



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2–3 (39–40)

LATO 2011

Ponieważ zebrano się dużo istotnych materiałów, ten Biuletyn ma podwójną objętość. Stowarzyszenie poniosło bolesną stratę – 13 maja zmarł Zbigniew Sendułka (wspomnienie w sekcji 17). Będzie Go nam bardzo brakować.

Aktualny poziom leczenia hemofilii w Polsce przedstawia artykuł dr. Michała Jamrozika (1). Nasze realia można porównać z dokonaniem Węgrów (21). To nie koniec tematów medycznych. Halina Jończyk pisze o szkoleniu pielęgniarek (2), a trzech nasi koledzy relacjonują swoje doświadczenia po operacji wszczepienia endoprotezy (3). Problemy towarzyszące starzeniu się z hemofilią są przedmiotem materiału autorstwa Briana O'Mahony (4).

Odnotowujemy międzynarodową konferencję zorganizowaną przez nasze Stowarzyszenie (7). Kilka artykułów dotyczy obchodów Światowego Dnia Chorych na Hemofilię (8-11). Z przyjemnością dostrzegamy okrągły jubileusz internetowego forum zrzeszającego chorych na hemofilię w naszym kraju (i nie tylko – niektórzy uczestnicy pisują z zagranicy) (12).

Korzystający z Internetu znajdą informacje o interesujących witrynach (6, 13, 14). Warto też przeczytać o nowych lekach w leczeniu HCV (15).

Swego czasu pisaliśmy o książce Czynniki miłości, w której pojawia się motyw hemofilii. Dziś proponujemy wywiad z autorką tej powieści (16). Po pewnej nieobecności wraca jolka (20).

Adam Sumera

[1] LECZENIE HEMOFILII W POLSCE – W JAKIM PUNKCIE JESTEŚMY?

W ostatnich dwóch latach w leczeniu hemofilii dokonały się istotne pozytywne zmiany. 1 sierpnia 2008 r. Narodowy Fundusz Zdrowia rozpoczął realizację Terapeutycznego Programu Zdrowotnego „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”. W kwietniu 2010 r. dwa podstawowe cele programu, to znaczy pierwotna profilaktyka krwawień u dzieci chorych na ciężką postać hemofilii A i B oraz wtórna profilaktyka krwawień po wystąpieniu wylewów do stawów, zostały poszerzone o dodatkowe zagadnienia. Programem wywoływania tolerancji immunologicznej objęto wszystkich chorych na hemofilię powikłaną nowo powstałym krążącym antykoagulantem (inhibitorem) (powyżej 5 jednostek Bethesda oraz o mianie niższym lub równym 5 j.B. w przypadku przetrwania powyżej sześciu miesięcy od momentu wykrycia). Wprowadzono zasadę odpowiedzialności finansowej podmiotu odpowiedzialnego (w rozumieniu ustawy Prawo farmaceutyczne), czyli producenta koncentratu czynnika krzepnięcia, który spowodował wystąpienie inhibitora, za całkowity koszt leczenia tego powikłania. Wprowadzono również zasadę odpowiedzialności finansowej producenta koncentratu czynnika krzepnięcia za całkowity koszt leczenia zakażeń (WZW, vCJD, HIV), jeżeli udowodniono, że źródłem zakaźnego patogenu był zastosowany koncentrat czynnika krzepnięcia.

Prezes NFZ powołał Zespół Koordynujący, którego zadaniem jest wdrożenie w pełni transparentnej procedury kwalifikacji świadczeniobiorców do terapii pierwotnej i wtórnej profilaktyki oraz leczenia hemofilii powikłanej nowo powstałym krążącym antykoagulantem.

Zupełnym novum jest zorganizowanie bezpłatnego dla chorych systemu dostaw domowych koncentratów czynników krzepnięcia wraz z niezbędnym dodatkowym sprzętem jednorazowym oraz środkami dezynfekującymi, który jest realizowany w ramach bezpłatnego dla

chorych świadczenia „leczenie w warunkach domowych”. Dzięki temu rodzice dzieci objętych programem nie muszą już samodzielnie kupować niezbędnego dodatkowego sprzętu jednorazowego – igieł oraz środków dezynfekcyjnych (dotyczy dzieci z założonym centralnym dostępem żylnym). Nie muszą także martwić się o utylizację otrzymanego sprzętu jednorazowego, gdyż dostawca jest zobowiązany do jego odbioru.

Bardzo optymistycznym krokiem jest włączenie czynników rekombinowanych minimum drugiej generacji w ramach pierwotnej profilaktyki krwawień u nowo zdiagnozowanych dzieci z ciężką postacią hemofilii A i B wcześniej nieleczonych czynnikami osoczopochodnymi (ludzkimi).

Może również napawać optymizmem zwiększanie ilości koncentratów czynników krzepnięcia dostępnych w Polsce. Wskaźnik zużycia czynnika VIII w przeliczeniu na jednego mieszkańca w 2010 r. wynosił 4,5, podczas gdy w 2004 r. oscylował wokół 1,3. Jest to wyraźny postęp, jednakże w porównaniu do krajów środkowoeuropejskich o podobnym potencjale ekonomicznym, takich jak np. Węgry i Słowenia, gdzie wskaźnik wynosi odpowiednio 7,12 i 6,0, z pewnością w Polsce jest jeszcze wiele do zrobienia. Dzięki takiemu poziomowi zaopatrzenia możliwe jest:

1. kontynuacja pierwotnej profilaktyki krwawień śródstawowych u dzieci już włączonych do tego programu leczenia i objęcie profilaktyką nowo urodzonych chłopców z ciężką hemofilią A i B;
2. objęcie leczeniem domowym wszystkich chorych na ciężką hemofilię A, ciężką hemofilię B, ciężką chorobę von Willebranda i ciężkie postaci innych wrodzonych skaz krwotocznych;
3. przeprowadzenie wszystkich zabiegów chirurgicznych ze wskazań nagłych u pacjentów z hemofilią niepowikłaną inhibitorem i powikłaną inhibitorem cz. VIII lub IX i u pacjentów z wrodzonymi skazami krwotocznymi spowodowanymi niedoborami innych czynników krzepnięcia;
4. wykonanie wszystkich planowych zabiegów wszczepiania endoprotez u pacjentów z artropatią hemofilową;
5. wykonanie wszystkich planowych zabiegów chirurgicznych u pacjentów z ciężką hemofilią A powikłaną inhibitorem czynnika VIII o niskim mianie (poniżej 2 j.B./ml);
6. zastąpienie preparatu nisko oczyszczonego koncentratu czynnika IX przez preparaty aPCC i rekombinowany czynnik VIIa w leczeniu śródstawowych wylewów krwi u chorych na hemofilię powikłaną inhibitorem czynnika VIII o wysokim mianie;
7. całkowite przejście z nisko oczyszczonych na wysoko oczyszczone koncentraty czynnika w leczeniu krwawień w przebiegu hemofilii B;
8. stosowanie krótkoterminowej profilaktyki wtórnej u dorosłych;
9. leczenie krwawień śródstawowych i innych, a zwłaszcza leczenie krwawień zagrażających życiu i wykonywanie zabiegów operacyjnych ze wskazań życiowych u chorych z inhibitorem czynnika o wysokim mianie (w osłonie hemostatycznej rVIIa i/lub aPCC);
10. jak już wspominałem powyżej, stosowanie u uprzednio nieleczonych substytucyjnie dzieci chorych na hemofilię rekombinowanego koncentratu czynnika VIII/IX;
11. objęcie programem tolerancji immunologicznej (ITI) wszystkich nowo rozpoznanych przypadków hemofilii powikłanej inhibitorem.

Z wielką radością należy powitać nowy ośrodek ortopedyczny, dzięki któremu u chorych z zaawansowaną artropatią hemofilową można przeprowadzać zabiegi alloplastyki stawów, zwłaszcza kolanowych i biodrowych. Krakowskie Centrum Rehabilitacji korzysta z pomocy Kliniki Hematologii Collegium Medicum w Krakowie w celu zabezpieczenia hemostazy w okresie okołozabiegowym. Jest ono istotnym uzupełnieniem ośrodka warszawskiego, co z pewnością skraca oczekiwanie na planowy zabieg, szczególnie dla chorych z południa kraju.

Jakie problemy pozostają nadal do rozwiązania:

- wydłużenie profilaktyki pierwotnej do co najmniej 25 roku życia, co zapewni młodym ludziom uzyskanie zawodu, ukończenie studiów;
- upowszechnienie rekombinowanych koncentratów czynników krzepnięcia;

- wdrożenie programów terapeutycznych umożliwiających realizację kompleksowego leczenia skaz krwotocznych również w ośrodkach regionalnych.

lek. med. Michał Jamrozik

Jako PS do zakończenia artykułu można dodać, że Stowarzyszenie podjęło działania zmierzające do uzyskania przedłużenia leczenia profilaktycznego po 18 roku życia. Zdaniem Ministerstwa Zdrowia istnieje możliwość, by – być może już w przyszłym roku – przedłużyć profilaktykę dla tych chorych, którzy właśnie kończą 18 lat, a potem co roku powiększać tę grupę o kolejnych osiemnastolatków. Grupa objętych profilaktyką zwiększałaby się o ok. 25 osób rocznie.

[2] SZKOLENIA DLA PIELEŃNIAREK NA TEMAT HEMOFILII (KRAKÓW 2010 r.)

Pod koniec ubiegłego roku w Regionalnym Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Krakowie zorganizowano cykl szkoleń dla pielęgniarek. Tematem spotkań była hemofilia. W zajęciach brały udział wszystkie zainteresowane problematyką hemofilii pielęgniarki – głównie ze szpitali rejonowych oraz poradni rodzinnych. Wiadomość o szkoleniach była przekazywana zainteresowanym pielęgniarkom przez RCKiK, Klinikę Hematologii oraz samych pacjentów.

Szkolenia prowadzone były przez dr Beatę Mazurek, kierownika Działu Ekspedycji krakowskiego RCKiK, która wygłosiła wykład na temat hemofilii i innych skaz krwotocznych (dziedziczenie choroby, rozpoznanie, objawy, leczenie itp.). Dr Mazurek wraz z pracownikami Działu Ekspedycji zajęła się także całą stroną organizacyjną szkolenia (tworzeniem listy chętnych osób, ustalaniem terminów spotkań, przygotowaniem certyfikatów za udział w szkoleniu itp.).

W realizacji szkolenia brały również udział dwie pielęgniarki, które na co dzień sprawują opiekę nad pacjentami chorymi na hemofilię. Pierwszą z nich była Katarzyna Dębowska ze Szpitala Uniwersyteckiego w Prokocimiu, mająca duże doświadczenie w pielęgnacji i leczeniu dzieci chorych na hemofilię. Wygłosiła wykład na temat opieki nad dzieckiem chorym na hemofilię oraz jego rodziną. Nie zabrakło zagadnień związanych z portem naczyniowym, często zakładanym u małych dzieci. Pielęgniarki uczestniczące w szkoleniu miały możliwość zobaczenia, jak wygląda port naczyniowy, poznały zasady jego działania oraz dowiedziały się, na czym polega pielęgnacja dziecka z założonym portem naczyniowym i na jakie niepokojące objawy należy zwracać szczególną uwagę.

