



# BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (32)

WIOSNA 2009

Pierwszy w tym roku numer Biuletynu rozpoczynamy informacją dotyczącą nowych wytycznych leczenia hemofilii i choroby von Willebranda [1]. Wiele kwestii dotyczących leczenia pojawia się także w sprawozdaniu z międzynarodowej konferencji EHC, jaka odbyła się niedawno w Warszawie [2]. Na tej konferencji sporo uwagi poświęcono osiągnięciu, jakim było wprowadzenie w Polsce leczenia profilaktycznego dla dzieci chorych na hemofilię. Jak profilaktyka wpływa na codzienne życie dzieci, możemy dowiedzieć się z relacji mamy dobrze już nam znanego małego Jasia [5].

Z radością witam na łamach Biuletynu dwóch nowych autorów. Zawdzięczamy im materiał o roli aktywności fizycznej chorych na hemofilię [4] i relację z międzynarodowego szkolenia dla młodych ludzi zainteresowanych działaniem na rzecz środowiska chorych na hemofilię w swoim kraju [6].

Do notatki o nowej Książeczce Leczenia Domowego [3] chciałbym dodać krótki komentarz. Niedawno składałem wniosek o ustalenie stopnia niepełnosprawności (dla celów pozarentowych). Szykując stosowną dokumentację medyczną, zauważyłem, że ostatnie lata są bardzo ubogie w wypisy ze szpitala. Wtedy sięgnąłem po swoje zeszyty przetoczeń, rejestrujące leczenie domowe, i dołączyłem ich kserokopie.

Kwiecień to ostatni miesiąc rozliczania PIT-u. Przy wypełnianiu oświadczenia dla fiskusa warto pamiętać o przysługującym nam prawie przekazania jednego procenta podatku na wybraną przez nas organizację pożytku publicznego – od tego roku mamy możliwość dokonania takiej wpłaty na rzecz naszego Stowarzyszenia [7].

Adam Sumera

## [1] NOWE WYTYCZNE LECZENIA

W 2008 roku powstały i zostały opublikowane pierwsze polskie zalecenia leczenia hemofilii A i B, hemofilii powikłanej inhibitorem oraz choroby von Willebranda. Pracę nad wytycznymi podjęli lekarze zaangażowani w opiekę nad chorymi na wrodzone skazy krwotoczne w różnych częściach Polski, zrzeszeni w tzw. Grupie Roboczej ds. Hemostazy, która powstała przy Polskim Towarzystwie Hematologów i Transfuzjologów. Grupa Robocza została powołana do życia pod koniec 2007 r. i jej zadaniem jest m.in. poprawa opieki nad pacjentami chorymi na skazy krwotoczne i zakrzepice, organizowanie szkoleń dla lekarzy, ulepszanie standardów leczenia oraz działalność naukowa.

Zalecenia leczenia hemofilii i hemofilii powikłanej inhibitorem zostały opublikowane w czasopiśmie *Acta Haematologica Polonica*<sup>1</sup>, które jest prenumerowane przez hematologów i lekarzy pracujących w ośrodkach hematologicznych w całej Polsce. Zawarto w nich dokładne wskazówki co do rozpoznawania hemofilii, dawkowania koncentratu czynnika VIII i IX w leczeniu różnego rodzaju krwawień, leków wspomagających, opieki nad nosicielkami hemofilii, profilaktyki u chorych na ciężką hemofilię. Poruszono wszystkie kwestie ważne z punktu widzenia prawidłowego leczenia i bezpieczeństwa chorych. W części poświęconej hemofilii powikłanej inhibitorem określono zasady badań przesiewowych w kierunku inhibitora, prowadzenia indukcji immunotolerancji (eliminacji inhibitora) oraz stosowania tzw. preparatów omijających inhibitor w leczeniu krwawień (FEIBA i NovoSeven).

Zalecenia postępowania w chorobie von Willebranda ukazały się w grudniowym wydaniu specjalnym czasopisma *Medycyna Praktyczna*, które jest czytane przede wszystkim (ale nie

tylko) przez internistów. Są również dostępne na stronie internetowej wydawnictwa Medycyna Praktyczna w zakładce „Wytyczne”. Poruszono w nich problem rozpoznawania choroby von Willebranda i poszczególnych jej typów, właściwego leczenia krwawień i postępowania podczas zabiegów operacyjnych, odpowiedniego stosowania desmopresyny i koncentratów czynnika VIII zawierających czynnik vW, jak również liczne aspekty opieki nad kobietami chorymi na tę chorobę.

Pojawienie się zaleceń leczenia jest ważnym wydarzeniem w historii opieki nad chorymi na wrodzone skazy krwotoczne w Polsce. Zalecenia niewątpliwie przyczynią się do tego, aby standardy leczenia skaz krwotocznych w Polsce dorównały poziomowi europejskiemu, poza tym pomogą rozstrzygać wątpliwości i problemy, z którymi na co dzień spotykają się Państwo oraz lekarze, którzy się Państwem opiekują.

