



# BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (4)

2000

*Będziemy dokładać starań, by Biuletyn rzeczywiście był kwartalnikiem. W pierwszym roku istnienia pisma ukazały się jednak tylko trzy numery. Liczymy, że koła terenowe PSCH wspomogą skromną kadrowo redakcję, pisząc o swoich dokonaniach, projektach i problemach.*

*Sporą część tego numeru zajmuje wystąpienie prezesa Światowej Federacji Chorych na Hemofilię (WFH), Briana O'Mahony [1]. Dotyczy ono wielu istotnych kwestii leczenia hemofilii obecnie i w przyszłości. Choć Brian O'Mahony mówi o sprawach dość ogólnych, to jednak nietrudno znaleźć w jego słowach wskazówki, które mogą być przydatne w reformowaniu sytuacji w naszym kraju.*

*Do fragmentu wypowiedzi prezesa WFH nawiązuje omówienie artykułu o terapii genowej [2]. Natomiast uwagi dotyczące dnia dzisiejszego zawiera materiał o leczeniu dentystycznym (s. 16–20). Ważnym aktem prawnym jest rozporządzenie Ministra Zdrowia dotyczące leczenia wszystkich postaci hemofilii i innych skaz krwotocznych [3].*

*Dość obszerna informacja o poszczególnych Kołach Terenowych PSCH [6]) nie obejmuje jeszcze niestety wszystkich ośrodków. Mamy nadzieję, że koła, których nie wymieniliśmy, prześlą nam omówienia swojej działalności.*

*Ponieważ wielu członków naszego stowarzyszenia będzie niebawem wypełniać formularze PIT, przypominamy, co można odliczyć od podatku [7]. Warto także zwrócić uwagę na notatkę o programie "Pegaz" [9]. Numer zamyka słowniczek, w którym można znaleźć objaśnienia kilku terminów medycznych występujących w artykułach [10].*

Adam Sumera

## [1] PRODUKTY Z OSOCZA I OSIĄGNIĘCIA BIOTECHNOLOGII – CO JEST PRZYSZŁOŚCIĄ LECZENIA HEMOFILII?

*Zamieszczamy – z niewielkimi skrótami – referat Briana O'Mahony, prezesa Światowej Federacji Chorych na Hemofilię, wygłoszony na konferencji poświęconej produktom biotechnologicznym mogącym zastąpić krew i leki krwiopochodne, jaka odbyła się w Londynie w styczniu ubiegłego roku.*

W 1994 r. na całym świecie zużyto 2,1 miliardów jednostek czynnika VIII i 430 milionów jednostek czynnika IX. Z podanej ilości czynnika VIII tylko 400 milionów stanowił czynnik rekombinowany, resztę uzyskano z przerobu osocza. W owym czasie rekombinowany czynnik IX nie był jeszcze dostępny. Od 1994 r. światowe zużycie koncentratów czynników krzepnięcia wzrosło przynajmniej o 30 procent. W wielu krajach gwałtownie wzrosło wykorzystanie rekombinowanego czynnika VIII, wszedł także do użytku rekombinowany czynnik IX. Obecnie czynnik rekombinowany stanowi 100 procent zużywanego czynnika VIII w Kanadzie, 50–65 procent w USA i 30–50 procent w Europie Zachodniej. W 1998 r. Irlandia całkowicie przeszła na czynnik rekombinowany, a w Wielkiej Brytanii stosuje się go u wszystkich chorych na hemofilię poniżej 16 roku życia. Coraz szersze stosowanie czynnika rekombinowanego w krajach rozwiniętych ma kilka przyczyn. Są to: opinie na temat jego bezpieczeństwa, dane o jego bezpieczeństwie, zbliżenie kosztów, akceptacja przez lekarzy oraz leczenie profilaktyczne.

### 1. Opinie na temat bezpieczeństwa

Już na początku lat dziewięćdziesiątych, jeszcze zanim czynnik rekombinowany stał się szerzej dostępny, w środowisku chorych na hemofilię istniało silne przekonanie, że produkty rekombinowane są o wiele bezpieczniejsze, ponieważ nie opierają się na osoczu pobieranym od ludzi. 90 procent chorych na hemofilię obecnych na kongresie Światowej Federacji Chorych na Hemofilię w Meksyku w 1994 r. uznało, że produkty rekombinowane są znacznie bardziej bezpieczne – a było to w okresie, gdy zdecydowana większość z nich nie miała dostępu do takich leków.

Nietrudno zrozumieć przyczyny takiej postawy – w przeszłości środowisko chorych na hemofilię silnie odczuło uboczne skutki leczenia środkami osoczopochodnymi. W większości krajów, gdzie w latach siedemdziesiątych i osiemdziesiątych hemofilicy mieli dostęp do koncentratów uzyskiwanych z osocza, AIDS i wirusowe zapalenie wątroby wyrządziły znaczne szkody. Korzystne efekty stosowania koncentratów czynników krzepnięcia wydłużyły średnią długość życia wśród chorych na hemofilię; w 1980 r. ta średnia wynosiła 60 lat. Jednak w 1994 r. spadła do 40 lat, przede wszystkim w rezultacie AIDS.

W wielu krajach zakażenie HIV wystąpiło nawet u 70 procent chorych z poważnym niedoborem czynnika VIII; w całej populacji chorych na hemofilię wyniosło 30–40 procent. Większość hemofilików została także zainfekowana wirusem zapalenia wątroby typu B lub C. AIDS jest główną przyczyną zgonów wśród chorych na hemofilię w krajach rozwiniętych (choć sytuacja ulega obecnie poprawie, dzięki terapii kombinowanej). Drugą istotną przyczyną zgonów to schorzenia wątroby; w najbliższych latach to one zapewne staną się największym zagrożeniem dla chorych na hemofilię. Te tragiczne doświadczenia stanowiły dla środowiska hemofilików lekcję, że najważniejszą sprawą przy wyborze metody leczenia powinno być bezpieczeństwo.

Należy tu wymienić także kilka aktualnych kwestii, takich jak choroba Creutzfeldta-Jakoba (CJD), nowy wariant choroby Creutzfeldta-Jakoba (nvCJD), wirusy bez otoczki lipidowej oraz powstawanie inhibitorów. Choć ostatnio wiele mówi się o produktach z osocza i lekach rekombinowanych w powiązaniu z CJD i nvCJD, to nie ulega wątpliwości, że bardzo istotną sprawą jest nadal trwające przenoszenie wirusów bez otoczki lipidowej w produktach osoczopochodnych. Takie zjawisko nie występuje w preparatach rekombinowanych. Choć wirusy bez otoczki lipidowej takie jak parwowirus B19 oraz wirus zapalenia wątroby typu A nie powodują tak tragicznych skutków jak HIV i wirus zapalenia wątroby typu C, to istnieje obawa, że kolejny wirus bez otoczki lipidowej może wyrządzić fatalne szkody w środowisku chorych na hemofilię.

