



# BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (33)

JESIEŃ 2009

*Jak zwykle zaczynamy od jednej z międzynarodowych konferencji poświęconych hemofilii, bo z reguły przynoszą one wiele informacji o wynikach aktualnych badań naukowych oraz o nowych trendach w leczeniu. Relacja prezesa naszego Stowarzyszenia z konferencji EHC w Wilnie zawiera m.in. interesujące doniesienia dotyczące leczenia chorych z inhibitorem (czyli, mówiąc potocznie, ich „odczulania”) oraz leczenia profilaktycznego w innych krajach [1].*

*Materiał dr J. Zdziarskiej o płytkach krwi powinien poszerzyć naszą wiedzę o mechanizmach krzepnięcia w naszym organizmie i możliwych komplikacjach, jeśli jeden z elementów tego mechanizmu nie działa właściwie [2].*

*Dr M. Jamrozik w zwięzłej formie omawia ważne zalecenia EHAD, jakie powinni wziąć pod uwagę wszyscy decydenci zajmujący się sprawą leczenia hemofilii, również w naszym kraju [3].*

*Sporo miejsca zajmują relacje dowodzące, że przy właściwym nastawieniu – i oczywiście przy odpowiednim zaopatrzeniu medycznym – chorzy na hemofilię mogą osiągnąć wiele, a że za nami lato, dotyczą one w większości przygód wakacyjnych. M. Sobczak pisze o obozie żeglarskim [4], B. Pieczyńska o osiągnięciach chłopca leczonego profilaktycznie [5], E. Tomaszek i dr M. Jamrozik o obozie rehabilitacyjnym [6]. W podobnym duchu utrzymany jest artykuł o medalistce z Pekinu [7].*

*Jest także wzmianka o ważnym plakacie informacyjnym, jaki nasze Stowarzyszenie opracowało z myślą o popularyzowaniu zasad leczenia hemofilii poza centrami specjalistycznymi [8].*

*Nie zabrakło też chwili relaksu [9].*

Adam Sumera

## [1] KONFERENCJA EHC NA LITWIE

W dniach 11–13 września 2009 r. odbyła się w Wilnie 22. konferencja European Haemophilia Consortium. Omawiano na niej problemy związane z leczeniem chorych na hemofilię, poruszono także szerokie spektrum zagadnień naukowych.

Tematem przewodnim była profilaktyka. Wszyscy prelegenci podkreślali korzyści wynikające z wprowadzenia leczenia profilaktycznego. Wśród poruszanych tematów znalazło się zagadnienie, czy leczenie profilaktyczne powinno być zakończone po ukończeniu 18. roku życia. Mówił na ten temat dr Guenter Auerswald ze szpitala dziecięcego w Bremie (Niemcy). Stwierdził, że są przypadki, kiedy lepiej jest zakończyć leczenie profilaktyczne, np. gdy chory na hemofilię rzadko ma wylewy.

Temat ten sprowokował dyskusję. Zdecydowana większość uczestników konferencji wypowiedziała się jednak za kontynuowaniem leczenia profilaktycznego i profilaktyką wtórną u dorosłych. Jest ona stosowana od wielu lat m.in. w Szwecji i jej rezultaty są znakomite. Bardzo ciekawe dane makroekonomiczne na ten temat przedstawił Brian O'Mahony, przewodniczący Irlandzkiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię (O'Mahony był też przez dwie kadencje prezydentem Światowej Federacji ds. Hemofilii – WFH). Z przedstawionych przez niego danych wynika, że koszty leczenia na żądanie u pacjentów w średnim wieku z zaawansowaną artropatią są bardzo zbliżone do wydatków, jakie trzeba by było ponieść na

leczenie profilaktyczne. Długofalowe aspekty przemawiają jednak na korzyść leczenia profilaktycznego. Zapobiega ono bowiem dalszej degeneracji stawów, a co za tym idzie – konieczności wykonywania operacji ortopedycznych i chirurgicznych. Dzięki leczeniu profilaktycznemu nie dochodzi do wylewów, a więc stawy są lepiej chronione, a jakość życia chorych jest zdecydowanie lepsza.

Na konferencji przedstawiono również bardzo ciekawe informacje na temat wywoływania immunotolerancji u osób z inhibitorem. Skuteczność ITI opartej na tzw. protokole z Bonn wynosi aż 86 procent. Odczulanie tą metodą stosuje się w Niemczech już od lat 70. ze znakomitym efektem.

Zostałem zaproszony na konferencję, aby omówić sukces Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, Ministerstwa Zdrowia, a przede wszystkim dzieci chorych na hemofilię w Polsce – sukces, jakim było wprowadzenie programu profilaktycznego.

Moja prezentacja została przyjęta entuzjastycznie. Otrzymałem gratulacje od prof. Paula Giangrande za jej klarowność. Całemu Polskiemu Stowarzyszeniu Chorych na Hemofilię gratulowano jednak przede wszystkim tego, że tak dużo udało się nam zrobić w celu poprawy leczenia chorych na hemofilię w Polsce. Zdumienie uczestników konferencji wzbudziła liczba ponad 400 listów, które wysłaliśmy w ostatnich latach do Ministerstwa Zdrowia, NFZ, posłów, senatorów, a także do różnych urzędów.