Trwają prace nad wytycznymi leczenia wrodzonych skaz płytkowych oraz rzadkich osoczowych skaz krwotocznych (niedoborów innych czynników niż VIII, IX i czynnik von Willebranda, między innymi niedoboru czynnika VII, XI, X, XIII).

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

#### Piśmiennictwo

1. Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Podolak-Dawidziak M, Zdziarska J, Zawilska K. Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia. Część I: Zasady postępowania w hemofilii A i B. Część II: Zasady postępowania w hemofilii A i B powikłanej inhibitorem. Acta Haematol Pol. 2008;39(3):537-579

2. Zdziarska J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Podolak-Dawidziak M, Windyga J, Zawilska K. Postępowanie w chorobie von Willebranda. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów 2008. Med. Prakt., 2008; wyd. spec. 12

## [2] MIĘDZYNARODOWA KONFERENCJA W WARSZAWIE

27 marca br. w Warszawie odbyła się międzynarodowa konferencja europejskiej organizacji chorych na hemofilię EHC poświęcona sytuacji chorych na hemofilię w krajach Europy Środkowej i Wschodniej. Wzięli w niej udział przedstawiciele organizacji chorych na hemofilię z 11 krajów naszej części Europy, a także przewodniczący Światowej Federacji ds. Hemofilii (WFH) Mark Skinner i przewodniczący EHC Ad Veldhuizen oraz międzynarodowi eksperci medyczni. Właściwą konferencję poprzedziła konferencja prasowa z dość licznym udziałem dziennikarzy, zarówno z prasy codziennej, jak i czasopism specjalistycznych.

Bogusław Sonik, polski poseł do Parlamentu Europejskiego, omówił system opieki zdrowotnej w Unii Europejskiej. Odniósł się do pojęcia „rzadkie choroby” (to takie schorzenia, na które choruje nie więcej niż 5 na 10.000 osób) i podkreślił, że chociaż chorych na każdą z takich chorób jest niewielu, to jednak ich łączna liczba jest całkiem poważna. Jednym z takich schorzeń jest hemofilia, której średnia częstotliwość występowania to 1 na 10.000. Poseł zauważył także, iż niestety nadal istnieją różnice, często dość istotne, między krajami Unii Europejskiej w poziomie leczenia chorób rzadkich, w tym również hemofilii.

Minister zdrowia Ewa Kopacz nie mogła niestety osobiście przybyć na konferencję, ale w przekazanym liście podkreśliła, że chorzy na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne to grupa szczególnie jej bliska. Zwróciła uwagę na fakt wprowadzenia w 2008 r. leczenia profilaktycznego i zapewniła, że minister zdrowia będzie dążyć do udoskonalania systemu leczenia i opieki nad chorymi na hemofilię.

Przewodniczący PSCH Bogdan Gajewski podkreślał wielkie znaczenie wprowadzenia w ubiegłym roku profilaktycznego leczenia dzieci chorych na hemofilię. Jednocześnie zauważył jednak, że ten program wymaga jeszcze pewnych szlifów, przede wszystkim jeśli chodzi o refundowanie rodzicom kosztów zakupu osprzętu niezbędnego do podawania czynnika krzepnięcia, zwłaszcza dość drogich igieł do portu. Kwoty, które stanowią ułamek nakładów na cały program, mogą być dla niektórych barierą uniemożliwiającą skorzystanie z dobro-

dziejstwa leczenia profilaktycznego. Zwrócił też uwagę na poważne problemy pacjentów z inhibitorem.

Profesor Christopher Ludlam z Wielkiej Brytanii przedstawił m.in. Europejskie Zasady Opieki nad Chorymi na Hemofilię, opublikowane w 2008 r. w renomowanym czasopiśmie „Haemophilia”. Grupa 45 czołowych specjalistów w dziedzinie hemofilii z 19 krajów Europy (w tym i z Polski) opracowała dziesięć zaleceń, które powinny przyświecać wszystkim leczącym hemofilię. Oto te zalecenia:

1. Centralna organizacja lecząca hemofilię, wspierana przez organizacje lokalne.
2. Narodowy rejestr chorych na hemofilię.
3. Utworzenie interdyscyplinarnych centrów opieki oraz ośrodków leczenia hemofilii.
4. Zasada partnerstwa w opiece nad chorymi na hemofilię.
5. Dostęp do bezpiecznych i skutecznych koncentratów czynników krzepnięcia na optymalnym poziomie zaopatrzenia.
6. Dostęp do leczenia domowego i dostaw czynnika do domu.
7. Dostęp do leczenia profilaktycznego.
8. Dostęp do leczenia u specjalistów i pomocy w nagłych wypadkach.
9. Opieka nad chorymi z inhibitorem.
10. Edukacja i badania naukowe.

W prezentacji prof. Ludlama pojawiło się też stwierdzenie, że o ile na początku XX w. średnia długość życia chorych na hemofilię wynosiła ok. 15 lat i taki chory zwykle umierał wskutek wylewu wewnętrznego lub śródczaszkowego, to obecnie w krajach rozwiniętych ta wartość zbliża się do długości życia osób nieobarczonych skazą krwotoczną.

