



# BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 3 (34)

ZIMA 2009/2010

*Do tej pory staraliśmy się, by w Biuletynie można było znaleźć materiały przygotowane zarówno przez lekarzy, jak i przez samych chorych. Ten numer otwiera relacja przygotowana przez pielęgniarkę – p. mgr Halinę Jończyk z Krakowa [1]. Chyba zbyt mało uwagi poświęciliśmy dotąd przygotowaniu średniego personelu medycznego – a przecież to od wiedzy i zaangażowania pielęgniarek zależy w dużym stopniu, w jaki sposób będą realizowane zalecenia lekarzy.*

*Sporo miejsca przeznaczyliśmy na relacje z poszczególnych kół terenowych [3]. Informowanie o działalności na wszystkich szczeblach Stowarzyszenia jest jednym z celów istnienia Biuletynu. Wobec szczupłości grona redakcyjnego i braku reporterów cel ten można zrealizować jednak tylko wtedy, gdy będziemy otrzymywać materiały z kół. Wertując numery Biuletynu można zauważyć, że są ośrodki, o których wiele się pisze. Są też białe plamy. Nie jest to wynik celowego działania redakcji, lecz po prostu braku informacji. Jestem przekonany, że dużo ciekawego dzieje się także w Olsztynie, Lublinie i wielu innych miastach. Bardzo chciałbym móc o tym poinformować w następnym numerze.*

*Chwilę oderwania się od spraw bieżących zapewni ciekawy artykuł opowiadający o carewiczu, który chorował na hemofilię [4]. Jest też krzyżówka [6].*

*Wszystkim naszym Czytelnikom życzymy, by nadchodzący rok 2010 okazał się dobry i radosny, byśmy wreszcie znaleźli się w komfortowej sytuacji, w której nie trzeba będzie walczyć o rozpisanie kolejnego przetargu na zakup czynników, by poziom leczenia hemofilii w Polsce był godny jednego z większych krajów Unii Europejskiej.*

Adam Sumera

## [1] WARSZTATY DLA PIELEŃNIAREK W WARSZAWIE

W dniach 19 i 20 listopada 2009 r. odbyły się w Warszawie warsztaty dla pielęgniarek z ośrodków leczenia skaz krwotocznych na temat opieki nad pacjentem chorym na hemofilię. Na spotkaniu omawiano wszelkie zagadnienia związane z hemofilią, takie jak: charakterystyka choroby (tj. objawy, leczenie, profilaktyka, inhibitor), nowe osiągnięcia naukowe w leczeniu hemofilii, porty naczyniowe, kontakt i współpraca pielęgniarki z pacjentem. Grupa szkoleniowa liczyła 34 osoby, były to pielęgniarki z całej Polski, mające częsty kontakt z dorosłymi lub z dziećmi chorymi na hemofilię. Warsztaty trwały dwa dni.

W pierwszym dniu odbyły się dwa wykłady. Jeden z nich wygłosił p. doc. Jerzy Windyga, który z bardzo dużym zaangażowaniem i w ciekawy sposób przedstawił szczegółowe informacje na temat dziedziczenia, rozpoznania, objawów i leczenia hemofilii. Nie zabrakło również wiadomości o inhibitorze oraz danych na temat ośrodków leczenia działających na rzecz chorych na hemofilię. Doc. J. Windyga wspominał odległe czasy, kiedy to w 1828 r. użyto po raz pierwszy słowa hemofilia, przedstawił postępy w leczeniu preparatami coraz to nowszej generacji, poczynawszy od leczenia pełną krwią, poprzez osocze świeżo mrożone, krioprecypitat do tego, co jest dzisiaj dostępne w Polsce, czyli osoczopochodnych czynników krzepnięcia. Oczekujemy z niecierpliwością na leki jeszcze nowszej generacji – rekombinowane, które miejmy nadzieję będą niedługo osiągalne również w Polsce.

Doc. Windyga przekonywał, że w Polsce od 2003 roku dokonał się nieprawdopodobnie szybki postęp w leczeniu chorych na hemofilię i że jest to wielkim sukcesem, z którego

trzeba się cieszyć. Wspominał o trwających badaniach naukowych, dokonywanych na zwierzętach transgenicznym, przynoszących kolejne osiągnięcia w zakresie leczenia hemofilii.

Drugi wykład dotyczył współpracy pielęgniarki z pacjentem, zwłaszcza aspektów psychologicznych pracy z chorym. Przygotowany i przeprowadzony został przez panią psycholog, mgr Annę Niklas z Poznania. Na początku zajęć każda z pań pielęgniarek miała okazję do przedstawienia się, tj. opowiedzenia, skąd przyjechała, gdzie pracuje, ile lat jest w zawodzie, czy wykonywany zawód ją satysfakcjonuje itp.