Na zakończenie mojego wystąpienia opowiedziałem o naszych dalszych planach, o potrzebie wprowadzenia programu wywoływania immunotolerancji u wszystkich chorych z inhibitorami. Mówiłem również o konieczności wprowadzenia wtórnej profilaktyki dla dorosłych dotkniętych zaawansowaną artropatią, a także o dostępie do leków rekombinowanych dla dzieci i wszystkich polskich pacjentów. Ten ostatni punkt wywołał pewne zdziwienie gospodarzy i niektórych z zaproszonych gości. Na Litwie dzieci chore na hemofilię mają dostęp do leków rekombinowanych, podobnie jest w Bułgarii. Rekombinowane czynniki krzepnięcia dostają zwłaszcza te dzieci, które dopiero zaczynają leczenie. Dr Jan Blatny z Czech powiedział mi, że obecnie 10 procent leków kupowanych w Republice Czeskiej to rekombinowane czynniki krzepnięcia. Również on zdziwił się, że w Polsce, przy tak zaawansowanym programie leczenia, nie stosuje się leków rekombinowanych.

Nawiązałem także kontakt z Litewskim Stowarzyszeniem Chorych na Hemofilię. Pojawiła się propozycja zorganizowania obozu rehabilitacyjnego dla dzieci lub dorosłych na Litwie. Egidijus i Marius Pigulewiczus z Litewskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię doskonale orientują się, które miejsca w ich kraju są atrakcyjne i nadają się na obóz, obiecali też pomoc w jego organizacji. Ja ze swej strony zaproponowałem pomoc w organizacji obozu dla chorych na hemofilię z Litwy w Polsce, np. na Mazurach. Nasi przyjaciele z Litwy bardzo się ucieszyli i są bardzo zainteresowani taką współpracą.

Bogdan Gajewski

## [2] PŁYTKI KRWI

**Płytki krwi** (inaczej *krwinki płytkowe*, *trombocyty*) to niewielkie komórki o średnicy zaledwie kilku mikrometrów, pozbawione jądra komórkowego, obecne w ludzkiej krwi w ilości 150–400.000 na milimetr sześcienny. Podobnie jak czerwone i białe ciała krwi są produkowane w szpiku kostnym, a komórki, z których powstają, noszą nazwę *megakariocytów*. Czas życia płytek krwi wynosi 8–12 dni. Po upływie tego czasu są zatrzymywane i niszczone w śledzionie.

Płytki odgrywają niezwykle ważną rolę w procesie krzepnięcia krwi. Ich obecność jest niezbędna do tego, aby krew skrzepła. W miejscu zranienia, gdy z naczynia krwionośnego wypływa krew, dochodzi do odruchowego skurczu naczynia oraz zatrzymywania się obecnych we krwi płytek, które przylegają do uszkodzonej ściany naczynia i zlepiają się między sobą, tworząc tzw. czop płytkowy, doraźnie tamujący krew. Pierwszy z tych procesów nazywamy *adhezją*, a drugi *agregacją*. Na powstałym czopie płytkowym wskutek współdziałania czynników krzepnięcia dochodzi do wytworzenia gęstej sieci fibryny. Powstaje w ten sposób mocny skrzep, który zasklepia ranę i umożliwia zagojenie ściany naczynia krwionośnego.

Poza adhezją i agregacją w miejscu zranienia oraz współdziałaniem z czynnikami krzepnięcia płytki krwi pełnią trzecią, ważną rolę w krzepnięciu: magazynują w swoim wnętrzu liczne substancje, takie jak czynnik von Willebranda, fibrynogen, czynnik V i czynnik XI krzepnięcia.

**Liczbę płytek krwi** oznacza się rutynowo w każdym badaniu morfologii krwi. Wiemy jednak, że ważna jest nie tylko ilość, ale również jakość płytek: w niektórych przypadkach mogą one być upośledzone pod względem działania i, mimo dużej ilości we krwi, nie tworzyć mocnego czopu płytkowego. Dzieje się tak na przykład po przyjęciu leku, który niekorzystnie wpływa na funkcjonowanie płytek (np. aspiryny), u osób z chorobami wątroby, nerek lub wrodzonymi zaburzeniami funkcji płytek (patrz niżej). Aby rozpoznać taki stan, należy wykonać dokładne, specjalistyczne badania, które oceniają działanie płytek: tzw. **testy agregacji**. Bardzo pomocne bywa również oglądanie płytek krwi pod mikroskopem. W niektórych przypadkach, aby poznać przyczynę i charakter choroby, konieczne jest wykonanie biopsji szpiku kostnego.