Brian O'Mahony z Irlandii porównał poziom opieki nad chorymi na hemofilię w Europie Zachodniej i Środkowej, zauważając wciąż istniejące różnice, znajdujące odbicie w poziomie zdrowia i jakości życia. Tuż przed końcem prezentacji padło dość zaskakujące stwierdzenie. Otóż wymieniając pacjentów, którzy w Europie mogą liczyć na optymalną opiekę, O'Mahony wymienił Szwedów, Irlandczyków oraz... Polaków – z tym że chodziło o tych Polaków, którzy mieszkają w Irlandii i dzięki temu na równi z tamtejszymi obywatelami mają dostęp do leczenia czynnikami rekombinowanymi w ilościach w pełni zapewniających właściwe leczenie.

Przewodniczący WFH Mark Skinner podkreślił konieczność partnerstwa między przedstawicielami ministerstwa zdrowia, lekarzami opiekującymi się chorymi na hemofilię i reprezentantami samych chorych. Jedynie taka współpraca może dać w pełni zadowalające efekty.

Doktor Paul Giangrande z Wielkiej Brytanii zajął się kwestią optymalizacji zaopatrzenia danego kraju w koncentraty czynników krzepnięcia. Podkreślił m.in., że przetargi centralne dają większą szansę uzyskania korzystnej ceny niż przetargi lokalne. Zaakcentował także, iż reprezentanci pacjentów powinni mieć możliwość wyrażenia swojej opinii przy wyborze kupowanego leku.

Sprawy przetargów pojawiały się też podczas dyskusji. Brian O'Mahony był zaskoczony, że udział przedstawicieli chorych w komisji przetargowej może dać komuś powód do jakichkolwiek zastrzeżeń i pomówień o korupcję. W Irlandii stowarzyszenie chorych na hemofilię od dawna uczestniczy w wyborze najlepszej oferty podczas przetargu. Warto także zauważyć, że podczas gdy w Polsce o wyborze czynnika w 100 procentach decyduje cena, w Irlandii przy rozstrzygnięciu obowiązują szczegółowe tabele, w których za cenę można przyznać tylko 20 punktów na 240 możliwych; pozostałe kryteria to bezpieczeństwo leku (100 pkt.), skuteczność (80 pkt.), pewność dostaw (20 pkt.), opinie naukowców i pacjentów (10 pkt.) i wygoda podawania (10 pkt.).

Konferencja była również okazją do spotkania między przedstawicielami naszego Stowarzyszenia a delegacją z Mołdawii, złożoną z prezesa tamtejszego stowarzyszenia chorych na hemofilię Genadija Ostrofeta, trojga lekarzy oraz przedstawicielki mołdawskiego ministerstwa zdrowia. Podczas kilkugodzinnej rozmowy goście z Mołdawii starali się dowiedzieć jak najwięcej o organizacji opieki nad chorymi na hemofilię w Polsce i sposobach pracy naszego Stowarzyszenia.

Mołdawskie stowarzyszenie jest dopiero na początku drogi – zrzesza 25 aktywnych członków na ok. 300 chorych w czteromilionowym kraju (liczba chorych jest jedynie szacun-

kowa, gdyż jeszcze nie ma tam narodowego rejestru chorych). Współpraca między naszymi krajami odbywa się pod patronatem WFH w ramach tzw. *Twinning Program*, czyli programu bliźniaczego, w którym mniej doświadczony lub zaawansowany kraj korzysta z wiedzy i wskazówek bardziej rozwiniętego partnera. Choć poziom leczenia hemofilii w Polsce jeszcze znacznie odbiega od poziomu krajów rozwiniętych, to jednak stan wiedzy wielu naszych lekarzy specjalistów, a także doświadczenie w działalności na rzecz chorych zgromadzone w dwudziestoletniej już historii naszego Stowarzyszenia uprawniają nas, a nawet w pewnym stopniu obligują, do wspomagania kolegów, którzy muszą pokonywać wiele problemów, jakie często mamy za sobą.

Adam Sumera

### [3] KSIĄŻECZKA LECZENIA DOMOWEGO

W niedługim czasie zostanie wydana nowa Książeczka Leczenia Domowego, przygotowana przez lekarzy – członków Grupy Roboczej ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów w porozumieniu ze Stowarzyszeniem Chorych na Hemofilię. Książeczka będzie wzbogacona o wytyczne dawkowania leków w hemofilii A i B oraz chorobie von Willebranda, użyteczne adresy i telefony oraz wiele informacji przydatnych Państwu, jak również lekarzom, którzy na co dzień się Państwem opiekują. Przy tej okazji chciałam zwrócić uwagę na regularne i prawidłowe wypełnianie Książeczki, notowanie wszystkich krwawień i przetoczeń czynnika. Książeczka jest jedynym wiarygodnym dokumentem opisującym przebieg leczenia chorego, który jest objęty leczeniem domowym. Na jej podstawie lekarz podejmuje decyzje o dalszym leczeniu, dawkach czynnika, konieczności dodatkowych badań i konsultacji. Teraz, gdy dzieci chore na hemofilię są objęte profilaktyką, analiza wpisów w Książeczce pozwala również na ocenę, czy profilaktyka jest skuteczna – czy wystarczająco dobrze zabezpiecza dziecko przed krwawieniami.

