



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (27)

WIOSNA/LATO 2007

Wypada rozpocząć ten artykuł wstępny od wytłumaczenia się z dość długiej nieobecności i z numeru "27" występującego w winiecie.

Początek tego roku był bardzo gorącym okresem zarówno dla członków Zarządu Głównego Stowarzyszenia, jak i dla sporej części autorów i współpracowników Biuletynu, którzy w życiu "pozabiuletynowym" mają swoje sprawy zawodowe i prywatne.

Dowodem prawdziwości pierwszej części powyższego zdania mogą być niektóre relacje w dalszej części Biuletynu; jeśli chodzi o część drugą, mogę tylko wyrazić przeprosiny w imieniu własnym oraz koleżanek i kolegów. Postaramy się unikać takich opóźnień w przyszłości, ale jedynym prawdziwym lekarstwem na to może być jedynie poszerzenie grona potencjalnych autorów. Zapraszam na łamy!

17 kwietnia br. ukazało się wydanie specjalne Biuletynu, przygotowane z myślą o mediach. Podczas archiwizacji na stronie internetowej okazało się, że najwygodniej będzie nadać owej publikacji numer "26", i dlatego też ten Biuletyn został opatrzony numerem 27.

Pokrótko o treści: zaczynamy artykułem o zastosowaniu desmopresyny w leczeniu hemofilii i choroby von Willebranda [1]. Cała seria artykułów przynosi relacje z kilku istotnych wydarzeń związanych z działalnością Stowarzyszenia [2–5]. Prezentujemy wieści nadesłane z kół terenowych [6, 7]. Mama 5-letniego Jasia dzieli się z nami refleksjami, które z pewnością przydadzą się innym mamom, a pewnie i tatom [9]. Z myślą o osobach wybierających się do Instytutu Hematologii w Warszawie przygotowaliśmy krótką informację o dojeździe do nowej siedziby z Dworca Centralnego [10]. Jest także jolka.

Adam Sumera

[1] ZASTOSOWANIE DESMOPRESYNY W LECZENIU HEMOFILII I CHOROBY VON WILLEBRANDA

Desmopresyna jest wytwarzaną syntetycznie substancją, bardzo podobną do naturalnego hormonu – wazopresyny. Wazopresyna zatrzymuje wodę w organizmie i powoduje zagęszczenie moczu oraz skurcz naczyń krwionośnych. Desmopresyna jest stosowana w leczeniu moczówki prostej, czyli choroby, która polega na braku lub niedoborze wazopresyny, jak również w innych schorzeniach, które powodują nadmierne wydalanie moczu (w tym również u dzieci z moczeniem nocnym). Lek jest dostępny w postaci doustnej, donosowej (aerozol), podskórnej oraz dożylniej.

Odkryto, że desmopresyna wywiera w organizmie człowieka również inne działanie. Powoduje wyrzucanie do krwi zgromadzonego w komórkach czynnika VIII i czynnika von Willebranda, zwiększając ich aktywność w osoczu około 2–5 razy (często nawet bardziej). Dlatego też jest przydatna u chorych z łagodną hemofilią A oraz w większości przypadków choroby von Willebranda (u osób z typem 1. choroby oraz części osób z typem 2.). Desmopresynę stosuje się też u niektórych nosicieli hemofilii A (tych, u których aktywność czynnika VIII jest obniżona) oraz w innych skazach krwotocznych, których istotą jest upośledzenie funkcjonowania płytek krwi.

W leczeniu skaz krwotocznych desmopresynę należy stosować w znacznie większych dawkach niż w przypadku moczówki prostej. Skutecznie zabezpiecza przed krwawieniami tylko w postaci dożylniej lub donosowej (u chorych ze skazami krwotocznymi desmopresyna w tabletkach jest nieskuteczna). Jedynym dostępnym obecnie w Polsce preparatem zawiera-

jącym desmopresynę jest Minirin (octan desmopresyny). W leczeniu hemofilii A i choroby von Willebranda przydatny jest jedynie Minirin w postaci dożylniej (ampułki 4 mcg/1 ml), ponieważ aerozol zawiera zbyt niskie dawki leku. W innych krajach można dostać aerozole donosowe zawierające odpowiednią ilość desmopresyny (preparaty: Stimat[®], DDAVP[®], Octostim[®], Octim[®]).

Lek można stosować tylko u osób, u których wyjściowa aktywność czynnika VIII lub von Willebranda jest wystarczająco wysoka. W praktyce musi ona wynosić co najmniej 5–10% normy. U każdego chorego należy najpierw wykonać test, który polega na podaniu Minirinu w odpowiedniej dawce i sprawdzeniu, jak bardzo wzrasta aktywność czynnika (mierzona ok. 40 min po zakończeniu kroplówki). U chorego z hemofilią A z aktywnością czynnika VIII równą 20%, u którego wzrośnie ona po wykonaniu testu np. do 110%, Minirin można stosować w przypadku krwawień dostawowych, krwawień do mięśni, zabiegów stomatologicznych, jak również poważnych operacji chirurgicznych. Jeżeli jednak aktywność czynnika VIII wzrośnie np. do 60%, lek można zastosować jako zabezpieczenie zabiegu usunięcia zęba (należy też pamiętać o podaniu Exacylu) czy też w pierwszym dniu miesiączki u kobiet, lecz w przypadku zabiegu chirurgicznego hematolog zaleci podawanie przynajmniej przez pierwszych kilka dni koncentratu czynnika VIII (lub czynnika VIII oraz vW).

U pacjentów z dość niską aktywnością czynnika VIII (mniejszą niż 10%) Minirin zazwyczaj wystarcza do zabezpieczenia wyłącznie niewielkich krwawień. Zawsze jednak należy wykonać test z desmopresyną, ponieważ trudno przewidzieć, jak skuteczny będzie lek u konkretnej osoby.