Zmniejszenie liczby płytek krwi nazywamy **małopłytkowością**. Małopłytkowość to stan, w którym liczba płytek krwi jest mniejsza od dolnej granicy normy (150.000 na  $\text{mm}^3$ ), jednak należy pamiętać, że niewielkie zmniejszenie ich liczby nie powoduje żadnych objawów. Tak naprawdę groźna bywa dopiero małopłytkowość poniżej 50.000/ $\text{mm}^3$ , a powyżej tej wartości nie jest konieczne żadne leczenie (poza nielicznymi wyjątkami). Małopłytkowość może mieć wiele różnych przyczyn, do których należą zakażenia, nowotwory (w tym białaczki i chłoniaki, ale nie tylko), alkoholizm, stosowanie pewnych leków, niedobory witamin, marskość wątroby, choroby autoimmunologiczne (np. toczeń), ciąża. W rzadkich przypadkach małopłytkowość może być wrodzona i dotyczyć kilku członków rodziny (niekiedy towarzyszą jej wówczas różne wady wrodzone). Poznanie przyczyny małopłytkowości wymaga nierzadko skomplikowanych badań i licznych konsultacji lekarskich. Leczenie zależy od poziomu płytek, obecności krwawień oraz (przede wszystkim) przyczyny małopłytkowości. W niektórych chorobach stosowane są leki doustne (np. sterydy), w innych dożylnie (np. desmopresyna, immunoglobuliny), czasem w celu doraźnego zwiększenia liczby płytek konieczne jest przetoczenie krwinek płytkowych pobranych od zdrowego dawcy.

Zaburzenie działania (czyli defekt czynnościowy) płytek krwi nazywamy **trombocytopatią**. Do wrodzonych skaz krwotocznych, do których zalicza się chorobę von Willebranda, hemofilię i niedobory innych czynników krzepnięcia, należą również wrodzone trombocytopatie: **trombastenia Glanzmanna**, **zespół Bernarda-Souliera** i tzw. **choroby puli magazynowej**. Są to choroby rzadkie i trudne do leczenia. U części pacjentów mają bardzo ciężki przebieg kliniczny. Chorzy na te choroby muszą pozostawać pod nadzorem hematologa doświadczonego w leczeniu wrodzonych skaz krwotocznych i korzystają z opieki tych samych ośrodków leczenia, co chorzy na „klasyczne” skazy krwotoczne.

U chorych na chorobę von Willebranda, hemofilię i inne skazy krwotoczne (np. niedobór czynnika VII, V lub innych czynników) zaburzenia w obrębie płytek krwi mogą być znacznie groźniejsze niż u osób bez skazy krwotocznej. Mówiąc obrazowo: jeżeli krzepnięcie u danej osoby jest upośledzone (np. w wyniku hemofilii) i dodatkowo dojdzie do drugiego defektu w obrębie krzepnięcia (czyli do małopłytkowości lub zaburzenia funkcji płytek) – wówczas objawy krwotoczne mogą być bardziej nasilone, a nawet groźne dla życia. Z tego powodu chorzy na ciężkie postaci skaz krwotocznych muszą unikać aspiryny i jej pochodnych (np. Ketonalu, Indometacyny, Ibuproenu itd). Wszystkie te leki pogarszają zdolność płytek krwi do agregacji i tym samym skuteczność tworzenia przez nie czopu. Podobnie chorych na hemofilię lub inne skazy krwotoczne, którzy są leczeni interferonem z powodu przewlekłego zapalenia wątroby typu C lub którzy mają marskość wątroby, lekarze uważnie obserwują i często badają u nich morfologię krwi, aby odpowiednio wcześniej zareagować i zapobiec powikłaniom (w obu tych stanach może występować małopłytkowość, która może być przyczyną dodatkowych krwawień).

Działanie płytek krwi jest skomplikowanym i delikatnym mechanizmem, którego sprawność jest bardzo ważna dla organizmu człowieka. Zaburzenia ilościowe i jakościowe płytek krwi towarzyszą wielu chorobom, w tym nowotworom, pojawiają się również po chemioterapii stosowanej w ich leczeniu. Na koniec rozważań o płytkach krwi chciałabym przypomnieć, że Honorowi Krwiodawcy, których ofiarność ratuje życie i zdrowie wielu ciężko chorych pacjen-

tów, pomagają nie tylko osobom, które wymagają przetoczenia krwi (czyli koncentratu krwinek czerwonych), ale również tym, którzy muszą otrzymać koncentrat krwinek płytkowych (chorym po chemioterapii, dorosłym i dzieciom chorym na białaczki, chłoniaki i inne groźne dla życia choroby).

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

### [3] KOMPLEKSOWE LECZENIE W HEMOFILII

Leczenie hemofilii to nie tylko korekcja zaburzenia krzepnięcia w postaci przetoczenia koncentratu czynnika krzepnięcia w razie krwawienia lub profilaktycznie. Zdają sobie sprawę z tego zarówno lekarze, jak i sami chorzy dotknięci skazą krwotoczną.