Na początku lat dziewięćdziesiątych istniały obawy, że czynniki rekombinowane mogą powodować częstsze powstawanie inhibitorów. Nasza obecna wiedza wskazuje, że rekombinowany czynnik VIII wywołuje tworzenie się inhibitorów mniej więcej tak samo często jak wysoko oczyszczony czynnik VIII otrzymywany z osocza. Rozwianie tych obaw również przyczyniło się do zwiększenia stosowania produktów rekombinowanych.

## *2. Dane o bezpieczeństwie*

Do tej pory brak informacji o jakimkolwiek przeniesieniu wirusów (również pozbawionych otoczki lipidowej) przez koncentraty rekombinowanych czynników krzepnięcia. Produkty są skuteczne, a ryzyko wystąpienia inhibitora jest, jak się wydaje, podobne jak w przypadku wysoko oczyszczonych produktów wytwarzanych z osocza. Obawy związane ze stosowaniem ludzkiej albuminy jako stabilizatora doprowadziły do opracowania produktów drugiej generacji, w których nie używa się już ludzkiej albuminy.

## *3. Zbliżenie kosztów*

Drugą obok przypuszczalnego ryzyka powstawania inhibitorów przeszkodą w szerszym stosowaniu rekombinantów był początkowo ich koszt. Kilka lat temu produkty rekombinowane były o wiele droższe niż koncentraty czynników krzepnięcia uzyskiwane z osocza. Choć nadal są droższe, różnica cen uległa zmniejszeniu. Przeprowadzone w 1997 r. studium obejmujące 25 krajów europejskich wykazało, że średni koszt jednej jednostki rekombinowanego czynnika VIII wynosił 87 centów, a czynnika osoczopochodnego – 68 centów.

Geny obu rodzajów czynnika są bardzo różne w różnych krajach. W Europie ceny produktów rekombinowanych wahają się w granicach od 65 do 96 centów za jednostkę; w przypadku czynnika z osocza jest to 25 do 83 centów za jednostkę. Na cenę wpływa wiele różnych

elementów – poziom innych cen na danym rynku, wynik negocjacji handlowych (w skali lokalnej i narodowej), udział pośredników, a także cła i podatki.

Porównując koszty stosowania produktów osoczopochodnych i produkowanych metodami biotechnologii, należy uwzględnić także ukryte koszty użycia nie całkiem bezpiecznych środków. W przeszłości podawanie chorym na hemofilię niezupełnie bezpiecznych leków uzyskiwanych z osocza doprowadziło do powstania dodatkowych wydatków na leczenie i odszkodowania w związku z zakażeniem HIV i zapaleniem wątroby typu C. Na przykład w Irlandii żyje 380 osób z hemofilią; z tej grupy 220 zaraziło się wirusem zapalenia wątroby typu C, a 103 AIDS. Dodatkowe koszty leczenia i odszkodowań w latach 1988–2000 ocenia się na ok. 80 milionów dolarów, czyli 6,6 mln dolarów rocznie. Chociaż więc wzrosły ceny koncentratu czynnika krzepnięcia, to jednak uniknie się ogromnych kosztów ukrytych, wynikających ze stosowania nie całkiem bezpiecznych produktów.

#### *4. Akceptacja przez lekarzy*

Rekombinowany czynnik VIII został uznany za preferowany środek w leczeniu hemofilii przez najważniejsze organizacje medyczne w USA, Kanadzie i Wielkiej Brytanii.

#### *5. Leczenie profilaktyczne*

Jedną z przyczyn szerszego stosowania koncentratów czynników krzepnięcia jest docenienie znaczenia profilaktyki, zwłaszcza u dzieci. Już w 1994 r. panowała zgoda, że profilaktykę należy uznać za optymalną metodę leczenia u dzieci z ciężką postacią hemofilii A i B. Chociaż dawki i częstotliwość przetoczeń są różne w różnych ośrodkach, to rola profilaktyki stale rośnie.

### **Czynniki ograniczające stosowanie produktów rekombinowanych**

Użycie środków rekombinowanych ma także pewne minusy.

#### *1. Koszty*

Produkty rekombinowane są droższe od środków wytwarzanych z osocza. To ogranicza ich stosowanie w wielu krajach, a w niektórych w ogóle uniemożliwia ich użycie. Ponadto cła i podatki nakładane na produkty rekombinowane są nieraz inne niż w przypadku leków osoczopochodnych (np. w Unii Europejskiej produkty rekombinowane są obłożone VAT, a osoczopochodne – nie). Również mechanizmy refinansowania kosztów bywają różne w przypadku obu rodzajów leków.

#### *2. Podaż*

W ostatnich dwóch latach popyt na produkty rekombinowane w wielu krajach przekraczał ich podaż. Istnieje potrzeba zwiększenia produkcji rekombinowanych czynników krzepnięcia.

#### *3. Zagrożenie mechanizmów gromadzenia osocza*

Jeśli jakiś kraj całkowicie przestawi się na rekombinowane czynniki krzepnięcia, zachodzi niebezpieczeństwo, że dotychczasowe mechanizmy pobierania i gromadzenia osocza ulegną pogorszeniu.

#### *4. Bezpieczeństwo*

Nie ma całkowitej pewności, czy nie istnieje zagrożenie nowym wariantem choroby Creutzfeldta-Jakoba oraz skutkami potencjalnej obecności w kulturach, w których powstają środki rekombinowane, wirusów pochodzących od innych ssaków.

### **Nadal istniejąca potrzeba produkcji koncentratów z osocza**

Chociaż w ostatnich czterech latach dała się zauważyć tendencja do przechodzenia na rekombinowane czynniki krzepnięcia, to jednak nadal istnieje zapotrzebowanie na osoczopochodne koncentraty dobrej jakości. Nie wolno zapominać, że czynniki krzepnięcia otrzymywane z osocza są skuteczne i pozwalają na likwidację krwawień i wylewów u osób z hemofilią. Główne powody utrzymującego się zapotrzebowania na takie produkty to bezpieczeństwo, koszty, podaż i popyt, a także ciągłość podaży.