Druga z pielęgniarek, Halina Jończyk ze Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie, sprawująca na co dzień opiekę nad dorosłymi chorymi na hemofilię, przedstawiła zakres działań i obowiązków związanych z opieką medyczną nad pacjentem chorym na hemofilię i jego rodziną. Omówiła szczegółowo warunki przechowywania, przygotowania oraz podawania czynnika krzepnięcia. Przybliżyła obecnym pielęgniarkom problemy, z jakimi na co dzień zmagają się pacjenci chorzy na hemofilię. Dzięki zaangażowaniu samych chorych na hemofilię pielęgniarki biorące udział w spotkaniu miały możliwość zobaczenia, jak wygląda czynnik krzepnięcia, jak się go prawidłowo rozpuszcza i podaje. Na szkolenie zaproszono chorego na hemofilię i to on robił pokaz polegający na przygotowaniu i dożylnym podaniu przez motylek leku. Iniekcja dożylna była dla biorących udział w szkoleniu pielęgniarek dużym zaskoczeniem, większość z nich nie wiedziała, że pacjent może i jest w stanie zrobić sobie samodzielnie zastrzyk dożylny.

Celem szkolenia było przekazanie wiedzy na temat rozpoznania, objawów i leczenia hemofilii oraz przedstawienie pełnego planu opieki nad pacjentem (dorosłym i dzieckiem) chorym na hemofilię. Okazało się, że większość pielęgniarek nie ma na co dzień kontaktu z osobami chorymi na hemofilię i jest otwarta na wszelką wiedzę o tym schorzeniu. Panie pielęgniarki wykazały się dużym zainteresowaniem, zgłaszały szereg pytań i wątpliwości na temat hemofilii, miały również możliwość zapoznania się z odpowiednimi ulotkami i broszurami oraz przekazania ich w miejscach pracy.

Bardzo ważne jest organizowanie tego typu szkoleń. Wiedza na temat hemofilii powinna być rozpowszechniana zwłaszcza wśród personelu medycznego. Pacjent chory na hemofilię powinien czuć się bezpiecznie w każdej sytuacji wymagającej pomocy ze strony służby zdrowia (chodzi tu np. o podanie bez obaw ze strony personelu czynnika krzepnięcia krwi w ośrodku zdrowia w nagłej potrzebie).

Szkolenie sponsorowane było przez firmy farmaceutycznie Baxter i NovoNordisk, dzięki ich przychylności i współpracy udało się je zorganizować i przeprowadzić.

Na zakończenie wszystkie pielęgniarki biorące udział w szkoleniu otrzymały certyfikaty potwierdzające uczestnictwo w zajęciach, będące dowodem tego, że wiedza z zakresu hemofilii nie jest im obca i w przyszłości w razie kontaktu z pacjentem chorym na hemofilię będą mogły świadczyć usługi na wysokim poziomie.

piel. Halina Jończyk

Klinika Hematologii, Szpital Uniwersytecki w Krakowie

[3] RELACJE PACJENTÓW PO ENDOPROTEZOWANIU

Przedstawiamy opinie trzech kolegów, którzy niedawno poddali się operacji wszczepienia endoprotezy w ośrodku krakowskim. Sądzimy, że ich wrażenia będą szczególnie istotne dla tych osób, które wskutek dolegliwości rozważają ewentualność przeprowadzenia podobnego zabiegu.

Relacja pierwsza

Od 58 wiosen jestem hemofilikiem A w postaci ciężkiej i przeszedłem wylewy każdego rodzaju. Mimo że starałem się bardzo dbać o siebie, ćwicząc i dużo się ruszając, nie byłem w stanie zapobiec zniszczeniom stawów spowodowanym przez częste (a niekiedy bardzo częste) wylewy. Przyszedłem na świat w czasach kiepskiej technologii leczenia tej skazy. Na początku były to transfuzje od mojego taty. Później leczenie post factum osoczem, krioprecypitatem i dopiero pod koniec XX wieku zaczęto mi podawać czynnik. Nigdy jednak nie było to leczenie profilaktyczne. Na takie mogę liczyć dopiero od kilku lat. Dlaczego o tym piszę? Bo fakt ten nie sprzyjał zachowaniu moich (i nie tylko moich) stawów w znośnym stanie. Już kiedy miałem 40 lat, lekarz powiedział mi, że mam kolana jak 80-letni człowiek.

Różnie było z moimi stawami, ale im dłużej chodziłem po tej ziemi, tym większe miałem problemy z poruszaniem się. Nie jest to nic nowego, bo każdy z hemofilików w polskiej rzeczywistości, bez profilaktyki, przeżywa ten sam koszmar. U mnie najbardziej uległy zniszczeniu oba kolana i jeden staw skokowy. Jakimś cudem zachowały się w znośnym stanie stawy biodrowe.

O wymianie stawów dowiedziałem się już dosyć dawno. Było to jakieś 30 lat temu. Dr Zdzisław Grzelak był jedną z pierwszych osób, które poddały się takim zabiegom, i to od niego zdobywałem pierwsze informacje na ten temat. Jednak mimo dokuczającego okresowo bólu poruszałem się w miarę sprawnie i uważałem, że taki zabieg nie jest mi jeszcze potrzebny. Trwało to tak do stycznia 2007 r. Wtedy właśnie znalazłem się w świeżo wybudowanym budynku Instytutu Hematologii w Warszawie z zupełnie inną diagnozą. Na łóżku obok wylądował sympatyczny młody człowiek z jedną nogą bardzo ładnie się zginającą, a drugą prawie sztywną. Po chwili dowiedziałem się od Sławka S. (bo tak się nazywał ów sąsiad), że ta noga zginająca się pod kątem powyżej 90 stopni była kiedyś też tak sztywna. Sławek wyjaśnił, że pół roku wcześniej miał wymienione kolano i właśnie zjawił się w IHiT w celu wykonania endoplastyki drugiego kolana. To było w niedzielę. W poniedziałek podczas wizyty lekarskiej spytałem z głupia frant, czy ja mógłbym też tak jak sąsiad wymienić sobie kolano. Podchwyciła to dr Stefańska i powiedziała, że zaraz do mnie wróci. Wróciła. Zabieg wymiany mojego pierwszego kolana (lewego) odbył się w niecałe dwa miesiące później – 7.03.2007. Dr Strzelczyk wykonał świetną robotę w półtorej godziny. W tamtym czasie dr Stefańska miała do dyspozycji czynnik rekombinowany i całe wsparcie mojego pierwszego zabiegu było

właśnie tymże rekombinantem. Po raz pierwszy (i zresztą ostatni) w życiu. Jak do tej pory oczywiście.

Błyskawicznie to poszło, a problem, z którym przyjechałem do IHiT, do dzisiaj nie został rozwiązany.

W ciągu roku osiągnąłem powyżej 90 stopni zgięcia i prawie pełny wyprost (około 10 stopni zabrakło, ale o tym jeszcze dwa słowa później). Stan przed operacją nie był ciekawy – w wyproście przykurcz około 25 stopni, zgięcie to maksymalnie 60 stopni i na dodatek łydka uciekała na zewnątrz... Towarzyszyły temu coraz częstsze wylewy. Kolano blokowało się już po przejściu kilkuset metrów. Nie było to fajne, ale wszystkie te nieprzyjemne objawy zniknęły. Nie ma bólu, nie ma blokad, nie ma wylewów do tego kolana, i to do dzisiaj. Jedyne problemy, z którym musiałem się uporać, to ułożenie mięśni łydki i kostki po wyprostowaniu nogi na stole operacyjnym. Trwało to dwa lata. Ale wszystko to warto było przejść, żeby mieć nogę w zupełnie nowym dla mnie stanie. No i wreszcie kiedy siedzę, stopę mam pod krzesłem, a nie prawie wyprostowaną przed sobą. Moja zmora siadania w kinie, teatrze czy nawet restauracji, pociągu i innych publicznych miejscach – znikła.

Wcześniej myślałem, że trzeba będzie poddać się wymianie stawów, ale nie było nigdy konkretnej decyzji, kiedy to ma się stać, bo nigdy nie było to priorytetem. Wszystko stało się nagle i bardzo szybko. Zostałem zainspirowany postępowaniem kolegi leżącego obok i decyzja podjęta została błyskawicznie. Decyzja co do wymiany drugiego kolana powstała już automatycznie, ale jak wiecie, po 2007 r. były problemy z endoprotezowaniem hemofilików w Polsce. Zacząłem więc szukać takiej możliwości poza granicami Polski. Na szczęście w 2010 r. ruszyły zabiegi, i to nie tylko w Warszawie, ale dzięki bardzo cennej inicjatywie, między innymi pani dr Joanny Zdziarskiej z Poradni Hematologicznej w Krakowie, także w Krakowskim Centrum Rehabilitacyjnym pod przewodnictwem pana dr. Jerzego Jaworskiego.

Informację o tym znalazłem na forum internetowym. Zainteresowało mnie to bardzo, głównie dlatego, że krakowski ośrodek zapewniał minimum trzytygodniowy pobyt na oddziale rehabilitacyjnym. Napisałem do dr Zdziarskiej z pytaniem, czy Kraków byłby gotów operować pacjenta z Wrocławia. Gdy nadeszła odpowiedź twierdząca, rozpoczęła się intensywna wymiana maili. We wrześniu ub. roku po raz pierwszy pojawiłem się w Poradni Hematologicznej, by się zarejestrować i zrobić pierwsze badania. Tego samego dnia uzyskałem kwalifikację ortopedyczną do zabiegu u dr. Jaworskiego w KCR. Udało się świetnie załatwić wszystko w ciągu jednego dnia (bardzo ważne dla osoby spoza Krakowa!).

Podczas tej pierwszej wizyty u dr. Jaworskiego otrzymałem konkretny termin zabiegu: 6 grudnia 2010 r. Bardzo mi się to spodobało. I chociaż termin ten uległ przesunięciu o tydzień, nie zmieniło to mojej pozytywnej oceny organizacji całej procedury. Oczywiście tymczasem porobiłem wszystkie potrzebne badania we Wrocławiu. Większość dokumentów wysłana została mailem.

Ośrodek krakowski operuje po dwóch hemofilików jednego dnia raz w miesiącu. Taki mają system. Ja miałem robione kolano, a kolega Marek R., przyjęty tego samego dnia, miał zabieg na biodrze.

Myślę, że jako jeden z nielicznych wymieniłem kolana w dwóch różnych ośrodkach. Mam więc doświadczenia warszawskie i krakowskie jako wrocławianin. To, co różni głównie oba te ośrodki, to rehabilitacja. Z Warszawy dostałem wypis po 18 dniach i rehabilitacji musiałem szukać we Wrocławiu, a z Krakowa dostaje się wypis po zdjęciu szwów, czyli po 14 dniach, ale automatycznie otrzymuje się od razu skierowanie na drugą stronę placyku, 50 metrów dalej, do Oddziału Rehabilitacji KCR. Przebywałem tam z kolegą, z którym byłem operowany jednego dnia, przez 6 tygodni. W czasie mojego pobytu była na tym oddziale rekordowa liczba hemofilików w jednym czasie – aż sześciu. Stwarzało to pewne problemy przy porannym podawaniu czynnika w dyżurce pielęgniarek, ale daliśmy sobie radę!