Wprowadzenie w ubiegłym roku programu profilaktycznego dla dzieci w Polsce z całą pewnością należy traktować jako wstęp do tworzenia kompleksowej opieki nad chorym z wrodzoną skazą krwotoczną. Ponieważ koncepcje, pomysły, jak i projekty kompleksowego leczenia hemofilii w Polsce są ciągle na etapie koncepcyjnym i nadal nie wiadomo, kiedy wejdą w fazę realizacji, warto tu przybliżyć zalecenia Europejskiego Towarzystwa Hemofilii i Pokrewnych Chorób (European Association for Haemophilia and Associated Disorders (EHAD) (za: B. T. COLVIN: *European principles of haemophilia care*. Haemophilia (2008), 14, 361–374).

W dokumencie opublikowanym w periodyku Haemophilia w 2008 r. wskazuje się na konieczność istnienia centralnego kompleksowego ośrodka leczenia hemofilii wspierającego sieć lokalnych placówek. Taka organizacja zapewni właściwą opiekę, gromadzenie danych dotyczących każdego chorego, stosowanych leków, powikłań leczenia i ułatwia wymianę doświadczeń, koordynację badań.

W każdym kraju powinien istnieć rejestr pacjentów administrowany przez centralny ośrodek. Ułatwia on podanie właściwego leku niezależnie od miejsca pobytu z uwzględnieniem specyfiki konkretnego chorego. Rejestr gromadzi dane na temat częstości występowania inhibitora, infekcji przenoszonych przez transfuzje i innych objawów ubocznych. Rejestr krajowy powinien być zintegrowany z międzynarodowymi.

Ministerstwa Zdrowia w poszczególnych krajach powinny współpracować z reprezentacjami środowisk eksperckich-lekarskich i chorych.

Chorzy na hemofilię muszą mieć dostęp do bezpiecznego i efektywnego leczenia na optymalnym poziomie, co oznacza dążenie do poprawy zdrowia fizycznego, jakości życia, redukcji negatywnych aspektów psycho-społecznych i ekonomicznych choroby. Dokonuje się to poprzez organizowanie leczenia domowego i domowych dostaw koncentratów czynników krzepnięcia w celu prowadzenia życia możliwie najbardziej zbliżonego do normalnego.

Konieczne jest jak najszersze w miarę ekonomicznych możliwości stosowanie leczenia profilaktycznego (prewencyjnego), które zapobiega artropatii, a przez to zapewnia normalne funkcjonowanie w społeczeństwie.

Niezbędny jest dostęp do wielospecjalistycznej opieki i do mającego doświadczenie w leczeniu hemofilii oddziału intensywnej terapii w razie zagrożenia życia.

U chorych z inhibitorem należy przeprowadzać indukcję tolerancji immunologicznej oraz zapewnić leczenie krwawień preparatami omijającymi.

Niezbędna jest ciągła edukacja lekarzy zajmujących się leczeniem zaburzeń krzepnięcia i zakrzepic. Aktualnie należy kłaść nacisk na badania modyfikowanych cząsteczek czynników krzepnięcia z dłuższym okresem półtrwania, mniejszą immunogennością, nowych technik i dróg podawania leków, lepsze poznanie powstawania inhibitorów i zapobieganie temu procesowi oraz terapię genową.

W odniesieniu do ośrodków referencyjnych powinny obowiązywać następujące wymagania:

- Poradnia + łóżka szpitalne + laboratorium
- Dyżury przez całą dobę

- Kompleksowa diagnostyka i leczenie wszystkich skaz krwotocznych (m.in. inhibitory – ITI, rzadkie skazy krwotoczne) i ich powikłań (HCV, synowitis, artropatia)
- Udział laboratorium ośrodka w programach zewnętrznej kontroli jakości
- Współpraca ze specjalistami w zakresie m.in. stomatologii, laryngologii, urologii, ortopedii, rehabilitacji, chorób zakaźnych, neurochirurgii, ginekologii, genetyki etc.
- Doświadczony zespół lekarsko-pielęgniarski
- Uczestnictwo w badaniach naukowych
- Regularne szkolenia pracowników ośrodka
- Rejestr pacjentów
- Rejestr koncentratów
- Nadzór nad leczeniem domowym
- Doświadczenie w zakresie szeroko pojętej hemostazy (wrodzone i nabyte skazy krwotoczne, trombofilia, zaburzenia hemostazy w różnych dyscyplinach, także jatrogenne)
- Wprowadzanie nowych metod diagnostycznych i leczniczych
- Inne...(poradnictwo psychologiczne, socjalne)

lek. med. Michał Jamrozik

#### [4] ALMATUR 2009

Sporty wodne są polecaną hemofilikom formą spędzania czasu. Jak jest jednak ze sportami... nawodnymi, a dokładniej żeglarstwem? Mój lekarz rodzinny zdecydowanie odmówił mi wypisania zaświadczenia potwierdzającego moje zdrowotne możliwości wzięcia udziału w obozie żeglarskim. Tłumacząc się, okazywał niekompetencję i, tak jak myślałem, zgodę taką uzyskałem od hematologa (przy mojej ciężkiej postaci hemofilii A), który jedynie wyliczył mi możliwe niebezpieczeństwa. Po przelaniu na konto organizatora kaucji zwrotnej i wysłaniu ankiety byłem gotowy na przygodę z żaglami, jeszcze wtedy zupełnie mi nieznanymi.

