



# BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (30)

LATO 2008

Dwa artykuły otwierające numer poświęciliśmy problemom chorych na chorobę von Willebranda. Dr Windyga omawia to schorzenie i metody jego leczenia [1], natomiast dr Zdziarska zajmuje się problemami dotyczącymi kobiet z tą skazą krwotoczną [2].

Wiele miejsca poświęciliśmy wydarzeniom związanym z tegorocznym Światowym Dniem Chorych na Hemofilię [3, 5, 6, 14]. Wystąpienie Briana O'Mahony przybliżyło nam sytuację chorych na hemofilię w Irlandii [4]. Na miano wydarzenia roku może zasłużyć ogłoszenie wprowadzenia profilaktycznego leczenia dzieci chorych na hemofilię [7]. Czas pokaże, czy deklaracje znajdują potwierdzenie w rzeczywistości. Bardzo byśmy chcieli, żeby tak się stało.

Sporo zainteresowania wzbudził proces sądowy o odszkodowanie dla chorych na hemofilię zakażonych HCV [8]. Choć Stowarzyszenie nie jest organizatorem tych poczynań, to jednak staramy się pomagać chorym w ich słusznych dążeniach do uzyskania pewnego zażośćuczynienia. Zarazem ten proces może okazać się przestrogą przed tym, co może się stać, jeśli nie będziemy cały czas dbać o bezpieczeństwo naszych leków.

Trzy materiały zajmują się kwestiami psychologicznymi [10–12], dziedziną wciąż niedocennianą w opiece nad chorymi na hemofilię.

Niestety, znowu musieliśmy pożegnać jednego z naszych kolegów (wspomnienie: [13]). Niech ta bolesna strata uświadomi nam, że warto rozważyć rozpoczęcie leczenia wątroby, jeśli należymy do osób zakażonych HCV lub HBV.

Zawiedzionych miłośników jolki zapewniamy, że wróci ona na swoje miejsce w następnym Biuletynie.

Adam Sumera

## [1] O PRZYCZYNACH, ROZPOZNAWANIU I LECZENIU CHOROBY VON WILLEBRANDA

Czynnik von Willebranda (vWF) spełnia podwójną rolę w procesie krzepnięcia krwi. Po pierwsze, bierze udział w tworzeniu płytkowego czopu hemostatycznego. Po drugie, tworzy kompleks z czynnikiem krzepnięcia VIII (cz. VIII), chroniąc go przed przyspieszoną eliminacją z krwiobiegu. Niedobór lub upośledzenie funkcji vWF jest przyczyną choroby von Willebranda (*von Willebrand Disease*, vWD). Jako pierwszy chorobę tę opisał w 1926 r. dr Erik von Willebrand z uniwersytetu w Helsinkach, ale poznanie struktury czynnika von Willebranda i sklonowanie genu tego czynnika nastąpiło prawie 60 lat później.

Jak wykazały badania epidemiologiczne przeprowadzone na przełomie lat 1980–1990, choroba von Willebranda (vWD) występuje u około 1% osób ogólnej populacji, jest zatem najczęstszą wrodzoną skazą krwotoczną. Choroba ta występuje u kobiet i mężczyzn. Objawami schorzenia są nadmierne krwawienia ze śluzówek, np. nosa i dróg rodnych, natomiast wtórny niedobór cz. VIII objawia się krwawieniami do tkanek miękkich. Znaczny niedobór cz. VIII objawia się skłonnością do występowania samoistnych wylewów krwi do stawów, co upodabnia vWD do ciężkiej hemofilii.

Wyróżnia się 3 główne typy choroby von Willebranda. Typ 1 oznacza łagodny lub umiarkowany (10–40% normy) niedobór czynnika von Willebranda, któremu zazwyczaj towarzyszy analogiczny niedobór cz. VIII. Ta postać vWD występuje najczęściej. Rzadziej spotyka się typ 2 choroby von Willebranda, którego przyczyną – w przeciwieństwie do typu 1 i 3 – nie jest defekt ilościowy, lecz zaburzenie funkcji vWF. Występujący najrzadziej typ 3 charaktery-

zuje ciężki niedobór lub całkowity brak vWF i zazwyczaj bardzo mała zawartość (<10%) cz. VIII. Klasyfikacja vWD dość dobrze odzwierciedla przebieg kliniczny choroby. Skaza krwotoczna jest najłagodniejsza w typie 1, zazwyczaj nieco cięższa w typie 2, zaś najcięższa w typie 3 choroby von Willebranda. Choć opisano ponad 250 różnorodnych mutacji w genie czynnika von Willebranda, których wynikiem są zaburzenia ilościowe i/lub jakościowe vWF, to jak na razie nie udało się stworzyć genetycznej klasyfikacji tej choroby. Więcej informacji na temat podłoża genetycznego vWD można znaleźć na stronie internetowej [www.sheffield.ac.uk/vwf](http://www.sheffield.ac.uk/vwf).

W leczeniu krwawień u pacjentów z chorobą von Willebranda wykorzystuje się obecnie przede wszystkim dwa leki: desmopresynę (DDAVP) i liofilizowane koncentraty czynników krzepnięcia krwi. U osób zdrowych oraz u chorych na łagodną hemofilię A i u pacjentów z wybranymi (łagodnymi) postaciami vWD, DDAVP powoduje przejściowe zwiększenie zawartości vWF i cz. VIII w krwiobiegu. Mechanizm działania DDAVP polega na stymulacji uwalniania czynnika von Willebranda magazynowanego w śródbłonku naczyniowym do osocza. W ciągu 5–7 dni od rozpoczęcia podawania DDAVP dochodzi do wyczerpania śródbłonkowych magazynów czynnika von Willebranda i dalsze stosowanie tego leku nie ma uzasadnienia. Desmopresynę podaje się w dawce 0,3 µg/kg mc. we wlewie dożylnym trwającym co najmniej 30 minut. Niestety w Polsce nie jest zarejestrowany preparat DDAVP w postaci inhalacji donosowych, który podaje się dorosłym w dawce 300 µg, a dzieciom – 150 µg. Bardzo pożyteczne w hamowaniu krwawień śluzówkowych u osób z chorobą von Willebranda są leki antyfibrynolityczne. Kwas aminokapronowy (w dawce 50–60 mg/kg mc. co 4–6 h) lub kwas traneksamowy (w dawce 10–15 mg/kg mc. co 8–12 h) mogą być podawane dożylnie, doustnie lub miejscowo. W celu opanowania nadmiernych krwawień miesięczkowych u kobiet z vWD często sięga się po preparaty zawierające estrogeny i progestageny.

We wszystkich przypadkach typu 3 vWD, ale także w znacznym odsetku typu 2 tej choroby desmopresyna jest klinicznie nieskuteczna (śródbłonek naczyniowy nie zawiera vWF w ogóle lub zawiera vWF o silnie zaburzonej strukturze i funkcji). Co więcej, podanie DDAVP u pacjentów z podtypem 2B choroby von Willebranda może prowadzić do istotnej klinicznie małopłytkowości. U części pacjentów po podaniu desmopresyny obserwuje się objawy niepożądane, które niekiedy wymuszają odstawienie leku. Ponadto niektórzy pacjenci z typem 1 vWD wykazują oporność na DDAVP. W powyższych sytuacjach stosuje się koncentraty czynnika von Willebranda.