Minirin podaje się dożylnie w dawce 0,3 µg/kg masy ciała w kroplówce trwającej 30–60 minut. W przypadku zabiegu (np. usunięcia zęba) lek należy podać z odpowiednim wyprzedzeniem (ok. godzinę wcześniej). W przypadku zabiegów stomatologicznych wystarczy podać jedną dawkę desmopresyny, lecz przy innych krwawieniach lub operacjach często konieczne jest kontynuowanie leczenia (podawanie leku co 12–24 godz.). Trzeba jednak wiedzieć, że po podaniu kilku dawek desmopresyny leczenie staje się coraz mniej skuteczne, ponieważ zapasy czynników krzepnięcia w komórkach organizmu wyczerpują się. Należy sprawdzać, czy aktywność czynnika VIII lub czynnika von Willebranda jest wystarczająco wysoka i w odpowiednim momencie zamienić Minirin na koncentrat czynnika VIII (lub czynnika VIII oraz vW).

Kroplówka z desmopresyną może u części pacjentów wywoływać pewne działania niepożądane. W większości są one łagodne i ustępują samoistnie (zawroty głowy, "uderzenia gorąca", wzrost ciśnienia krwi, przyspieszenie akcji serca, ból głowy). Podczas testu z desmopresyną można od razu ocenić, jak konkretna osoba reaguje na podanie leku.

Należy pamiętać o tym, aby w dniu stosowania Minirinu pić mniej płynów, żeby zapobiec działaniom niepożądanym. W przypadku częstego stosowania leku lekarz może również zalecić kontrolne badania stężenia sodu we krwi.

U osób z pewnymi chorobami układu krążenia (poważne choroby serca, ciężkie nadciśnienie) nie powinno się stosować desmopresyny. Lekarz w każdym przypadku indywidualnie oceni przeciwwskazania do podania leku.

Stosowanie desmopresyny pozwala na zmniejszenie zużycia koncentratów czynników krzepnięcia. Lek jest bezpieczny i nie niesie ryzyka przeniesienia wirusów ani innych czynników zakaźnych, które są przedmiotem obaw w przypadku leków wytwarzanych z osocza wielu dawców.

Podawanie desmopresyny w postaci aerozolu donosowego jest łatwiejsze, nie wymaga nakłuwania żyły oraz, co najważniejsze, może być wykonywane samodzielnie w warunkach domowych. Niestety wciąż jeszcze na rynku polskim nie ma żadnego preparatu desmopresyny w postaci donosowej, który byłby skuteczny w leczeniu skaz krwotocznych (dostępny na polskim rynku aerozol do nosa /Minirin/ zawiera zbyt małe dawki leku i jest wskazany tylko w przypadku moczówki prostej).

lek. med. Joanna Zdziarska
Klinika Hematologii CMUJ, Kraków

[2] PREZYDENT WFH U MINISTRA RELIGI

8 marca br. prezydent Światowej Federacji ds. Hemofilii (WFH) Mark Skinner został przyjęty przez polskiego ministra zdrowia prof. Zbigniewa Religę. W spotkaniu uczestniczyli także inni przedstawiciele WFH oraz prezes Europejskiego Konsorcjum Hemofilowego (EHC) dr Hubert Hartl. Decydentów reprezentowali również wiceminister Jarosław Pinkas i wicedyrektor Narodowego Centrum Krwi Agnieszka Beniuk-Patoła, lekarzy – doc. Anna Klukowska, a pacjentów – Bogdan Gajewski i Adam Sumera.

Minister Religa potwierdził, że ministerstwo będzie w pełni realizować założenia przyjęte w Narodowym Programie Leczenia Hemofilii na lata 2005–2011. Przyniósł także, że hemofilia zostanie uwzględniona w koszyku świadczeń gwarantowanych, którego opracowaniem zajmuje się obecnie jego resort. Wiceminister Pinkas przedstawił możliwość powstania w Polsce prywatnej przetwórci zajmującej się frakcjonowaniem osocza, mającej oprócz albumin i immunoglobulin produkować również koncentraty czynników krzepnięcia. Ministerstwo jest gotowe zagwarantować takiej przetwórci prawo do zakupu całego osocza zebranego w naszym kraju.

Mark Skinner podkreślał konieczność ścisłego przestrzegania wszelkich zasad obowiązujących przy zbieraniu osocza, jego przetwarzaniu, a potem podczas dystrybucji czynników krzepnięcia.

Dr Hartl zwrócił uwagę, że przy obecnej swobodzie podróżowania w obrębie 27 krajów Unii Europejskiej kwestie bezpieczeństwa leków w każdym kraju członkowskim mogą być przedmiotem zainteresowania pozostałych krajów Unii. Przypomniał bolesne doświadczenia z przeszłości, kiedy to w latach osiemdziesiątych doszło do tragicznych zakażeń HIV za pośrednictwem produktów krwiopochodnych, i zaznaczył, że winni zaniedbań w owym okresie zostali pociągnięci do odpowiedzialności przed sądem.

Choć minister Religa ze względu na pilne spotkanie z premierem mógł osobiście uczestniczyć jedynie w części spotkania, to całe rozmowy trwały ponad półtorej godziny, a zatem o wiele dłużej, niż dzieje się to zwykle w podobnych przypadkach. Można więc powiedzieć, że strona rządowa doceniła wagę spotkania.

(as)

[3] MIĘDZYNARODOWA KONFERENCJA W WARSZAWIE

W dniach 8–11 marca br. w Warszawie odbyła się konferencja Światowej Federacji ds. Hemofilii przeznaczona dla krajów z Europy Środkowej. Uczestniczyli w niej przedstawiciele 15 krajów naszej części kontynentu, od Europy po Cypr, w tym oczywiście i Polski. Głównym tematem była wymiana doświadczeń dotyczących działań na rzecz poprawy leczenia hemofilii w poszczególnych krajach. Kolejny raz okazało się, że mamy jeszcze wiele do zrobienia, by uzyskać taki poziom opieki, na jaki mogą liczyć nasi koledzy z Czech, Słowacji czy Węgier – a zatem z krajów, które wcale zbyt nas nie wyprzedzają, jeśli chodzi o stopień zaawansowania społeczeństwa czy poziom rozwoju gospodarki.

Wśród zaproszonych gości znalazł się m.in. słowacki poseł do Parlamentu Europejskiego, dr Miroslav Mikolašik, który już od pewnego czasu angażuje się w działania na rzecz chorych na hemofilię (m.in. prowadził konferencję poświęconą hemofilii zorganizowaną w siedzibie Parlamentu Europejskiego w styczniu 2006 r. – pisaliśmy o tym w Biuletynie nr 23). W swoim wystąpieniu wspominał, że choć Parlament Europejski kwestie ochrony zdrowia pozostawia poszczególnym krajom członkowskim, to jednak po tragedii zakażeń HIV doszło do pewnego przełomu w tym zakresie, kiedy to powstała europejska dyrektywa dotycząca bezpieczeństwa krwi (*European Blood Directive*).