Obóz dla dorosłych hemofilików odbył się w dniach 2–12 sierpnia 2009 w Giżycku. Mała, ale raczej zadbanej miejscowości umiejscowiona tuż obok dwóch dosyć dużych jezior robi dobre wrażenie. Ośrodek, choć trochę na uboczu, nie jest zbyt oddalony od centrum. Zagwarantowano nam zakwaterowanie w pokojach sześciuosobowych w domkach parterowych (każdy pokój z łazienką). Niektórzy z nas trafili także do mniejszych, drewnianych, dwupiętrowych domków (tu już niestety łazienka na zewnątrz). Wszystko to w oddaleniu rzędu stu metrów od jeziora Kisajno. Niestety dostęp do lodówki istniał tylko w recepcji, ale kilka osób przywiozło własne lodówki i zezwoliło na przetrzymywanie w nich koncentratów kolegów (zawsze trochę bliżej). Brakowało także nieco personelu medycznego. W razie wypadku należałoby liczyć na kolegów, którzy z pewnością szybko podwieźliby osobę po urazie samochodem do szpitala.

Żeglowaliśmy głównie na łodziach DZ. Są to trzymasztowe łodzie o czterech wiosłach. Do każdej z łodzi przypisano około dziesięciu osób. Nauczono nas przygotowywać łódź do wypłynięcia, podnosić i związać żagle oraz manipulować nimi, sterować, rozumieć znaczenie wiatrów, a nawet poprawnie i synchronicznie wiosłować (tylko ochotnicy, wymagało to wysiłku i obciążało łokcie). Poznaliśmy przy tym także wiele terminów żeglarskich i kilka podstawowych węzłów. Oczywiście nikt nie był do niczego zmuszany. Możliwe było nawet pływanie w zupełnej bierności. Każdy wykonywał czynności, jakie był w stanie wykonywać, a w grupach panowała miła i pełna wyrozumiałości atmosfera. Łatwo było zauważyć, że żeglowanie dostarczyło uczestnikom wiele frajdy. Każdy aktywny żeglarz czuł się potrzebny na łodzi, miał swoje obowiązki i był w ten sposób związany z resztą załogi. Po kilku dniach początkowo skomplikowane czynności stały się dla większości z nas proste, a podział ról w zależności od pozycji na łodzi oczywisty. Najtrudniejszym zadaniem obciążony był sternik. Był on także narażony na uderzenie w głowę przechodzącym nad nim żaglem. Sternikiem jednak prawie zawsze był instruktor, a pozostałym osobom poprawnie siedzącym na ławkach w łodzi żagle przechodziły bezkolizyjnie nad głowami. Przeciąganie szotów (lin od żagli) nie sprawiło mi większych problemów pomimo słabych rąk. Sport ten okazał się mało obciążają-

cy, więc przy zabezpieczeniu czynnikiem uczestnicy szybko wyzbyli się obaw związanych z konfrontacją skazy krwotocznej z żeglarstwem. Każdy podawał sobie czynnik wedle uznania. Większość zdecydowała się na profilaktykę (codziennie lub co drugi dzień), co także i mnie wydało się rozsądnym rozwiązaniem.

Plan dnia zakładał wspólne wypływanie po śniadaniu i obiedzie. Czas po kolacji przeznaczony był dla nas. Do naszej dyspozycji były kajaki i małe katamarany. Pogoda dopisywała, więc nie zabrakło też osób kąpiących się bezpośrednio w jeziorze. Na tyłach ośrodka znajdowała się także siłownia wyposażona w całkowicie sprawny sprzęt.

Uczestnictwo w obozie było wspinałym doświadczeniem. Zarówno zajęcia, jak i osoby, które miałem okazję tam poznać, przerosły nieco moje oczekiwania. Z żalem, że czas mija tak szybko, i nadzieją, że turnus ten jest tylko dobrym początkiem serii takich turnusów dla hemofilików, odebraliśmy wpłacone wcześniej kaucje i rozjechaliśmy się w nasze rodzinne strony.

Mariusz Sobczak

## [5] Z HEMOFILIĄ NA GŁĘBOKĄ WODĘ

Wakacje, zwłaszcza te spędzone z dala od rodziców, są dla dzieci znakomitą szkołą samodzielności. Ważne jest to szczególnie dla dzieci z hemofilią, daje im okazję do przejęcia częściowej odpowiedzialności za swoje leczenie. Kiedy mama jest daleko, dziecko samo bardziej wsłuchuje się w swoje ciało i szybciej uczy się postępowania ze swoją chorobą. Znakomitą okazją do oswojenia się z hemofilią są obozy, tam obok poczucia chorobowej wspólnoty (w przeciwieństwie do klasy w szkole, wszyscy uczestnicy cierpią na to samo schorzenie) jest szansa, by porównać swoje siniaki i metody, jak sobie z nimi poradzić, ale przede wszystkim często jest to pierwsza okazja do nauki autoiniekcji.