Dożylne przetoczenia preparatów zawierających czynnik von Willebranda w celu uzupełnienia jego niedoboru u pacjentów z vWD określa się mianem terapii substytucyjnej. Osocze świeżo mrożone (*fresh frozen plasma*, FFP), które przed laty stanowiło podstawę terapii substytucyjnej vWD, zawiera zarówno vWF, jak i cz. VIII. By wyrównać defekt hemostazy w vWD, należy dożylnie przetoczyć FFP w dawce 20–50 ml/kg masy ciała, co niestety nierzadko prowadzi do objęściowego przeciążenia układu krążenia. W porównaniu do FFP, znacznie więcej czynnika von Willebranda i czynnika VIII zawiera krioprecypitat, którego technologię wytwarzania, polegającą na powolnym rozmrażaniu FFP w temp. +4 °C, opracowano już w latach 50. XX wieku. W celu wyrównania zaburzeń hemostazy u chorego na vWD, krioprecypitat podaje się dożylnie zazwyczaj w dawce 1–2 worki (20–40 ml) na każde 10 kg wagi ciała pacjenta. Ponieważ zarówno FFP, jak i krioprecypitat nie są poddawane żadnym procedurom inaktywacji cząstek zakaźnych przenoszonych drogą krwi, obydwa produkty nie są zalecane do terapii substytucyjnej skaz krwotocznych. Ich miejsce zajęły liofilizowane koncentraty czynników krzepnięcia poddawane procedurom inaktywującym lub eliminującym wirusy przenoszone drogą krwi.

Pierwsze liofilizowane koncentraty czynników krzepnięcia, a były nimi koncentraty cz. VIII, pojawiły się na rynku pod koniec lat 60. XX wieku. Wytwarza się je przy użyciu jednej z kilku dostępnych metod produkcji, przy czym surowcem do dalszego przetwarzania jest najczęściej krioprecypitat uzyskiwany z puli osocza pobranego od 2000–20.000 dawców. Aby uzyskać jak największe stężenie cz. VIII, krioprecypitat przechodzi kolejne etapy frakcjonowania, w tym jest poddawany procesowi oczyszczania z domieszek różnych białek, czyli chromatografii (np. chromatografii jono-wymiennej, chromatografii powinowactwa). Stężenie cz. VIII w koncentracie jest kilkaset razy większe niż w osoczu. Innymi słowy, w 5–10 ml roztworu

przygotowanego przez rozpuszczenie liofilizatu w wodzie do wstrzyknięć znajduje się od 250 do 2000 jednostek międzynarodowych (j.m.) cz. VIII, czyli tyle, ile w przybliżeniu zawiera 250–2000 ml FFP. Od 1985 r. wszystkie koncentraty czynników krzepnięcia są w toku produkcji poddawane procedurom inaktywacji wirusów przenoszonych przez krew. Koncentraty czynników krzepnięcia mogą być wytwarzane nie tylko z ludzkiej krwi, ale także metodami inżynierii genetycznej w hodowlach komórkowych; są to tzw. rekombinowane czynniki krzepnięcia. Na rynku dostępne są obecnie koncentraty rekombinowanych czynników krzepnięcia VIII, IX i VIIa.

Tabela 1. Charakterystyka wybranych liofilizowanych koncentratów czynników krzepnięcia stosowanych w leczeniu choroby von Willebranda

Nazwa koncentratu	Metoda inaktywacji wirusów	Stożenie odzyskania cz. VIII (j.m./dl) po wstrzyknięciu koncentratu w dawce 1 j.m. cz.VIII /kg mc.
Hemate-P (ZLB Behring)	Pasteryzacja (60°C / 10h)	2,7 (1,9 – 3,7) (mediana, zakres)
Fandhi (Grifols)	S/D + ogrzewanie produktu końcowego (80°C / 72h)	brak danych
Immunate (Baxter)	S/D + ogrzewanie w parze (60°C / 10h)	1,9 (0,8 – 3,5) (średnia, zakres)
Wilfactin (LFB)	S/D + nanofiltracja + ogrzewanie produktu końcowego (80°C / 72h)	22,5 ± 24,3 * (średnia±SD)

\*) bardzo duży stopień odzyskania (ang. *recovery*) wynika z dysproporcji pomiędzy małą zawartością cz. VIII w koncentracie Wilfactin a znacznym wydłużeniem czasu biologicznego półtrwania endogennego cz. VIII dzięki wstrzykniętemu (egzogennemu) czynnikowi von Willebranda

j.m. – jednostka międzynarodowa, mc. – masa ciała, S/D – solvent/detergent (rozpuszczalnik/detergent), SD – odchylenie standardowe

Tabela 2. Przeciętne dawki koncentratów zawierających czynnik VIII i czynnik von Willebranda w profilaktyce i leczeniu krwawień u osób ze znacznie zmniejszoną zawartością cz. VIII i vWF:RCof (<10 j.m./dl)

Sytuacja kliniczna	Dawka (j.m./kg) cz. VIII lub vWF:RCof	Częstość wstrzyknięć	Pożądana aktywność w osoczu biorcy cz. VIII lub vWF:RCof (j.m./dl)
Duży zabieg operacyjny lub poważne krwawienie	Przed operacją: 50 Następnie: 25–40	Bolus przed operacją i następnie co 12–24 h do zagojenia rany (zazwyczaj 5–10 dni)	Najniższa aktywność w ciągu doby (nadir) >50
Mały zabieg operacyjny	Okolo 40	Bolus przed operacją i następnie co 24–48 h do zagojenia rany (zazwyczaj 2–4 dni)	Nadir >30
Ekstrakcja zęba	Okolo 30	Tylko jeden bolus bezpośrednio przed zabiegiem	Utrzymywać >50 przez 12 h
Mniejsze krwawienie	25	W razie potrzeby powtarzać co 24 h	>30 do zatrzymania krwawienia
Poród	40	Co 24 h	>50 w dniu porodu i przez 3–4 dni po porodzie

cz. VIII – czynnik VIII, vWF:RCof – aktywność (kofaktora ristocetyny) czynnika von Willebranda, j.m. – jednostka międzynarodowa

Ponieważ jak dotąd nie udało się wytworzyć rekombinowanego czynnika von Willebranda, wszystkie koncentraty stosowane w leczeniu vWD są produkowane z ludzkiego osocza i większość z nich zawiera zarówno vWF, jak i cz. VIII. W tabeli 1 (s. 5) przedstawiono charakterystykę wybranych koncentratów zarejestrowanych do leczenia choroby von Willebranda.