Fizjoterapia, kinezyterapia, lasery, mrożenia, magnesy i dwie duże sale z pełnym wyposażeniem i całodzienną opieką terapeutów. Można ćwiczyć przed obiadem i po obiedzie. Ile sił starczy. Bo czynnika nam nie brakowało – dr Zdziarska zadbała o bardzo dobre zaopatrzenie. Ja brałem „tylko” 2.000 jednostek czynnika dziennie. Jak powiedziała dr Zdziarska, byłem bardzo oszczędnym pacjentem, ale wynikało to z dobrej fizjologii organizmu, którą

znałem z pobytu w Warszawie od dr Stefańskiej (bardzo dobry czas półtrwania czynnika w organizmie). Warunki pod każdym względem podczas rehabilitacji są w KCR luksusowe. Każdy pacjent dostaje swojego opiekuna, pod którego kierunkiem ćwiczy. Dla mnie miało to ogromne znaczenie. Chociażby fakt poprawienia wyprostu kolana operowanego w Warszawie przed przeszło trzema laty. Poprawa znaczna i tak już prawie prostego kolana. Zmierzyli mi, że do pełnego wyprostu zabrakło 2–3 stopni. Dla mnie jest to jak przeprost! Nawet po kilku latach przerwy w rehabilitacji można jeszcze coś poprawić!!!

Przed wypisem otrzymałem informację o możliwości odbycia kolejnego turnusu rehabilitacyjnego po około miesięcznej przerwie. Dla hemofilików turnus to minimum 4 tygodnie pobytu z możliwością przedłużenia do sześciu tygodni.

Są też inne różnice. W Warszawie byłem operowany w innym punkcie miasta i zaraz po zabiegu dowieziono mnie karetką do Instytutu pod opiekę hematologów. W Krakowie zabieg odbył się na terenie KCR. Jeden dzień na OIOM-ie i następnego dnia rano wjazd na piętro wyżej pod opiekę ortopedów (hematolog monitorował nas z zewnątrz). Odwrotnie. Co lepsze? Nie mam pojęcia. Dla moich obu kolan nie miało to żadnego znaczenia. Po prostu – inny sposób prowadzenia pacjenta. Wspólnym mianownikiem był natomiast zupełny brak komplikacji pooperacyjnych.

Podsumowanie – czy warto podejmować decyzję o endoprotezowaniu i kiedy to robić?

Ja już nie mam wątpliwości. Warto. Chociaż ceną jest ból (ale tylko okresowo przez parę tygodni). Ceną też jest wyrwanie z życia kilku miesięcy i nie każdy może sobie na to pozwolić. Pewnie malkontenci znaleźliby jeszcze parę innych minusów. Ale dla mnie liczy się to, że mogę wrócić do życia, jakiego jeszcze tak naprawdę nie zaznałem. Bez wylewów do kolan, na zginających się i wyprostowanych nogach. Bez bolesnego blokowania się kolan i wielu innych niedogodności. Wracam do życia bez przeszkód!

Natomiast na pytanie, kiedy poddać się zabiegowi endoplastyki stawu, każdy musi sobie sam odpowiedzieć w konsultacji z ortopedą (wymagana jest ocena kwalifikacyjna). Z perspektywy czasu oceniam, że zrobiłem oba zabiegi za późno. Ale może też nie? Wyjaśniam. Dr Jaworski dysponuje najnowszą generacją protezami kolanowymi – robionymi na wpust. I ja taką mam w prawym kolanie. Jest jednak małe „ale”. Otóż moje kości są już tak zniszczone, że proteza musiała zostać zamontowana „na cement”. Jest to niestety mniej trwałe mocowanie. Protezy mocowane na wpust mają gwarancję prawie dożywotnią. Te na cement mają trwałość od 10 do 15 lat. Te nowsze pokazały się dopiero w ubiegłym roku w KCR, więc nie miałem możliwości na ich wszczępienie podczas wcześniejszego zabiegu.

Rewelacją dla mnie jest informacja, że dr Jaworski podejmie się operowania też stawów skokowych – ma ich protezy i wykonywał już takie operacje. Będzie robił je też hemofilikom. Już ustawia się nowa kolejka. Jestem wstępnie umówiony na spotkanie kwalifikujące na wrzesień 2011 r.

Zdzisław Muszyński

* * *

Relacja druga

Operację endoprotezowania obu kolan miałem w Warszawie w 1999 r. Minęło 10 lat i jedno kolano coraz bardziej boli, trudno mi chodzić, stać. Ale oto dobra wiadomość: Centrum Rehabilitacji na Modrzewiowej w Krakowie rozpoczyna operacje u chorych na hemofilię. Bez namysłu zapisuję się do p. dr Jerzego Mirosława Jaworskiego na konsultację. Okazuje się, że konieczna jest wymiana obluzowanej i zużytej endoprotezy. Zdaję sobie sprawę że operacja rewizyjna jest trudna, ale muszę się zdecydować. Dostaję termin.

Szpital, 14 listopada 2010 (niedziela)

Przyjęcie do szpitala. Sala dwuosobowa, łazienka wspólna z pokojem obok. Towarzyszem niedoli okazuje się Krzysiek, też z hemofilią A. Też będzie miał operowane kolano.

15 listopada (poniedziałek)

Pobudka piąta rano, kąpiel, golenie nogi, dezynfekcja ciała, podłączenie kroplówki, niebieska tabletką (nie cieszcie się, panowie: nie TA) i błoga nieświadomość. Operowany jestem pierwszy, trwa to ponad 4 godziny. Zabieg przeprowadza dr Jaworski, nad wszystkim czuwa nasz anioł, dr Joanna Zdziarska. Potem sala pooperacyjna OIOM. Nic nie boli. Jestem podłączony do pompy morfinowej, wszak szpital ma certyfikat „Szpital bez bólu”.

16 listopada (wtorek)

Wracam na naszą salę szpitalną. Dostaję do obejrzenia moją starą endoprotezę (zwykły zawias). Teraz mam model Johnson and Johnson (jak mówi dr Jaworski: „mercedes wśród endo”)! Jak się okazało, operacja rewizyjna była niełatwa i mocno inwazyjna dla kości. Rehabilitacja musi być więc bardzo ostrożna – zaczynam jutro.

17 listopada (środa)

Rano wyjęcie drenów, zmiana opatrunku, odstawienie pompy morfinowej (a tak było miło i przyjemnie).

18 listopada (czwartek)

Rano pierwsze kroki przy balkoniku po sali, w południe pierwszy spacer po korytarzu, już o kulach.

19 listopada – 1 grudnia

Kolejne dni to codzienność szpitalna, podawanie co 8 godzin czynnika, kilka razy na dzień spacer po korytarzu pod okiem rehabilitantki i mozolne ćwiczenia na artromocie (urządzeniu pomagającym w zginaniu). Powoli przychodzę do siebie po morfinie. Miłe pielęgniarki. Rodzina i znajomi odwiedzają, dodają otuchy. Czas leci szybko, 29 listopada wyjęcie szwów i jest decyzja – przechodzimy z Krzyśkiem na Oddział Rehabilitacji.

Rehabilitacja (1–22 grudnia)

Dostajemy pokój trzyosobowy z łazienką, a niedługo potem rozpiskę zabiegów. Mamy możliwość ćwiczeń i rano, i po południu. Staramy się wykorzystać czas, jak tylko możemy. Na zewnątrz zima, nie odważam się jeszcze wyjść na spacer, chodzę o kulach. Zbliżają się święta, więc wychodzimy do domu.

Rehabilitacja po powrocie (5 stycznia – 8 lutego)

Znowu na rehabilitacji, już mogę ćwiczyć ostrzej, wszystko się pozrastało. Mam krioterapię, magnetronik, laser i ćwiczenia na artromocie ze stale zwiększonym zakresem zgięcia, ćwiczenia na podwieszkach i indywidualne z rehabilitantem, p. Jackiem.

Jest nas chorych na hemofilię na oddziale rehabilitacji coraz więcej (co miesiąc kolejne operacje naszych), w końcu jest nas szóstka, można więc na rozmowach i grze w karty spędzać wieczory.

Czujemy się dobrze, oprócz lekarzy, rehabilitantów i fizjoterapeutów nieustannie czuwają nad nami dr Zdziarska i dr Jaworski, doradzają, podpowiadają, odpowiadają na nasze pytania. Postępy w rehabilitacji są widoczne, ale 5 tygodni szybko mija i koniec leżenia. Czas do domu, do pracy. Przed operacją miałem zgięcie 30 stopni, teraz 90! Warto było. Nie znaczy to, że to już koniec leczenia, trzeba się dalej rehabilitować. Teraz już w systemie dochodzącym. Zaczynam 24 marca, może dołożę jeszcze z 10 stopni zgięcia?...

W.T., lat 56, Kraków

* * *

Relacja trzecia

Przed operacją

Ból w lewym stawie biodrowym zacząłem odczuwać ok. 10 lat temu. Początkowo był to lekki ból, występujący głównie po wysiłku, z którym „dało się żyć”. Pochodzenie tego bólu i jego podstawowa przyczyna nie jest mi znana. Nie miałem nigdy wylewów do stawu biodrowego ani innych dolegliwości w tym stawie (typu stłuczenie, zapalenie, zwichnięcie itp.). Podejrzewam, że uszkodzenie tego stawu wynika z długotrwanie występującej wady postawy lub wady chodu spowodowanej zwyrodnieniem przeciwległego stawu skokowego.

Jesienią 2009 r. (czyli na około roku przed operacją) dolegliwości się nasiliły. W zasadzie moja mobilność została ograniczona do możliwości przejścia 300–500 m lub wytrzymania w pozycji stojącej około 20 minut. Potem występował ból w biodrze wymagający odpoczynku. Zatem zostałem prawie całkiem pozbawiony możliwości normalnego funkcjonowania (pracy, wykonywania obowiązków, opieki nad dziećmi, rozrywki).

Wtedy zgłosiłem się do Kliniki Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego UJ. Dobrym zrządzeniem losu w tym właśnie okresie kładziono podwaliny pod mający wkrótce wystartować program współpracy pomiędzy Kliniką a Krakowskim Centrum Rehabilitacji, obejmujący endoprotetykę stawów dla chorych na skazy krwotoczne. Tym sposobem zostałem wpisany na

listę osób do alloplastyki stawu biodrowego, z prawdopodobnym terminem operacji przypadającym na październik 2010 r.

Znacznie przed przyjęciem na oddział szpitala zobowiązano mnie do wykonania licznych badań (zarówno w KCR, jak i w Klinice Hematologii), kontroli stanu uzębienia, odbycia auditu anesteziologicznego.

Zakażenie wirusem HCV nie było przeciwwskazaniem do operacji.

Podczas pobytu w szpitalu

Przyjęcie do szpitala KCR nastąpiło w niedzielę. Dzięki miłej atmosferze w tym niedużym, acz budzącym zaufanie ośrodku, momentu hospitalizacji nie zapamiętałem niemiło. Szpital położony jest w malowniczej, rezydencyjnej części Krakowa, otoczony jest czymś w rodzaju małego parku, i zarówno z zewnątrz, jak i wewnątrz sprawia wrażenie zadbanego.

Wieczór i rano przed operacją trochę się dłużyły i były przepełnione napięciem. Ale to tylko parę godzin. Pierwszy, w poniedziałek rano, na operację wyjechał z sali kolega chory na hemofilię, który też miał mieć operowane biodro. Potem przyszedła kolej na mnie. Podano mi pigułkę typu „głupi Jaś”. Narkoza, już na sali operacyjnej, była bardzo szybka i nie została żadnym niemiłym wspomnieniem.

Operację prowadził dr Jerzy M. Jaworski wraz ze współpracownikami i oczywiście niezastąpioną doktor Joanną Zdziarską, która zapewniała bezpieczeństwo od strony hematologicznej.