#### *1. Bezpieczeństwo*

Czynniki krzepnięcia wytwarzane obecnie z osocza są bezpieczniejsze niż dawniej. Wyciągnięto wnioski z tragicznych doświadczeń minionych lat; podjęte kroki zwiększyły bezpieczeństwo koncentratów osoczopochodnych dzięki zmianom na wszystkich szczeblach gro-

madzenia i przerabiania osocza. Częściej korzysta się z regularnych dawców, a pobrane osocze poddaje się karencji (przechowywaniu przez pewien okres). Niektóre kraje (np. USA i państwa Unii Europejskiej) wydały specjalne wytyczne dotyczące doboru dawców. Wprowadzono metodę badania zwaną GAT (Genomic Amplification Techniques); w najbliższych latach jej wykorzystanie znacznie wzrośnie. Na razie stosuje się ją do badania dużych partii osocza, ale w niedalekiej przyszłości będzie się nią oceniać dawki od jednego dawcy. Korzyści płynące ze stosowania GAT to zmniejszenie ryzyka związanego z istnieniem tzw. okienka u dawców (zakażenie wirusem zapalenia wątroby lub HIV można wykryć dopiero po pewnym czasie; jeśli dawca zgłosi się do stacji krwiodawstwa krótko po infekcji, badanie pokaże, że jest zdrowy).

Wirus	Okienko przy obecnych metodach (w dniach)	Okienko przy zastosowaniu GAT (w dniach)
HCV	82	23
HIV	22	11
HBV	59	34

Tabela 1. Efekty stosowania metody GAT (HCV – wirus zapalenia wątroby typu C, HBV – wirus zapalenia wątroby typu B).

Ocenia się, że metoda GAT pozwoli na wyeliminowanie ponad 90% istniejącego obecnie ryzyka zakażenia wirusem zapalenia wątroby typu C i ponad 80% w przypadku HIV. Ponadto udoskonalono także metody inaktywacji (unieszkodliwiania wirusów), wprowadzając np. nanofiltrację.

Chociaż ogólnie wzrasta pewność co do bezpieczeństwa czynników krzepnięcia uzyskiwanych z osocza, to jednak pozostaje kilka obaw. Pierwsza dotyczy faktu, że wciąż nie wyeliminowano przenoszenia wirusów pozbawionych otoczki lipidowej. Inne obawy łączą się z chorobą Creutzfeldta-Jakoba, a zwłaszcza z jej nowym wariantem – w ich wyniku w Wielkiej Brytanii w 1998 r. całkowicie zrezygnowano z wykorzystywania osocza pobieranego na terenie tego kraju. Z pewnością istnieją obawy związane z ryzykiem infekcji wskutek podawania krioprecypitatu. W wielu krajach jest to standardowy lek dla chorych na hemofilię. W niektórych z tych państw dawców nie bada się na obecność wirusów (HIV lub HCV), więc zachodzi istotne niebezpieczeństwo zakażenia. Nawet w tych krajach, gdzie krioprecypitat wytwarza się z osocza od starannie badanych dawców, nadal istnieje ryzyko infekcji; wielkość tego ryzyka wiąże się z procentowym udziałem dawców oddających krew w trakcie trwania “okienka”. W pewnym badaniu wykonanym pod egidą Światowej Federacji Chorych na Hemofilię stwierdzono, że ryzyko zarażenia się HIV przez krioprecypitat w Stanach Zjednoczonych wynosiło 1 na 360.000 opakowań. W Wenezueli, ze względu na przewagę dawców w trakcie “okienka”, to ryzyko wynosiło 1 na 12.000 opakowań. Szansa, że chory z ciężką postacią hemofilii przyjmujący krioprecypitat przez całe życie zarazi się HIV, wynosi 3% w USA i 40% w Wenezueli. W obu państwach dawców bada się na obecność przeciwciał HIV. Widać jasno, że przejście na pozbawione wirusów koncentraty czynników krzepnięcia stanowiłoby dużą korzyść w tych krajach, gdzie krioprecypitat obecnie odgrywa jeszcze znaczną rolę.

## 2. Koszty

75% chorych na hemofilię na całym świecie nie ma dostępu do leczenia. Na Ziemi żyje obecnie ok. 5,5 mld ludzi. Jeśli częstość występowania ciężkiej postaci hemofilii wynosi 1 na 16.000, to obecnie żyje około 340.000 osób z hemofilią. Według szacunków Światowej Federacji Chorych na Hemofilię 85.000 ma dostęp do leczenia; 255.000 nie ma aktualnie szans na leczenie czynnikami krzepnięcia. Gdyby leczenie prowadzono na poziomie 30.000 jednostek rocznie (minimalna dawka przy leczeniu “w razie potrzeby”, bez profilaktyki), to, uwzględniając średnie europejskie koszty rekombinantów i czynników uzyskiwanych z oso-

cza, terapia przy użyciu czynnika rekombinowanego kosztowałaby 26.000 dolarów rocznie na osobę, a przy zastosowaniu czynnika z osocza – 20.000 dolarów. Nawet gdyby koncentraty wytwarzane z osocza były dostępne po stosunkowo niskiej cenie 30 centów za jednostkę, koszt wyniósłby 9 tysięcy dolarów rocznie na osobę, co nadal jest nierealne w wielu krajach, gdzie wydatki na służbę zdrowia pozostają na bardzo niskim poziomie (przykładowo: Indie na opiekę zdrowotną wydają rocznie około dziesięciu dolarów na jednego obywatela).

Procent dochodu narodowego przeznaczany na służbę zdrowia w krajach rozwijających się jest często podobny jak w krajach rozwiniętych, ale sam dochód narodowy, a przez to rzeczywisty nakład na leczenie, jest o wiele niższy. W Irlandii na służbę zdrowia przeznaczają się 7,9% dochodu narodowego brutto. Chorzy z hemofilią w Irlandii otrzymują rekombinowane czynniki krzepnięcia; u wszystkich dzieci stosuje się tu leczenie profilaktyczne. Nikaragua również wydaje 7,9% swojego dochodu narodowego na cele zdrowotne, ale hemofolicy nie mają w ogóle dostępu do koncentratów czynników krzepnięcia, ani rekombinowanych, ani otrzymywanych z osocza, ponieważ łączna kwota na ochronę zdrowia przypadająca na głowę jest znacznie niższa niż w Irlandii.

W wielu krajach rozwijających się trudno wyobrazić sobie wprowadzenie nowoczesnych metod leczenia hemofilii bez istotnych zmian w nastawieniu rządów. Koszt zapewnienia minimalnego poziomu opieki wszystkim chorym na hemofilię, którzy aktualnie nie są leczeni, wynosi ok. 2,3 miliardów dolarów rocznie (jest to w przybliżeniu równoważność dwóch bombowców typu Stealth).