Dawkowanie koncentratów i czas trwania substytucji zależy od sytuacji klinicznej. Dawka koncentratu wyrażona w j.m. cz. VIII i j.m. vWF:RCof jest praktycznie taka sama, albowiem stopień odzyskania *in vivo* (ang. *recovery*) cz. VIII i vWF:RCof jest bardzo zbliżony dla większości koncentratów (wyjątkiem jest Wilfactin). Wstrzyknięcie 1 j.m. vWF:RCof lub 1 j.m. cz. VIII /kg mc. powoduje wzrost zawartości vWF:RCof lub cz. VIII w osoczu biorcy przeciętnie o 2 j.m./dl. Na przykład, jeśli osobie o masie ciała 50 kg wstrzykniemy 1000 j.m. (20 j.m./kg mc.) koncentratu, w którym stosunek cz. VIII do vWF:RCof wynosi 1:1, to zawartość zarówno cz. VIII, jak i vWF:RCof w osoczu pacjenta wzrośnie o 40 j.m./dl. Jeśli zachodzi konieczność częstych wstrzyknięć koncentratu przez kolejne dni, jak to ma miejsce np. u pacjentów poddawanych zabiegom chirurgicznym, to należy uważnie monitorować oba parametry. Wynika to z różnicy czasów ich półtrwania w krwiobiegu chorych na vWD, który dla cz. VIII wynosi aż 24–26 h (po wstrzyknięciu vWF czas półtrwania cz. VIII ulega stopniowemu wydłużeniu), a dla aktywności kofaktora ristocetyny zaledwie 8–10 h. Warto podkreślić, że niebezpieczeństwo dla biorcy koncentratu tkwi nie tylko w stosowaniu zbyt małych dawek skutkujących

niedostateczną prewencją krwawień, ale także w podawaniu dawek zbyt dużych, których wynikiem może być kumulacja cz. VIII w krwiobiegu. Przy aktywności cz. VIII w osoczu >200 j.m./dl realne staje się zagrożenie powikłaniami zakrzepowo-zatorowymi. Dawkowanie koncentratów czynników krzepnięcia u pacjentów z chorobą von Willebranda przedstawiono w tabeli 2.

Koncentraty czynnika VIII zawierające czynnik von Willebranda są od wielu lat z powodzeniem stosowane w leczeniu substytucyjnym hemofilii A. Choć obecnie przeważa pogląd, że lekiem pierwszego wyboru u chorych na hemofilię A powinny być koncentraty rekombinowanego („czystego”) czynnika VIII, to część autorów podkreśla zalety obecności czynnika von Willebranda w koncentratach stosowanych w tej grupie pacjentów. Wiążąc się z domenami C2 i A3 czynnika VIII, czynnik von Willebranda moduluje odpowiedź immunologiczną ustroju wobec cz. VIII. Jest to bardzo ważne, albowiem u około 15% chorych na ciężką hemofilię A, w odpowiedzi na wstrzykiwany dożylnie koncentrat czynnika VIII pojawiają się w krwiobiegu alloprzeciwciała neutralizujące cz. VIII. Przeciwciała te są uznawane za najpoważniejsze powikłanie leczenia substytucyjnego hemofilii, gdyż w ich obecności podawany pacjentowi czynnik VIII nie jest w stanie zapewnić prawidłowego krzepnięcia krwi. Kilka zespołów badawczych doniosło, że przeciwciała skierowane przeciwko domenom C1 i C2 czynnika VIII wykazują silne działanie neutralizujące wobec wolnego czynnika VIII, ale znacznie słabsze wobec cz. VIII związanego z czynnikiem von Willebranda. Ponadto część autorów wykazało, że u chorych na ciężką hemofilię A otrzymujących koncentraty czynnika VIII zawierające czynnik von Willebranda inhibitor czynnika VIII występuje znacznie rzadziej niż u pacjentów leczonych wysoko oczyszczonymi koncentratami cz. VIII bez vWF. Obserwacje te są obecnie poddawane weryfikacji w toczących się badaniach klinicznych.

Jerzy Windyga

## **[2] KRWOTOCZNE MIESIĄCZKI U PACJENEK CHORYCH NA WRODZONE SKAZY KRWOTOCZNE**

Obfite, przedłużające się miesiączki są jednym z charakterystycznych objawów skaz krwotocznych. Często są one przyczyną przewlekłej anemii z niedoboru żelaza, a nawet znacznej utraty krwi, która może powodować konieczność przetoczenia krwi. Zdarza się, że dziewczynka lub kobieta jest z powodu krwotocznych miesiączek kierowana do hematologa, który po wykonaniu odpowiednich badań rozpoznaje u niej na przykład chorobę von Willebranda lub inną skazę krwotoczną. Trzeba jednak pamiętać, że nie w każdym przypadku obfite miesiączki oznaczają, iż kobieta ma skazę krwotoczną. Wręcz przeciwnie – w większości przypadków przyczyna leży w obrębie układu rodnego (są nią na przykład zaburzenia hormonalne lub mięśniaki macicy). Jednak każda kobieta, u której poza tą dolegliwością występują inne objawy krwotoczne (na przykład krwawienia z nosa, duże, samoistne siniaki, krwawienia po usuwaniu zębów lub innych zabiegach), powinna trafić do hematologa zajmującego się skazami krwotocznymi.

Podobnie nie każda kobieta chora na skazę krwotoczną cierpi na krwotoczne miesiączki. W przypadku choroby von Willebranda, która jest najczęstszą wrodzoną skazą krwotoczną, na długie lub obfite miesiączki skarża się przeciętnie co trzecia chora pacjentka. Również część kobiet z rzadkimi skazami krwotocznymi (zaburzenia czynności płytek krwi, niedobór czynnika VII, czynnika V, fibrynogenu czy czynnika XIII) doświadcza tego problemu. Nie należy także zapominać o nosicielkach hemofilii A lub B (matkach, siostrach i córkach chorych na hemofilię mężczyzn), które mogą mieć obniżony poziom czynnika krzepnięcia we krwi i również wymagać leczenia z powodu krwotocznych miesiączek.

Bardzo ważną rolę w leczeniu nadmiernych krwawień miesiączkowych odgrywa Exacyl, który jest lekiem hamującym rozkład skrzepu (fibrynolizę). U wielu pacjentek sam Exacyl, podawany w dawce 2 tbl. 3 lub 4 razy dziennie, może zlikwidować problem. Czasem dodatkowo stosuje się preparat Cyclonamine (zwykle w dawce 1–2 tbl. 3 razy na dobę). Niekiedy takie leczenie jest wystarczające.

W przypadkach, gdy Exacyl i Cyclonamine nie skutkują, ginekolog może zaproponować preparaty hormonalne. Doustne preparaty antykoncepcyjne zawierające dwa hormony (estrogen i progestagen) u wielu kobiet skutecznie ograniczają krwawienia i pomagają zwiększyć stężenie hemoglobiny we krwi u tych, które z powodu obfitych miesiączek cierpią na anemię. Inną możliwością jest założenie wkładki wewnątrzmacicznej uwalniającej hormon (lewonorgestrel), której skuteczność w ograniczaniu krwawień miesięczkowych wykazano w grupie kobiet chorych na chorobę von Willebranda. Należy pamiętać, że preparaty hormonalne przepisuje ginekolog po zbadaniu pacjentki i przeprowadzeniu z nią wywiadu chorobowego. U niektórych kobiet preparaty te są przeciwwskazane.

Jeżeli nadal nie uzyskano spodziewanego efektu, należy sięgnąć po leki typowe dla konkretnej skazy krwotocznej. U pacjentek z łagodnym typem choroby von Willebranda oraz nosicielek hemofilii A jest to desmopresyna (Minirin). U pozostałych pacjentek – koncentraty odpowiednich czynników krzepnięcia (np. czynnika VIII z czynnikiem von Willebranda, czynnika VII, czynnika XIII). Preparaty te stosuje się według schematu ustalonego przez hematologa, zwykle przez pierwsze 1–3 dni miesiączki. Dodatkowo należy przyjmować Exacyl, ewentualnie również Cyclonamine.