Po operacji obudziłem się w sali OIOM, bez bólu i bez przykrych przeżyć. Choć było to zakazane (o czym jeszcze nie wiedziałem), wykonałem rozmowę przez telefon komórkowy bezpośrednio po operacji, wprawiając bliskich w niemałe zdziwienie i zdumienie. Tak dobre miałem samopoczucie!

Następnego dnia wróciłem z OIOM-u do regularnej sali. Tylko na samym początku jest się przykutym do łóżka. Po 3–4 dniach należy już wstawać i poruszać się za pomocą balkonika. Zaczęło się zwykłe szpitalne życie. Ranne pobieranie krwi do badań, rutynowe czynności takie jak wczesna pobudka i mierzenie temperatury, zabiegi higieniczne, podawanie czynnika, posiłki, wizyta lekarska itd. Poza tym bardzo szybko pojawili się rehabilitanci, którzy zlecieli wykonywanie ćwiczeń. Z dnia na dzień ćwiczenia stawały się coraz trudniejsze. W piątym dniu po operacji chodziliśmy po korytarzu o kulach.

Muszę jeszcze dodać że druga i trzecia doba po operacji była dość trudna (zarówno w moim przypadku, jak i u kolegi z sali). Pojawiła się gorączka i złe samopoczucie. Prawdopodobnie był to skutek podawanej nam morfiny. Uczucie podobne do grypy. Nie rozumiem tego, że narkomani sami się do tego pchają. Szczęśliwie nieprzyjemne dolegliwości szybko przeszły.

Nie we wszystkich salach jest telewizor, albo jest odpłatny. W naszej w ogóle go nie było. I całe szczęście, bo mogłem przeczytać zaległe pozycje książkowe zamiast wpatrywać się w seriale i reklamy.

Chciałbym dodać, że p. Joanna Zdziarska otacza bardzo troskliwą opieką swoich pacjentów i chociaż pracuje w całkiem innej placówce, to pozostaje w ciągłym kontakcie z lekarzami w KCR, a także z samymi pacjentami (poprzez telefon i regularne SMS-y). Często też odwiedza pacjentów osobiście. Jest to bardzo ważne, bo podczas hospitalizacji w KCR uważa się wyraźnie, że choć personel szpitalny jest przeszkolony w zakresie skaz krwotocznych, to postępuje ostrożnie, a we wszystkich niespodziewanych sytuacjach zdaje się na opinię hematologa.

Dwa tygodnie na oddziale minęły bardzo szybko. Następnie przeniesiono nas na oddział rehabilitacji. To już całkiem inna rzeczywistość – miejsce, któremu bliżej do sanatorium niż do szpitala. Samemu chodzi się na posiłki w stołówce, uzgadnia się indywidualnie godziny ćwiczeń z rehabilitantami, odwiedza pracownie fizykoterapii. Pacjent czuje się samodzielny i cieszy się z szybkich postępów.

Aby skorzystać w pełni z pobytu na oddziale rehabilitacji, należy samodzielnie angażować się w proces rehabilitacji, tj. uczestniczyć w jak największej ilości ćwiczeń i pozostawać w jak najlepszym kontakcie z prowadzącym rehabilitantem. Jeśli ktoś nie wykaże własnego zaangażowania co do ilości i zróżnicowania ćwiczeń, to może zmarnować szansę na skuteczną

rehabilitację i nie wykorzystać w pełni pobytu na oddziale, ponieważ rehabilitanci sami z siebie nie narzucają dostatecznej ilości lub rygoru ćwiczeń.

Po operacji

Opuszczałem KCR po półtoramiesięcznym pobycie, na własnych nogach, bez kul i – co najważniejsze – bez bólu. Choć co do kul, prawda jest taka, że miałem kule „w pogotowiu”, ale starałem się jak najmniej ich używać. Zresztą filozofia dr Jaworskiego jest taka, aby rezygnować z kul jak najszybciej po operacji i w pełni obciążać staw.

Oczywiście nie można mówić o pełnej sprawności po 6 tygodniach po operacji. Mięśnie, szczególnie te, które zostały wzdłużnie poprzecinane podczas zabiegu, są bardzo osłabione. Słabe są również mięśnie, które z powodu zwyrodnienia stawu i występującego bólu były mniej używane i straciły na masie i sile. Teraz, gdy staw jest już fabrycznie nowy, mięśnie należy odbudować. Jednak przyrost masy mięśniowej nie następuje z dnia na dzień ani z tygodnia na tydzień, choć nie wiem jak by się ćwiczyło. Przyrost następuje w skali czasu wyrażonej w miesiącach.

Po upływie kwartału od operacji, przy uczciwym wykonywaniu ćwiczeń tak, jak zalecili rehabilitanci „na odchodne”, można uzyskać niezłą funkcjonalność stawu. Kończyna może nie będzie jeszcze taka silna jak zdrowa noga, ale poradzi sobie z codziennymi czynnościami. Konieczne jest regularne ćwiczenie, najlepiej w fachowym gabinecie rehabilitacji.

Gdy piszę ten tekst, mija pięć miesięcy od operacji i muszę stwierdzić, że to żelastwo w biodrze spisuje się bez zastrzeżeń, więc definitywnie traktuję je jako własne!

Aleksander, lat 42, choroba von Willebranda, postać ciężka.
W razie pytań można się ze mną skontaktować poprzez e-mail:
kopterpilot@wp.pl

[4] HEMOFILIA A PODESZŁY WIEK

O problemach, jakie dla chorych na hemofilię przynosi podeszły wiek, pisaliśmy już w poprzednim Biuletynie. Dziś wracamy do tego zagadnienia dzięki ciekawemu materiałowi, jaki w najnowszym Biuletynie EHC opublikował Brian O'Mahony z Irlandzkiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Wiele spośród zawartych w artykule informacji pochodzi z wykładu, jaki na ostatnim dorocznym walnym zebraniu stowarzyszenia irlandzkiego wygłosił gość z USA, dr Craig Kessler z Uniwersyteckiego Centrum Medycznego w Waszyngtonie. Miarą znaczenia prezentowanych tu kwestii może być fakt, że irlandzkie stowarzyszenie zamierza w 2013 r.

16

zorganizować specjalną konferencję poświęconą wyłącznie temu problemowi.

Możemy obecnie obserwować pierwsze pokolenie chorych na hemofilię mające szansę żyć dostatecznie długo, by zacząć odczuwać normalne problemy zdrowotne osób w średnim i starszym wieku. Główne przyczyny zgonów wśród mężczyzn w USA to choroby układu krążenia i nowotwory. W populacji chorych na hemofilię w latach 80. i 90. głównymi przyczynami śmierci w krajach rozwiniętych były HIV i AIDS (w krajach rozwijających się głównym powodem zgonów jest nadal brak leczenia krwawień lub ich niedostateczne leczenie). W ostatnim dziesięcioleciu można zaobserwować zmianę – teraz jednym z najważniejszych powodów są schorzenia wątroby, związane z wirusowym zapaleniem wątroby typu C. Miejmy nadzieję, że dzięki nowym, skuteczniejszym metodom leczenia skutków zakażenia HCV, jakie powinny pojawić się w nadchodzących latach, uda się odwrócić tę tendencję. Dla wielu mężczyzn, którzy przekroczyli 45 lat, ważne stają się skutki kumulowania się hemofilii i efektów starzenia się. Podobnie jak w całej populacji, także i wśród chorych na hemofilię należy uwzględnić ryzyko schorzeń serca, raka, chorób nerek, cukrzycy, chorób układu oddechowego i problemów zdrowia psychicznego. Kilka badań opublikowanych w Europie wykazało mniejsze ryzyko zawału serca u chorych na hemofilię w porównaniu z mężczyznami w zdrowej populacji. Długo uważano, że taka teza jest słuszna, a tłumaczono to faktem, że krew hemofilika nie krzepnie tak szybko, zatem istnieje mniejsze zagrożenie zawałem serca wskutek zakrzepu.

Jednakże ta potencjalna korzyść, o ile w ogóle istnieje, ulega zminimalizowaniu w wyniku podania czynnika krzepnięcia – po jego podaniu pacjent ma przez dłuższy czas poziom czynnika bardziej zbliżony do prawidłowego. Dr Kessler przedstawił dane uzyskane w badaniu przeprowadzonym w USA w połowie lat 90. Wynikało z nich, że chorzy na hemofilię mają większe ryzyko wystąpienia schorzeń serca, wątroby i nerek, a także nowotworu niezwiązanego z HIV czy wątrobą. Amerykańskie dane są w tym zakresie sprzeczne z europejskimi i trudno tę rozbieżność wyjaśnić. Może ona wynikać z innych metod zbierania danych albo być skutkiem odmiennego stylu życia panującego w USA. Dane brytyjskie z 2007 r. określały średnią długość życia wszystkich mężczyzn w Wielkiej Brytanii na 78 lat, podczas gdy średnia długość życia mężczyzn chorych na ciężką postać hemofilii wynosiła 63 lata, a chorych na postać łagodną i umiarkowaną – 75 lat. Brytyjskie dane wykazywały też, że chorzy na hemofilię są bardziej zagrożeni zgonem wskutek krwotoku lub niespodziewanego wylewu śródczaszkowego. Są oni także bardziej zagrożeni zgonem wskutek raka wątroby, schorzenia wątroby lub ziarnicy złośliwej (choroby Hodgkina). Zwiększone prawdopodobieństwo zgonu wskutek raka wątroby lub schorzenia wątroby nie dziwi, jeśli wziąć pod uwagę częstość występowania wirusowego zapalenia wątroby typu C w tej grupie osób. Bardziej zagadkowe było częstsze występowanie ziarnicy złośliwej. Dr Kessler zasugerował, że może to wynikać z faktu, iż do początku lat 90. chorzy na hemofilię byli zazwyczaj leczeni dużymi dawkami średnio oczyszczonych osoczo pochodnych koncentratów czynników krzepnięcia, które zawierały wiele różnych białek. Te białka mogły stanowić dodatkowe wyzwanie dla układu odpornościowego organizmu i mogły mieć wpływ na późniejsze zwiększenie ryzyka zachorowalności na pewne choroby, np. ziarnicę złośliwą. Co ciekawe, brytyjskie dane z 2007 r. wskazywały na mniejsze ryzyko schorzeń serca wśród chorych na hemofilię w porównaniu ze zdrową populacją mężczyzn.

Wiele metod stosowanych przy zapobieganiu chorobom serca i ich leczeniu, np. stosowanie statyn czy aspiryny, wymaga weryfikacji, jeśli pacjent choruje na hemofilię. Duże znaczenie ma odpowiednia dieta oraz systematyczne ćwiczenia i ruch. W całej populacji coraz częściej pojawia się zespół metaboliczny (zespół X), na który składa się otyłość, nadciśnienie, wysoki poziom cukru, wysoki poziom cholesterolu i trójglicerydów oraz stłuszczenie wątroby. Ta kombinacja to gotowa recepta na nieszczęście. Wszyscy z takimi objawami (w tym i chorzy na hemofilię) są bardziej zagrożeni zawałem serca, cukrzycą czy poważnym schorzeniem wątroby.