(as)

[4] ŚWIATOWY DZIEŃ CHORYCH NA HEMOFILIĘ

17 kwietnia br., z okazji Światowego Dnia Chorych na Hemofilię, nasze Stowarzyszenie zorganizowało w Domu Dziennikarza w Warszawie publiczną debatę "Bezpieczne leczenie, skuteczna profilaktyka – europejski standard postępowania. Jak go wprowadzić w Polsce?". W blisko trzygodzinnej sesji, bardzo sprawnie prowadzonej przez red. Katarzynę Nazarewicz, uczestniczyli lekarze, przedstawiciele decydentów z wiceministrem zdrowia dr. Jarosławem Pinkasem oraz dziennikarze i reprezentanci PSCH.

Prezes Stowarzyszenia Zbigniew Sendułka mówił o spełnionych i niespełnionych nadziejach związanych z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii. Bogdan Gajewski wskazywał na problemy, z jakimi wciąż muszą się zmagać chorzy na hemofilię w naszym kraju. Nowych metod leczenia i zapobiegania powikłaniom dotyczyła prezentacja dr. Jerzego Windygi, natomiast doc. Anna Klukowska zapoznała zgromadzonych z najważniejszymi informacjami dotyczącymi leczenia dzieci chorych na hemofilię, wskazując na istotne korzyści płynące ze stosowania profilaktyki. Wartościowym uzupełnieniem wystąpień była projekcja krótkiego filmu pokazującego sytuację dzieci z hemofilią w Australii, gdzie profilaktyka dla dzieci, i to przy użyciu najnowocześniejszych leków, jest już oczywistością.

Z okazji debaty ukazał się także specjalny numer Biuletynu, skierowany głównie do przedstawicieli mediów. Znalazł się w nim apel wzywający do objęcia wszystkich dzieci z ciężką postacią hemofilii w Polsce leczeniem profilaktycznym, a w przypadku tych z nich, które jeszcze nigdy nie były leczone czynnikami krzepnięcia, do zastosowania czynników rekombinowanych, dających gwarancję uniknięcia zakażenia wirusami, prionami czy innymi patogenami, jakie mogą pojawić się w produktach krwiopochodnych (mowa oczywiście o takich zarazkach, które dopiero mogą się pojawić, bo z tymi znanymi, w rodzaju HIV czy HCV, obecnie stosowane technologie już świetnie sobie radzą; życie jednak pokazuje, że obecnie właściwie co roku pojawia się jakieś nowe zagrożenie, jak choćby wariant choroby Creutzfelda-Jakoba, związanej z chorobą szalonych krów).

Jednym ze skutków debaty było znaczne zainteresowanie problemami leczenia hemofilii, a szczególnie profilaktyki u dzieci, ze strony mediów. Materiały dotyczące naszych spraw pojawiły się w wielu programach telewizyjnych – zarówno w kanałach państwowych ("Teleexpress", "Panorama", oba materiały 22 kwietnia), jak i prywatnych (TV Superstacja, gdzie 23 kwietnia w dwugodzinnych bloku "Poranne espresso" wystąpili doc. A. Klukowska, prof. Roma Rokicka-Milewska, B. Gajewski i Wojciech Wojciechowski; "Wydarzenia" w Polsacie 29 kwietnia; Wielkopolska Telewizja Kablowa, materiał emitowany w dniach 22–25 kwietnia).

17 kwietnia kilka audycji wyemitowały rozgłośnie radiowe – doc. A. Klukowska i B. Gajewski wystąpili w Czterech Porach Roku w I programie PR (11.00–11.20), w audycji w Radiu Józef (14.20–15.30) uczestniczyli Krzysztof Świąćicki, B. Gajewski i dr Jacek Tabarkiewicz, a wieczorem (po 18.30) ukazał się reportaż w "Zapraszamy do Trójki".

Bardzo ciekawie wypadła półgodzinna audycja w I programie Polskiego Radia (21 kwietnia), nadana w cyklu "Klub odkrywców". Dr J. Windyga oraz koledzy B. Gajewski i dr Artur Józwiak w zajmujący sposób przedstawili właściwie wszystkie istotne kwestie dotyczące hemofilii, jej objawów, dziedziczenia, leczenia, możliwych komplikacji wymagających interwencji ortopedycznej (np. wszczepiania endoprotez) czy terapii interferonem i rybawiryną w przypadku zakażeń HCV. Nie zabrakło rzeczowej oceny profilaktyki i korzyści płynących z jej stosowania. Sporo uwagi poświęcono także nowym i najnowszym zdobyczom medycyny – czynnikom rekombinowanym, w tym również tym o przedłużonym czasie działania, oraz terapii genowej. Warto podkreślić, że dziennikarz prowadzący dyskusję był świetnie przygotowany i bardzo dobrze orientował się w omawianej tematyce.

Aż dwie godziny trwała najnowsza audycja – w radiu VOX FM (23 maja br.); uczestniczyli w niej doc. A. Klukowska, B. Gajewski oraz zaproszeni rodzice dzieci z hemofilią.

Sporo artykułów ukazało się w gazetach i czasopismach. Wymieńmy tu tylko niektóre z nich (!) – i tak o naszych problemach pisały: "Głos Wielkopolski", "Dziennik Zachodni", "Gazeta Krakowska", "Dziennik Łódzki", "Trybuna", "Rzeczpospolita", "Życie Warszawy", "Żyjmy Dłużej", "Claudia".

Oby tylko to zainteresowanie przełożyło się na konkretne rezultaty w postaci poprawy sytuacji chorych na hemofilię w Polsce! Warto zauważyć, że p. wiceminister Pinkas w wywiadzie dla radiowej Trójki 17 kwietnia obiecał, że najprawdopodobniej w koszyku świadczeń gwarantowanych znajdzie się leczenie profilaktyczne dzieci, i to prawdopodobnie “tymi lekami” (jak należy sądzić, miał na myśli czynniki rekombinowane), choć zastrzegł, że będzie to wymagać przedstawienia dowodów naukowych potwierdzających efektywność takiej terapii.