lek. med. Joanna Zdziarska, Klinika Hematologii w Krakowie

### [4] AKTYWNOŚĆ FIZYCZNA CHORYCH NA HEMOFILIĘ

Wylewy krwi do stawów i mięśni i zapalenie błony maziowej to najczęstsze problemy hemofilików. Zmianom tym w dalszej perspektywie towarzyszy zanik mięśni oraz zespół degeneracyjnych zmian w stawie, określanych mianem artropatii hemofilowej. 80% wylewów do stawów dotyczy stawów łokciowych, skokowych i kolanowych. Uważa się, że do zaników mięśni dochodzi wskutek wymuszonego zmniejszenia obciążenia dotkniętej krwawieniem kończyny. Chory zaczyna podświadomie unikać określonych ruchów, które wskutek krwawienia wywołują ból lub dyskomfort. Zmniejszenie w ten sposób obciążenia mięśni otaczających staw powoduje, że dochodzi do ich zanikania. Większe wylewy powodują, że może być konieczne czasowe unieruchomienie kończyny, w rezultacie czego osłabieniu ulega czucie głębokie, od którego zależy regulacja napięcia mięśniowego, czy też koordynacja pracy mięśni. Obniżonej sile mięśni towarzyszy zmniejszenie stabilności stawu, czyniąc go bardziej podatnym na urazy i kolejne krwawienia. W ten sposób powstaje swoiste błędne koło, które trudno przerwać.

W związku z powyższymi obserwacjami już od lat siedemdziesiątych XX wieku istnieje względna zgodność w świecie nauki i medycyny, że chorzy na hemofilię powinni podejmować aktywność fizyczną. Autorzy większości prac wiążą obniżoną kondycję fizyczną – w rozumieniu obniżonej wydolności tlenowej i beztlenowej, a także niedowładów mięśniowych – ze zwiększonym ryzykiem urazów mięśni i stawów. Podkreśla się szczególną rolę aktywności fizycznej wśród młodych chorych, którzy mogą cieszyć się podobną kondycją, co ich zdrowi rówieśnicy, jeśli mają przy tym dostęp do odpowiedniej terapii substytucyjnej (najlepiej do leczenia profilaktycznego). Wykazano przy tym, że hemofilicy, którzy we wczesnych latach życia nie podejmowali żadnych form wysiłku fizycznego, charakteryzują się wyraźnie obniżoną wydolnością beztlenową, osłabioną siłą mięśniową i, co szczególnie niepokojące, zmniej-

szoną mineralną gęstością kości (BMD). W związku z tym obarczeni są większym ryzykiem osteoporozy w późniejszych latach życia. Aby uniknąć takich komplikacji i utrzymać BMD w normie, autorzy tacy jak Barnes i współpracownicy zalecają wykonywanie przez młodzież z hemofilią ćwiczeń z dodatkowym obciążeniem. Opinie na temat tego, jaka jest najodpowiedniejsza forma aktywności fizycznej dla chorych na hemofilię, są różne. Jednomyslności istnieje w kwestii faktu, że hemofilicy powinni unikać sportów kontaktowych, z uwagi na urazowość. Wskazania w tej kwestii, z uwzględnieniem stopnia ryzyka związanego z podejmowaniem poszczególnych rodzajów aktywności, widnieją na liście Amerykańskiego Towarzystwa Pediatrycznego (APS), do której odwołuje się wielu autorów. W literaturze najczęściej zalecaną formą aktywności jest pływanie, z uwagi na niewielkie obciążenie stawów i fakt, że jest to wyjątkowo bezpieczny pod względem urazowości rodzaj wysiłku tlenowego (w porównaniu z np. bieganiem). Jednak jak wskazują autorzy jednej z najnowszych prac przeglądowych na temat roli ćwiczeń fizycznych i sportu w leczeniu hemofilii, Gomis i współpracownicy, liczba dowodów na skuteczność pływania w rehabilitacji jest ograniczona. W pracach eksperymentalnych przeprowadzonych np. przez zespół, którym kierowali Harris i Boggio, kiedy badano między innymi wpływ pływania na sprawność badanej grupy hemofilików, obserwuje się wprawdzie zwiększenie ruchomości w uszkodzonych stawach w porównaniu z grupą kontrolną, a także pozytywny wpływ na utrzymanie prawidłowej postawy, ale zwykle w tego typu badaniach hemofilicy poddawani są jednocześnie innym rodzajom aktywności, co utrudnia ocenę rzeczywistej roli pływania. Ponadto warto dodać, że pływanie wiąże się ze zwiększonym ryzykiem krwawień u chorych z artropatią stawów łokciowych i barkowych.