Muszę przyznać, że bardzo miło było usłyszeć, iż wszystkie pielęgniarki pomimo trudnego zawodu bardzo dobrze oceniły swoją pracę, uznały ją za satysfakcjonującą i dającą poczucie dumy i zadowolenia. Ciekawe okazało się również to, że panie pracujące na co dzień z dziećmi (chorymi onkologicznie, chorymi na hemofilię) chwala sobie pracę z dziećmi, potrafią nawiązać z nimi dobry kontakt i nie zamieniłyby tej pracy na inną (np. na pracę z dorosłymi chorymi). W przypadku pielęgniarek pracujących z dorosłymi chorymi jest analogicznie, to znaczy każda z pań lubi to, co robi, i odnajduje się w pracy z dorosłymi pacjentami. Prawie wszystkie pielęgniarki miały duży lub średni staż zawodowy (tzn. 15-letni lub dłuższy). Jak wynikało z późniejszych rozmów, bardzo dobrze radzą sobie w nawiązywaniu przyjaznych kontaktów z chorymi.

Następnego dnia odbył się ciąg dalszy wykładów. Jeden z nich wygłosiła p. doc. Anna Klukowska. W pierwszej części swojego wystąpienia przekazała wiele cennych informacji na temat Europejskich Zasad Leczenia Hemofilii. Wśród poruszanych tematów znalazło się zagadnienie dotyczące ośrodków kompleksowej opieki nad chorymi na hemofilię, zajmujących się wszystkimi aspektami tej opieki (chodzi tu o diagnostykę, poradnictwo genetyczne, dostęp do leczenia przez 24 godziny na dobę, zabiegi operacyjne, leczenie stomatologiczne, porady i zabiegi ortopedyczne, opiekę psychologiczną, leczenie i diagnostykę chorych z inhibitorem). Pani docent zwróciła uwagę, iż wszystkie standardy leczenia europejskiego kładą nacisk na dostęp do bezpiecznego i skutecznego leczenia, a co za tym idzie poprawę zdrowia fizycznego, wydłużenie czasu życia, poprawę jakości życia, zmniejszenie psychospołecznych i ekonomicznych wpływów choroby na rodzinę, a także redukcję zapotrzebowania na długoterminową pomoc (również finansową, w tym renty, emerytury, zaopatrzenie ortopedyczne).

Wspomniała również o korzyściach leczenia domowego, wyraźnie podkreślając, że jest ono podstawą leczenia hemofilii. Leczenie domowe zmniejsza liczbę wizyt w szpitalu, zapobiega krótko- i długoterminowej niewydolności, pozwala dzieciom i dorosłym na poczucie wolności i prowadzenia życia tak normalnego, jak to jest możliwe. Chory nie może jednak zapominać o okresowych wizytach kontrolnych w swojej poradni.

Nawiązując do europejskich zasad leczenia hemofilii, doc. A. Klukowska poruszyła również ważny problem artropatii hemofilowej. Podkreślała, że nawet najlepiej prowadzone leczenie na żądanie nie uchroni pacjenta przed artropatią; bardzo dużą rolę odgrywa tutaj profilaktyka, która powinna objąć każdego dorosłego chorego na ciężką hemofilię. Istotną funkcję do wykonania mają tutaj przede wszystkim Stowarzyszenia, ponieważ ich aktywność może w dużej mierze wpłynąć na poprawę jakości leczenia chorych na hemofilię.

Drugi równie ciekawy temat, jaki został przedstawiony przez doc. Klukowską, dotyczył wiadomości na temat czynników ryzyka wytworzenia inhibitora oraz wywoływania immunotolerancji u osób z inhibitorem.

Pani dr Renata Tomaszewska z Zabrze przedstawiła zagadnienia związane z implementacją portu i opieką nad nim. Z dużym przekonaniem namawiała do stosowania portów u dzieci, zwłaszcza tych najmłodszych, tj. 2-3-letnich, oraz dzieci w wieku przedszkolnym, u których żyły nie wytrzymują częstego klucia. Podkreślała, że jest to wygodna metoda leczenia zarówno dla rodziców, jak i dla dziecka. Mówiła o tym, jak ważne jest dokładne zapoznanie rodziców z obsługą portu i poinformowanie ich o mogących pojawić się powikłaniach.

Na koniec odbyły się ćwiczenia w rozpuszczaniu preparatu FEIBA oraz wykład p. mgr Beaty Nast na temat edukacji pacjenta z zakresu samoiniekcji.

Ja sama, korzystając z okazji, bardzo serdecznie zapraszam wszystkich chętnych chorych, którzy nie potrafią samodzielnie podawać sobie czynnika, a chcą się tego nauczyć, do

nauki, którą prowadzę w Klinice Hematologii CMUJ w Krakowie (tel. 668-341-551, email: [jonczyk.halina@interia.pl](mailto:jonczyk.halina@interia.pl)).

piel. mgr Halina Jończyk  
Katedra i Klinika Hematologii CMUJ w Krakowie

## [2] POD ROZWAGĘ – ISTOTNE!

Szkolenia dotyczące wkłuwania są kierowane do dwóch grup – samych chorych (autoiniekcja) oraz rodziców małych dzieci. Są jednak sytuacje, kiedy los uniemożliwia nam autoiniekcję – np. z powodu silnego wylewu do ręki, którą się kłujemy. Byłoby dobrze, gdyby w takim przypadku mógł nas wyręczyć ktoś z bliskich – żona, brat, siostra czy dorosłe dziecko. Warto namówić bliską nam osobę, by wzięła udział w szkoleniu.