Zdarza się, że krwotoczne miesiączki są bardzo trudne do leczenia i pomimo zastosowania różnych metod terapii kobieta nadal traci zbyt dużo krwi. Wówczas pozostają metody chirurgiczne. Pierwszą z nich jest ablacja endometrium (zniszczenie śluzówki macicy). W niektórych przypadkach może okazać się konieczne usunięcie macicy, choć dziś dochodzi do tego rzadziej niż w przeszłości, z uwagi na skuteczniejsze metody leczenia zachowawczego.

Kobiety, które w czasie miesiączki muszą stosować leki przeciwbólowe, powinny pamiętać, że należy unikać pochodnych aspiryny, do których należą popularne preparaty, takie jak np. Ibuprom, Naproxen czy Ketonal. Leki te hamują działanie płytek krwi i mogą u kobiet chorych na skazę krwotoczną nasilić krwawienie.

Joanna Zdziarska, Katedra i Klinika Hematologii CMUJ w Krakowie,  
email: joannaz@patio.strefa.pl

### **[3] DZIEŃ CHORYCH NA HEMOFILIĘ**

W tym roku obchody Światowego Dnia Chorych na Hemofilię, przypadającego 17 kwietnia, rozpoczęły się wcześniej, bo już 16 kwietnia. Wówczas odbyła się specjalna konferencja zorganizowana przez nasze Stowarzyszenie. Dr Jerzy Windyga i doc. Anna Klukowska omówili problemy i perspektywy leczenia w Polsce, a sytuację chorych na hemofilię w Irlandii przedstawili reprezentujący tamtejsze stowarzyszenie pacjentów Brian O'Mahony (fragmenty tego referatu przytaczamy poniżej) i Declan Noone. Wiele uwagi poświęcono roli profilaktyki w leczeniu hemofilii, podkreślając, że profilaktyczne podawanie czynnika dzieciom jest wprawdzie kosztowne, ale w ogólnym rozrachunku zdecydowanie się opłaca, ponieważ pozwala zapobiec późniejszym wydatkom na leczenie, hospitalizacje, operacje chirurgiczne i renty. Do tego dochodzą jeszcze niedające się przeliczyć na pieniądze zyski, jakimi są uniknięcie bólu, poprawa jakości życia nie tylko chorego, ale i jego rodziny, możliwość normalnego chodzenia do szkoły i na studia, pracy w zdobytym zawodzie, w pełni samodzielnej egzystencji.

Brian O'Mahony opowiadał o imprezie integracyjnej, jaką zorganizowano w jednej z irlandzkich szkół. Patrząc na bawiące się dzieci, nie sposób było zgadnąć, które z nich ma hemofilię, a które jest zdrowe. Dzięki profilaktycznemu podawaniu czynnika krzepnięcia tamtejsi młodzi hemofolicy nie wiedzą, co to utykanie czy zniekształcone stawy.

Na konferencji pojawiła się także pani dyrektor Narodowego Centrum Krwi Agnieszka Beniuk-Patoła. Zapytana, czemu Ministerstwo Zdrowia postanowiło zmniejszyć tegoroczny zakup czynnika VIII o 19 mln jednostek, oświadczyła, że w budżecie ministerstwa rzeczywiście zabrakło funduszy na pełen zakup; złożyła jednocześnie publicznie przyrzeczenie, że NCK doprowadzi do zakupu tych 19 mln jedn. z rezerwy budżetowej w ciągu najbliższych trzech miesięcy. A ponieważ w owym czasie w kilku regionach Polski pojawiły się poważne

kłopoty z zaopatrzeniem w czynnik IX, pani dyrektor obiecała także, że do końca owego tygodnia rozpocznie się procedura przetargowa związana z zakupem tego czynnika.

Obecni na konferencji dziennikarze robili wiele notatek, czego rezultaty można było znaleźć potem w mediach.

(as)

#### [4] LECZENIE HEMOFILII W IRLANDII

*Oto obszernie fragmenty wystąpienia Briana O'Mahony z irlandzkiego stowarzyszenia chorych na hemofilię, wygłoszonego 16 kwietnia br. w Warszawie podczas konferencji z okazji Światowego Dnia Chorych na Hemofilię.*

Podobieństwa między Irlandią a Polską nie są oczywiste. Irlandia to niewielkie państwo liczące około 4,5 miliona mieszkańców, podczas gdy Polska to duży kraj mający ponad 38 milionów obywateli. A jednak oba państwa mają coś wspólnego – musiały w swojej historii przejść przez długą walkę o suwerenność i pokonać wiele przeciwności losu. Irlandczyków i Polaków łączy religia katolicka, wytrwałość w działaniach, a obecnie również wspólne członkostwo w Unii Europejskiej. Związki między obydwoma krajami będą się pogłębiać, między innymi dzięki faktowi, że dziś około ćwierć miliona Polaków przebywa i pracuje w Irlandii, wzbogacając różnorodność tamtejszego społeczeństwa i przyczyniając się do rozwoju ekonomicznego Irlandii. Jeśli chodzi o popularność języków w tym kraju, polski zajmuje w tej chwili trzecie miejsce, po angielskim i gaelickim (irlandzkim).

	Irlandia	Polska
hemofilia – chorzy	577	2423
choroba von Willebranda – chorzy	616	929
poziom cz. VIII na głowę mieszkańca	5,7	1,6
poziom cz. IX na głowę mieszkańca	2,1	0,2
czynniki rekombinowane	TAK	NIE
leczenie profilaktyczne	TAK	NIE

Organizacja leczenia chorych na hemofilię i podobne skazy krwotoczne oraz dostępność takiego leczenia to dziedzina, w której widać wyraźne różnice. Leczenie hemofilii w Irlandii jest dobrze zorganizowane i ma mocne podstawy prawne. Istnieje Narodowy Spis Chorych na Hemofilię, Narodowe Standardy Leczenia oraz sieć oferujących wszechstronną opiekę Centrów Leczenia Hemofilii we wszystkich większych miastach. Istnieje także sieć specjalistycznych ośrodków leczenia dla osób zakażonych wirusowym zapaleniem wątroby typu C. Koncentraty czynników krzepnięcia przeznaczone do leczenia hemofilii są kupowane w narodowym przetargu, przy którym liczy się opinia czołowych klinicyistów oraz społeczności chorych na hemofilię. Nad opieką medyczną dla chorych na hemofilię czuwa Narodowa Rada ds. Hemofilii, w której zasiadają przedstawiciele Ministerstwa Zdrowia, lekarzy klinicyistów oraz Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Wprowadzono także dodatkowe akty prawne zapewniające odszkodowania i ubezpieczenie dla zakażonych wirusowym zapaleniem wątroby typu C oraz gwarantujące optymalną opiekę medyczną dla hemofilików zakażonych HCV i/lub HIV.

Między naszymi krajami istnieją istotne różnice, jeśli chodzi o jakość i ilość dostępnych koncentratów czynników krzepnięcia oraz o standardy leczenia. W Polsce chorzy na hemofilię mają dostęp do czynników produkowanych z osocza, które otrzymują w systemie „na żądanie”. W Irlandii wszyscy hemofilicy są leczeni czynnikami rekombinowanymi, a wszystkie dzieci, nastolatki oraz młodzi mężczyźni są objęci leczeniem profilaktycznym, co zapewnia im ochronę przed wylewami. Wobec tragicznej historii zakażeń wirusowych hemofilików w

Irlandii i wielu innych krajach, obejmujących HIV i HCV, chorzy na hemofilię w Irlandii bardzo cenią sobie fakt, że obecnie mają dostęp do czynników rekombinowanych, zapewniających im o wiele większe bezpieczeństwo.