Temat starzenia się z hemofilią może wydawać się dość przygnębiający. Tak jednak nie jest. Starzenie się jest nieuniknione. Pierwszy raz mamy możliwość zbierać dane dotyczące wpływu starzenia się na populację mężczyzn chorych na hemofilię. Choroby serca, nowotwory, choroby nerek, cukrzyca – to dolegliwości, których częstotliwość rośnie wraz ze starzeniem się populacji. Miło byłoby pomyśleć, że chorzy na hemofilię nigdy się nie zestarzeją i będą żyć wiecznie, ale to niestety niemożliwe. Chorzy na hemofilię powinni z wyprzedzeniem troszczyć się o swoje zdrowie. Wszyscy powinniśmy dbać o regularne przeprowadzanie badań, by móc wychwycić odbiegające od normy wartości cholesterolu, ciśnienia krwi czy cukru. Trzeba także odpowiednio często poddawać się badaniom wykrywającym nowotwory najczęstsze u mężczyzn – raka jelita grubego i prostaty. Powinniśmy prowadzić rozsądny tryb życia, uwzględniający właściwą dietę i odpowiednio dużo ruchu, a nasz lekarz powinien pomóc nam w utrzymaniu zdrowia.

Brian O'Mahony (tłum. as)

[5] KROWIA KREW RATUJE ŻYCIE

Internetowy portal brytyjskiego dziennika „Daily Mail” na początku maja przyniósł informację o pionierskim dokonaniu medycznym. 33-letnia Tamara Oakley uległa poważnemu wypadkowi samochodowemu w Melbourne (Australia), ale nie zgodziła się na przetoczenie krwi, ponieważ jest Świadkiem Jehowy. Wobec zagrożenia życia pacjentce podano syntetyczny substytut krwi wyprodukowany z osocza krowy. Ten pozostający jeszcze w stadium

eksperymentów lek, HBOC-2-1, sprowadzono z USA, gdzie pracuje nad nim placówka armii amerykańskiej.

Przeprowadzona po raz pierwszy na świecie transfuzja daje nadzieję na przezwycięzenie światowego niedoboru krwi.

(na podst. www.dailymail.co.uk oprac. as)

[6] ŹRÓDŁO INFORMACJI O BADANIACH KLINICZNYCH

Od czasu do czasu chorzy, zwłaszcza z większych ośrodków, otrzymują propozycję wzięcia udziału w badaniu klinicznym czynnika krzepnięcia. Kiedyś, w okresie niedoboru czynnika, główną atrakcją była możliwość skorzystania z częstych przetoczeń, niekiedy na zasadzie profilaktyki. Dziś, gdy czynnik powinien być stale dostępny w RCKiK, atrakcyjne mogą być badania czynników o przedłużonym czasie działania.

Naturalnie zawsze należy starannie rozważyć wszelkie korzyści i możliwe komplikacje. W racjonalnym podjęciu decyzji może pomóc utworzony 22 marca br. w Internecie Rejestr Badań Klinicznych w Unii Europejskiej, dostępny pod adresem:

<https://www.clinicaltrialsregister.eu>

Po wejściu na stronę wystarczy kliknąć u góry na „Search” (Szukaj), a w pojawiającym się okienku wpisać np. „clotting factor” (czynnik krzepnięcia), ewentualnie uzupełnić to jeszcze o „VIII” lub „IX”.

Według informacji podanej w Biuletynie EHC dane na tej stronie mają być aktualizowane na bieżąco.

(as)

[7] MIĘDZYNARODOWA KONFERENCJA W WARSZAWIE

6 kwietnia br. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię zorganizowało międzynarodową konferencję „Leczenie profilaktyczne hemofilii w Polsce – podążanie za najlepszymi praktykami w Europie”. Wśród zaproszonych gości znaleźli się Minister Zdrowia Ewa Kopacz, dyrektor Narodowego Centrum Krwi Agnieszka Beniuk-Patoła, prezes Węgierskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię i członek Komitetu Wykonawczego EHC dr Gábor Varga, prof. Jerzy Windyga i dr Joanna Zdziarska. Celem konferencji było przedstawienie aktualnej sytuacji chorych na hemofilię w Polsce, szczególnie dzieci, w porównaniu z innymi krajami europejskimi i w kontekście zaleceń Parlamentu Europejskiego.

Podkreślając dotychczasowe osiągnięcia, mówcy wskazywali na nadal istniejące potrzeby i niedostatki. Wprawdzie najmłodsze dzieci w Polsce są już leczone czynnikami rekombinowanymi, ale jest ich na razie tylko dziesięcioro. Leczenie profilaktyczne – niewątpliwy sukces minister Kopacz – kończy się z osiągnięciem przez pacjenta 18 roku życia. Poziom zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia, choć stopniowo wzrastający, nadal odbiega in minus od standardów w krajach o zbliżonym do Polski poziomie ekonomicznym. Porównanie z poziomem leczenia na Węgrzech (piszemy o tym w sekcji 21) nie wypadło najlepiej dla naszego kraju. Do tego należy dodać bolączki natury biurokratyczno-ekonomicznej – NFZ wciąż zbyt nisko wycenia procedury medyczne związane z leczeniem hemofilii, przez co szpitale po prostu unikają takich pacjentów, żeby nie dokładać do ich leczenia.

(as)

[8] ŚWIATOWY DZIEŃ CHORYCH NA HEMOFILIĘ

Logo Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię (PSCH) na elewacji Pałacu Kultury i Nauki w Warszawie, wystawa fotograficzna „W kruchym obiektywie” w Poznaniu (piszemy o niej szerzej poniżej), akcja na Facebooku, dystrybucja materiałów edukacyjnych do szkół i przedszkoli, w których są dzieci chore na hemofilię – to tylko niektóre z działań zainicjowa-

nych przez PSCH z okazji Światowego Dnia Chorych na Hemofilię, obchodzonego 17 kwietnia.

Hemofilia w Polsce w ostatnich latach jest coraz lepiej leczona: postęp widać przede wszystkim w ilości czynników krzepnięcia. Od 2008 r. dzieci i młodzież do 18. roku życia są objęci leczeniem profilaktycznym. Wciąż jednak pozostaje dużo do zrobienia. Ważne jest przede wszystkim przedłużenie programu profilaktycznego co najmniej do 26. roku życia, by młodzi ludzie mogli skończyć studia i zdobyć zawód. Ogromnym problemem jest też brak rehabilitacji dla dorosłych pacjentów, którzy mają zniszczone stawy z powodu słabego dostępu do leczenia w poprzednich latach. Te problemy to konsekwencja zbyt niskiego wyceniania przez NFZ procedur leczenia hemofilii. Szpitale muszą dokładać do leczenia chorych.

Na konferencji prasowej 12 kwietnia 2011 r. minister zdrowia Ewa Kopacz zapowiedziała, że do lipca br. powstanie ostateczna wersja Narodowego Programu Leczenia Hemofilii na lata 2012–18. Dla grupy najmłodszych dzieci w tym Programie mają znaleźć się rekombinowane czynniki krzepnięcia. Miejmy nadzieję, że grupa osób leczonych czynnikami rekombinowanymi będzie systematycznie rosła, podobnie jak to się dzieje w innych krajach, również w tych o podobnej sytuacji ekonomicznej, np. w Czechach, na Węgrzech, na Litwie.



W obchody Światowego Dnia Chorych na Hemofilię mogli włączyć się wszyscy użytkownicy Facebooka, przypinając na swoim profilu logo Stowarzyszenia. Wystarczyło wejść na profil Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię i nań kliknąć. W całej Polsce do lokalnych placówek medycznych trafiły plakaty przypominające o Światowym Dniu Chorych na Hemofilię. Stowarzyszenie przekazywało wszystkim zainteresowanym szkołom i przedszkolom komplet materiałów na temat hemofilii, w tym także specjalnie przygotowane książki na temat funkcjonowania w grupie dziecka chorego na hemofilię. Stowarzyszenie opracowało także, w ścisłej współpracy z lekarzami, specjalne legitymacje chorego, stworzone zgodnie z najlepszymi wzorami światowymi. Każdy pacjent będzie taką legitymację nosił przy sobie, aby w razie nagłego zdarzenia łatwo można było dowiedzieć się, jak postępować przy udzieleniu mu pierwszej pomocy.

Nasze Stowarzyszenie od lat stara się o poprawę leczenia chorych na hemofilię w Polsce. Propaguje wzorce leczenia, zgodne z najlepszymi światowymi standardami, wydaje publikacje (książki, płyty DVD) na temat hemofilii. **Za swoją działalność, w przeddzień Światowego Dnia Chorych na Hemofilię Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię otrzymało Honorową Nagrodę Zaufania Złoty OTIS 2011.**

Bogdan Gajewski

[9] W KRUCHYM OBIEKTYWIE

Z okazji Światowego Dnia Chorych na Hemofilię 15 maja br. w Poznaniu miał miejsce wernisaż wystawy **W kruchym obiektywie**. Pokaz fotografii autorstwa chorych na hemofilię jest szczególną formą zwrócenia uwagi na naszą chorobę. Znaczna poprawa leczenia w za-

kresie hemofilii, jaka dokonała się w ciągu ostatnich kilku lat, pozwoliła chorym poświęcić się swoim pasjom, zapomnieć o bólu i uwolnić się od szpitalnego łóżka.

Nadal jednak nie wszyscy są leczeni tak, jak by tego pragnęli. Właściwie zadowolone mogą być tylko nowo zdiagnozowane niemowlaki, dla których na szczęście udało się wygospodarować leczenie, jak przystało na kraj europejski, najbezpieczniejszymi lekami rekombinowanymi. Pozostali, nawet dzieci biorące udział w programie profilaktycznym, ciągle leczeni są preparatami osoczo pochodnymi, których bezpieczeństwa w pełni nie gwarantuje nawet producent. Tymczasem tendencje światowe pokazują, jak wiele krajów wycofuje się z tego leku, przynajmniej w zakresie leczenia hemofilii, główne wysiłki kierując ku doskonaleniu leków rekombinowanych, m.in. wydłużając czas ich działania nawet do dwóch tygodni.

Prezentowane na wystawie zdjęcia to fotografie dwóch pokoleń pacjentów – jedni, pozbawieni właściwego leczenia i profilaktyki, za wielki sukces uważali każde oddalenie się od szpitala, stąd spora część ich zdjęć to materiał z podróży, swoista dokumentacja drogi. Drudzy, ci młodszy wiekiem, z lepszym dostępem do leczenia, pokazują obrazy z naciskiem na szczegół, na detal, który czymś przyciągnął ich uwagę. Odległość i jej pokonywanie nie ma tu większego znaczenia, liczy się postrzeganie świata. W obu przypadkach wspólne jest jedno – autorom udaje się wyjść z pryzmatu choroby i nie patrzą na świat oczyma człowieka dotkniętego nieuleczalną współcześnie chorobą.

„Fotografując, staraj się pokazać to, czego bez Ciebie nikt by nie zobaczył” (Robert Bresson) – takim mottem opatrzył swoje fotografie najmłodszy uczestnik wystawy, Dominik Smolarek. Fotografia to jego życiowa pasja, stara się być niewidocznym obserwatorem, unika zdjęć wyreżyserowanych, dokumentując to, co przyciąga jego uwagę. Pozostali uczestnicy wystawy to Jarosław Gałuszka, Jacek Tabarkiewicz, Dariusz Łosiewicz i Mariusz Sobczak.