Wykonano szereg badań nad rolą ćwiczeń oporowych (siłowych) w rehabilitacji chorych na hemofilię. Badania przeprowadzono nad chorymi ćwiczącymi z użyciem różnych metod treningowych i zróżnicowanych wielkości obciążeń. Stosowano zarówno niewielkie obciążenia pozwalające na wykonanie 20–25 powtórzeń, jak i średnie oraz duże obciążenia. U ćwiczących z wykorzystaniem małych obciążeń obserwowano znaczący wzrost siły, zwłaszcza w obrębie grup mięśniowych otaczających stawy ulegające częstym krwawieniom. Wśród chorych ćwiczących z użyciem średnich i dużych obciążeń, oprócz wzrostu siły zauważono także przyrost masy mięśniowej. Ponadto często opisywano zwiększenie zakresu ruchomości w stawach i zmniejszenie częstotliwości krwawień, tudzież łagodniejszy ich przebieg. Tym niemniej rola ćwiczeń siłowych w rehabilitacji chorych na hemofilię wymaga dalszych badań. Niektóre z dotychczasowych prac eksperymentalnych zawierały nieścisłości w opisie stosowanych metod treningowych, bądź były one całkowicie pominięte; brakuje także wyszczególnienia rodzaju leczenia substytucyjnego stosowanego w przypadku chorych biorących udział w badaniu. Częstą wadą badań nad różnymi formami rehabilitacji jest również brak grupy kontrolnej oraz niska liczebność badanych grup, co wynika z faktu, że hemofilia jest schorzeniem rzadkim. Tym niemniej na podstawie dotychczas osiągniętych wyników różni autorzy oceniają, iż rola ćwiczeń oporowych w rehabilitacji jest niebagatelna, a niektórzy twierdzą wręcz, że zwiększona w ten sposób siła mięśni i czucie głębokie pozwala zredukować liczbę wstrzyknień czynnika VIII tudzież IX w ramach leczenia profilaktycznego.

Niżej podpisany jest gorącym zwolennikiem ćwiczeń siłowych z dużymi obciążeniami wzdłuż różnych wariantów metodyki stosowanej w treningu kulturystycznym. Przemawia za tym wieloletnie doświadczenie i osiągnięte w tym czasie wymierne efekty w postaci między innymi większej masy mięśniowej, zwłaszcza w okolicy dotkniętych zaawansowaną artropatią stawów kolanowych, znaczny wzrost siły oraz zmniejszona częstotliwość krwawień bądź łagodniejszy ich przebieg. W warunkach zmniejszonej częstotliwości krwawień i wczesnego zatrzymywania wylewów, do których jednak doszło, dyspozycja stawów nie ulega dalszemu pogorszeniu pomimo znacznego obciążenia w ćwiczeniach takich jak na przykład przysiady z obciążeniem. Aby ćwiczenia siłowe były bezpieczne i skuteczne, należy przeprowadzać bardzo staranną i ostrożną rozgrzewkę, a same ćwiczenia wykonywać z dużą dbałością o technikę i w umiarkowanym tempie. Zachowanie tych podstawowych warunków pozwala na wykonywanie nawet trudnych i z pozoru niebezpiecznych, złożonych ćwiczeń, które są najskuteczniejsze w budowaniu siły i masy mięśniowej. Uwaga odnośnie techniki dotyczy zresztą wielu innych form aktywności, nie tylko ćwiczeń siłowych. Jazda na rowerze to doskonały trening aerobowy, ale nawet tak z pozoru proste ćwiczenie można wykonywać niepoprawnie,

obciążając stawy zamiast mięśni. Podobnie jest z pływaniem. Dlatego nie można powiedzieć o jakiegokolwiek formie aktywności, że jest stuprocentowo bezpieczna dla hemofilika. Wiele zależy od sposobu wykonania, przygotowania (rozgrzewki), a nawet szczegółów budowy anatomicznej. Tym niemniej, w przypadku autora niniejszego artykułu, żadna z wielu innych podejmowanych i zalecanych dla hemofilików form aktywności fizycznej nie okazała się skuteczniejszą formą rehabilitacji niż przemyślany, progresywny trening oporowy. Było to możliwe w warunkach, kiedy dostępne było w naszym kraju jedynie tzw. leczenie na żądanie. Wprowadzone niedawno w Polsce leczenie profilaktyczne dzieci z hemofilią stwarza dla młodego pokolenia hemofilików nowe szanse na utrzymanie swoich stawów i mięśni w sprawności dorównującej sprawności ich rówieśników bądź nawet ją przewyższającej. Serdecznie życząc tego wszystkim młodszym Braciom Krwi.

Radosław Kaczmarek

## [5] „KTO MI ZMNIEJSZYŁ TE KULE?” – O PROFILAKTYCE I JEJ EFEKTACH SŁÓW KILKA

Jak wspaniałą rzeczą jest profilaktyka, przekonują się najlepiej ci, którzy ją stosują. Oto nareszcie rodzice nie depczą dzieciom po piętach z nieustannym „uważaj”, nareszcie można bez obaw pomyśleć nawet o wyjeździe na narty, a całe otoczenie małego hemofilika może w miarę normalnie funkcjonować. Nareszcie dzieci mogą się normalnie bawić, bez nadmiernego nadzoru rodziców, aniołów-stróżów przypominających nieustannie o szczególnej ostrożności.