Dostępność leczenia profilaktycznego dla dzieci, nastolatków i młodych mężczyzn pozwala im na osiągnięcie wysokiej jakości życia. Dzieci mogą dorastać bez powtarzających się wylewów do stawów i mięśni, bez bólu i bez skutków ciężkiej postaci hemofilii prowadzących do niepełnosprawności. Mogą chodzić do szkoły, uprawiać sport i prowadzić normalne życie. Kiedy dorastają, idą na studia, zdobywają zawód, rozpoczynają pracę i normalnie żyją. Dostępność bezpieczniejszych czynników, podawanych profilaktycznie oznacza, że ci chorzy są wolni od fizycznych i psychicznych skutków ciężkiej postaci hemofilii. To prawdziwa radość, kiedy widzi się, jak dzieci i młodzi mężczyźni mogą być w pełni zintegrowani z całym społeczeństwem. Miło widzieć, jak starsi chorzy mają pewność dostępu do bezpiecznego i skutecznego leczenia oraz do korzystania z szerokiej i dobrze zorganizowanej sieci ośrodków leczenia oferujących wszechstronną opiekę. Profilaktyka to optymalna metoda leczenia dla chorych na hemofilię. Czynniki rekombinowane zapewniają o wiele wyższy poziom bezpieczeństwa. To fakty. Byłem bezpośrednim świadkiem niezwyklej poprawy jakości życia, jaka wynikła z wprowadzenia leczenia profilaktycznego dla dzieci i zastosowania czynników rekombinowanych w leczeniu wszystkich chorych na hemofilię. Te zmiany na lepsze były tak wielkie, że musieliśmy opracować specjalne DVD zatytułowane „Hemofilia wczoraj i dziś”, by przypomnieć pracownikom służby zdrowia i rodzinom, w których występuje hemofilia, jakie były realia leczenia 30, 20 czy nawet 10 lat wcześniej. Mam nadzieję, że chorzy na hemofilię w Polsce i ich rodziny będą mogli wreszcie skorzystać z pozytywnych efektów leczenia profilaktycznego i dostępności czynników rekombinowanych.

Brian O'Mahony, Irish Haemophilia Society

## **[5] WYSTAWA ZDJĘĆ KRZYSZTOFA MILLERA**

Ważnym elementem tegorocznych obchodów Dnia Chorych na Hemofilię było otwarcie wystawy zdjęć autorstwa Krzysztofa Millera, poświęconych chorym na hemofilię.

Krzysztof Miller jest fotografem o dużej renomie. Od lat 90. fotografował wszystkie najważniejsze wydarzenia i konflikty polityczne w Europie, Azji i Afryce, m.in. rozpad krajów byłej Jugosławii, rozpad ZSRR, wojnę w Czeczenii. Dziesięciokrotnie wyjeżdżał robić zdjęcia podczas starć wojennych w Afganistanie. O jego klasie świadczy fakt, że był jednym z jurorów konkursu World Press Photo 2000.

Ważną cechą wystawy jest to, że nie ma ona charakteru interwencyjnego, że nie epatuje cierpieniem chorych. To prawda, że wszystkie osoby przedstawione na zdjęciach łączy jedno schorzenie, hemofilia – ale każda z nich została potraktowana jako odrębna jednostka, mająca własne zamiłowania, pasje, marzenia, pragnienia, aspiracje. Właśnie ta różnorodność stała się przedmiotem zainteresowania fotografa.

Krzysztof Miller z każdym z bohaterów zdjęć spędził cały dzień. Pokazywane fotogramy to tylko niewielki wybór z masy fotografii, jakie wówczas powstały. To nie jest zwykły fotoreportaż pokazujący wycinek życia; wiele z tych fotogramów stanowi syntetyczny skrót charakteru danej osoby i jej pasji życiowych. Należy zaznaczyć, że Autor zrzekł się honorarium za zrealizowane zdjęcia.

Po prezentacji w Warszawie wystawa wyruszyła w podróż po Polsce – na jej trasie przewidziano ekspozycje w Łodzi, Wrocławiu, Poznaniu, Szczecinie, Gdańsku i Krakowie.

Adam Sumera

## **[6] ... A TAK BYŁO W POZNANIU**

W Poznaniu wystawa stanęła w bardzo eksponowanym punkcie miasta – przed budynkiem Uniwersytetu im. A. Mickiewicza, między pomnikiem wieszczka a słynnymi poznańskimi krzyżami, widoczna dla każdego, kto przejeżdżał czy przechodził ulicą św. Marcin w kierunku



ronda Kaponiera. Nie sposób było przejść obojętnie, prawie zawsze wokół wystawy kłębiły się tłumy. Nie uszło to też uwadze lokalnych mediów. Już pierwszego dnia wystawy w „Gazecie Wyborczej” znalazł się artykuł „Jeden dzień z życia chorych na hemofilię”, ciekawy materiał wyemitowała poznańska telewizja.

Wystawa pokazuje przede wszystkim normalne, zwykłe życie chorych na hemofilię, niczym nie różniące się od życia ludzi, którym się hemofilia nie przytrafiła. I tylko kartki z komentarzem uświadamiają oglądającym, że na co dzień hemofilikom może być nieco trudniej niż ludziom zdrowym.

B.P.

## **[7] LECZENIE PROFILAKTYCZNE DLA DZIECI**

6 maja br. na konferencji prasowej minister zdrowia Ewa Kopacz zadeklarowała, że od 1 lipca każde dziecko w wieku od 2 do 18 lat chore na hemofilię A lub B będzie dwa lub trzy razy w tygodniu otrzymywać profilaktycznie czynnik krzepnięcia. Pozwoli to uchronić dzieci przed samoistnymi wylewami i zabezpieczy je przed zniekształceniami stawów powstającymi wskutek powtarzających się wylewów dostawowych.

Cieszymy się, że długie i intensywne wysiłki naszego Stowarzyszenia, wspomagane akcjami rodziców (m.in. apelami do ministerstwa, podpisywanymi na zebraniach Kół Terenowych i w internecie), przyniosły wreszcie efekt i że młodzi chorzy w naszym kraju będą mieli podobne szanse normalnego życia, jak ich koledzy w Czechach czy Słowacji.

Teraz czekamy na spełnienie obietnicy. Wierzymy, że za słowami pójdą konkretne działania i że wkrótce choć w dziedzinie leczenia profilaktycznego hemofilii Polska zbliży się do innych krajów Unii Europejskiej.

(as)

## **[8] PROCES O ODSZKODOWANIE ZA ZAKAŻENIE HCV**

W lutym 2007 r. Zarząd Główny naszego Stowarzyszenia zwrócił się na piśmie do ówczesnego ministra zdrowia, prof. Zbigniewa Religi z szeroko umotywowaną prośbą, by Polska wzorem innych państw, choćby Węgier, wypłaciła polskim chorym na hemofilię zakażonym wirusem zapalenia wątroby typu C (HCV) dobrowolne odszkodowanie. Niemal wszyscy starsi hemofilicy w Polsce wraz z lekami otrzymali ten wirus.

Niestety, nie doczekaliśmy się żadnej odpowiedzi na nasz list.