(as)

## [3] RELACJE Z KOŁŁ

*Koniec roku skłania do podsumowań. Popatrzmy, co działo się w poszczególnych kołach terenowych naszego Stowarzyszenia (relację koła katowickiego zamieściliśmy już w poprzednim numerze). Niestety, obraz nie jest kompletny, ponieważ nie wszystkie koła przestały swoje dane. Mamy nadzieję nadrobić te niedociągnięcia w następnym Biuletynie.*

*Przy okazji warto podziękować sponsorom, bez których nie odbyłaby się część opisywanych poniżej imprez. Chodzi tu zwłaszcza o firmy Baxter i NovoNordisk.*

### **Kalisz**

W bieżącym roku kalendarzowym zorganizowaliśmy dwa zebrania dla członków naszego Koła. Pierwsze spotkanie odbyło się 25 kwietnia w sali konferencyjnej Stacji Krwiodawstwa w Kaliszu. Omówiliśmy wówczas:

- bieżące sprawy naszego Koła,
- przekazane zostały informacje z działalności naszego zarządu głównego,
- rozmawialiśmy również o prowadzonym leczeniu profilaktycznym dzieci do lat 18. Rodzice dzieci wymienili swoje uwagi na temat korzyści z kontynuowania leczenia, ale także dzielili się swoimi problemami związanymi z podawaniem czynnika (porty, autoiniekcje, iniekcje).

Gościem spotkania był dyrektor Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Kaliszu – dr Krzysztof Korzeniowski, który odpowiedział na wiele pytań dotyczących zaopatrzenia na naszym terenie w czynniki krzepnięcia. Dr Korzeniowski wyjaśnił i szczegółowo omówił korzyści ze stosowania w wielu krajach czynników rekombinowanych.

Kolejne spotkanie odbyło się 26 września w Gołuchowie w kompleksie parkowo-pałacowym. Program spotkania przedstawiał się następująco:

1. Prezentacja „Hemofilia – klinika i leczenie substytucyjne, hemofilia – rehabilitacja i sport” – dr H. Bobrowska, Szpital im. B. Krysiewicza w Poznaniu.
2. Konsultacje psychologiczne – mgr M. Stulińska oraz mgr J. Wojciechowska.
3. Zwiedzanie z przewodnikiem Zamku Czartoryskich.
4. Zajęcia z Nordic walking jako środek na bezpieczną i efektywną rehabilitację.
5. Wspólne grillowanie

W związku z organizacją spotkań nawiązaliśmy bliższą współpracę z lekarzami RCKiK w Kaliszu oraz z instytucjami, które zainteresowały naszą działalnością, a przez to zwróciliśmy uwagę na problemy chorych na hemofilię. Organizacja tego typu przedsięwzięć wymagała od zarządu naszego koła regionalnego częstych kontaktów, dobrej współpracy i wielkiej odpowiedzialności za powierzone zadania. Sądząc po komentarzach chorych, członków ich rodzin i zarazem uczestników organizowanych spotkań wywiązaliśmy się ze swoich zadań.

Korzystając z nabytego doświadczenia pragniemy w przyszłym roku też organizować tego typu spotkania, gdyż pomaga to nam wszystkim lepiej się poznać i wymienić się informacjami.

Barbara Ćwikła  
członek zarządu Koła Terenowego w Kaliszu

### **Kraków**

U nas rok 2009 mija pod znakiem dalszej wszechstronnej edukacji chorych. Szkolenia organizowane są przez koło krakowskie Stowarzyszenia, Klinikę Hematologii CM UJ oraz Klinikę Hematologii i Onkologii Dziecięcego Szpitala Uniwersyteckiego w Prokocimiu. Na szkolenia zawsze zapraszani są nie tylko członkowie Koła, ale również chorzy niezrzeszeni. W tym roku realizacja szkoleń była następująca:

1. Regularne warsztaty dla dzieci i rodziców pod hasłem „Wsparcie dzieci i młodzieży chorych na hemofilię oraz ich rodzin” organizowane są przez p. prof. Walentynę Balwierz z Kliniki Hematologii i Onkologii Dziecięcego Szpitala Uniwersyteckiego w Prokocimiu. Takich spotkań było już dziewięć. Kolejne planowane jest w grudniu.
2. Szkolenia organizowane przez Koło Kraków i Klinikę Hematologii CM UJ na temat zapaleń wątroby typu B i C. Szkolenia prowadzą lekarze z Kliniki Hematologii i Kliniki Chorób Zakaźnych. Z uwagi na duże zainteresowanie tematem, w grudniu odbędzie się drugie w tym roku spotkanie z chorymi.
3. Cykl szkoleń edukacyjnych na temat hemofilii, choroby von Willebranda i innych wrodzonych skaz krwotocznych – w bieżącym roku były dwa spotkania, trzecie będzie w grudniu.
4. Szkolenie na temat rehabilitacji i zabiegów ortopedycznych.
5. Szkolenia indywidualne z autoiniekcji dla wszystkich chętnych po zgłoszeniu się do pani pielęgniarki w Klinice Hematologii CM UJ.