Bądźmy dobrej myśli.

Adam Sumera

[5] XX KONFERENCJA EHC W PARMIE

Europejskie Konsorcjum Hemofilowe (EHC) to federacja zrzeszająca organizacje chorych na hemofilię z 44 krajów szeroko pojętej Europy (łącznie np. z Gruzją). Przedstawiciele tych organizacji narodowych spotkali się na jubileuszowym zjeździe, zorganizowanym tym razem w położonej w północnych Włoszech Parmie. Właściwa konferencja, w której uczestniczyło 280 osób z 50 krajów, odbyła się w dniach 17–20 maja br.; po raz pierwszy konferencję poprzedziło mające charakter warsztatów dwudniowe Forum Hemofilowe z udziałem ok. 40 osób, przede wszystkim z Europy Środkowej i Wschodniej.

To właśnie podczas Forum miałem zaszczyt wygłosić dwa referaty. Pierwszy, zatytułowany “Informacja i integracja”, prezentował polskie doświadczenia płynące z działalności wydawniczej (książeczki informujące o różnych aspektach hemofilii, Biuletyn, strona www, internetowe forum dyskusyjne). Prezentacja była przygotowana w postaci slajdów komputerowych – i nieoczekiwanie została wzbogacona dzięki możliwości zalogowania się na stronie www.hemofilia.of.pl, ponieważ udostępniony laptop był podłączony do internetu. Widzowie z dużym zainteresowaniem oglądali obfitość materiałów i sposób ich przedstawienia na stronie będącej dziełem kol. Bogdana Gajewskiego; choć z oczywistych względów (bariera językowa) teksty na stronie nie były zrozumiałe, myślę, że udało mi się przekazać ogólne zasady udostępniania zgromadzonych tam treści osobom odwiedzającym tę witrynę internetową. Szczególny nacisk kładłem na fakt, że wszystkie wspomniane tu formy działalności służą nie tylko rozpowszechnianiu informacji, lecz przyczyniają się również do integracji środowiska chorych na hemofilię i ich rodzin.

Druga prezentacja, przygotowana na życzenie organizatorów, dotyczyła kontraktów na frakcjonowanie polskiego osocza. Przedstawiłem historię (frakcjonowanie w Szwajcarii w latach 1993–2005) oraz stan obecny (brak kontraktu po dwukrotnym unieważnianiu ogłoszanych przetargów) i plany, jakie nasze ministerstwo zdrowia wiąże z propozycją jednej z firm, która pragnęłaby frakcjonować osocze w kraju. Wśród głosów w dyskusji (a było tam grono wybitnych lekarzy i specjalistów od kwestii bezpieczeństwa leków) padały ostrzeżenia przed zagrożeniem dla chorych w przypadku jakiegokolwiek monopolu na przerób osocza.

Podczas konferencji największe wrażenie zrobiła na mnie prezentacja dr. Fergala McGroarty omawiająca testowany obecnie w Dublinie system dystrybucji koncentratów czynników krzepnięcia. Jest on całkowicie na poziomie XXI wieku. Otóż lekarz prowadzący wystawia receptę elektroniczną, ta przez internet trafia do specjalistycznej firmy transportowej, dysponującej samochodem-chłodnią. Firma odbiera z centrum leczenia hemofilii pudełko z odpowiednim czynnikiem; pudełka zostały dodatkowo oznaczone kodem kreskowym (producenti jeszcze tego nie robią) – przy wydawaniu pudełka są skanowane, dzięki czemu informacja o wydaniu konkretnej ilości trafia do systemu. Czynniki jedzie w chłodni do domu pacjenta; każdy pacjent w Irlandii otrzymuje specjalną lodówkę przeznaczoną do przechowywania czynnika, z termometrem pozwalającym na kontrolowanie temperatury przechowywania. Z samochodu-chłodni czynnik wędruje do lodówki, a przed wstawieniem koncentratu pacjent skanuje pudełko specjalnym aparatem, przypominającym wyglądem telefon komórkowy. Zeskanowane dane wędrują, jak za pośrednictwem komórki, do centrum, skąd przychodzi potwierdzenie, że to czynnik odpowiedni dla danego pacjenta (bo przecież przez pomyłkę np. pacjent z hemofilią A mógł dostać czynnik IX) i że nie jest przeterminowany. Kiedy pacjent decyduje się na przetoczenie, sięga po to samo urządzenie “komórkopodobne”, i za

pomocą specjalnego pręcika wybiera na ekranie dotykowym odpowiednie dane – najpierw to, czy chodzi o profilaktykę, czy o wylew; jeśli to wylew, to z listy wybiera stronę ciała (“lewa” lub “prawa”), a potem miejsce wylewu (“biodro”, “kolano”, “łokieć” itd.), wpisuje też dawkę. W ten sposób centrum cały czas wie, ile czynnika chory ma do dyspozycji w swojej lodówce. W wyjątkowym wypadku, gdy producent zgłosi, że należy wycofać jakąś partię leków, centrum ma pełną orientację, gdzie znajdują się poszczególne opakowania. Ponadto dzięki przewożeniu czynnika w specjalnych pojazdach zredukowano do zera straty spowodowane transportem koncentratów w nieodpowiednich warunkach. To jeszcze eksperyment, ale zapewne niedługo stanie się on rzeczywistością. Tyle że jeszcze nie u nas...

Warto przytoczyć wyniki holenderskich badań dotyczących dziedziczności hemofilii. Zbadano ok. 500 osób z różnym stopniem hemofilii; średnio hemofilię u przodków stwierdzono w 66%, ale po rozbiciu na kategorie okazało się, że w przypadku postaci łagodnej hemofilia w historii rodziny występowała u 88% osób, przy postaci umiarkowanej – w 89%, natomiast przy postaci ciężkiej – jedynie w 47%, a zatem u ponad połowy osób z ciężką postacią hemofilia pojawiła się w sposób samoistny!