W tej sytuacji grupa chorych postanowiła wziąć sprawy w swoje ręce. 215 chorych na hemofilię z różnych stron Polski wspólnie wystąpiło do sądu żądając odszkodowania od państwa polskiego za zakażenie HCV. Można było się spodziewać, że ministerstwo zdrowia uzna racje chorych i zdecyduje się na postępowanie ugodowe. Stało się inaczej. Pełnomocnik ministerstwa stanął na stanowisku, że każdy z chorych powinien udowodnić, iż został zakażony za pośrednictwem leków krwiopochodnych. W ten sposób chorzy już tak ciężko doświadczeni przez zmagania z hemofilią, a potem dodatkowo poszkodowani przez zakażenie wirusowe, które może u niektórych z nich mieć tragiczne następstwa, teraz jeszcze muszą pokonywać kolejną przeszkodę. Stanowisko ministerstwa zdrowia najłagodniej można określić jako bezduszne i zupełnie nieodpowiedzialne.

Należy spodziewać się następnego wniosku do sądu; tym razem jednak liczba osób zgłaszających roszczenia będzie o wiele większa, ponieważ dzięki nagłośnieniu sprawy w mediach informacja o szansie na uzyskanie choć pewnego zadośćuczynienia dotarła do wielu chorych, którzy do tej pory pozostawali poza zasięgiem Stowarzyszenia.

Stowarzyszenie nie jest stroną w tym procesie. Ponieważ jednak naszym zadaniem jest pomoc chorym na hemofilię, zarówno zrzeszonym, jak i niezrzeszonym, staramy się kontaktować chorych z adwokatem, który podjął się prowadzenia tej sprawy.

Nadal liczymy, że ministerstwo zdrowia zmieni zdanie i że chorzy otrzymają odszkodowanie za zakażenie HCV. I że takie odszkodowanie otrzymają **wszyscy** zakażeni hemofilicy, a nie tylko ta ich część, która wystąpiła do sądu.

Adam Sumera

## [9] KONGRES ŚWIATOWEJ FEDERACJI DS. HEMOFILII

W dniach 1–5 czerwca br. w Stambule odbył się XXVIII Międzynarodowy Kongres Światowej Federacji ds. Hemofilii (WFH). Wzięło w nim udział przeszło 4000 uczestników z całego świata, w większości lekarzy zajmujących się problemami leczenia hemofilii. Trudno dokładnie wymieniść wszystkie wygłoszone referaty; każdego dnia po dwóch wykładach plenarnych następowały sesje referatów w siedmiu (!) równoległych sekcjach. Do tego należy jeszcze dodać prezentacje w postaci kilkuset plakatów naukowych, przedstawiających w zwartej formie rezultaty badań naukowych lekarzy z różnych ośrodków.

Polski wkład to referat dr Windygi poświęcony omówieniu współpracy Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie z ośrodkiem w Kiszyniowie (Mołdawia) w ramach tzw. *twinning program*, umożliwiającego wymianę doświadczeń między ośrodkiem dysponującym większym doświadczeniem (w tej roli wystąpili polscy specjaliści) a ośrodkiem na dorobku. W przyszłym roku do programu włączy się także nasze Stowarzyszenie, przekazując kolegom z Mołdawii rady i wskazówki dotyczące działalności organizacji pacjenckiej.

Bardzo ciekawy wykład wygłosił prof. Mannucci, prezentując rys historyczny leczenia hemofilii i próbując także przewidzieć niezbyt odległą przyszłość tej terapii. Jako najważniejsze kierunki rozwoju wskazał: rekombinowany czynnik VIII o przedłużonym czasie działania, ulepszony rekombinowany czynnik IX, dłużej działający rekombinowany czynnik VIIa, rekombinowany wieprzowy czynnik VIII (do niedawna wieprzowy czynnik VIII stosowano u chorych z inhibitorem; wobec zagrożenia wirusami odzwierzęcymi zarzucono tę metodę; rekombinant pozwoliłby na powrót do takiej terapii), czynniki IX i VIII uzyskiwane dzięki zwierzętom transgenicznym, no i wreszcie terapię genową, która może przynieść całkowite wyleczenie.

W wielu referatach pojawiała się kwestia profilaktycznego podawania czynnika. Między innymi odnotowano, że wczesne rozpoczęcie leczenia profilaktycznego pozwala na zmniejszenie częstotliwości występowania inhibitora.

Część medyczna kongresu skończyła się po południu w czwartek 5 czerwca. Lekarze zaczęli wyjeżdżać, ale przedstawiciele stowarzyszeń pacjentów z całego świata czekały dalsze obrady. Jeszcze w czwartek odbyło się spotkanie organizacji europejskich, zrzeszonych w EHC, a przez cały piątek, formalnie już po kongresie, trwało posiedzenie Światowej Federacji ds. Hemofilii. Federacja obejmuje swoim zasięgiem coraz więcej państw; po przyjęciu pięciu nowych krajów członkowskich organizacja liczy 115 członków.

Nasze Stowarzyszenie reprezentowali dwaj wiceprezesi: Zdzisław Grzelak i niżej podpisany. Poza korzyściami z zapoznania się z aktualnym stanem wiedzy medycznej na temat hemofilii oraz uczestnictwem w pracach Federacji, do czego obliguje nas członkostwo w tej organizacji, pobyt w Stambule był też okazją do rozmów z przedstawicielami innych stowarzyszeń. Rozmawialiśmy także z prezydentem WFH Markiem Skinnerem oraz pełniącym obowiązki prezesa EHC (po śmierci Huberta Hartla) Brianem O'Mahony. Obaj bardzo interesowali się aktualnym stanem systemu leczenia chorych na hemofilię w Polsce, i nie były to tylko kurtuazyjne słowa.

Następny kongres za dwa lata w Buenos Aires.

Adam Sumera

## [10] O PROJEKCIE HELP ZDAŃ KILKA

W kilku miastach Polski z inicjatywy firmy Bayer odbywają się – bądź odbywać będą – spotkania warsztatowe, których celem jest pomoc psychologiczna dla rodziców dzieci chorych na hemofilię. Firma Bayer od 2002 r. prowadzi badania kliniczne dotyczące hemofilii

oraz zajmuje się edukacją dotyczącą hemofilii w ośrodkach na całym świecie. Projekt HELP – **Hemofilia Edukacja Leczenie Profilaktyka** (w ramach europejskiego projektu AGORA) obejmuje cykl czterech spotkań dotyczących „Psychologicznego wsparcia rodzin z hemofilią”. Projekt AGORA jest realizowany w całej Europie, nad całością czuwa dr Maria Vittoria Rizzo, psycholog z Centrum Leczenia Hemofilii w Palermo we Włoszech.

Celem projektu jest poszerzenie wiedzy rodziców na temat hemofilii, a także zapoznanie ich z podstawowymi informacjami z zakresu psychologii rozwojowej oraz omówienie sytuacji problematycznych dotyczących codziennego funkcjonowania rodzin dzieci chorych na hemofilię.

Projekt HELP składa się z czterech spotkań; obejmują one kolejno analizę poszczególnych faz obecności hemofilii w rodzinie: od diagnozy i formy jej przekazania, poprzez ogląd problemów typowych dla kolejnych faz rozwojowych dziecka, od wieku niemowlęcego przez wiek młodzieńczy do dorosłości. W spotkaniach zwraca się szczególną uwagę także na pozostałych członków rodziny, na zachowania rodzeństwa, rodziców i innych opiekunów. Bardzo istotnym elementem warsztatów są rozmowy z hematologiem i z psychologiem, a przede wszystkim możliwość uzyskania odpowiedzi na pytania, z którymi sami nie dawaliśmy sobie rady.