Ponadto Klinika Hematologii CM UJ organizuje szkolenia dla lekarzy i personelu medycznego na temat hemofilii i innych wrodzonych osoczowych skaz krwotocznych, na temat fizjoterapii i zaopatrzenia ortopedycznego oraz na temat zapaleń wątroby typu B i C. Na te szkolenia zapraszani są kierownicy jednostek szpitalnych i oddziałów ratunkowych znajdujących się na terenie województwa małopolskiego.

W naszym województwie rozprowadzamy wszelkie dostępne materiały edukacyjne PSCH – broszurki, płyty DVD oraz Biuletyn Informacyjny.

dr arch. Andrzej Zdziarski  
prezes koła krakowskiego

### **Koło Kujawsko-Pomorskie**

W tym roku odbyły się dwa spotkania.

Na pierwszym w marcu 2009 r. po wykładzie dr. Andrzeja Kołtana na temat dziedziczenia i nosicielstwa w hemofilii, każdy z obecnych miał możliwość nauki wkłuwania dożylnego przy użyciu dwóch fantomów rąk (dziecka kilkumiesięcznego oraz kilkuletniego).

Na drugim spotkaniu w listopadzie przeprowadzono dwa wykłady:

1. p. dr Anna Adamczyk: „Leczenie przeciwbólowe w hemofilii” (prelekcja została wygłoszona na prośbę chorych);
2. p. dr Andrzej Kołtan: „Codzienne problemy chorych na skazy krwotoczne”.

Ewa Szymborska  
Koło Terenowe Pomorza i Kujaw

### **Wrocław**

Jednym ze statutowych celów Stowarzyszenia są działania o charakterze informacyjnym dla rodziców, chorych na hemofilię oraz środowisk, w których żyją chorzy, a także wspieranie osób, które chcą poszerzać wiedzę na ten temat.

W ramach działalności statutowej Koło Terenowe PSCH we Wrocławiu zainicjowało i zorganizowało cykl szkoleń dla swoich członków chorych na hemofilię, ich rodzin oraz rodziców.

Pierwsze szkolenie odbyło się 18 kwietnia 2009 r. i miało charakter warsztatów. Kurs poświęcony był wiedzy na temat objawów i leczenia hemofilii, choroby von Willebranda oraz innych skaz krwotocznych. Prezentację na ten temat przedstawił prezes Koła dr Zdzisław Grzelak.

Z kolei dr Grzegorz Dobaczewski przekazał członkom informacje dotyczące praktycznych aspektów profilaktyki i doświadczeń pierwszych miesięcy funkcjonowania tego programu. Pod okiem doświadczonej pielęgniarki członkowie Koła mieli możliwość nauki podawania koncentratów czynnika w domu oraz nauki autoiniekcji przy użyciu fantomów.

Drugie spotkanie miało miejsce 6 czerwca 2009 r. w siedzibie Dolnośląskiej Izby Lekarskiej we Wrocławiu.

Spotkanie to miało charakter dorocznego zebrania walnego Koła. Połączone było ze szkoleniem na temat powikłania leczenia hemofilii w postaci wystąpienia inhibitorów czynnika VIII lub IX i roli rekombinowanego czynnika VIIa, stosowanego do zapobiegania krwawieniom i ich leczenia u pacjentów z hemofilią A i B dotkniętych tym powikłaniem.

Spotkanie trzecie odbyło się 19 września 2009 r. w Strzelinie i miało ponownie charakter warsztatów.

Tym razem tematem szkolenia była artropatia hemofilowa, jej objawy, leczenie i zapobieganie, a także rola aktywności fizycznej i uprawiania sportów w rehabilitacji oraz utrzymaniu prawidłowej kondycji chorych na hemofilię.

Ponownie członkowie Koła, pod okiem doświadczonej pielęgniarki, mieli możliwość nauki samodzielnego podawania koncentratów czynnika oraz nauki autoiniekcji przy użyciu fantomów.

Poza tym na szkoleniu odbyły się zajęcia z instruktorami Nordic walking. Chorzy, jak również członkowie ich rodzin, mieli możliwość nauki chodzenia z wykorzystaniem kijków.

Spacer po parku hotelowym spodobał się do tego stopnia, że wielu uczestników zadeklarowało chęć kupna odpowiednich kijków i odbywania regularnych spacerów z tym sprzętem.

Wszystkie szkolenia zakończone były nieodpłatną dystrybucją książeczek i filmów nt. hemofilii, rozdaniem prezentów dla dzieci oraz obiadem.