Sporo uwagi poświęcono problemom rodziny. Najważniejszy był chyba referat Isabelli Moavero, która podkreślała, że centra leczenia hemofilii nie zajmują się dostatecznie trudną sytuacją kobiet. Matka hemofilika zmagą się z własnym poczuciem winy; martwi się o przyszłość; nie jest w stanie dostatecznie zająć się pozostałymi dziećmi; poświęcając się swojej roli matki, zaniedbuje rolę żony; musi zająć się córką-nosicielką; musi starać się, by nie traktować syna z hemofilią w specjalny sposób i by nie chować go pod kloszem. Siostra hemofilika ma dzieciństwo obfitujące w większą ilość trosk niż jej koleżanki; czuje się w większym stopniu odpowiedzialna; musi poradzić sobie z faktem, że może być nosicielką. Córnka hemofilika musi opiekować się chorym ojcem; towarzyszy jej obawa o jego życie; wie także, że jest nosicielką. I wreszcie żona hemofilika – dotyczy jej syndrom “małej pielęgniarki”; grozi jej przemiana z roli ukochanej i partnerki w rolę opiekunki; również i ona musi pomóc w problemach córki-nosicielki.

Francuzi opowiedzieli o swoich doświadczeniach z mini-oboza nurkowania swobodnego (z akwalungiem) na Lazurowym Wybrzeżu. Wzięło w nim udział dwóch dwudziestolatków i dwóch czterdziestolatków z ciężką postacią hemofilii. Okazało się, że nawet osoba z praktycznie sztywną nogą (skutek artropatii hemofilowej) mogła sprawnie nurkować, choć oczywiście przed obozem wszyscy uczestnicy przeszli dość długie przygotowanie w sali gimnastycznej i w basenie.

Jak zwykle z zainteresowaniem śledziłem informacje o poziomie zaopatrzenia w innych krajach. W Szwecji wskaźnik zaopatrzenia w czynnik VIII to 6,8, w Niemczech 6,2, nawet w Słowacji wskaźnik ten w bieżącym roku wyniesie 4,0; my dopiero w tym roku mamy szansę przekroczyć poziom 2,0 – jakże daleko nam do standardów europejskich!

Warto także odnotować inicjatywę grona lekarzy zajmujących się leczeniem hemofilii i innych skaz krwotocznych. Specjaliści ci zdecydowali się utworzyć specjalną organizację: European Association for Haemophilia and Allied Bleeding Disorders; zebranie inauguracyjne odbędzie się 7 czerwca br. w Wiedniu.

Ten rok był rokiem wyborów do władz EHC. Funkcję prezesa ponownie powierzono dr. Hubertowi Hartlowi z Austrii. O cztery miejsca w zarządzie ubiegało się dziewięciu kandydatów, w tym – zgodnie z decyzją naszego Stowarzyszenia – również niżej podpisany. Niestety, zabrakło mi trzech głosów (głosowało 39 delegatów organizacji narodowych, każdy mógł wskazać maksymalnie cztery osoby). Było mi jednak miło, że m.in. dzięki wygłoszonym prezentacjom nie jestem już kimś anonimowym. Poza głosami czysto kurtuazyjnymi kilka osób wyrażało autentyczny żal, że nie zostałem wybrany. Jak zwykle na konferencjach, liczy się zarówno to, co można usłyszeć w referatach, jak i kontakty, jakie można nawiązać z innymi uczestnikami. I nie chodzi wcale o to, żeby później załatwiać coś po znajomości – ale życie uczy, że nieco inaczej traktujemy tych, których już jakoś poznaliśmy, zwłaszcza z dobrej strony.

Koledzy z włoskiego stowarzyszenia chorych na hemofilię włożyli dużo pracy w przygotowanie ciekawej, atrakcyjnej imprezy – i w dużym stopniu im się to udało. Należą im się za to serdeczne podziękowania. Nie obeszło się jednak bez pewnych wpadek. Dyscyplina czaso-

wa była typowo południowoeuropejska, jeśli coś zaczynało się z tylko piętnastominutowym opóźnieniem, to było właściwie punktualne. Kilkakrotnie zapomniano także o możliwościach większości osób z hemofilią, np. w piątkowy wieczór, kiedy to przed koncertem symfonicznym w parmeńskiej operze, mieszczącej się w zrewitalizowanym magazynie cukru (!), zorganizowano trwające ponad godzinę przyjęcie na stojąco, nie zapewniając żadnych krzeseł. Najbardziej zdesperowani obsiedli schody. Przy okazji jak na dłoni wyszły różnice między młodszymi uczestnikami z bogatszych krajów, mającymi za sobą profilaktyczne leczenie czynnikiem i nierzadko chodzącymi bez żadnych oznak niepełnosprawności, a pozostałymi, których sfatygowane stawy szybko odmawiały posłuszeństwa.

W przyszłym roku delegaci organizacji członkowskich EHC spotkają się w Irlandii, w Dublinie. Plany na kolejne lata to Gruzja w 2009 r. i Litwa w 2010 r.

Duży wybór materiałów dotyczących działalności EHC można znaleźć na stronie internetowej: www.ehc.eu.

Adam Sumera

[6] WIEŚCI Z KÓŁ

Kalisz

2 grudnia 2006 r. odbyło się zebranie sprawozdawczo-wyborcze Koła PSCH w Kaliszu. Uczestniczył w nim dr Krzysztof Korzeniowski, dyrektor Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa. Dominującym tematem był stan zaopatrzenia w czynniki. Kolejnymi były sprawy dotyczące diagnostyki i leczenia HCV oraz badań ortopedycznych.

Nowym prezesem Koła został kolega Robert Bugajny. Bardzo się cieszę, że do działalności społecznej w PSCH wkracza młodsze pokolenie. Cieszę się, że Robert zgodził się kandydować i że został wybrany. Jestem przekonany, że dzięki jego optymizmowi, pomysłom, solidności, pracowitości i chęci niesienia pomocy Koło będzie jeszcze lepiej działać dla dobra chorych.

Ze swojej strony gorąco dziękuję wszystkim, którzy wspólnie ze mną tworzyli Koło w Kaliszu i pomagali mi w jego działalności przez ponad 12 lat.