W państwach, gdzie nakłady na służbę zdrowia na jednego obywatela są niskie, koncentraty czynników krzepnięcia wytwarzane z osocza są drogie, ale koszt czynników rekombinowanych jest zaporowy. W krajach, gdzie nakłady na ochronę zdrowia przypadające na głowę są przyzwoite, ale zużycie czynników krzepnięcia na obywatela jest niskie, można by zwiększyć zużycie czynników z osocza i zapewnić dostateczny poziom leczenia dla każdego chorego na hemofilię, zamiast wprowadzać dużo droższe czynniki rekombinowane. W państwach, gdzie nie ma nowoczesnej opieki medycznej nad chorymi na hemofilię, istnieją następujące możliwości:

- nie leczyć
- poprawić służbę krwiodawstwa na tyle, żeby zapewnić podstawowe produkty
- zakupić koncentraty po najkorzystniejszych cenach
- zakontraktować frakcjonowanie osocza za granicą, o ile poprawiono już stan służby krwiodawstwa.

W państwach, gdzie poziom leczenia jest niedostateczny, najbardziej realistycznym wykorzystaniem zwiększonych nakładów byłoby zwiększenie zużycia czynnika na głowę, żeby przynajmniej zapewnić przyzwoity poziom leczenia domowego (bez profilaktyki). Nawet w Unii Europejskiej zużycie czynnika na głowę waha się znacznie – od 0,5 jednostki na głowę w Grecji do 5,7 jednostek na głowę w Szwecji.

W 1996 r. na całym świecie wydano 4,8 mld dolarów na zakup koncentratów czynników krzepnięcia:

- 31% w Stanach Zjednoczonych
- 37% w Europie
- 27% w Azji (głównie w Japonii i Korei)
- 5% w pozostałych częściach świata

W krajach, gdzie leczenie jest niedostateczne lub nie ma go wcale (najczęściej dotyczy to „pozostałych części świata”), całkowicie nierealistyczne jest zastanawianie się nad wprowadzaniem rekombinantów w pierwszym kroku. Bardziej realistycznymi celami są stopniowe doskonalenie

dostępnych produktów i stopniowe zwiększanie zużycia produktów na głowę. Z tego względu głównym rynkiem dla czynników rekombinowanych jest – i będzie – 85.000 osób z hemofilią, które obecnie są leczone. Kraje o dostatecznym poziomie leczenia nadal będą stosować – w różnym stopniu – produkty otrzymywane z osocza, ale głównym rynkiem dla czynników osoczopochodnych może w przyszłości stać się 255.000 ludzi z hemofilią, którzy aktualnie w ogóle nie mają nowoczesnej opieki medycznej.

### 3. Podaż i popyt

Nierealistyczne jest mówienie, że potrzebne są wyłącznie produkty osoczopochodne lub tylko czynniki produkowane metodami biotechnologii, skoro w ostatnich dwóch latach brakowało i jednych, i drugich. W 1997 r. w dziesięciu spośród 25 państw europejskich objętych badaniem wystąpiły braki w zaopatrzeniu. Podobne problemy miały miejsce w USA. W latach 1997–98 Amerykanie odczuwali niedostateczne zaopatrzenie w następujące produkty:

- Recombinate, Bioclate (Baxter); Kogenate (Bayer)
- FEIBA, Autoplex T (Baxter), Hyate C (Speywood)
- Koate HP (Bayer), Alphante (Alpha)
- Humate P (Centeon)
- Monoclate (Centeon)
- Mononine (Centeon), Alphaine SD (Alpha)
- Konyne 80 (Bayer)

Kłopoty z podażą mają kilka przyczyn:

- a) Niedostateczna produkcja. Dotyczy to zwłaszcza rekombinowanego czynnika VIII. Niedostatecznie wykorzystywane były też zakłady frakcjonujące osocze. W 1995 r. z 25 litrów milionów osocza, z których potencjalnie można by uzyskać 4,5 mld jednostek czynnika VIII, otrzymano ok. 2 mld jednostek czynnika VIII.
- b) Zwiększony popyt.
- c) Przejściowe zamykanie zakładów. Wiele zakładów frakcjonujących czasowo zamykano ze względu na inspekcje, przeglądy i zmianę procesów technologicznych.
- d) Wycofywanie produktów. W USA wycofywano produkty, jeśli dawca osocza zmarł na chorobę Creutzfeldta-Jakoba lub jeśli stwierdzono u niego wysoki poziom ryzyka. Doprowadziło to w ostatnich dwóch latach do wycofania znaczącej części koncentratów, zarówno osoczopochodnych, jak i rekombinowanych.
- e) Niewydajne frakcjonowanie. W niektórych przypadkach zebrane osocze frakcjonowano tylko dla uzyskania albuminy i immunoglobulin – pomijano przy tym czynnik VIII i IX.
- f) Ciągłość zaopatrzenia. Tej ciągłości brakowało w wielu krajach. Po przejściu na czynniki rekombinowane w niektórych państwach dopuszczono do zapaści systemu zbierania osocza; nie frakcjonowano też czynnika VIII i IX. Zmarnowano wiele materiału w okresie, gdy istniał niedobór w skali świata. Istnieje także powód, dla którego należy utrzymywać krajowy system zbierania osocza w stanie pełnego funkcjonowania, nawet po przejściu na rekombinanty – otóż zapewni to gwarantowaną rezerwę zaopatrzenia w czynnik VIII i IX, jeśli wystąpią braki w zaopatrzeniu.. Ponadto nadmiar czynnika VIII i IX można by wykorzystywać w innych krajach świata.

### **Poprawa leczenia hemofilii w skali globu**

Do zapewnienia dostępności leczenia hemofilii na całym świecie koniecznych jest kilka kroków. Należy zwiększyć produkcję czynników rekombinowanych i obniżyć ich cenę za jednostkę. Zakłady frakcjonujące osocze powinny pracować pełną mocą, żeby zwiększyć zaopatrzenie w produkty osoczopochodne. Kraje, które obecnie zbierają osocze dobrej jakości, powinny zainteresować się możliwością frakcjonowania za granicą, by uzyskać albuminę, czynnik VIII i IX oraz inne potrzebne produkty. Powinno to też dotyczyć państw, które obecnie używają wyłącznie rekombinantów. Same mogą nie potrzebować czynnika VIII lub IX, ale mógłby on zostać sprzedany na inne rynki. W wielu krajach, gdzie poziom leczenia jest obecnie niedostateczny lub gdzie w ogóle nie ma nowoczesnej opieki medycznej, dostępność leczenia zależy od obniżenia ceny za jednostkę produktów osoczopochodnych. Można by wspomóc ten proces, dostarczając czynnik VIII i IX z osocza zebranego w krajach stosujących czynniki rekombinowane. W tej sytuacji albuminy i immunoglobuliny pokrywałyby cenę osocza, a czynnik VIII i IX można by udostępnić po niższej cenie.