Hemofilia z choroby, „która boli”, przekształca się na naszych oczach w schorzenie, przeciwko któremu lepiej „się podkłuć”. Dwa–trzy profilaktyczne podania czynnika krzepnięcia w tygodniu sprawiają, że dolegliwość dotąd determinująca całe życie powoli schodzi z pierwszego na drugi plan. Rzeczywiście zapomnieć można o wylewach dostawowych, jeszcze nie tak dawno niezmiernie ograniczających codzienne funkcjonowanie, a kule, sprzęt często niezastąpiony i podręczny, trafiły wreszcie do lamusa.

Zdarzyć się jednakże może, że któryś ze stawów o sobie przypomni, ot chociażby przy zmianie pogody. Albo przy okazji innych, zupełnie niezwiązanych z hemofilią dolegliwości. W naszym przypadku był to jakiś dziwny ból związany z zapaleniem dróg moczowych, promieniujący do stawu biodrowego i uda. I oczywiście nasz Jasio wybrał kanapowy tryb spędzenia wieczoru, nie chciał chodzić, bo przecież go boli, no i przypomniał sobie o kulach. I jakie zaskoczenie! Przymierza się do nich i coś mu nie gra, a krótko potem krzyczy podirytowany: *mamo, no kto mi zmniejszył te kule?! Wtedy dopiero zdaliśmy sobie namacalnie sprawę, że to ledwie 6 miesięcy profilaktyki, a całe pół roku bez kul! Tymczasem zwyczajnie Jaś sporo urósł w tym okresie. W pierwszym odruchu miałam zamiar pomajstrować przy kulach i dostosować je do wzrostu dziecka, ale potem z optymizmem pomyślałam, że może rzeczywiście nie będą mu już potrzebne. Jednocześnie sytuacja ta stworzyła okazję, by zarazem uświadomić nam zakorzenioną głęboko zależność: ból = hemofilia. A nie zawsze to ona jest wszystkim winna. Przecież każdy mały hemofilik może mieć np. bóle wzrostowe, które dokuczają niejednemu przedszkolakowi. Dopiero tak naprawdę profilaktyka, odwracając uwagę od hemofilii, pokazała, że mogą też być inne przyczyny bólu, który dotąd kojarzył się jednoznacznie. Co nie zmienia faktu, że będąc chorym na hemofilię poszukiwania źródeł dolegliwości należy zacząć od hemofilii właśnie.*

Profilaktyka dzieciom kojarzy się niejasno – „skoro nie boli, to po co mam się kłuć?” Myślą tak zwłaszcza ci, którzy pamiętają podawanie czynnika na żądanie. Kiedy „wylało”, bolało i nie dało się chodzić – wtedy zbawieniem był czynnik. Im szybciej podany, tym lepiej. Bolało krócej, opuchlizna schodziła tym szybciej, im wcześniej po urazie zrobiony został zastrzyk. Zwłaszcza maluchy szybko zapominają, że jeszcze niedawno przy wylewie bez kul nawet łazienka wydawała się być na końcu świata. I teraz trzeba im tłumaczyć, że zastrzyk robimy nie dlatego, że boli, ale właśnie dlatego, żeby nie bolało.

Bernadetta Pieczyńska

## [6] STEP UP REACH OUT 2008/9

Step Up Reach Out (SURO) to międzynarodowy program szkolenia i aktywacji młodych ludzi zainteresowanych dokonywaniem zmian w swojej lokalnej społeczności hemofilowej. Ukierunkowany jest na ukształtowanie nowych, potencjalnych liderów stowarzyszeń i inspirowanie młodzieży do podejmowania działań i angażowania się w aktywności społeczne. Organizatorami programu jest Uniwersytet w Teksasie oraz organizacja Lone Star Chapter (będąca częścią National Hemophilia Foundation). W latach 2008 i 2009 odbyła się druga już edycja tego projektu, obejmująca dwa spotkania. Pierwsze z nich miało miejsce w San Francisco w dniach 12–16 września 2008, drugie natomiast w dniach 13–17 marca 2009 w Montrealu (Kanada). Zarówno pobyt, jak i przelot był w pełni fundowany przez organizatorów i ich sponsorów.

W wydarzeniu uczestniczyło łącznie szesnastu hemofilików, w wieku od 18 do 24 lat, reprezentujących Hiszpanię, Norwegię, Australię, Kanadę, Nową Zelandię, Holandię, Słowenię, Japonię oraz Stany Zjednoczone. Polskę reprezentowało dwóch uczestników z Wrocławia: Mariusz Sobczak i Radosław Kaczmarek.