Wernisaż wystawy uświetnił swym wykładem chory na hemofilię dr Zdzisław Grzelak, a samą wystawę zadedykowaliśmy fotoreporterowi wojennemu, Krzysztofowi Millerowi, który kilka lat temu przygotował ekspozycję portretów chorych na hemofilię w ich codziennych zmaganiach. Fotografie prezentowane na wystawie są dostępne pod adresami:

<http://public.fotki.com/wkruchymobiektynie/wkruchymobiektynie>

<http://www.facebook.com/media/set/?set=a.10150173332844068.326691.316022369067>

<http://wsjo.pl/news/?id=351>

Bernadetta Pieczyńska

[10] DZIEŃ CHORYCH NA HEMOFILIĘ W CAŁEJ POLSCE

W tym roku obchody Dnia Chorych na Hemofilię miały wyjątkowo szeroki zasięg. W kwietniu (nie zawsze był to dokładnie 17 dzień tego miesiąca) okolicznościowe imprezy odbyły się w wielu miastach Polski. Wynotowałem następujące ośrodki: Białystok, Gdańsk, Katowice, Łódź, Rzeszów, Warszawa i Wrocław (plus Poznań, na nieco innych zasadach – patrz relacja powyżej). Z reguły imprezy miały charakter praktyczny – były to warsztaty z wykładami na tematy interesujące chorych i ich rodziny.

Te warsztaty, a także opisane wcześniej akcje w Warszawie i Poznaniu znalazły swój oddźwięk w mediach. Informacje o hemofilii i problemach chorych oraz ich rodzin pojawiały się w telewizji (w tym w „Panoramie” w publicznej TVP2) i w prasie. Cieszyć może fakt, że inaczej niż w latach ubiegłych nie były to materiały interwencyjne, dotyczące braków w zaopatrzeniu w czynniki, lecz raczej doniesienia podkreślające korzyści płynące z profilaktyki u dzieci i wypowiedzi rodziców pragnących, by ich dzieci leczono najbezpieczniejszymi lekami – to znaczy rekombinantami.

(as)

[11] O POLSCE W BIULETYNIE EUROPEJSKIM

Polish Society of Hemophilia

Press Release after the conference “Prophylactic Haemophilia Treatment in Poland: Following the Best European Methods”

On 6th April 2011 Polish Haemophilia Society organised a press conference devoted to the World Haemophilia Day on the topic “Prophylactic Haemophilia Treatment in Poland: Following the Best European Methods.”

Participants of the conference have included:

- Minister of Health Ewa Kopacz (*see photo p.10 first of left*)
- Director of the National Blood Centre Agnieszka Beniuk-Patola
- Dr Gabor Varga, President of the Hungarian Haemophilia Society (*see photo p.11 under third of left*)
- Professor Jerzy Windyga, Head of the Department of Haemostasis and Thrombosis, Institute of Haematology and Transfusion Medicine, Warsaw (*see photo p.11 above right*)
- Dr Joanna Zdziarska, haematologist, Department of Haematology, University Hospital, Cracow
- Bogdan Gajewski, President of the Polish Haemophilia Society (*see photo p.11 above left*)



Najnowszy Biuletyn Europejskiego Konsorcjum Hemofilowego (EHC), organizacji skupiającej stowarzyszenia chorych na hemofilię z całej Europy, sporo miejsca poświęcił relacji ze zorganizowanej w Warszawie konferencji „Leczenie profilaktyczne hemofilii w Polsce – podążanie za najlepszymi praktykami w Europie” (patrz też sekcja 7). W ilustrowanej zdjęciami z imprezy relacji szczegółowo i rzetelnie przedstawiono aktualną sytuację chorych na hemofilię w naszym kraju.

(as)

[12] FORUM INTERNETOWE MA DZIESIĘĆ LAT

W kwietniu internetowe Forum PSCH świętowało swój okrągły jubileusz. Oto jak zwięźle podsumował minione lata jego założyciel w poście wysłanym 17 kwietnia, w Światowym Dniu Chorych na Hemofilię:

Właśnie dziś minęło dziesięć lat od założenia forum Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Jakoś tak bardzo szybko minął ten czas, jakby to wszystko zdarzyło się wczoraj albo kilka dni temu. Forum liczy dzisiaj 716 osób z całej Polski, a przez te dziesięć lat wymieniliśmy łącznie 20 000 listów.

Poznaliśmy wiele wspaniałych osób, które reagowały na problemy i troski innych. Zajmowaliśmy się każdą sprawą, która dotyczy chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne. Pomagamy wszystkim, z całej Polski, którzy tej pomocy potrzebowali i potrzebują. To dobre lata. Cieszy bardzo, gdy można zrobić coś, co służy innym.

Bogdan Gajewski

[13] INTERNETOWA INFORMACJA O ZAPASACH CZYNNIKÓW

Przez kilka lat na internetowej stronie Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie można było znaleźć informacje o aktualnym stanie zaopatrzenia poszczególnych Regional-

nych Centrów Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w czynniki krzepnięcia. Później, kiedy gospodarkę czynnikami przejęło Narodowe Centrum Krwi, te informacje zniknęły.

Starania naszego Stowarzyszenia doprowadziły do wprowadzenia odpowiedniej zakładki na stronie Narodowego Centrum Krwi. Należy wpisać adres strony

www.nck.gov.pl

wybrać „Hemofilia”, a potem „Stan magazynowy czynników krzepnięcia” i kliknąć na najświeższą datę.

(as)

[14] MIĘDZYNARODOWA GRUPA POŚWIĘCONA INHIBITOROM

17 kwietnia br. swoją działalność rozpoczęła Międzynarodowa Inhibitorowa Grupa Wsparcia. Zainicjowana przez Brytyjskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię witryna internetowa ma stanowić forum chorych na skazy krwotoczne powikłane inhibitorem. Będzie można tam znaleźć informacje na temat inhibitorów, radzenia sobie z problemami życia codziennego czy podróżowania. Nie zabraknie też głosu lekarzy mających doświadczenie w leczeniu pacjentów z inhibitorem.

Adres strony to: <http://www.inhibitorsupport.com>

Strona jest redagowana w języku angielskim.

(as)

[15] NOWE LEKI W LECZENIU HCV

W maju br. amerykański Instytut Żywności i Leków (FDA) dopuścił do użytku dwa nowe leki przeznaczone do leczenia wirusowego zapalenia wątroby typu C. Te leki to Boceprevir i Telaprevir (w USA będą produkowane pod nazwami Victrelis i Incivek). To pierwsze nowe leki na HCV od 10 lat. Oba środki są inhibitorami proteaz; jest to nowa klasa leków ograniczająca namnażanie się enzymów wirusów.

Nowe leki wzbogacą istniejący standard leczenia, oparty na połączeniu cotygodniowych zastrzyków z pegylowanego interferonu i codziennych doustnych dawek rybawiryny w tabletkach. Blisko połowa pacjentów nie reaguje na tę kombinację leków. Natomiast u pacjentów, którzy reagują na tę terapię, często występują dotkliwe skutki uboczne, niekiedy trwające przez cały okres kuracji (24 tygodnie lub 48 tygodni).

Oba nowe leki pomogą zwiększyć skuteczność leczenia HCV i uchronić pacjenta przed groźnymi potencjalnymi skutkami zakażenia HCV. Celem terapii jest uzyskanie utrzymującej się reakcji wirologicznej (*sustained virological response* – SVR) przez co najmniej pół roku po zakończeniu leczenia. Chociaż trudno mówić o pełnym wyleczeniu – wirusa C często nie udaje się całkowicie usunąć z wątroby – to jednak jest to cel dążeń klinicystów. Obniżenie ilości wirusa w krwi poniżej poziomu wykrywalności zmniejsza negatywne skutki choroby.

W próbach klinicznych, w których stosowano Victrelis w połączeniu z pegylowanym interferonem i rybawiryną, ponad 60% pacjentów uzyskiwało SVR, podczas gdy sama kombinacja pegylowanego interferonu z rybawiryną dawała sukces u 20–40% pacjentów. Incivek w połączeniu z pegylowanym interferonem i rybawiryną dawał SVR u 79% badanych. Istnieje także nadzieja na skrócenie leczenia (a przez to zmniejszenie dolegliwości kuracji) – niektórym pacjentom zażywającym Incivek wystarczał cykl 24-tygodniowy, a niektórym leczonym Victrelisem – cykl 28-tygodniowy.

Niewątpliwą przeszkodą mogą być koszty. Kuracja wykorzystująca jeden z nowych leków w kombinacji z dwoma wcześniejszymi może być ponad dwukrotnie droższa niż dotychczas.

(oprac. as na podst. internetowego wydania „The New York Times” z 13 maja 2011 r.)

[16] WYWIAD Z AUTORKĄ CZYNNIKA MIŁOŚCI

Przedstawiamy zapis rozmowy z Anną Łaciną, autorką powieści Czynniki miłości nagrodzonej wyróżnieniem polskiej sekcji IBBY w konkursie na książkę dla młodzieży w roku 2010. To pierwszy w Polsce utwór, w którym pojawia się osoba chora na hemofilię.

Bernadetta Pieczyńska: Moim pierwszym wrażeniem po lekturze *Czynnik miłości* była sympatia dla Eryka, bardzo pozytywnego bohatera Twojej książki, i współczucie dla jego sytuacji zdrowotnej. Czy taki właśnie odbiór zakładałaś? Co powinno być głównym, oczekiwanym przez autora uczuciem, jakie w czytelniku wywoła lektura i przesłanie Twojej książki?

Anna Łacina: *To chyba oczywiste, że chciałam, by mój bohater dał się lubić. Nawet półzartem powiedziałam jednemu z braci krwi, że jeśli po lekturze tej książki dziewczęta nie zaczną marzyć o hemofilikach, to się zdziwię. A przy tym chciałam pokazać różnicę między podejściem lekarzy do skaz krwotocznych w Polsce i za granicą. Chciałam wskazać, jakie z tego wynikają konsekwencje, dlaczego czynnik dostępny na żądanie i w ilościach adekwatnych do potrzeb jest tak ważny i dlaczego walczymy o rekombinowany, a kręcimy nosem na osoczopochodny. Że to nie jest widzimisię, „czego im się jeszcze zachciewa!”, tylko czasem kwestia życia i śmierci. Nie wiem, czy wszystkie czytelniczki to rozumieją. Wydawnictwo uparcie kieruje książkę do bardzo młodego, moim zdaniem zbyt młodego, odbiorcy. Z krążących w sieci recenzji wynika, że wiele czytelniczek nie załapało sedna. Pozostaje mieć nadzieję, że ponieważ opowieści o problemie towarzyszyły silne emocje, to te sprawy zostaną w pamięci tych bardzo młodych dziewcząt i kiedy dorosną na tyle, by je rozumieć, „otworzy się odpowiednia klapka w mózgu” i nastąpi olśnienie. Innymi słowy mam nadzieję, że książka wychowa pokolenie osób rozumiejących istotę problemu skaz krwotocznych, sens i cel naszej walki o dostępność czynnika. Jeśli któraś z tych osób będzie miała wpływ na decyzje w tych sprawach – zareaguje prawidłowo. Chciałam też pokazać bohatera w dużym stopniu „wzorcowego”. To znaczy w takim stanie fizycznym, jaki mógłby osiągnąć każdy hemofilik, gdyby miał dobry dostęp do czynnika i rehabilitacji (niekoniecznie z rehabilitantem, bardziej chodzi o samodyscyplinę). Dlatego Eryk każdego ranka ćwiczy, by wzmocnić gorset mięśniowy, bo wie, że dla niego to być albo nie być.*

BP: Poza empatią postać Eryka może też wywoływać lęk. Nie boisz się, że przez nazwanie jego sekretu „mrocznym”, jak informuje zapowiedź na okładce książki, robisz Erykowi krzywdę i budzisz demony obaw przed nieznaną dla wielu chorobą?