Nasz Jaś był tego lata na obozie w Wągrowcu, gdzie poza znakomitą opieką i możliwością oswojenia z hemofilią uczestnicy mają okazję popływać po jeziorze i łowić ryby.

Umiejętności nabyte w Wągrowcu bardzo przydały się nam kilka tygodni później, kiedy to zabrałam Jasia i jego zdrowego brata na jacht. Pływaliśmy wzdłuż południowych wybrzeży Francji. By nie zrazić chłopców do morza, w dłuższe rejsy wypływaliśmy, gdy morze było zupełnie spokojne. Już pierwszego dnia, jeszcze w porcie, chłopcy złowili „wielką rybę” – na żyłkę i bagietkę. Na jachcie, jak to na jachcie – pełno „potykaczy”, wystających elementów i przede wszystkim miejsca niewiele. Siniaki murowane – wydawałoby się. Ale przestrzeń jachtu można szybko oswoić. Jaś błyskawicznie zapamiętał, po czym należy stąpać, w jakim obuwiu i dlaczego. Najbardziej niebezpieczną strefą okazały się nabrzeżne mostki. Niektórzy cumowali jachty tak, że zwisająca kotwica dyndała nad przejściem do pozostałych jachtów, a mnie ciągle prześladowała wizja, że przejęci oglądaniem ryb i krabów chłopcy wpadną w końcu w taki wystający element. Mimo całego ich rozrzepania, na wodzie byli wyjątkowo skupieni i skoncentrowani, najwięcej guzów zbierałam ja sama, najczęściej wtedy, gdy za wcześnie wyprostowałam się w kajucie. Najbezpieczniej było na wodzie.

Wylewu jednak nie udało się nam uniknąć, mimo iż Jaś jest objęty leczeniem profilaktycznym. Pewnego dnia, a raczej wieczoru uparł się, że będzie spał na mojej pryczy, a ta nie posiadała ochronnej siatki, jaka z kolei była zamontowana w jego kajucie. Pozwoliłam małemu zasnąć w mojej części z myślą, że później go przeniosę. A on spał i kurczowo trzymał się półki. W pewnej chwili jednak uścisk puścił i nim się przemieściłam, by złapać dziecko w locie, zdarzyło się wielkie „plask” i Jaś wylądował na podłodze. Skończyło się wylewem na plecach i toceniem czynnika przez trzy dni.

Dla naszej wersji hemofilii najgroźniejsze w tej wyprawie były jednak komary. Zwłaszcza że trafił się znów taki jeden, który z łącie pielęgniarzką starannością trafił prosto w żyłę. Zatem, by nie kusić losu, uzbroiliśmy Jasia, który na domiar złego jakoś naturalnie przyciąga komary, w moskitierę, nad posłaniem przyklejałam mu antykomarowe plastry, do kontaktów włączałam urządzenie odstraszające komary, kajutę chłopców szczególnie pryskałam sprayem przeciw komarom. A te latające stwory i tak potrafiły dokuczać, na szczęście tylko w porcie, im dalej w morze, tym ich mniej.

Wniosek z całej tej wyprawy nasuwa się jeden – po raz kolejny mogłam się przekonać, jak bardzo przydaje się dzieciakom z hemofilią ich naturalna, wrodzona chyba razem z chorobą ostrożność. Zarówno ja, jak i starszy synek ciągle o coś zahaczaliśmy, Jaś natomiast poza wspomnianym nocnym upadkiem nie zafundował sobie nawet najmniejszego zadrapania.

Zatem, jak powiedziałby kapitan Jaś – ahój!

Bernadetta Pieczyńska  
Mama Jasia lat 7, hemofilia A< 1%

## **[6] TURNUS REHABILITACYJNY JASTRZĘBIE-ZDRÓJ 2009**

W dniach od 13 do 27 września 2009 roku odbywał się turnus rehabilitacyjny dla chorych z ciężką postacią hemofilii w Szpitalu Rehabilitacyjnym dla Dzieci w Jastrzębiu Zdroju. Wzięło w nim udział 9 chłopców z województwa śląskiego, mazowieckiego i świętokrzyskiego – 8 z hemofilią A, 1 z hemofilią B powikłaną inhibitorem.

W czasie turnusu była prowadzona rehabilitacja indywidualnie dostosowywana do każdego chłopca – ćwiczenia w sali gimnastycznej, basenie, zabiegi w postaci hydroterapii i magnetoterapii.

Przez okres pobytu profilaktycznie podawano koncentraty czynników krzepnięcia. Trzem chłopcom za pomocą portu naczyniowego typ A-cath, pozostali otrzymywali czynnik klasycznie poprzez dostęp do obwodowych naczyń żylnych. Cieszymy się, że trzech chłopców, którzy do tej pory nie podawali samodzielnie czynnika, opanowało sztukę przygotowywania koncentratów i autoiniekcji – gratulujemy!