Inną formą działania Wrocławskiego Koła PSCH są organizowane od lat turnusy rehabilitacyjne dla chłopców z hemofilią.

W ramach tej działalności w maju 2009 zorganizowano, jak co roku, turnus rehabilitacyjny w Kudowie-Bukowinie w sanatorium Orlik. W turnusie uczestniczyło kilkunastu chłopców z hemofilią A. Zużyto ok. 70.000 jednostek czynnika VIII.

W ramach aktywności międzynarodowej Koło Wrocławskie PSCH uczestniczyło w roku 2009 w programie bliźniaczym (Twinning Program).

Światowa Federacja Hemofilii (WFH) zaproponowała Polskiemu Stowarzyszeniu Chorych na Hemofilię podjęcie współpracy w ramach programu bliźniaczego z Mołdawią. W ramach pierwszej rozpoznawczej wizyty z ramienia PSCH do Kiszyniowa udali się Radosław Kaczmarek z koła wrocławskiego oraz dr Michał Jamrozik z koła katowickiego.

Współpraca z Mołdawskim Stowarzyszeniem Chorych na Hemofilię ma trwać około czterech lat. Jej celem jest wymiana doświadczeń dotyczących sposobów edukowania pacjentów, zdobywania środków finansowych, współpracy z mediami i innych. Celem zaś zasadniczym i ostatecznym jest poprawa jakości życia chorych na hemofilię w Mołdawii poprzez zwiększenie aktywności i zakresu oddziaływania Mołdawskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Zdzisław Grzelak

## **Łódź**

W 2009 r. trzykrotnie – 7 marca, 30 maja i 10 października – odbywały się warsztaty poświęcone problemom związanym z leczeniem hemofilii. Prof. Wojciech Młynarski wygłosił prezentację o roli profilaktyki w leczeniu hemofilii, a prof. Krzysztof Chojnowski i dr Jacek

Treliński szeroko omawiali aktualny stan leczenia hemofilii i perspektywy tej terapii, a także problemy, z jakimi muszą się borykać pacjenci chorujący na skazy krwotoczne. Dużym zainteresowaniem cieszyła się prezentacja dr. Karola Scipio Del Campo poświęcona rehabilitacji stawów u chorych na hemofilię. Po wykładzie ustawiła się nawet kolejka chętnych, pragnących uzyskać od prelegenta indywidualnie informacje dotyczące poruszanych zagadnień. Podczas wszystkich warsztatów odbywały się sesje umożliwiające naukę autoiniekcji lub iniekcji z użyciem fantomów. Rozdawaliśmy także bezpłatne publikacje Stowarzyszenia – książki, płyty oraz Biuletyn Informacyjny.

21 listopada odbyła się w Łodzi konferencja naukowa „Co nowego w onkologii i hematologii dziecięcej” zorganizowana pod kierownictwem p. prof. Wojciecha Młynarskiego z Kliniki Pediatrii, Hematologii i Diabetologii w szpitalu przy ul. Spornej w Łodzi (rodzice dzieci z hemofilią leczących się tam z pewnością rozpoznają ten adres).

Przed południem odbyła się sesja poświęcona onkologii oraz – równolegle – warsztaty dla pacjentów z hemofilią, natomiast sesję popołudniową w całości poświęcono problemom hematologicznym u dzieci. Trzy z pięciu referatów dotyczyły bezpośrednio hemofilii. Sesję prowadził prof. K. Chojnowski, który jednak tym razem miał wykład nie o hemofilii, lecz o małopłytkowości. Prof. Jarosław Peregud-Pogorzelski ze Szczecina mówił o roli i znaczeniu sportu i rehabilitacji u pacjentów z ciężką postacią hemofilii, również u osób z inhibitorem (oczywiście przy zabezpieczeniu hematologicznym), prof. Młynarski – o programie profilaktyki w hemofilii, a niżej podpisany (jako reprezentant Stowarzyszenia) miał prezentację pod tytułem „Pacjent z wrodzoną skazą osoczną – problemy dnia codziennego”. Starłem się możliwie wyczerpująco wskazać zwłaszcza te aspekty, z których licznie zgromadzeni lekarze mogli mniej zdawać sobie sprawę – choćby to znane nam wszystkim (poza będącymi na profilaktyce) uczucie, gdy budzimy się rano i zaczynamy dzień od upewnienia się, czy nie mamy wylewu w którymś ze stawów. Sygnalizowałem także m.in. znaczenie wciąż niedocenianych aspektów psychologicznych – stresu powodowanego przez wylewy lub choćby możliwość powstania wylewu, a także wpływu stresu na powstawanie wylewów (syndrom wylewu w dniu klasówki).

W czasie sesji mówiono głównie o aktualnych sprawach, lecz wspomniano również o perspektywach na przyszłość. Prof. Młynarski zakończył swoje wystąpienie wskazując trzy zagadnienia, które mogą poprawić jakość leczenia profilaktycznego: dostosowanie profilu leczenia (tzn. dawek i częstotliwości podawania czynnika) do organizmu danego pacjenta (obecnie obowiązują dość sztywne wytyczne NFZ), wprowadzenie czynników rekombinowanych oraz wykorzystanie czynników o przedłużonym czasie działania (gdy będą dostępne). To ostatnie wyeliminowałoby jedyną właściwie istniejącą wadę leczenia profilaktycznego – konieczność częstych wkluc.