W krajach rozwijających się jest kilka możliwych wyjść. Jedno to udoskonalenie służby krwiodawstwa, żeby poprawić jakość i ilość osocza i produktów osoczopochodnych. Dla takiego wariantu zapewne najłatwiej byłoby uzyskać wsparcie rządu danego państwa. Nie doprowadziłoby to jednak do natychmiastowej poprawy leczenia dostępnego dla chorych na hemofilię; należałoby rozważyć zakup koncentratów czynników krzepnięcia z osocza po naj-

korzystniejszej cenie za jednostkę. Dodatkowe nakłady na leczenie hemofilii można by wykorzystać do zwiększenia zużycia czynnika na głowę, dążąc do osiągnięcia punktu, w którym możliwe będzie wprowadzenie leczenia domowego (bez profilaktyki). Jeżeli służba krwiodawstwa zostanie tak zmodyfikowana, że produkowana będzie dostateczna ilość osocza o dopuszczalnej jakości, dany kraj mógłby zainteresować się możliwością zlecenia przerobu osocza za granicą.

W krajach rozwiniętych ewentualne zwiększenie środków finansowych powinno zostać wykorzystane przede wszystkim do zapewnienia takiego zużycia czynników krzepnięcia, żeby umożliwić przynajmniej dostateczne leczenie domowe. Następnym krokiem powinno być wprowadzenie leczenia profilaktycznego dla dzieci, a potem rozważenie możliwości zwiększenia ilości produktów rekombinowanych używanych w danym kraju.

### ***Produkty transgeniczne i terapia genowa otwierają interesujące widoki na przyszłość***

Wytwarzanie czynników krzepnięcia przy wykorzystaniu technologii transgenicznych to ciekawa szansa. Te produkty nie są jeszcze dostępne i nie wiemy, czy i kiedy będą dostępne w ilościach wystarczających do tego, by wywrzeć zauważalny wpływ na sytuację hemofilików na całym świecie. W teorii takie produkty mają kilka zalet. Powinny być wolne od ludzkich wirusów, a ich oczyszczanie powinno być proste (podobne do oczyszczania mleka) i tanie. Teoretycznie powinny być dostępne w bardzo dużych ilościach. Dzięki dużemu stężeniu transgenicznych białek w mleku transgenicznych zwierząt istnieje potencjalna możliwość produkowania wielkich ilości czynników krzepnięcia przy bardzo niskich kosztach. Jednakże te możliwości są obecnie wyłącznie teoretyczne. Dopiero się okaże, czy produkcja transgeniczna doprowadzi do nieograniczonego zaopatrzenia w tanie koncentraty. Na początku lat dziewięćdziesiątych oczekiwano, że technologia produkcji czynników rekombinowanych umożliwi nieograniczoną podaż niedrogi koncentratu. Tak jednak wcale się nie stało. Potencjalny minus to ewentualność przeniesienia wirusów zwierzęcych.

Terapia genowa pozostaje fascynującą możliwością, oferującą szansę częściowego lub całkowitego wyleczenia hemofilii. Trzeba będzie pokonać wiele przeszkód technicznych, ale optymizm budzi fakt, że rozpoczęły się próby kliniczne terapii genowej zarówno dla hemofilii A, jak i hemofilii B. Nasuwają się następujące pytania:

- Kiedy taka terapia będzie dostępna?
- Ile będzie kosztować?
- Czy będzie dostępna na całym świecie?

W tej chwili nie sposób odpowiedzieć na którekolwiek z tych pytań. Jest jednak jasne, że przez kilka lub kilkanaście lat terapia genowa nie będzie szeroko dostępna. Trzeba pamiętać, że koncentraty czynników krzepnięcia są wytwarzane od 25 lat, ale tylko 25% chorych na hemofilię może z nich korzystać. Nie ma żadnej gwarancji, że terapia genowa, kiedy już stanie się możliwa, będzie dostępna na całym świecie w niezbyt odległym czasie.

### ***Leczenie hemofilii w latach 2000–10***

Chciałbym zakończyć kilkoma refleksjami nad kierunkami leczenia hemofilii w nadchodzącym dziesięcioleciu. Sądzę, że w krajach rozwiniętych jeszcze bardziej będzie się polegać na wykorzystaniu czynników rekombinowanych. Tę tendencję pogłębi zapewne rychłe pojawienie się rekombinowanego czynnika VIII drugiej generacji, który nie będzie już stabilizowany ludzką albuminą, oraz dostępny już obecnie rekombinowany czynnik IX, który nie jest stabilizowany ludzką albuminą. Mam nadzieję, że doczekamy się wprowadzenia terapii genowej.

W krajach rozwiniętych istnieje niebezpieczeństwo cięć finansowych w leczeniu hemofilii, ponieważ rządy wielu państw odczuwają naciski, by zmniejszać koszty ochrony zdrowia. W ostatnich latach nakłady na ochronę zdrowia jako procent dochodu narodowego brutto wzrosły w wielu krajach. Jeżeli jednostkowy koszt leczenia hemofilii będzie nadal rosł, rządy mogą ograniczyć wzrost kwot przeznaczanych na ten cel.

W krajach rozwijających się, w większości nie mających dostępu do nowoczesnych metod leczenia hemofilii, wprowadzeniu takiej nowoczesnej opieki medycznej najbardziej będzie sprzyjać zwiększenie dostępności tanich koncentratów czynników krzepnięcia uzyskiwanych

z osocza. Temu procesowi sprzyjałoby dalsze zbieranie osocza w krajach, które przeszły na rekombinanty. O ile produkty transgeniczne zostaną wprowadzone i będą dostępne w dużych ilościach, po przystępnych cenach, możemy być świadkami rewolucji, jeśli chodzi o opiekę nad chorymi na hemofilię w wielu krajach trzeciego świata. Aby doprowadzić do poprawy leczenia, musimy patrzeć z perspektywy całego globu. Przemysł, władze oraz środowisko chorych na hemofilię powinny uwzględniać interesy ludzi na całym świecie i brać pod uwagę dłuższą perspektywę czasową. Gorąco zachęcam narodowe federacje chorych na hemofilię, by myślały o chorych na całym globie i nie ograniczały się tylko do własnego kraju lub regionu. Musimy zmaksymalizować wykorzystanie zasobów osocza. Każde państwo powinno mieć ogólnonarodowy plan rozwoju opieki medycznej nad chorymi na hemofilię, określający serię wymiernych i realnych kroków zmierzających do przejścia od aktualnego poziomu terapii do poziomu możliwego do osiągnięcia w przyszłości. Należy dążyć do tego, by poszczególne rządy zobowiązywały się do zapewnienia, utrzymywania i doskonalenia opieki medycznej nad chorymi na hemofilię. Będzie to łatwiejsze, jeżeli stworzy się koalicję krajowej federacji chorych na hemofilię i lekarzy prowadzących leczenie.