Piotr Pacyna

Kraków

Oto sprawozdanie z działalności Koła Terenowego Kraków:

1) Wzorem lat ubiegłych zamierzamy w okresie wakacyjnym zorganizować turnus intensywnej rehabilitacji dla chłopców chorych na hemofilię w Małopolskim Centrum Rehabilitacji Dzieci w Radziszowie. Przewidujemy udział około 14 osób. Chłopcy z rejonu Małopolski mają pierwszeństwo, ale w przypadku wolnych miejsc poinformujemy na forum o możliwości udziału w turnusie osób spoza rejonu.

2) Klinika Hematologii oraz Instytut Pediatrii we współpracy z RCKiK prowadzą wśród chorych na hemofilię A i B oraz ciężką postać choroby von Willebranda badania przesiewowe na obecność inhibitorów czynników krzepnięcia. Wszyscy członkowie Koła Terenowego Kraków zostali powiadomieni listownie o możliwości i konieczności przeprowadzania tego badania przynajmniej raz na rok.

3) Klinika Hematologii konsultuje i kieruje wszystkich chętnych na rehabilitację. Wyszkolona w tym kierunku Pani Rehabilitantka z Zakładu Rehabilitacji Szpitala Uniwersyteckiego prowadzi ćwiczenia z chorymi, a ponadto udziela fachowych wskazówek dotyczących rehabilitacji w warunkach domowych.

4) Koło zakupiło "piłeczki" i "oponki" służące do ćwiczeń wzmacniających mięśnie przedramion i żyły (ułatwienie wklucć dożylnych). Otrzymują je chorzy podczas wykonywania badań laboratoryjnych od Pani Pielęgniarki Kamili Dzikowskiej, która od kilku miesięcy zajmuje się opieką nad chorymi na hemofilię i inne skazy krwotoczne w Klinice Hematologii.

5) Pani Dzikowska prowadzi w Klinice Hematologii indywidualne szkolenia samodzielnego podawania czynnika oraz udziela porad w tym zakresie, jak również dystrybuuje materiały i

broszurki dotyczące skaz krwotocznych. Chętni proszeni są o wcześniejsze ustalenie terminu szkoleń (tel. 012 424-76-28 w godz. 8–14).

6) W najbliższym czasie mamy zamiar zakupić specjalne pojemniki na odpady medyczne. Będą one rozdawane chorym przez RCKiK przy wydawaniu czynnika na domowe leczenie oraz przez p. Dzikowską w Klinice Hematologii. Dzięki temu strzykawki, igły i pozostałe odpady będzie można odpowiednio zabezpieczyć, nie narażając członków rodziny ani innych osób np. na ryzyko zakłucia lub zarażenia wirusem HCV. Pełne pojemniki będzie można oddawać w Klinice Hematologii oraz Oddziałach Terenowych RCKiK.

7) Wszystkie broszurki, które ostatnio ukazały się głównie dzięki Bogdanowi Gajewskiemu, są rozdawane chorym poprzez Klinikę Hematologii, Instytut Pediatrii oraz RCKiK. Pozostałe egzemplarze zostaną przekazane chorym na najbliższym zebraniu Koła.

8) W Klinice Hematologii można otrzymać legitymację chorego (również w wersji angielskiej). Zachęcamy do tego wszystkich chorych, którzy nie mają legitymacji lub uległa ona zniszczeniu.

9) Koło partycypowało w kosztach szkolenia laborantki z Pracowni Hemostazy II Katedry Chorób Wewnętrznych w IHiT w Warszawie, dotyczącego wprowadzenia nowych metod diagnostycznych przydatnych w diagnozowaniu skaz krwotocznych (m.in. oznaczania inhibitorów czynników krzepnięcia oraz oznaczeń stosowanych w diagnostyce choroby von Willebranda).

10) Koło zwróciło koszty przejazdów na badania kilku członkom Koła, którzy znaleźli się w trudnej sytuacji materialnej. Istnieje możliwość całkowitej lub częściowej refundacji kosztów dojazdów na badania lub rehabilitację osobom w trudnej sytuacji socjalnej (prośby należy kierować bezpośrednio do prezesa Koła albo do lekarza lub pielęgniarki Kliniki Hematologii).

Joanna Zdziarska - Klinika Hematologii CM UJ

Andrzej Zdziarski – prezes Koła Kraków

17.02.2007

Lublin

Organy Lubelskiego Koła Terenowego PSCH działają w następującym składzie:

Zarząd: Jacek Tabarkiewicz (prezes), Mieczysław Kosiński, Grzegorz Dolatowski;

Komisja Rewizyjna: Wiesław Skibiński, Magdalena Parol, Grzegorz Szykuła.

W 2006 roku odbyły się trzy zebrania:

1) założycielskie,

2) wyborcze,

3) we współpracy z Fundacją Hemofilia odbyło się zebranie i spotkanie z przedstawicielami jednostek leczniczych zajmujących się skazami krwotocznymi i przedstawicielami RCKiK. Na zebraniu chorzy przedstawili problemy związane z dystrybucją czynnika i opieką nad chorymi na wrodzone skazy krwotoczne.

Jacek Tabarkiewicz

Łódź

Zmieniła się oficjalna siedziba koła łódzkiego. Obecnie jest ono zarejestrowane przy Klinice Hematologii UM, Szpital im. M. Kopernika, ul. Pabianicka 62, 93-513 Łódź. Zmienił się także numer konta, na który można dokonywać wszelkich wpłat, w tym składek członkowskich. Aktualny numer konta Koła brzmi:

PKO BP I/Oddz. w Łodzi **44 1020 3352 0000 1202 0113 2349**

Adam Sumera

[7] SZKOLENIE NA TEMAT LECZENIA HEMOFILII

W sobotę 3 marca br. we Wrocławiu odbyło się zorganizowane przez Fundację Hemofilia i Klinikę Hematologii Dziecięcej oraz Koło Terenowe PSCH we Wrocławiu szkolenie dla chorych na hemofilię z regionu dolnośląskiego. W programie szkolenia znalazły się bardzo ciekawie i przystępnie przygotowane (przez doc. Annę Klukowską i dra Grzegorza Dobaczew-

skiego) prezentacje na temat zarówno samej hemofilii, jak i innych skaz krwotocznych. Oprócz cennych wskazówek dotyczących właściwego leczenia skaz krwotocznych, chorzy i ich rodziny mogli zapoznać się z metodami rehabilitacji, z wizualizacją nieprawidłowo leczonej hemofilii, czy bliżej poznać szanse, ale i ryzyko, jakie w leczeniu hemofilii może przynieść terapia genowa. Sporą część spotkania poświęcono problemom psychologicznym towarzyszącym trudnościom życia codziennego chorych na hemofilię i wskazówkom dotyczącym ich rozwiązywania.