Ciekawie wypadło wystąpienie prawnika, mec. Jerzego Ciesielskiego, o aspektach prawnych opieki nad dzieckiem z przewlekłą chorobą krwi. Z interesujących nas spraw poruszono problem utylizacji odpadów medycznych (zużytych strzykawek, igieł); chodziło głównie o to, kto ma obowiązek przyjąć od pacjentów te odpady. Okazało się, że istnieje tu luka prawna – odpady muszą zostać zutylizowane, ale interesującego nas aspektu (odpady „z zewnątrz”, spoza szpitali itp.) ustawodawca nie przewidział. Pan mecenas sugerował, że być może Stowarzyszenie mogłoby, za pośrednictwem posła lub senatora, przyczynić się do inicjatywy ustawodawczej mającej na celu uzupełnienie obecnej legislacji i wypełnienie tej luki.

Rodziców dzieci leczonych w szpitalu przy ul. Spornej zainteresuje na pewno, że w przychodni nastąpiły zmiany personalne. Pojawiła się tam nowa lekarka, z doświadczeniem z leczenia na oddziale, p. dr Magdalena Kostrzevska.

W tej beczce miodu jest też łyżka dziegciu. Organizatorzy podali błędny adres na zaproszeniu. Zgadzało się wprawdzie, że chodziło o Instytut Europejski, ale nie w jego głównej siedzibie przy Piotrkowskiej 262/264, lecz kilka posesji dalej, w dawnej kamienicy „Solidarności” pod numerem 278/280. Wiem, że kilka osób przyjechało pod nr 262/264 i, nie znalazłszy żadnej informacji, zrezygnowało. Ja też miałem spore kłopoty, ale konieczność wygłoszenia prezentacji zmusiła mnie do intensywnych poszukiwań.

Adam Sumera

#### [4] OPOWIEŚĆ O BŁĘKITNYM CHŁOPCU

***Historyjka raczej nie dla dzieci o tym, dlaczego mówi się, że hemofilia to królewska choroba.***

Dawno, dawno temu, a dokładniej w 1904 roku, za górami, za lasami dalekiej Rosji przyszedł na świat długo oczekiwany chłopczyk, któremu dano na imię Aleksy. Miał już cztery starsze siostry, ale jego rodzicom bardzo zależało, by mieć synka. Potrzebowali następcy tronu, a mógł nim zostać tylko syn. Narodziny chłopczyka obwieszczono światu 300 salwami w powietrze, car ogłosił amnestię, a zasłużonym rozdawał nagrody pieniężne i odznaczenia. Niebawem odbyły się huczne chrzciny maleńkiego Aleksego, a wśród chrzestnych znalazł się następca brytyjskiego tronu, księżę Windsoru (mama dzieciątka, Aleksandra Fiodorowna była bowiem wnuczką królowej Wiktorii).

Jednakże radość z męskiego potomka nie trwała długo, przytłumiła ją wieść o tajemniczej chorobie carewicza. Jego matka bardzo tę wiadomość przeżyła. W efekcie zaczęła nadmierne troszczyć się o chłopca, zaniedbując pozostałe dzieci. Najpierw starała się co prawda ukryć chorobę syna przed poddanymi, ale potem sama popadła w depresję i pogrążyła się w mistycyzmie, z czego sprytnie skorzystał syberyjski mnich Rasputin. Siostra cara, Olga Aleksandrowna tak opisuje natychmiastowe efekty pierwszej cud-modlitwy Rasputina:

*Aleksy miał zaledwie trzy latka, kiedy bawiąc się w parku w Carskim Siole, przewrócił się. Nawet nie zapłakał, na nodze nie było widać żadnego poważniejszego skaleczenia, niestety upadek wywołał serię wewnętrznych krwawień; w przeciągu kilku godzin dziecko dostało straszliwych boleści ... Był to pierwszy kryzys z wielu, które miały nadejść. Jego drobne ciało leżało skrzycone z bólu, noga okropnie napuchła, pod oczami pojawiły się sińce. Lekarze nie znajdowali ratunku. Wtedy Alicja (Aleksandra Fiodorowna, matka chłopca) posłała po Rasputina (...). Nazajutrz nie wierzyłam własnym oczom: dziecko nie tylko żyło, ale było zdrowe. Gorączka minęła, oczy patrzyły bystro, a na nodze nie został żaden ślad po opuchliznie! Wydawało się, że to, co przeżyliśmy poprzedniego wieczoru, było jakimś sennym koszmarem. (...) Rasputin nawet nie dotknął chłopca, tylko stanął w nogach jego łóżka i modlił się.<sup>1</sup>*