Chłopcy wzięli udział w wycieczce do Ustronia, gdzie mieli okazję zwiedzenia Parku Leśnych Niespodzianek, śledzenia tresury ptaków drapieżnych oraz zasmakowania efektów specjalnych kina 4D na Równicy. Na koniec pobytu, jako team, mężnie walczyli w internetowym turnieju FIFA z drużyną internautów z reszty Polski. Wrócili z nagrodami.

Warte podkreślenia jest to, że dzięki współpracy z Kliniką Hematologii i Onkologii Dziecięcej Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Zabrzu oraz przeprowadzonym szkoleniom lekarzy, pielęgniarek, rehabilitantów ze szpitala w Jastrzębiu Zdroju i zgromadzonym praktycznym doświadczeniem, chłopcy z artropatią hemofilową mogą przez cały rok korzystać z fachowej pomocy – konsultacji rehabilitacyjnych, nauki ćwiczeń i zabiegów, zarówno w trybie ambulatoryjnym, jak i w ramach hospitalizacji.

W imieniu Koła Terenowego Katowice składamy wielkie podziękowania wszystkim, którzy przyczynili się do przeprowadzenia turnusu, a zwłaszcza personelowi Wojewódzkiego Szpitala Rehabilitacyjnego dla Dzieci w Jastrzębiu Zdroju – lekarzom, pielęgniarkom, wychowawcom – za zaangażowanie, serce i miłą atmosferę. Dołożyli oni wszelkich starań, aby chłopcy maksymalnie bezpiecznie mogli skorzystać z profesjonalnej rehabilitacji, zabaw, ale i zajęć szkolnych.

Dziękujemy wolontariuszom z Koła Terenowego Katowice, Zarządowi Głównemu Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię i oczywiście sponsorom.

Aby uzyskać poradę i skorzystać z ćwiczeń oraz zabiegów w przyszpitalnej poradni, należy zgłosić się do rejestracji szpitala ze skierowaniem od lekarza rodzinnego. Natomiast skierowanie do przyjęcia na oddział (zwykle 3-tygodniowe pobyty) wystawia lekarz poradni rehabilitacyjnej lub ortopedycznej.

Dane teleadresowe:

Szpital Rehabilitacyjny dla Dzieci, ul. Kościuszki 14, 44-330 Jastrzębie-Zdrój.

Tel. centrala 032 476 14 51, strona internetowa: <http://www.wsr.cal.pl/>

Prezes Zarządu Koła Terenowego Katowice PSCH Ewa Tomaszek,  
Wiceprezes Zarządu Koła Terenowego Katowice PSCH lek. Michał Jamrozik

## [7] HEMOFILIA NIE ZAMYKA DROGI NA PODIUM

Na igrzyskach paraolimpijskich w Pekinie w 2008 r. brązowym medalistą w tenisie stołowym został reprezentujący Słowację Miroslav Jambor. Kilka dni wcześniej na tych samych zawodach zdobył także srebrny medal w deblu. Ta wiadomość nie znalazłaby się w Biuletynie, gdyby nie fakt, że Miroslav choruje na hemofilię, i to na jej ciężką postać.

W czasopiśmie „Hemophilia World” (numer z grudnia 2008 r.) znalazł się spory artykuł autorstwa dr Angeliki Batorovej, dobrze znanej na świecie słowackiej lekarki, która jest obecnie również członkiem władz Światowej Federacji ds. Hemofilii (WFH). Dr Batorova opisuje losy Miroslava, którego leczy od dziecka.

„Mirko”, jak go nazywają koledzy, urodził się i wychował w miasteczku Tatrzańska Sztrba w Wysokich Tatrach, gdzie śnieg leży przez prawie pół roku. Jego ojciec grał kiedyś w piłkę nożną. Piłka nożna jest zakazana dla osób chorujących na ciężką postać hemofilii, ale Mirko razem z młodszym bratem, też chorym, po kryjomu grywał w nią w dzieciństwie.

Ponieważ otrzymywał czynnik tylko w systemie „na żądanie”, czyli wtedy, gdy miał wylew, nie uchronił się przed wylewami. W rezultacie musiał poddać się synowektomii, najpierw prawego, a potem lewego kolana. Dopiero ten drugi zabieg, w 2000 r., przekonał go, że powinien zrezygnować z ryzykownych sportów.

Po ukończeniu technikum elektrycznego w Popradzie rozpoczął pracę zawodową, wtedy też zaczął grać w ping-ponga. Po kilku latach wstąpił do popradzkiego klubu tenisa stołowego i grał w lidze.

Dzięki swojej dobrej grze w międzynarodowych kwalifikacjach przed igrzyskami w Pekinie znalazł się w szesnastce najlepszych pingpongistów świata i zdobył prawo startu w paraolimpiadzie.