Dzięki talentom organizacyjnym doktora Zdzisława Grzelaka szkolenie miało nie tylko charakter wykładowy, ale przede wszystkim praktyczny. Przyjazna atmosfera zachęcała do wymiany doświadczeń, udzielania sobie nawzajem porad dotyczących wykonywania zastrzyków, sposobów w miarę bezurazowego funkcjonowania dzieci w środowisku przedszkolnym i szkolnym, pomysłów bezpiecznego podróżowania hemofilików (przydatne akcesoria to bransoletka "mam skazę krwotoczną", identyfikator zawierający bardziej szczegółowe informacje o chorym, lodówka czy torba termoizolacyjna, pismo o transporcie czynnika przy wyjazdach zagranicznych itp.).

Nie zabrakło też doświadczeń negatywnych, którymi rodziny chorych i słuchający ich słów byli wstrząśnięci. Ciągłe niestety niska świadomość społeczna problemu skaz krwotocznych odbija się na samych chorych, często tych najmłodszych, którzy przy dzisiejszym stanie wiedzy medycznej mają szansę wielu skutków hemofilii uniknąć, jeśli tylko będą odpowiednio, przede wszystkim profilaktycznie, leczeni. Niestety nie zawsze tak się dzieje. Niezbędność takich spotkań, zwłaszcza dla debiutujących w hemofilii rodziców, a i lekarzy, zwłaszcza z mniejszych ośrodków, wydaje się oczywista. Szkolenia organizowane są na terenie całego kraju, a informacje o ich terminach są dostępne w Terenowych Kołach PSCH.

Bernadetta Pieczyńska

[8] KSIĄŻECZKI O RÓŻNYCH ASPEKTACH HEMOFILII

Dzięki działaniom niestrudzonego Bogdana Gajewskiego ukazały się kolejne tłumaczenia książeczek, które mogą przydać się osobom z hemofilią i ich bliskim. Najnowsze publikacje to:

- *Hemofilia w ilustracjach*
- *Życie z artropatią hemofilową*
- *Zapobieganie wylewom dostawowym – leczenie profilaktyczne. Poradnik dla rodziców*
- *Jak dbać o miejsca zastrzyków dożylnych*
- *Praktyczne rady dla chorych na hemofilię*

Wszystkie książeczki są bezpłatne, a rozprowadzają je poszczególne koła terenowe naszego Stowarzyszenia.

Ich teksty można także znaleźć w internecie, na stronie:

www.hemofilia.of.pl

(as)

[9] DUŻE PROBLEMY MAŁYCH HEMOFILIKÓW

"Dlaczego ja ... muszę mieć zakładaną igiełkę, a Adaś nie?" – zapytał w końcu pewnego dnia mały Jaś. Czekałam na to pytanie, wiedziałam, że kiedyś padnie i sama byłam ciekawa, co będę wtedy w stanie wymyślić, by zaspokoić dziecięcą ciekawość, a zarazem rozpedzić na cztery wiatry budzące się w małym dziecku poczucie pewnej inności. – "Wiesz, Jasiu, bo ty jesteś taki ... porcelanowy. I kiedy się troszkę potłuczysz, to trzeba Cię szybciotko posklejać. A jak założymy igiełkę, to wtedy taki mały klej wlatuje do żyłek i wszystko naprawia. Twój braciszek ma mocniejszą skórkę, tak bardzo się nie «obtłukuje», nie robią mu się siniaki i nie potrzeba go «naprawiać», ale za to bardzo boi się igiełek, a ty jesteś taki dzielny...". Wyglą-

da na to, że takie infantylne nieco tłumaczenie przekonało malucha, przynajmniej na razie, bo pytanie rozwijające “dlaczego ja?” od tamtej chwili nie padło. Tak się złożyło, że siostrzyczka Jasia trafiła niedawno do szpitala, tego samego, gdzie zwykle leczony jest Jaś. Jakież było jego zdumienie, kiedy zobaczył siostrę z wenflonem! Krótco potem Jaś wymagał podania czynnika – było to najkrótsze podanie w historii naszych zmagañ z hemofilią. Może warto w przyszłości pomyśleć o jakiejś zorganizowanej formie wypoczynku dla małych dzieci z hemofilią, by w czasie, kiedy maluchy odkrywają dodatkowe utrudnienia w swoim życiu, których nie mają rówieśnicy, zobaczyły, że z podobnym problemem boryka się też inny maluch?

Od dłuższego czasu Jaś nie pozwala mi wykonywać zastrzyków, mimo że całkiem niedawno dostawał je tylko ode mnie, przez port. Być może błąd polega na zbyt długim przygotowywaniu dziecka do zastrzyku, z tłumaczeniem skutków i przyczyn, z odwracaniem uwagi i może niepotrzebnym wydłużaniem sytuacji, która, jak na nią nie spojrzeć, jest stresująca (od pewnego momentu bardziej dla mnie niż dla samego dziecka). Być może jednak błąd tkwi w zbyt “siłowym” wykonywaniu zastrzyku – dziecko początkowo się godzi na iniekcję, ale w decydującym momencie zmienia zdanie i wierci się tak, że trafić nawet w port zupełnie się nie da. Wtedy zazwyczaj któraś z obecnych w domu osób dorosłych Jasia przez chwilę przytrzymała, by umożliwić mi skuteczne wkłucie. Może w tym momencie dziecko wyczuło pewną przemoc i bezsilność wobec czegoś nieuchronnego, co dzieje się ostatecznie wbrew jego woli. Pomyślałam sobie zatem, że warto dać dziecku i sobie trochę czasu. Od pewnego momentu na założenie igły jeździmy do szpitala, gdzie pielęgniarki wykonują tę czynność błyskawicznie. Jeśli wylew wymaga dłuższego toczenia czynnika, dobrze zabezpieczoną igłę zostawiamy w porcie (za zgodą lekarza) nawet na kilka dni. Wobec samego podawania czynnika dziecko nigdy nie protestuje i, co dziwne, na wyjęcie igły z portu mam również jego pełne przyzwolenie. A wydawałoby się, że przecież ból przy wyjmowaniu igły z portu jest chyba nieco większy niż przy jej zakładaniu (moment ten się wydłuża choćby przez samo odklejanie plastrów przytrzymujących i zabezpieczających igłę). Może więc powinnam dopracować w sobie technikę błyskawicznego i zdecydowanego wkłuwania się, zanim mały znajdzie czas na swój breakdance i ruchem ramion uniemożliwi podanie sobie czegokolwiek, jak to miał do niedawna w zwyczaju? Wkrótce wakacje, warto byłoby się do tego czasu z problemem uporać. Jeśli nie – zawsze pozostaje wersja zachodnia (dwie planowane wizyty w tygodniu w szpitalu), ale ma ona sens wtedy, gdy w grę wchodzi profilaktyka – i to najlepiej oparta na czynniku “bez obaw”, czyli na tym jeszcze ogólnie niedostępnym, rekombinowanym. Może kiedyś, może niebawem...