Zdobycie tej wiedzy, dopełnione podzieleniem się swoimi doświadczeniami z innymi rodzicami, z pewnością zmniejszy poczucie lęku i bezradności. W konsekwencji sprawi też, że jako rodzice będziemy się czuć bardziej kompetentni i bardziej świadomi wzajemnego oddziaływania na siebie poszczególnych członków rodziny. Rezultatem końcowym może być poprawa jakości życia rodziny, opartej na sprzyjającym rozwojowi dziecka wychowaniu.

oprac. B. Pieczyńska

## [11] O CZAMI RODZICÓW

*Psychologiczne wsparcie rodzin dzieci chorych na hemofilię* – pod takim tytułem odbywa się w Poznaniu cykl spotkań kierowanych do najbliższych z otoczenia dziecka chorego na hemofilię. Nareszcie ktoś spojrział na nas – rodziców, bliskich, czy wszystkich innych opiekunów, którzy zajmują się chorym na hemofilię maluchem.

Każdy, komu hemofilia ujawniła się w całej okazałości, zapewne doskonale pamięta pierwszy z nią kontakt. Ten moment, kiedy wątpliwości i nadzieje zostają rozwiane, kiedy nadchodzi chwila potwierdzenia: tak, to hemofilia. Potem niepewność, czy np. ciężka postać hemofilii w praktyce okaże się rzeczywiście najbardziej dokuczliwą, i nadzieja, że może jednak tak ciężką nie będzie.

Następnie reakcje opiekunek i babć: przecież on taki zdrowiutki, może się z tego wyleczy, może coś wynajdą, może mu przejdzie. Nie przejdzie, nie wyleczy się, choć może coś kiedyś wynajdą...

Być może po diagnozie podano dziecku czynnik (pewnie trafiło do szpitala z wylewem, pierwszym widocznym). No to ulga, przynajmniej teraz maleństwo jest zabezpieczone. Pokrzyczało przy kłuciu, ale my przecież wiemy, że to dla jego dobra. Tak jak szczepionka. I tu następne rozczarowanie, w konfrontacji ze szczepionką, nasze pokłucie dzieciaczka jest dużo mniej skuteczne. Szczepionka zabezpiecza długoterminowo, czasem tylko wymaga powtórzenia. Nasz czynnik jest najbardziej skuteczny tuż po podaniu, potem jego aktywność spada, następnego dnia trzeba podać go znowu, inaczej wylew ani rusz, no może odrobinę się schowa. I tak zaczyna się życie „z igiełką”.

Najgorsze okazują się jednak ... zamknięte przed nami drzwi gabinetu zabiegowego. Wtedy, gdy zatrząskują się przed naszym nosem, a w środku zostaje nasze dziecko. Kiedy słyszymy „mamusia poczeka”, a za chwilę, zza drzwi przeraźliwy płacz maleństwa, którego nie możemy nawet przytrzymać, pocieszyć, przytulić. A potem dostajemy z powrotem dziecię np. z wenflonem w stopie, „bo inaczej się nie dało”, a nas nikt nawet nie zapytał, gdzie nasz maluch ma dobre żyły. Nawet jeśli taka sytuacja przytrafi się sporadycznie, to i my, i dziecko przede wszystkim, pamiętamy ją długo. Zbliżają się wakacje, takie sytuacje często mogą mieć miejsce, zwłaszcza gdy trafimy do innych niż nasze rejonowe placówki. Jeśli jesteśmy

rodzicem opanowanym i mamy pewność, że nasza obecność przy iniekcji ułatwi, a nie utrudni (co się niestety równie często zdarza) personelowi medycznemu pracę, to postarajmy się to wykorzystać. Nie pozwólmy, by nasze dzieci, zwłaszcza kiedy są bardzo małe, były klute, gdy nas przy nich nie ma. Pamiętajmy, że z czynnikiem też trzeba umieć się obchodzić, że należy stosować filtr itd. Przypadkowa pielęgniarka nie musi o tym wiedzieć. Może nawet nie miała zbyt wielu okazji, by spotkać się z hemofilią.

Nauczmy się i nauczmy dziecko szanować jego żyły, to one będą przecież drogą, przez którą całe życie podawany będzie jego jedyny lek. Nawet jeśli dziecko zostanie założony port naczyniowy, dostęp do dobrych żył i tak jest niezastąpiony. Mimo że port bardzo ułatwia życie i nam, i dzieciom, a miejsca wkłucia nie trzeba szukać i na dodatek nakłuwanie jest prawie przez dziecko nieodczuwalne, to zdarzyć się może np. wylew w okolicy portu uniemożliwiający jego wykorzystanie do czasu wchłonięcia wylewu. Polecam lekturę broszurki *Jak dbać o naczynia krwionośne* wydanej jakiś czas temu przez nasze Stowarzyszenie.

Troszcząc się o zdrowie dziecka, pamiętajmy, by pomagając – nie zaszkodzić. Pozwólmy mu brać udział w zajęciach sportowych, odpowiednio dobranych do jego możliwości (szczególnie zalecane jest np. pływanie). Właściwie dostosowane zajęcia ruchowe mogą mieć tylko pozytywne skutki – mocniejsze będą mięśnie, lepiej wykształcą się bezcenne żyły. A przede wszystkim dziecko nie będzie się czuło zamknięte pod kloszem, spod którego i tak wcześniej czy później, gdy będzie chciało, to nam wyfrunie. Zamiast chronić dziecko przed nowymi wyzwaniami (jak na przykład jazda na rowerze), pomyślmy o tym, jak przygotować dziecko (i siebie!) na różne nowe sytuacje, które pojawiać się będą wraz z jego rozwojem, a których i tak nie unikniemy. Z hemofilią można przecież żyć normalnie, trzeba tylko bardziej na siebie uważać. Prawda, dzieci?

Bernadetta Pieczyńska, mama Jasia ( hemofilia A < 1%), Adasia i Oli

## [12] KOMUNIKACJA W RODZINIE

Między porozumiewaniem się w rodzinie a komunikacją z całym światem zachodzi jedna podstawowa różnica – cena za nieprawidłową komunikację jest tu bardzo wysoka; emocjonalnemu wyniszczeniu ulega każdy z członków rodziny, dzieci mogą doznać psychicznych urazów.

Często by przetrwać w rodzinie, należy przestrzegać ustalonych przez nią zasad. Jeśli nie ma możliwości szczerzej, bezpośrednio ekspresji naszych potrzeb i uczuć, to musimy:

- *zaprzeczać swojemu doświadczeniu* (Kto się złości? – Ja?)
- *usuwać z jego opisu pewne aspekty myśli czy potrzeb*. Mogą przybierać one jedną z trzech form:
  - pytania (zamiast stwierdzenia): „Jeszcze tu jesteś?” zamiast „Chciałabym pobyć chwilę sama”.
  - neutralnej obserwacji (zamiast prośby): „Przepiękny dzień” zamiast „Chodźmy do parku na spacer”.
  - niesprecyzowanego komunikatu: „Ostatnio było między nami trochę złości” zamiast „Byłam na ciebie zła”.
- *wyrażać te aspekty w sposób zastępczy, np. wobec osoby, z którą czujemy się bezpiecznie*. W sytuacji, kiedy u dziecka lęk blokuje wyrażanie złości na osobę z rodziny, np. ojca, może ono wyładować emocje na młodszym rodzeństwie.
- *komunikować je niespójnie*.