(opr. as na podst. publikacji World Federation of Hemophilia "Occasional Papers" 1/99)

## [2] TERAPIA GENOWA

"Gazeta Wyborcza" z 10 grudnia 1999 r. zamieściła artykuł zatytułowany "Gen krzepi" z podtytułem "Szczepionka na dziedziczną chorobę?". Małgorzata T. Załoga napisała w nim o dokonaniach amerykańskiej firmy biotechnologicznej Avigen Inc. Pracujący tam naukowcy uznali, że zamiast rozwijać metody uzupełniania poziomu czynników krzepnięcia u chorych na hemofilię przez przetaczanie preparatów lepiej jest doprowadzić do tego, by organizm sam zaczął wytwarzać brakujący czynnik. Udało im się to osiągnąć w przypadku hemofilii B.

W artykule czytamy m.in.: "Gen odpowiedzialny za produkcję czynnika IX [naukowcy] wprowadzili do wirusa (wirusa AAV) i podali trzem chorym w domięśniowym zastrzyku. Wirus przeniósł naprawiony »gen krzepliwości« do komórek mięśni, które po ośmiu tygodniach rozpoczęły produkcję czynnika IX. Eksperyment trwa już pół roku i przez ten czas »gen krzepliwości« nadal pracuje.

Jeśli powiedzie się kolejna faza badań klinicznych, tym razem z udziałem dziewięciu pacjentów, będzie to nie tylko przełom w leczeniu hemofilii B, ale zarazem przykład pierwszej terapii genowej o tak wysokiej klinicznej skuteczności".

Trwają także badania nad analogiczną metodą w odniesieniu do hemofilii A, problem jest jednak trudniejszy, ponieważ gen kodujący czynnik VIII jest bardzo duży. Do tej pory próbowano wprowadzić go do komórek po uprzednim podzieleniu na dwie części; każdą część doczepiano do osobnego wirusa AAV. Obecnie trwają prace nad możliwością transportowania tego genu w całości.

Osiągnięcia naukowców z Avigen Inc. skomentowali dla "Gazety" Jan Sabliński i Zbigniew Sendułka.

**Doc. dr hab. Jan Sabliński** (Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie): Terapia genowa ma dużą przyszłość w leczeniu chorób dziedzicznych, nie tylko hemofilii. Metoda opracowana przez naukowców z Avigen jest niewątpliwie innowacyjna, ale podobne próby prowadzi się już od kilku lat, z różnym skutkiem. Każdy sposób prowadzący do tego, że organizm chorego zaczyna wytwarzać brakujący czynnik krzepnięcia, jest dobry. Jednak zamiast wprowadzać "czyste" DNA do komórek, lepiej byłoby pobrać od chorego jego własne komórki, "naprawić" je metodami inżynierii genetycznej i ponownie wszczepić pacjentowi. Takie ulepszone, ale własne komórki miałyby większe szanse długiego przeżycia i działania w organizmie.

**Zbigniew Sendułka** (prezes PSCH): W Polsce jest obecnie ok. 1000 chorych z ciężką postacią hemofilii A i ok. 170 osób z hemofilią B. Ciężka postać choroby oznacza, że czynników krzepnięcia jest tak mało, że ich poziom jest niemal niewykrywalny we krwi. Tacy chorzy muszą co najmniej 30 razy w roku wstrzykiwać sobie koncentrat brakującego czynnika krzepnięcia. Pół biedy, jeśli uda im się zdobyć preparat wysoko oczyszczony. Wtedy do po-



prawy krzepnięcia wystarcza 10 ml (duża strzykawka). W Polsce chorzy z hemofilią B nadal jednak często muszą przyjmować preparaty średnio oczyszczone, a nawet tzw. krioprecypitat (nieco oczyszczone osocze krwi), to zaś zwiększa ryzyko zakażenia. Dla wszystkich chorych na hemofilię terapia genowa byłaby wybawieniem. Gdyby każdy z nich mógł raz do roku pójść na "szczepienie", które sprawiłoby, że np. przez resztę roku organizm wytwarzałby brakujący czynnik krzepnięcia, na pewno skorzystałby z takiej szansy. Tylko kiedy nowa metoda pojawi się u nas w kraju? Nie jestem pod tym względem optymistą.

(opr. as na podst. "Gazety Wyborczej")

### [3] CENTRALNE FINANSOWANIE CZYNNIKÓW DLA WSZYSTKICH CHORYCH

W rozporządzeniu Ministra Zdrowia z 21.12.1999 (*Dziennik Ustaw nr 106*) zmieniającym rozporządzenie w sprawie wykazu wysokospecjalistycznych procedur medycznych finansowanych z budżetu państwa oraz zasad i trybu udzielania tych świadczeń w pozycji 29 wykazu znalazło się "**leczenie hemofilii i innych skaz krwotocznych zaburzenia krzepnięcia krwi – czynniki krzepnięcia**". Stanowi to zmianę w stosunku do sytuacji z ubiegłego roku, kiedy centralnie finansowane były tylko zakupy czynników krzepnięcia dla chorych z ciężką postacią hemofilii. Teraz budżet państwa będzie pokrywać koszty zakupu czynników dla wszystkich grup chorych na hemofilię, chorobę von Willebranda itp.

Rozporządzenie weszło w życie 1 stycznia 2000 r.

### [4] Z HEMOFILIĄ U DENTYSTY

Leczenie zębów to niezbyt miły temat dla wielu osób ze skazami krwotocznymi. Chorzy na hemofilię z reguły niechętnie o tym myślą, ponieważ mają niemal instynktowną obawę przed krwawieniem z dziąseł. To prawda, że kiedyś wizyta u dentysty mogła prowadzić do długotrwałych krwotoków, ale postępy w obu dziedzinach – stomatologii i leczeniu skaz krwotocznych – sprawiły, że nie ma się już czego bać. Dziś przed pójściem do dentysty możemy przetoczyć sobie czynnik i w ten sposób zmniejszyć lub nawet wyeliminować ewentualne krwawienie. A regularna troska o dobry stan zębów znacznie redukuje prawdopodobieństwo poważnego zabiegu stomatologicznego w przyszłości.