Na pierwszym spotkaniu w serii wykładów i warsztatów poruszano tak istotne kwestie, jak zdefiniowanie przywództwa, cech dobrego lidera, ról uczestników w ich społecznościach, wyzwań na drodze do kierowania hemofilową społecznością i grupą w ogóle. Nie zabrakło także wykładu na temat hemofilii (w tej części skupiono się raczej na podstawowych informacjach o historii hemofilii, jej dziedziczeniu, postaciach i niebezpieczeństwach, jakie mogą spotkać uczestników w związku z nią w różnych dziedzinach życia). Dyskusje i zlecane uczestnikom prace w mniejszych grupach miały także na celu wyłonienie przyczyn, dla których młodzi ludzie z różnych krajów niechętnie uczestniczą w działalności stowarzyszeń, i zebranie pomysłów na zmianę tego stanu rzeczy. Rozmawiano również o tym, czego brakuje, a co zorganizowane jest dobrze w każdym z krajów uczestników, a także kto jest odpowiedzialny za podejmowanie najistotniejszych decyzji z dziedziny hemofilii w każdym z krajów (tu jako główne przykłady posłużyła Polska – wzór kraju, w którym leki zakupywane są przez państwo na drodze centralnego przetargu, i USA – wzór kraju, w którym struktury finansowania leków i zabiegów są sprywatyzowane). Uczestnicy zobowiązani zostali do opracowania własnego planu działania mającego na celu, do czasu drugiego spotkania, zaznajomienie się z możliwościami udziału w życiu lokalnego stowarzyszenia. Ciekawą i bardzo wartościową inicjatywą organizatorów było zorganizowanie wykładu przedstawicieli Fleishman-Hillard, firmy zajmującej się public relations, prowadzącej kampanie reklamowe tak wielkich firm jak np. Visa. Specjaliści udzielili użytecznych i konkretnych wskazówek w kwestii publicznych wystąpień, a także technik precyzyjnego formułowania przekazu w kontaktach z mediami. W ostatnim dniu spotkania miała miejsce także wizyta w fabryce rekombinowanych czynników krzepnięcia firmy Bayer. Oprócz zademonstrowania uczestnikom procesu produkcji czynnika wyjaśniano także, na czym aktualnie skupia się firma, jak widziana jest przyszłość leczenia hemofilii (tu uczestnicy wypytywali naukowców o terapię genową i nowe koncentraty o przedłużonym czasie działania) i jakie są inne zamierzenia przedsiębiorstwa.

Tematyka drugiego spotkania skoncentrowała się trochę mocniej na konkretnych działaniach, jakie podejmują organizacje i wolontariusze zaangażowani w działalność na rzecz poprawy jakości życia hemofilików. Kładziono duży nacisk na wykształcenie u uczestników dobrej komunikacji i umiejętności prowadzenia prezentacji, co jest ważnym elementem przy negocjacjach z organami państwa, czy przy próbach pozyskania funduszy na konkretne cele. Spotkanie rozpoczął kolejny wykład firmy Fleishman-Hillard (w nim wiele rad odnośnie prezentacji i przemówień), oraz prezentacje dwóch uczestników poprzedniej edycji programu (gdzie demonstrowali oni, jakie akcje podjęli w swoim społeczeństwie). W dyskusjach uczestników ustalano, kim są konkretne osoby zajmujące stanowiska w zarządzie lokalnych stowarzyszeń. Nie zabrakło oczywiście wzmianki o członkach zarządu PSCH i działaniach, jakie podejmują. Miejsce miała także kontynuacja wykładu odnośnie hemofilii z poprzedniego

spotkania. Wyjaśniano tu bardziej zaawansowane zagadnienia, takie jak odmiany choroby von Willebranda, inhibitory, różnice między czynnikami rekombinowanymi a osoczo pochodnymi. Każdy uczestnik miał okazję zaprezentować poznane w czasie pomiędzy spotkaniami możliwości działania w strukturze lokalnego stowarzyszenia (swego rodzaju zadanie domowe) i ewentualne konkretne akcje, jakie już podjął. Jako trening działania w grupie, uczestników podzielono na trzy podgrupy i zlecono im wykonanie ankiety na ulicach Montrealu. Uczestnicy pytali przechodniów o wiedzę na temat hemofilii i próbowali zebrać datki (które potem przekazano WFH). Wyciągnięto wnioski zarówno z wyników ankiety (średnio co dziesiąta osoba wiedziała, czym jest hemofilia, co piąta „coś słyszała”, ponad połowa była zainteresowana dowiedzeniem się czegoś o hemofilii od uczestników), jak i powodów, dla których różne grupy uzyskały różne rezultaty (pod względem ilości zebranych ankiet i datków). W ostatnim dniu programu zorganizowano prezentacje World Federation of Hemophilia i bardzo rozbudowanego i ustrukturyzowanego, jak na organizację krajowej społeczności hemofilików, stowarzyszenia Hemophilia Society of Canada. Program zakończył się inspirującą przemową bardzo dobrego mówcy, jakim jest główny organizator SURO, Edward Kuebler.

Wszyscy uczestnicy w podsumowującej dyskusji wykazali wielkie zadowolenie z uczestnictwa w programie i gorącą aprobatę dla organizacji tego typu programów w przyszłości. Prócz nawiązania międzynarodowych znajomości, które mogą zaowocować w przyszłości, oraz zdobycia dużej wiedzy, odwagi i nowych umiejętności, program silnie zmotywował nas (uczestników z Polski) i naszych kolegów z innych krajów.