W sytuacji, kiedy komunikacja rodzinna jest naznaczona wyżej wymienionymi cechami, dochodzi często do patologizacji procesu komunikacji między najbliższymi członkami rodziny. Przejawia się to następująco:

- a) **czytanie w myślach** – ich źródłem są normy rodzinne, określające co można, a czego nie można wyrazić na zewnątrz, przez co często zachodzi konieczność wyrażania się pośrednio, co z kolei jest niezrozumiałe i może powodować pomyłki. Jest to reakcja na to, co się myśli o danej wypowiedzi, a nie na rzeczywisty przekaz.

**b) sprzymierzeńcy, koalicje** – grupy tworzące się w rodzinie, w celu pomagania sobie w wyrażaniu zakazanych uczuć i potrzeb, prowadzą często do rozpadu rodziny.

**c) ukryte strategie manipulowania:**

- **obwinianie i osądzanie** – osoba obwiniająca za to, że jej potrzeby nie są zaspokajane, uderza w poczucie wartości drugiej osoby; stopniowo strategia ta traci moc, a obwiniający zostaje ze swą złością.
- **wzbudzanie poczucia winy** – podstawą tej strategii jest fakt, że każdy chciałby być postrzegany jako dobry człowiek; subtelne sugerowanie innym, że cierpimy, może być skuteczne przy osiąganiu swych celów.
- **wzbudzanie litości** – kreowanie obrazu ofiary, początkowo najbliżsi pomagają, ale z czasem tracą cierpliwość wobec niekończącej się lawiny problemów.
- **szantaż** – grożenie członkom rodziny, że nie będziemy zaspokajać ich potrzeb, jeśli nie spełnią naszych życzeń. Spełnienie groźby powoduje, że członkowie rodziny zostają skrzywdzeni, a osoba znienawidzona przez nich.
- **przekupstwo** – wypowiadanie fałszywych pochlebstw, wyświadczenie przysług w celu nakłonienia członków rodziny do zmiany; po jakimś czasie rodzina traci zaufanie do osoby i ma do niej żal.
- **zjednywanie** – próba zdobycia sympatii wszystkich, unikanie konfliktu, przychylność, poświęcenie. Problem: ludzie się przyzwyczajają i nie doceniają. Osoba staje się męczennikiem z żalem do wszystkich, a pozostali członkowie rodziny nie są świadomi źródła żalu.
- **chłód** – wymowne milczenie, ściśnięte szczęki (= Nic ode mnie nie dostaniesz); budzi to przerażenie głównie u dzieci, budzi gniew o zabraną energię emocjonalną.
- **objawy chorobowe** i zachowania ucieczkowe – w sytuacji konfliktowej w rodzinie brakuje chęci do rozwiązania problemu. Członkowie rodziny wykorzystują strategię ucieczki, braku konfrontacji, do poradzenia sobie z zaistniałą sytuacją. Mogą doświadczać nasilenia objawów chorobowych lub/i nadużywać środków przeciwbólowych czy przeciwdepresyjnych, tym samym wchodząc w rolę chorego, zwalniającą ich z aktywności rodzinnej, a gwarantującą opiekę.

Katarzyna Wałęcka-Matyja

Opracowano na podstawie: Jamrożek B., Sobczak J. (2000) *Komunikacja interpersonalna*, eMPI2, Poznań; McKay M., Davis M., Fanning P. (2001) *Sztuka skutecznego porozumiewania się*, GWP, Gdańsk; Zimbardo P. (1999) *Psychologia i życie* PWN, Warszawa.

## [13] POŻEGNANIE

Z wielkim smutkiem informuję całą naszą społeczność, że 6 maja 2008 r. w szpitalu przy ul. Koszarowej we Wrocławiu zmarł nasz Brat Krwi, wieloletni Członek Zarządu i Skarbnik Wrocławskiego Koła PSCH – Zenon Andrusyn.

Na ostatnim IV Walnym Zjeździe Delegatów w Warszawie wybrany został na sekretarza Komisji Rewizyjnej PSCH.

Śmierć nastąpiła w wyniku powikłań marskości wątroby w przebiegu przewlekłego, wieloletniego zakażenia wirusami zapalenia wątroby typu B i C. Wiadomość spadła na nas jak grom z jasnego nieba. Zeniu nie uskarżał się na swój stan zdrowia. Był jak zwykle pogodny, dobroniosny i pełen nadziei na dobrą przyszłość. Śmierć przyszła niespodziewanie i zabrała Go bardzo szybko. Mam nadzieję, że przynajmniej nie cierpiał.

Będzie Go nam bardzo brakować.

Zdzisław Grzelak, Prezes Koła Terenowego PSCH we Wrocławiu

## [14] O HEMOFILII W MEDIACH

Gdy w poprzednich numerach przychodziło mi pisać o obecności tematu „hemofilia” w mediach, starałem się sumiennie opisać wszelkie wzmianki. Tym razem jednak samo wy-

mienienie nazw programów telewizyjnych oraz tytułów gazet i czasopism zajęłoby chyba całą stronę.

Do tej obfitości przyczyniło się kilka spraw. Pierwszy silny bodziec to konferencja zorganizowana z okazji Światowego Dnia Chorych na Hemofilię; drugi to otwarcie wystawy zdjęć autorstwa Krzysztofa Millera. Z tymi planowanymi przez zarząd Stowarzyszenia wydarzeniami zbiegły się jednak jeszcze dwa inne. Kolejny raz w ciągu ostatnich miesięcy zaczęło w kilku regionach Polski brakować czynnika IX; lekarze zdecydowali się wstrzymać tam leczenie domowe dla chorych na hemofilię B. Niedbalstwo urzędników, którzy nie ogłosili na czas przetargów na zakup czynnika, boleśnie odczuli pacjenci, a wraz z nimi ich rodziny. Okazało się jednak, że to, czego nie mogły zapewnić kolejne pisma Stowarzyszenia kierowane do decydentów, w mig załatwiły interwencje dziennikarzy. To przykra refleksja, że najskuteczniejsza droga do przedstawienia ministerstwu zdrowia racji pacjentów prowadzi przez media. W tym samym tygodniu sąd wyznaczył datę posiedzenia, na którym rozpatrywano sprawę ewentualnego odszkodowania dla chorych na hemofilię zakażonych HCV. Przypomnienie wydarzeń z przeszłości, kiedy to leki dla chorych na hemofilię równocześnie leczyły i niosły zakażenie, skierowało uwagę mediów na kwestię bezpieczeństwa leków stosowanych obecnie. O ile HCV, HIV i inne znane nauce wirusy nie stanowią już zagrożenia, to niewiadomą pozostają patogeny, które powstają w wyniku mutacji. Z tego względu wiele krajów zdecydowało się na przejście na czynniki rekombinowane. Polski jeszcze na to nie stać, ale Stowarzyszenie postuluje, by choć najmłodszym chorym, którzy jeszcze nie byli leczeni czynnikiem produkowanym z osocza, podawać właśnie leki rekombinowane.

(as)

---

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](mailto:rpren@uml.lodz.pl); [psch\\_lodz@interia.pl](mailto:psch_lodz@interia.pl);

Strona koła łódzkiego: [www.pschlodz.prv.pl](http://www.pschlodz.prv.pl)