Ku zdumieniu medyków mnich z Syberii jeszcze wielokrotnie „uzdrawiał” carewicza, nawet na odległość – przez telefon, czy nawet telegraficznie, budząc jednak niepokój na carskim dworze, z wyjątkiem carowej, wdzięcznej za pomoc synowi. Aż wreszcie nadszedł bardzo niebezpieczny moment w chorobie chłopczyka. Miał wtedy osiem lat, podróżował właśnie do carskiej rezydencji myśliwskiej w Spale. Być może wstrząsy w kolasce, którą się poruszał, sprowokowały krwotok i w efekcie sprawiły, iż chłopiec znalazł się w agonii. Zrozpaczona matka ponownie zwróciła się do Rasputina, a ten zapewnił ją telegramem, że chłopczyk wyzdrowieje. Tak się rzeczywiście stało.

Wkrótce carewicz znów dzielnie uczestniczył w oficjalnych uroczystościach, między innymi świętował trzechsetlecie dynastii Romanowów, jednakże często nie mógł poruszać się o własnych siłach. Wylewy nawracały, a carewicza noszono.

Choć od momentu ujawnienia choroby Aleksego następstwo tronu znów było niepewne, a wtajemniczeni drżeli o życie carewicza, w całej tej sytuacji dobrze odnalazł się sam car Mikołaj, który obok zajęć wynikających z jego obowiązków monarszych lubił cieszyć się scenami z życia codziennego i namiętnie je fotografował. Dzięki temu na fotografiach<sup>2</sup> utrwaliły się nie tylko obrazy rodzinne, ale także wspaniałe wnętrza pałacu w Liwadii na Krymie nad ciepłym Morzem Czarnym, gdzie carska rodzina zwykła spędzać Wielkanoc (to tam właśnie kultywowano zwyczaj, według którego dwie osoby spośród zebranych dostawały w prezencie słynne zdobione złotem i brylantami jaja od jubilera Fabergé). Gdy chłopiec nieco podrosł, ojciec postanowił sukcesywnie wdrażać go w obowiązki państwowe – w galowych mundurach wspólnie wizytowali oddziały wojskowe, brali udział w posiedzeniach i polowaniach. Natomiast szwajcarski guwerner, Pierre Gilliard<sup>3</sup> uczył Aleksego przede wszystkim samodzielności dbania o swoje bezpieczeństwo i wyzwolił spod nadmiernej opieki matki.

Życie w carskim pałacu zależało w dużej mierze zarówno od humorów, jak i stanu zdrowia „Promyczka”, jak pieszczotliwie nazywano bardzo żywego i psotnego Aleksego. Wyjątkowo



rozpieszczany carewicz ani myślał o nauce i etykiecie, w głowie były mu psoty i zabawy. Nie zawsze jednak mógł się bawić z siostrami. Zabraniano mu na przykład uwielbianej przez siostry gry w tenisa, czy jazdy na rowerze, zaś większość czasu spędzał pod kontrolą wyznaczonych przez matkę marynarzy. Głównym aniołem stróżem (w latach 1907–1917) był marynarz Kola Dieriewienko; jego misją było nieustanne asekurowanie chłopczyka. Jednakże Dieriewienko zrezygnował z powierzonego mu zadania w momencie abdykacji cara. Jego miejsce zajął bardzo Aleksemu oddany marynarz Klemens Nagorny, który troskę nad chorym chłopcem przypłacił życiem. Sam carewicz zginie niedługo potem i to nie hemofilia, ale historia odpowiedzialna jest za jego męczeńską śmierć. O jej szczegółach traktuje film Frederica Mitterranda pod tytułem *Mémoires d'exile (Pamiętnik z wygnania)*. Zresztą car Mikołaj próbował ratować życie rodziny powierzając ją opiece brytyjskich krewnych, ale ze względów politycznych azylu mu odmówiono. Kiedy zaś niemiecka część rodziny upomniała się o losy carewicza i jego sióstr, było już za późno. 17 lipca 1918 roku karty historii wypełniły się tragicznymi wydarzeniami w Jekaterynburgu.

W 2000 r. Kościół prawosławny ogłosił carewicza Aleksiego świętym męczennikiem, jego święto obchodzone jest właśnie 17 lipca. Przeprowadzone w 2008 r. badania genetyczne potwierdziły autentyczność odnalezionych w 2007 r. ciał dzieci cara Mikołaja II, w tym carewicza Aleksiego, kładąc tym samym kres egzystencji fałszywych Aleksych.

Królewska hemofilia nie kończy się na carewiczu Aleksym, na hemofilię chorowali też inni potomkowie królowej Wiktorii, a że potomków miała wielu i zasiadali na tronach wielu krajów, pozostaje nam dziś dokładnie się przyjrzeć własnym drzewom genealogicznym...