Zdecydowanie zachęcamy wszystkich hemofilików do ubiegania się o udział w kolejnej edycji programu. Aby złożyć swoją aplikację, wystarczy znajdować się w odpowiednim przedziale wiekowym (18–24), posiadać umiejętność autoiniekcji i znać język angielski. Szczegóły odnośnie programu można znaleźć na stronie internetowej <http://stepupreachout.net>

Mariusz Sobczak

## [7] PAMIĘTAJMY O JEDNYM PROCENCIE

Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jest już oficjalnie zarejestrowane jako organizacja pożytku publicznego. Oznacza to między innymi, że każdy podatnik rozliczający swój roczny PIT może przekazać 1% płaconego podatku na rzecz naszego Stowarzyszenia – i nie wiąże się to z żadnymi kosztami. Nie trzeba nawet, jak to miało miejsce w poprzednich latach, samodzielnie przelewać ofiarowywanej kwoty. Wystarczy jedynie wypełnić odpowiednie rubryki w swoim zeznaniu podatkowym.

W najpopularniejszym PIT-37 w części H (wniosek o przekazanie 1% podatku należnego na rzecz organizacji pożytku publicznego) w pozycji 124 (nazwa organizacji OPP) należy wpisać: POLSKIE STOWARZYSZENIE CHORYCH NA HEMOFILIĘ, a w poz. 125 (nr rejestru KRS): 0000169422.

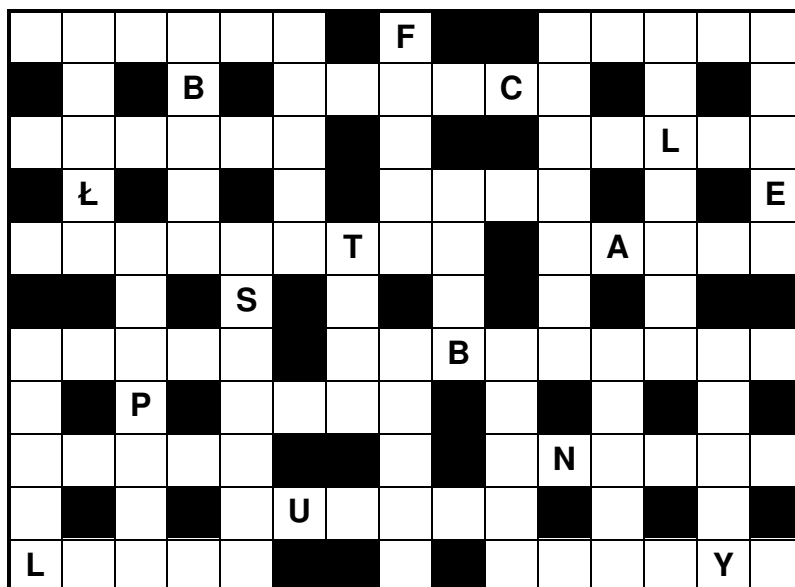
Analogiczne wpisy w PIT-36 powinny znaleźć się w pozycjach 305 i 306.

O przekazanie na rzecz PSCH 1% podatku przy rozliczaniu PIT-u warto poprosić krewnych, znajomych, sąsiadów. W ten sposób z nawet niewielkich wpłat uzbierają się sumy, które pomogą w rozwijaniu działalności naszego Stowarzyszenia.

Rozliczając PIT, należy także pamiętać o możliwościach skorzystania z odliczeń. Ulga z tytułu użytkowania internetu pozwala na odliczenie do 760 zł (konieczna faktura na nazwisko odliczającego). Odliczać można także wydatki na cele rehabilitacyjne oraz wydatki związane z ułatwieniem wykonywania czynności życiowych (np. dostosowanie łazienki), a osoby ze znacznym lub umiarkowanym stopniem niepełnosprawności mogą odliczyć koszty używania samochodu osobowego w celu dojazdu na niezbędne zabiegi leczniczo-rehabilitacyjne. Szczegóły w instrukcji do PIT/O.

(as)





### JOLKA

#### Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- wychwyci zbyt szybką jazdę
- wygięta kość dochodząca do mostka
- bardzo zdobiony styl w sztuce
- aktor, który rozśmiesza
- wypłaca pieniądze
- część roku szkolnego
- zwykle są przesłonięte firankami
- zabawa na powitanie nowego roku
- przykry odgłos lub nieporozumienie
- niebieskawy kamień w pierścionku
- pracuje w kuźni
- potrzebne do prasowania
- tarapaty
- Krzysztof prowadzący teleturnieje
- lecą z ognia
- okres wolny od nauki
- myśl przewodnia
- w parze z nadajnikiem
- książeczka z ocenami studenta
- zabawki dla dziewczynek
- strażnicy prowadzący więźnia
- wstępny projekt; szkic
- stolica woj. świętokrzyskiego
- bardzo silny to huragan
- inne określenie pantery
- kury, kaczki, gęsi
- oznaka choroby
- państwo z Wilnem
- fotel dla króla
- rodzaj wędliny
- zboże z wiechą
- ważny pionek w warcabach

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](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)