Trudno przecenić znaczenie profilaktyki. Codzienne mycie zębów i używanie nici dentystrycznych do oczyszczania szczelin między zębami oraz regularne wizyty u dentysty pozwalają na zmniejszenie ryzyka ubytków zębowych i schorzeń dziąseł często rozwijających się, gdy przybywa nam lat. Silne zęby rzadziej się psują, co oznacza, że możemy zachować wszystkie zęby i uniknąć kłopotów związanych z ich wrywaniem. Właściwe nawyki higieniczne pozwalają na wyeliminowanie krwawień z dziąseł.

#### **Dzieci uwielbiają słodczy**

Do powstawania ubytków w zębach przyczyniają się wszystkie pokarmy, ale niektóre są szczególnie groźne – to te, które zawierają dużo cukru. Niewiele dzieci jest skłonnych zrezygnować z tak lubianych przez siebie słodczy. Zamiast rozpoczynać otwartą wojnę, rodzice powinni lepiej podjąć odpowiednie kroki zapobiegawcze. Chodzi o to, żeby nie dopuścić do sytuacji, w których cukier powodujący psucie się zębów będzie przebywać w ustach dziecka na tyle długo, by doprowadzić do poważnych uszkodzeń. Ślina neutralizuje kwasy tworzące się wskutek obecności cukru mniej więcej po godzinie – jeśli więc dziecko podjada słodczy i popija słodzone soki przez cały dzień, to w jego ustach ciągle panuje odczyn kwaśny, szkodliwy dla zębów. Dentyści radzą: jeżeli wasze dziecko ma zjeść dużo słodczy, to najlepiej, żeby zjadło wszystko za jednym razem. Część słodczy można też zastąpić innymi pokarmami, na przykład świeżymi, chrupiącymi jarzynami. Słodki deser dobrze jest popić szklanką wody; można też żuć potem gumę do żucia bez cukru.

#### **Utrata zębów mlecznych**

— Co się stanie, kiedy mojemu dziecku wypadnie ząb? — często pytają zaniepokojeni rodzice dzieci z hemofilią. W większości przypadków nic się nie stanie – tyle że przejściowo ubędzie jeden z zębów. Utrata zęba mlecznego to długotrwały, powolny proces – naczynia

krwionośne zwykle zasklepiają się samoistnie. Kiedy ząb wypadnie, trzeba tylko przepłukać dziecku usta zimną wodą, żeby spowodować obkurczenie się naczyń i wyeliminować możliwość krwawienia.

Czasami jednak powstają pewne problemy. Wczesne wypadnięcie jednego z mlecznych zębów trzonowych może spowodować utworzenie się dużej jamy w dziąśle – wtedy może zająć potrzeba przetoczenia czynnika. Do dentysty lub hematologa należy zgłosić się też w przypadku, gdy ruszający się już mleczny ząb zostanie przypadkowo wybity, zanim jeszcze “przyjdzie jego czas”.

### **Stałe zęby – stałe problemy?**

Z pojawieniem się stałych zębów potencjalne problemy nabierają jeszcze większego znaczenia. Pewnym wyjściem jest stosowanie fluoru (fluoryzowanie wody do picia lub preparaty z fluorem używane do pielęgnacji zębów), a także lakowanie zębów.

Wśród dorosłych równie istotnym problemem jak ubytki zębów jest stan dziąseł. Zapalenie dziąseł, objawiające się zaczerwienieniem i obrzękiem, może przejść w dużo poważniejszy stan – paradontozę. Jeśli nie podejmie się leczenia, dziąsła będą stopniowo zanikać, a zęby zaczną się chwiać i w końcu wypadną.

Zapobieganie schorzeniom dziąseł obejmuje podobne zasady jak dbanie o zęby – regularne czyszczenie i szczotkowanie, a także usuwanie kamienia nazębnego raz na pół roku, dokonywane przez dentystę. Brzmi to prosto, ale wiele osób nie stosuje się do tych zaleceń, widząc pojawianie się krwi przy pierwszych staraniach o lepszy stan dziąseł. Choć krwawienia wewnętrzne są o wiele groźniejsze, to ludzie jednak instynktownie odczuwają strach na widok krwi.

Ironia losu sprawia, że krwawienie dziąseł jest poważnym sygnałem wskazującym na konieczność kontynuowania właśnie takich czynności higienicznych. To, że dziąsła krwawią pod wpływem szczotkowania lub użycia nici dentystycznej, jest objawem ich zapalenia – powinno to też być sygnałem, że pora pójść do dentysty. Nie traktuj krwawienia jako oznaki, że należy zrezygnować ze szczotkowania – jest dokładnie na odwrót.

### **Usuwanie zębów i inne zabiegi dentystyczne**

Chorzy na hemofilię muszą zachować ostrożność nawet w przypadku typowego leczenia stomatologicznego. Zawsze upewnij się, że dentysta wie o twojej skazie krwotocznej i posiada wiedzę, jak postępować w takich razach. Lepiej, żeby stomatolog wykonał kilka plomb itp. za jednym zamachem, zamiast rozkładać to na kilka wizyt.

Do znieczulenia pacjenta w przypadku zabiegów na dolnych zębach dentyści z reguły wykonują zastrzyk w głębi ust. Jednakże ta okolica jest pełna tętnic i żył, przez co stanowi zdecydowanie nieodpowiednie miejsce do takiej czynności u osoby ze skazą krwotoczną; co więcej, powstały obrzęk móglby poważnie utrudnić – a nawet prawie uniemożliwić – oddychanie. Na szczęście istnieje inne wyjście – dentysta może wstrzyknąć znieczulenie w ozębną (część dziąsła przy szyjce zęba) otaczającą chory ząb; jest to bezpieczna i skuteczna metoda zalecana u osób z hemofilią.

Naturalnie przed poważnym zabiegiem stomatologicznym konieczne będzie przetoczenie czynnika krzepnięcia.

### **Zęby na całe życie**

Pewna dentystka z Nowego Orleanu opowiada historię o pacjencie, który poprosił ją o usunięcie wszystkich zębów i wstawienie sztucznych szczęk. Uznał, że skoro ma hemofilię, to i tak musi stracić zęby. A że w jego opinii była to tylko kwestia czasu, postanowił mieć to od razu z głowy.

Oczywiście ulżyło mu, gdy dowiedział się, że przy odpowiedniej profilaktyce zęby wystarczą mu na całe życie.