AŁ: *Nie, dlaczego miałabym się tego bać? W pewnym wieku lubi się „mroczne sekrety”, a teraz na fali popularności Zmierzchu jest to wręcz atut. Nie chcę przez to powiedzieć, że hemofilię czy inną skazę należy ukrywać, ale nie uważam, by należało się tym chwalić na prawo i lewo. Poza tym wszystko, co nieznanne, wywołuje lęk. Szczerze mówiąc, nie rozumiem tego pytania.*

BP: Inaczej zatem. Rodzice Eryka emigrują ze strachu przed skutkami nieleczonej hemofilii, na dodatek mają za sobą bagaż negatywnych doświadczeń („moi bracia nie doczekali” – wyznaje Eryk). Brzmi to trochę przerażająco, zwłaszcza jeśli przeczyta to rodzic, który właśnie dowiedział się o hemofilii u swego maluszka. Ja jakoś przyjąłam, że szczególnie w hemofilii należy sobie powtarzać: wszystko będzie dobrze, wszystko będzie wspaniale, i próbuję zaklinać to, co czarne, by było różowe. Choć niewątpliwie ich lęki też nie są mi obce, zwłaszcza że pamiętam hemofilię sprzed profilaktyki. Jednakże dzisiaj dzieci są leczone zupełnie inaczej, mają nie tylko profilaktykę, ale również (choć dotyczy to na razie niestety tylko nielicznych) rekombinanty. Jeśli te ostatnie będą dostępne także dla innych chorych, nie tylko nowo zdiagnozowanych, hemofilia będzie prawie niezauważalna. Na dodatek przecież w niektórych krajach stosuje się już rekombinant o przedłużonym działaniu, wyobrażasz sobie? Kłujesz się raz na dwa tygodnie i nie dzieje się nic, co przypomina o chorobie. No, może poza delikatnym ukłuciem.

AŁ: *Dokładnie o tym piszę. Zwróć uwagę na daty. Oni wyemigrowali bodajże na początku lat 90., gdy Eryk był na tyle mały, że jeszcze dało się go uratować. Chłopcy z jego pokolenia w większości mają artropatię hemofilową – on nie. I jeśli w Polsce nic się nie zmieni, to niestety emigracja zdrowotna nadal będzie faktem. Akcja książki dzieje się parę lat temu, kiedy*

dopiero co udało się wywalczyć profilaktykę dla dzieci, jeszcze nie było wiadomo, na jak długo. Nadal docierają do nas sygnały, że pewne dzieci są wyłączone z tego programu. Nadal wielu hemofilików budzi się z lękiem, że może zabraknie czynnika. Nadal stosujemy czynnik osoczo pochodny, nadal powikłania po zakażeniu HCV zbierają żniwo wśród starszych i są jedną z częstszych przyczyn śmierci.

Moja książka jest też oskarżeniem tych, którzy mogliby coś w tym kierunku zrobić, ale nie rozumieją „co” ani „dlaczego” – więc np. pompuje się grube miliony w LFO, na dodatek kupuje się przestarzałe technologie, co sprawia, że różnica między hemofilikiem żyjącym w Polsce a tym żyjącym np. w Anglii ciągle jest ogromna. Nie czytałaś listów na forum, gdy ktoś niemal ze łzami w oczach opisywał, jak jest traktowany za granicą? Kiedy dostaje tyle czynnika, ile tylko potrzebuje, i nikt nie patrzy na niego jak na kogoś, kto marnuje cenny czynnik na fanaberie? Przeciwnie, jeszcze zachęcają, by nie oszczędzał?

A co z każdorazowymi przetargami, kiedy czerwiec i lipiec to często okresy bez czynnika? A co z lękiem, kiedy człowiek jedzie po czynnik i nie tylko nie wie, ile tym razem dostanie, ale czasem czy w ogóle coś mu wydadzą? I to upokarzające zebranie o tych paręset jednostek więcej. Nie jest dobrze, choć jest lepiej niż jeszcze parę lat temu, ale nie zawdzięczamy tego naszym ministrom, tylko takim ludziom jak Bogdan Gajewski czy inni (nie będę wymieniać, bo jest ich zbyt wielu), którzy nie odpuszczają i walczą, by inni mieli lepsze życie niż oni.

Czytelnik Czynnika miłości może sobie porównać to, co opisuję (a starałam się w miarę rzetelnie opisać sytuację z 2008 roku) z tym, co jest teraz. I samemu odpowiedzieć sobie na pytanie – jest lepiej? Gorzej? Nic się nie zmieniło? A z tego można wysnuć odpowiedź, czy Eryk będzie zmuszony jednak emigrować, czy może spróbuje żyć tutaj. Jeden z braci krwi zapytany przeze mnie podczas zbierania materiałów do książki, czy ktoś mający brytyjskie ubezpieczenie powinien leczyć się w Polsce, skwitował to krótkim: „Patriota czy idiota?”. A rodzice dziecka z hemofilią? Jeśli trafią na mądrego lekarza, to świetnie. Ale co z tymi, którzy trafią na zwolennika starej szkoły pt. „zabraniać, nie dotykać”? Czyli dziecko z hemofilią nie powinno nawet butów samo wiązać, bo to grozi wylewem, a najlepiej obłożyć je poduszkami i zamknąć w gablotce. O tym, by podawać czynnik, oczywiście mowy nie ma, bo to zbyt kosztowne. Takie myślenie, niestety, jeszcze pokutuje. I Czynniki miłości miał za zadanie wrzucić kamyczek i do tego ogródka. Bo takie dziecko należy traktować jak zdrowe. Tylko – musi być czynnik. I koło się zamyka.

BP: No i zdanie, które sprawiło, że mojemu synowi tej książki na razie nie pokażę: „uciekaj ode mnie, póki możesz”. Nie wydaje Ci się, że trochę szkoda, że tak udany, pozytywny w gruncie rzeczy bohater niepotrzebnie jednak, zapewne w imię odpowiedzialności, straszy sprzyjające mu osoby niedogodnościami swojej choroby? Gdyby to była książka historyczna, to rozumiem, ale rzecz dzieje się współcześnie... Nie ma już podstaw do takich obaw i co za tym idzie – uprzedzeń.

AŁ: Są podstawy – musisz wziąć poprawkę na obciążenia „odrodzicielskie”. Myślę, że taką książkę w pierwszej kolejności powinni właśnie czytać rodzice, kobiety nosicielki. Aby nie obciążać dziecka własnymi lękami. Nie ma sensu czuć się winnym z powodu nosicielstwa, albo szukać winy w genach swoich czy kogoś z rodziny. Książka pokazuje, jaką krzywdę wyrządza się dziecku, kisząc się w swoim lęku, poczuciu winy itd. Bo skutki są takie, jakie są. Hemofilia to „królewska choroba” i tak do tego należy podchodzić. Inna rzecz, że powodem Erykowego „uciekaj” nie była hemofilia, tylko HCV. On po prostu zdawał sobie sprawę z ciężającej na nim odpowiedzialności za zdrowie drugiej osoby. Jeśli w Polsce standardem będzie czynnik rekombinowany – ten problem zniknie. Młodszy koledzy Eryka nie będą już musieli żyć w strachu, że w osoczu pobranym od tysięcy dawców znajdzie się kilka donacji zakażonych nowym, nieznanym czynnikiem zakaźnym. Parwovirusy, priony i inne paskudztwa, które mogą się znaleźć w czynniku osoczo pochodnym, to realne zagrożenie nie tylko dla samego hemofilika, ale także dla jego najbliższych. Dlatego nie wolno nam odpuszczać. Trzeba walczyć, by czynnik rekombinowany był standardem dla wszystkich. Aby każdy Eryk mógł zakładać rodzinę bez lęku o zdrowie bliskich mu osób. Mam nadzieję, że książka choć trochę lobbuje na rzecz czynnika rekombinowanego.

BP: Może zatem warto było zamieścić ostrzeżenie czy uwagę, że hemofilia prezentowana w książce to stan pokolenia urodzonego przed rokiem np. 2008, bo wtedy właśnie wprowa-

dzono w Polsce profilaktykę? Faktem jest, że książka ta jest cenną publikacją, wymaga jednak od czytelnika szerszego oglądu sytuacji chorych na hemofilię, a ze względu na sposób reklamy (m.in. tekstem na okładce) może mylić, ukierunkowując na lekką lekturę miłosno-kryminalną, a tak naprawdę oferując temat trudny i wymagający zrozumienia aktualnej sytuacji chorych. Ale może tych niewtajemniczonych przez powieść przeprowadzi Patrycja, młodsza od Eryka dziewczyna, która ostatecznie pokazuje, że hemofilik jej niestraszny, bo można go kochać nawet szczególnie niż innych.

AŁ : *Problem hemofilii jest kluczową osią intrygi i tajemnicą, która wyjaśnia się stopniowo. Dlatego zamieszczanie o tym informacji na okładce byłoby psuciem czytelnikowi niespodzianki. Co innego bracia krwi i ich rodziny – im można powiedzieć, choć chętnie bym poznała wrażenia nieuprzedzonego czytelnika, który czytając o Eryku, nieoczekiwanie dla siebie odnajdzie w nim brata krwi. Byłabym bardzo ciekawa, kiedy się zorientuje, że to książka o nim samym.*

A co do „stanu pokolenia” – wystarczy popatrzeć na daty, przyjrzeć się z jakiego rocznika jest Eryk, z jakiego byli jego bracia, kiedy chorowali, kiedy zmarli i... wszystko jasne. Realia zamieszczone w książce są miejscami do bólu prawdziwe. Nawet wplotłam śmierć jednego z braci, który naprawdę umarł w tym czasie tylko dlatego, że nie objęła go profilaktyka. Tak niestety się dzieje i nie możemy tego przyklepywać i udawać, że jest lepiej niż jest.

BP: *Mój syn nie dostaje rekombinantów, stosuje profilaktykę opartą na osoczu. To takie mniejsze zło. Trzymając się Twojej nomenklatury, „urodził się za wcześnie”, ale mam nadzieję, że niebawem ta sytuacja się zmieni, że nie będziemy wzdychać do rekombinantów jak do gumy balonowej z Pewexu. Na razie duch emigracji zdrowotnej ma się dobrze i kusi. Ale tutaj leczenie samo się nie poprawi. Dlatego potrzebne są między innymi takie książki jak Twoja. Warto podkreślić, że choć z pozoru jest to książka dla dziewcząt z hemofilią w tle, to przede wszystkim jest to rzecz o dojrzewaniu do hemofilii. Cóż, Erykowi przydałoby się więcej wiary w ludzi i w siebie. Czasem inni rozumieją nas bardziej, niż nam się wydaje, a to, że nasza choroba jest szczególna, królewska i rzadka, wcale nie musi oznaczać odcinania się od życzliwych nam osób w imię tego, by ich sobą nie skrzywdzić.*

AŁ: *Dobrze to podsumowałaś – w powieści nie tylko Patrycja, ale i Eryk musi dojrzeć do hemofilii. A zwykle miłość jest tym, co to dojrzewanie wyzwala. Nie każdy ma szczęście urodzić się w rodzinie, która uważa hemofilię za coś równie zwyczajnego jak kolor włosów czy odstające uszy. Niektórym zawala się cały świat – a taka postawa niestety rzutuje na dzieci, nawet jeśli mają optymalne warunki leczenia i pod dostatkiem czynnika.*

Książka jest też wołaniem o to, że w Polsce wiele musi się zmienić w tej kwestii. Póki nie będzie profilaktyki dla wszystkich, ludzie z hemofilią, choćby stanęli na rżęsach, zawsze będą „inni”. I tego nie można zamiatać pod dywan i udawać, że wszystko jest w porządku. Bo nie jest.