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

Przypisy:

1. Cytat pochodzi z książki Gudrun Ziegler, *Tajemnice rodu Romanowów*, Warszawa 2000, s. 274.
2. Fotografie z życia carskiej rodziny można zobaczyć pod adresem: <http://www.alexanderpalace.org>, a także: <http://www.alexanderpalace.com/>
3. Pierre Gilliard dobrowolnie towarzyszyć będzie carskiej rodzinie w najtrudniejszych momentach, po wybuchu rewolucji, a swoje wspomnienia spisze i wyda jako *Le tragique destin de Nicolas II et de sa famille (Tragiczne losy Mikołaja II i jego rodziny)*.

## [5] CZYŻBY UZDRAWIAJĄCE DZIAŁANIE KAWY?

W piśmie „Hepatology” znalazła się informacja, że w najnowszych badaniach w USA udało się ustalić, iż wypijanie przynajmniej trzech kaw dziennie spowalnia rozwój wirusowego zapalenia wątroby typu C i zmniejsza ryzyko powikłań.

Naukowcy z amerykańskiego Narodowego Instytutu ds. Badań nad Rakim przebadali 766 pacjentów chorych na WZW typu C, u których doszło do mostkowego włóknienia wątroby lub marskości i u których klasyczne leki przeciwwirusowe nie skutkowały. Okazało się, że u pacjentów, którzy dziennie wypijali przynajmniej trzy filiżanki kawy, ryzyko postępów choroby i wystąpienia któregoś z powikłań było o 53% niższe w porównaniu z chorymi, którzy kawy nie pili wcale.

Przytaczamy tę wiadomość jako dowód na to, że naukowcy na całym świecie pracują nad metodami leczenia niekoniecznie ograniczającymi się do proszków i zastrzyków.

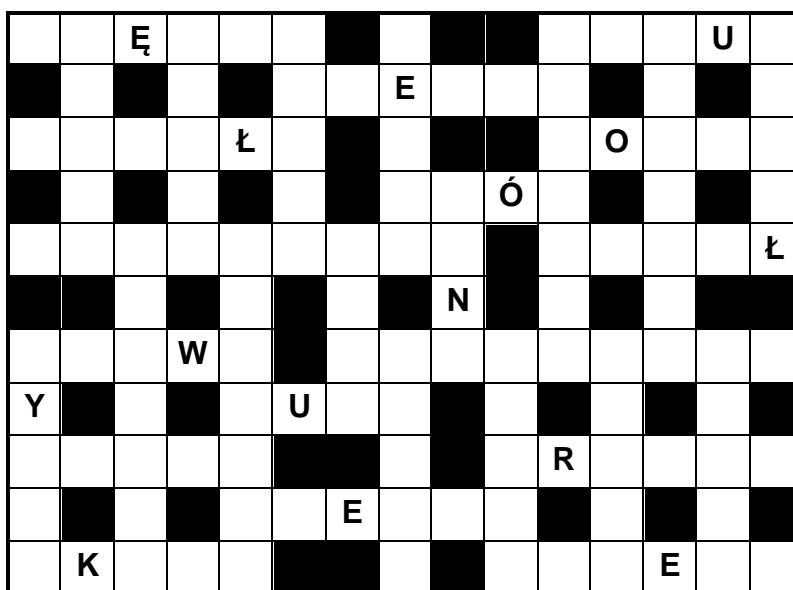
Natomiast nie namawiamy do podejmowania samodzielnej kuracji. Lepiej byłoby poczekać na potwierdzenie tych obserwacji w innych badaniach.

Pozostaje także kwestia wynikająca z różnych obyczajów kulinarnych w Polsce i w USA. Nie wiemy, jaka była – parafrazując sformułowanie z jednego z filmów Stanisława Barei – zawartość kawy w kawie podczas badań. Generalnie kawa, jaką pijają Amerykanie, jest w Polsce określana terminem „lura”. Z pewnością więc nie należy próbować pić trzech sztanów w ciągu jednego dnia.

(rp, as)



## JOLKA



### Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- duży zespół muzyczny
- talerz za oknem
- zespół Kazika Staszewskiego
- wejściowe – często z łańcuchem
- przejście na wyższe stanowisko
- rozbijany przez harcerzy
- latem zastępuje narciarzom śnieg
- zarys, sylwetka
- imię Schwarzeneggera
- sklepka
- nabycie czegoś
- ... młodości – miał przedłużyć życie
- przeciwieństwo nieuctwa
- kolor pogodnego nieba
- ostry występ na desce; zadra
- wzór doskonałości
- Wilhelm ..., sławny łucznik
- budynek z klasami
- parlamentarzysta
- medykament
- Bogusław Linda lub Tom Hanks
- B w NBP
- głos Pavarottiego
- miazdząca porażka
- razem z Sejmem tworzy parlament
- list od „życzliwego”
- Młynarska lub Buzek
- karcące uderzenie
- na głowie panny młodej
- elegancki szal z futra
- oddawane przez Małysza
- muzyczna impreza artystyczna

Adam Sumera

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Do użytku wewnętrznego.

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

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

Nasz kontakt internetowy: rpren@uml.lodz.pl; psch\_lodz@interia.pl;

Strona koła łódzkiego: www.pschlodz.prv.pl