To oznaczało konieczność specjalnych przygotowań. Trening obejmował pięciokilometrowy bieg dwa razy dziennie oraz intensywne gry treningowe. Przez cały ten okres był pod opieką centrum leczenia hemofilii w Popradzie.

W trakcie Igrzysk korzystał z leczenia profilaktycznego, by jakiś niespodziewany wylew nie pozbawił go szans walki o medale.

Po powrocie z Pekinu Mirko powiedział dr Batorovej: „Chciałem sobie udowodnić, że hemofilia nie jest tak ciężką chorobą, żeby nie można było z nią żyć. Przede wszystkim chciałem więc wygrać z własną chorobą. A po drugie chciałem pokazać wszystkim, że chory na hemofilię może osiągnąć wiele, jeśli tylko naprawdę tego chce. Jestem bardzo szczęśliwy i naprawdę dumny, że mi się to udało”.

(as)

## [8] WAŻNY PLAKAT INFORMACYJNY

Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię przygotowało 2000 plakatów „Leczenie chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne”. Chcemy, aby pojawiły się w jak największej liczbie szpitali w całej Polsce, zwłaszcza na oddziałach ratownictwa.

Plakat powstał na wzór podobnej publikacji wydanej przez Haemophilia Foundation Australia, został jednak przygotowywany przy współpracy polskich hematologów. Opracował go Bogdan Gajewski, a konsultowali dr. hab. med. Jerzy Windyga z IHiT, lek. med. Joanna Zdziarska z Kliniki Hematologii UJ w Krakowie oraz lek. med. Zdzisław Grzelak, który pracuje w RCKiK we Wrocławiu.

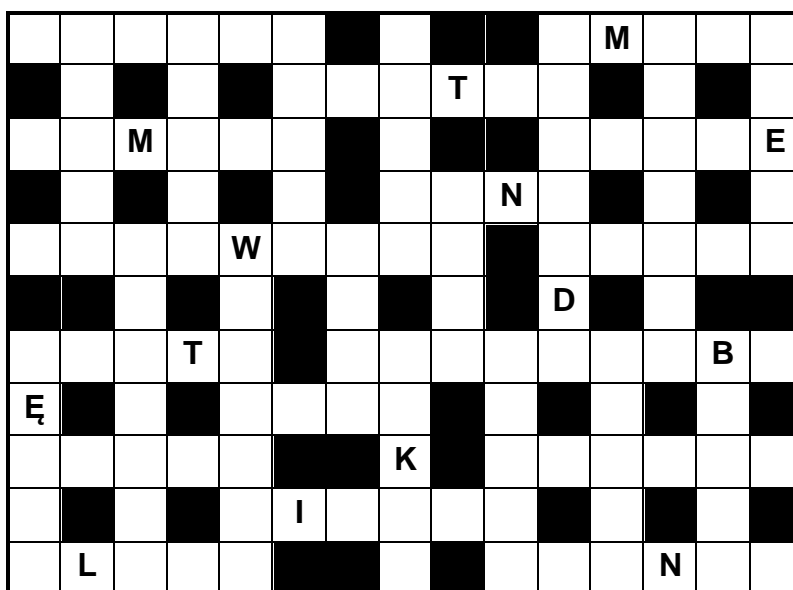
Na plakacie umieściliśmy najważniejsze informacje dla lekarzy, jak pomóc choremu na hemofilię w przypadku nagłego urazu lub krwawienia.

Hemofilia wciąż jeszcze jest chorobą mało znaną, również wśród lekarzy, szczególnie pracujących w mniejszych miejscowościach. Dzięki informacjom zawartym na plakacie ci lekarze, którzy do tej pory nie mieli okazji zetknąć się z osobami chorymi na hemofilię, będą wiedzieć, jak postępować w nagłych przypadkach. Na plakacie znajduje się też lista najważniejszych ośrodków zajmujących się hemofilią w Polsce (wraz z numerami telefonów), by



w razie wątpliwości lekarz wiedział, dokąd zadzwonić w celu uzyskania potrzebnych informacji dotyczących leczenia.

### [9] JOLKA



#### Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- więcej nie można
- okazały budynek
- złoty medalista
- ... szczególnie – w rysopisie
- według przysłowia buduje
- gorącokrwisty wierzchowiec
- wielkie ssaki w oceanach
- np. „Straszny dwór”
- palindromowe imię kobiece
- kraj carów
- zespół współpracujących komórek
- jest nim róża
- baza strażaków
- odrobina ognia
- przechodzą po plecach ze strachu
- splecione włosy
- państwo z Kalkutą
- ozdobny styl w sztuce
- Fronczewski lub Rubik
- „... i dnie”
- solny to HCl
- na środku brzucha
- wydawany w wojsku
- matka żrebaka
- ptak – symbol mądrości
- narząd oddechowy
- brednie
- jednostka siły o symbolu N
- padlinożerca podobny do psa
- na plecach żółwia
- jadalnia krasuli
- mieszkanie jaskółki

Adam Sumera

---

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Do użytku wewnętrznego.

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

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)