Zauważ, że Eryk ma takie same dylematy jak te, które wymieniasz – wracać czy zostać? Tam miał wolność, kolegów, normalne życie. Co go tu czeka – nie wie i się boi. Nie można potępiać tych, którzy nie czują się na tyle mocni, by zostać, i ulegają pokusie emigracji. Ale trzeba głośno o tym krzyknąć i tę rolę, mam nadzieję, spełnia też Czynniki miłości. Takie: „Ludzie, zobaczcie, najfajniejsze chłopaki nam powyjeżdżają, jeśli czegoś się nie zrobi z tym czynnikiem!”.

BP: *Dziękujemy za rozmowę.*

rozmawiała Bernadetta Pieczyńska

[17] POŻEGNANIE



13 maja br. w wieku 70 lat zmarł Zbigniew Sendułka, długoletni prezes naszego Stowarzyszenia. Wielu z nas miało okazję kontaktować się ze Zbyszkiem w czasie Jego działalności w Stowarzyszeniu. Również wtedy, gdy przestał być prezesem, lecz nadal chętnie służył swoim doświadczeniem i wiedzą. Każdy zapamiętał Go chyba trochę inaczej. Wspominający Go na forum internetowym podkreślali różne Jego zasługi: „To właśnie Zbyszek wyprowadził nasze Stowarzyszenie na szerokie wody działalności międzynarodowej. To dzięki Niemu mamy dziś tak wysoką pozycję wśród stowarzyszeń hemofilowych Europy i świata. To On zmienił w Polsce profil leczenia hemofilii z osocza i krioprecypitatu na koncentraty krzepnięcia”. Jego zaangażowanie sprawiło, że szpital przy ul. Litewskiej wprowadził leczenie domowe wykorzystujące koncentraty czynnika z darów Americares. W owych czasach był to skok cywilizacyjny. Ściśle współpracował z lekarzami z obu ogólnopolskich ośrodków referencyjnych (z IHiT i ze szpitala przy Litewskiej), a lekarze bardzo liczyli się z Jego zdaniem. Przypominano organizowane przez Zbyszka obozy rehabilitacyjne dla młodzieży w Spale: „Pan Zbyszek pokazywał, jak żyć, a Spała to były dla wielu najlepsze wakacje w życiu. Pamiętam te długie, wspaniałe rozmowy...” „To człowiek dusza – likwidował wszelkie bariery między ludźmi. Posiadał dar jednania ludzi, dar niesienia pomocy drugiemu człowiekowi”. Jedna z matek napisała: „To on pierwszy wprowadził mnie i moją rodzinę w świat hemofilii od tej innej strony niż medyczna. Od tej zwyczajnej, ludzkiej, codziennej... To on pokazał nam, że to nie koniec świata, kiedy stanęliśmy przed diagnozą”.

Zbyszku, odszedłeś od nas, ale będziesz nadal żyć w naszej pamięci.

Adam Sumera

* * *

Oto treść pożegnania, jakie podczas poprzedzającego pogrzeb nabożeństwa w warszawskim kościele p.w. św. Jakuba 19 maja br. wygłosił w imieniu Stowarzyszenia kol. Ludwik Kochowski:

Tak trudno jest żegnać osobę bliską, zarówno Rodzinie, ale też kolegom i przyjaciółom. Zbyszek był przyjacielem wszystkich – nie tylko zgromadzonych w tej świątyni, ale też wielu osób, które z różnych przyczyn nie mogły dziś przybyć. Jestem przekonany, że tak jak my są one myślami i modlitwą ze Zbyszkiem.

Wieloletni Prezes Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, Kawaler Orderu Uśmiechu, a przede wszystkim wielki społecznik.

Jeden z naszych kolegów, kiedy dowiedział się o śmierci Zbyszka, powiedział: „w mojej pamięci Zbyszek pozostanie osobą, na którą zawsze można było liczyć”. Te słowa obrazują cechy charakteru Zbyszka. Sam zmagający się z chorobą, niósł pomoc potrzebującym.

Przyczynił się do poprawy leczenia chorych, organizował obozy rehabilitacyjne, pomoc bytową dla chorych, wspomagał duchowo. To tylko niektóre przykłady jego działalności społecznej. Szczególną opieką otaczał dzieci, które odwdzińczyły się Mu przyznaniem Orderu Uśmiechu.

Jako wieloletni Prezes Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię przyjął na siebie ciężar prowadzenia Stowarzyszenia. Jego dom stał się biurem Stowarzyszenia. On wytyczał cele i kierunki działalności Stowarzyszenia, które nadal są realizowane. Swoją olbrzymią pracą nadał rangę Stowarzyszeniu jako organizacji działającej na rzecz chorych.

W imieniu członków Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię składam Tobie Elu, Piotrkowi, jego żonie i dzieciom oraz całej Rodzinie szczerze wyrazy współczucia.
Cześć Jego pamięci!

[18] „SZANSA”

Zgodnie z ostatnią wolą Zbigniewa Sendułki przekazaną przez rodzinę Zmarłego wiele osób zamiast kwiatów na Jego pogrzeb przekazało pieniądze na konto, które ma służyć pomocy na cele edukacyjne dla młodych chorych na hemofilię. Do czasu formalnego uregulowania spraw przez Zarząd Główny Stowarzyszenia (być może powstanie osobne subkonto) ewentualne darowizny na ten cel można wpłacać na podstawowe konto Stowarzyszenia: PKO BP S.A. IX/O Warszawa nr: 62 1020 1097 0000 7502 0099 9185 koniecznie z dopiskiem: SZANSA.

(as)

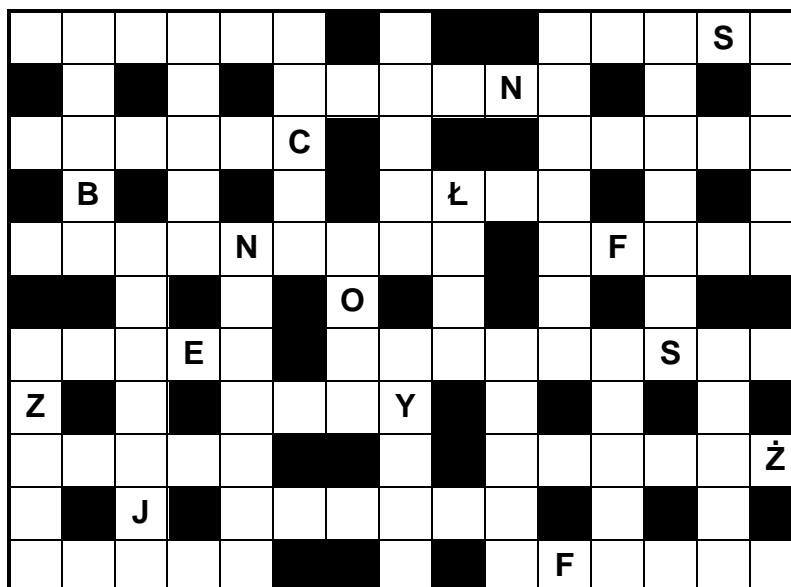
[19] Z OSTATNIEJ CHWILI

30 maja p. prof. Krystyna Zawilska w imieniu Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów wystąpiła do Ministerstwa Zdrowia z konkretnymi propozycjami zmian w systemie Jednorodnych Grup Pacjentów, które mają doprowadzić do zwiększenia wyceny punktowej leczenia chorych na hemofilię, chorobę von Willebranda i pokrewne skazy krwotoczne. Nasze Stowarzyszenie zabiega o takie zmiany od dłuższego czasu.

Obecna wycena jest katastrofalnie niska i wręcz odstrasza szpitale od leczenia chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne.

(as)

[20] JOLKA



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- barwny łuk na niebie
- górna część garnituru
- podwodny pocisk
- deska dla Stocha
- pasja, hobby
- nagradzają udany występ

- figura o równych bokach
- słowa piosenki
- kieruje działaniami armii
- towarzyszy wskoczeniu do wody
- robisz w nim zakupy
- tłuszcz zwierzęcy
- Czarny Łąd
- znak między Wodnikiem a Baranem
- taniec wywodzący się z Kuby
- Ren lub Dunaj
- drzewa z orzechami kokosowymi
- śpiewa „Jesteśmy na wczasach”
- ... soli, symbol wielkiego zdumienia
- drugi w parze mecz pucharowy
- sprawozdanie
- inaczej o podudziu
- sprzęt potrzebny kolarzowi
- reperacja
- szlak komunikacyjny
- stawiana na końcu zdania
- kot ma cztery
- głos silnika
- mebel z serwisem i sztucami
- działanie
- staw z rzepką
- skutek, rezultat

Adam Sumera

[21] LECZENIE HEMOFILII NA WĘGRZECH

Goszczący na zorganizowanej przez PSCH konferencji „Leczenie profilaktyczne hemofilii w Polsce – podążanie za najlepszymi praktykami w Europie” (6 kwietnia br.) dr Gábor Varga, prezes Węgierskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię i członek Komitetu Wykonawczego EHC, przedstawił prezentację na temat leczenia hemofilii w swoim kraju. Oto kilka najistotniejszych punktów z jego wystąpienia.

W ciągu dwudziestu kilku lat, od czasów przed 1990 r. do bieżącego roku, wskaźnik zaopatrzenia w czynnik VIII wzrósł na Węgrzech **osiemnastokrotnie** (od 0,4 do 7,1 jedn.). Rok 1990 ma tu podwójne znaczenie – to czas istotnych zmian politycznych, społecznych i ekonomicznych w tym kraju, ale też rok powstania Węgierskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. To jego działania wraz z dużym zaangażowaniem ze strony rządu, ministerstwa zdrowia, a także lekarzy przyniosły tak pozytywne efekty.

Obecnie leczenie profilaktyczne jest dostępne dla **wszystkich** potrzebujących tego pacjentów (bez względu na wiek; warto dodać, że profilaktykę dla dzieci wprowadzono tam już w 2001 r.). Dzieci są leczone czynnikami rekombinowanymi drugiej generacji, a nowo zdiagnozowane maluchy – rekombinantami trzeciej generacji. W ogólnej puli czynników krzepnięcia czynniki rekombinowane stanowią 35%.

Warto także dodać, że wszyscy chorzy na hemofilię zakażeni HCV otrzymali odszkodowania, a miało to miejsce w 2000 r.!

No cóż, Polak, Węgier – dwa bratanki, ale trzeba zauważyć, że nam do naszego bratanka jeszcze bardzo wiele brakuje. I nie mówimy tu o wysoko rozwiniętym kraju z Europy Zachodniej. Wszak jeszcze niedawno byliśmy z Węgrami w jednym obozie.

(as)

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Do użytku wewnętrznego.

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

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

Nasz kontakt internetowy: rpre2@gmail.com; psch_lodz@interia.pl;

Strona koła łódzkiego: www.pschlodz.prv.pl