Bernadetta Pieczyńska

[10] DOJAZD Z DWORCA DO INSTYTUTU HEMATOLOGII

Przypominamy, że od połowy 2006 r. Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie funkcjonuje w nowej siedzibie. Aktualny adres to:

ul. Indiry Gandhi 14, 02-776 Warszawa

Wiele osób będzie tam docierać z Dworca Centralnego w Warszawie. Kol. Witold Gajewski zasięgnął informacji od praktyków, czyli pracowników IHiT, którzy stamtąd dojeżdżają do pracy. Ich zdaniem są dwa dobre rozwiązania:

1. Autobus 505 spod samego Dworca Centralnego (przystanek w Alejach Jerozolimskich) do Centrum Onkologii (Centrum Onkologii sąsiaduje z IHiT) na ul. Roentgena i przejście łącznikiem przez centrum Onkologii (wewnątrz kompleksu budynków, najlepiej pierwszym piętrem; przejście parterem jest bardziej skomplikowane);
2. Dojście Alejami Jerozolimskimi (lub przez Dworzec Śródmieście) w stronę Marszałkowskiej do metra i przejazd metrem do stacji Imielin. Ze stacji Imielin prosta droga (choć kawałek do przejścia również) w kierunku Centrum Onkologii i IHiT ulicą Indiry Gandhi (tą ulicą, przy której jest zlokalizowany Instytut)

Niedługo możliwe też będą połączenia (z przesiadką) pozwalające na dotarcie do przystanku autobusowego wywalzonego dzięki pismom ślany do Inżyniera Ruchu Miasta;

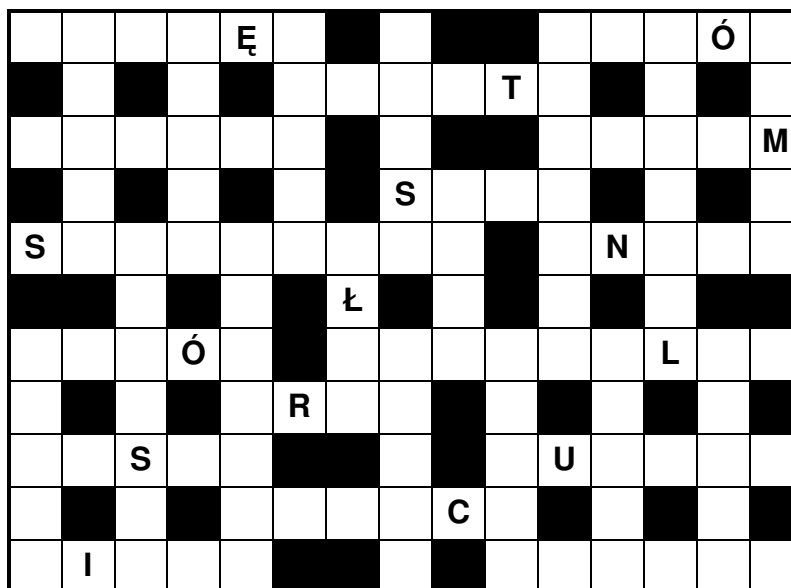
przystanek będzie zlokalizowany przy ul. Pileckiego w pobliżu skrzyżowania z ul. Gandhi. Dokładniejsze informacje na temat warszawskiej komunikacji miejskiej można znaleźć w internecie pod adresem: <http://www.ztm.waw.pl>.

(as)

Przypominamy najważniejsze telefony w nowej siedzibie IHiT:

centrala:	0-22 349 61 00
sekretariat Poradni Zaburzeń Krzepnięcia Krwi:	0-22 349 61 58
chirurgia – pokój lekarzy:	0-22 349 62 56

JOLKA



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- | | |
|--------------------------------------|-----------------------------------|
| – od barku do łokcia | – miejska namiastka morza |
| – wzwyż lub w dal | – np. “Straszny dwór” |
| – nasz człowiek w Formule 1 | – P w PiS |
| – zajmuje się pilnowaniem | – religia głosząca wiarę w Allaha |
| – egoista | – mocy albo... do wojska |
| – statek Noego | – gwałtowny wicher |
| – piszesz jego nazwisko na kopercie | – mądrość, roztropność |
| – ścisk | – brat Abła |
| – nie imponuje urodą | – piękny koń |
| – przeciwieństwo zacofania | – włosy spięte z tyłu głowy |
| – dzieło artysty malarza | – ciasto z jabłkami |
| – udomowiony ptak z koralami | – kara dla kierowcy |
| – w rękach kąt | – zasłania okno |
| – polewa z cukru na cieście | – znawca kosów, gołębi i wróbli |
| – na niej lekarz może badać pacjenta | – jaskrawe światło |
| – podłoga z klepek | – na końcu zdania |

Adam Sumera

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Do użytku wewnętrznego.

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Zdzisław Grzelak, Robert Prencel.

Korespondencję prosimy kierować pod następujący adres: Łódzkie Koło Terenowe Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię przy Klinice Hematologii UM, Szpital im. M. Kopernika, ul. Pabianicka 62, 93-513 Łódź.

Nasz kontakt internetowy: rpren@uml.lodz.pl; psch_lodz@interia.pl.