(opr. as na podst. artykułu Shelagh Ryan Masline *Dental Care Right from the Start*, HEMALOG 2/98)

## [5] O ZĘBACH – Z WŁASNEGO DOŚWIADCZENIA

Moje dzieciństwo przypadło na czasy, gdy jedynym środkiem dla chorych na hemofilię było mrożone osocze. Pamiętam, że usuwano mi kilka zębów mlecznych – dla zaoszczędzenia mi wielokrotnego przechodzenia przez te same kłopoty wyrwano mi od razu bodaj pięć zębów. Tamowanie polegało na stosowaniu opatrunku uciskowego przy użyciu specjalnie wymodelowanej wkładki z tworzywa, przypominającej sztuczną szczękę, i trwało blisko tydzień. Przez ten czas mogłem odżywiać się wyłącznie przez rurkę.

Pamiętam też, że jako dziecko często miałem krwawienia “z zęba” (teraz wiem, że krwawiły dziąsła). Wyciągając z tego rozsądny, jak mi się wydawało, wniosek, starałem się przy myciu zębów w ogóle nie dotykać szczoteczką dziąseł. Usta zaś płukałem zimną wodą, żeby niepotrzebnie nie rozszerzać naczyń krwionośnych i nie powodować nowych krwawień.

Jakie było moje zdziwienie, gdy podczas wizyty u dentysty w Instytucie Stomatologii dowiedziałem się, że powinienem szczotkować dziąsła (niezbyt twardą szczoteczką), a do płukania używać ciepłej (nie letniej, ale naprawdę ciepłej) wody! Ponieważ byłem wtedy już dorosły, pokiwałem z politowaniem głową – wprawdzie fachowiec, ale nie zna się na moim schorzeniu. Postanowiłem jednak spróbować. Ze zdumieniem stwierdziłem, że już po krótkim czasie krwawienia ustały.

Dziś prawie nie wiem, co to krwawienie z dziąseł. Oprócz odpowiedniego posługiwania się szczoteczką zawdzięczam to też regularnym wizytom u dentystki, która raz na pół roku usuwa mi kamień nazębny. Kamień to spory problem u chorych na hemofilię. Wylew lub przykurcz w którymś ze stawów ręki może znacznie utrudnić dokładne dotarcie do wszystkich zakamarków ust. W nieoczyszczonych miejscach odkłada się kamień. Na szczęście minęły już czasy, kiedy dentysta odbijał kamień ręcznie – było to bolesne i wywoływało krwawienia. Teraz wielu stomatologów dysponuje sprzętem wykorzystującym do tego celu ultradźwięki. Metoda jest bezbolesna i praktycznie nie powoduje krwawień.

Adam Sumera

## [6] WIADOMOŚCI Z KÓŁ

*W poprzednim Biuletynie nie było tej rubryki. Nadrabiamy więc zaległości – dlatego też niektóre informacje dotyczą już dość odległych w czasie spraw. Uważamy jednak, że każdy przejaw aktywności zasługuje na odnotowanie i uznanie. Poza tym zachęcamy gorąco do naśladowania cennych inicjatyw.*

### **Katowice**

18 grudnia 1999 r. odbyło się spotkanie chorych na hemofilię z przedstawicielami Śląskiej Regionalnej Kasy Chorych, w tym z dyrektorem, p. Andrzejem Sośnierzem. Spotkanie zorganizowała Śląska Regionalna Kasa Chorych w porozumieniu z Zarządem Koła PSCH.

Wiodącym tematem spotkania było omówienie programu zdrowotnego “hemofilia”. Przedstawiony zarys programu, który Śląska Regionalna Kasa Chorych chciałaby realizować w 2000 r., to organizacja opieki nad chorymi na hemofilię w oparciu o leczenie domowe oraz kilkanaście oddziałów szpitalnych w województwie, gdzie można uzyskać szybką pomoc medyczną wraz z przetoczeniem koncentratów czynników krzepnięcia.

Warunkiem realizacji tego programu jest skupienie zaopatrzenia w koncentraty czynników krzepnięcia i organizacji leczenia w jednym ręku. Mieliśmy możliwość poznać ludzi opracowujących program oraz nadzorujących organizację leczenia. Chorzy mieli możliwość wyrażania opinii i uwag o funkcjonowaniu organizacji leczenia i zaopatrzenia w koncentraty czynników krzepnięcia w roku 1999. Na zadawane pytania odpowiadały kompetentne osoby. Koleżanki i koledzy obecni na spotkaniu wypełnili ankietę, której tematem był dotychczasowy przebieg choroby, dostępność preparatów krzepnięcia, dojazd do oddziałów, z których dotychczas korzystali, oraz szereg kwestii dotyczących chorego. Wypełnialiśmy również anonimowe testy psychologiczne określające między innymi typ osobowości oraz poziom lęku ankietowanego. Każdy uczestnik spotkania otrzymał folder z informacjami o oddziałach (wraz z nazwiskami osób odpowiedzialnych), gdzie będzie można otrzymać szybką pomoc

lekarską wraz z przetoczeniem czynnika krzepnięcia. W folderze podano adres Śląskiej Regionalnej Kasy Chorych, pod którym można zgłaszać wszelkie uwagi dotyczące leczenia, oraz adres Katowickiego Koła PSCH.

W dniu 29 października 1999 r. jako przedstawiciele Zarządu Koła uczestniczyliśmy w spotkaniu organizacji pozarządowych z prezydentem Katowic, dyrektorem PFRON oraz z przedstawicielami Wydziału Zdrowia Urzędu Miasta i Powiatowego Centrum Pomocy Rodzinie. Tematem spotkania była pomoc władz powiatowych w likwidacji barier architektonicznych w mieście oraz organizacja pomocy bezrobotnym niepełnosprawnym w uzyskaniu pracy na przykładzie rozwiązań niemieckich.

(materiał nadesłany przez Koło PSCH w Katowicach)

## **Kraków**

1. *Aktualizacja listy chorych po zmianach podziału administracyjnego kraju.* Krakowskie Koło posiada dane o 191 chorych.

2. *Przeprowadzenie szkolenia "Wprowadzenie programu domowego leczenia hemofilii".* Szkolenie odbyło się 14.04.1999 w Klinice Hematologii CM UJ. Zaproszono 128 chorych z ciężką postacią hemofilii, przybyło 59 osób. Dr med. Beata Piątkowska-Jakubas, adiunkt w Klinice Hematologii, omówiła następujące zagadnienia:

- podstawowe informacje o istocie choroby
- rodzaje krwawień
- zasady dawkowania preparatu
- zachowanie chorego i rodziny w przypadku wylewów zagrażających życiu
- opieka stomatologiczna
- leczenie w przypadku stwierdzenia obecności inhibitora
- ochrona przed zakażeniem wirusami zapalenia wątroby.

Małgorzata Łukasik, pielęgniarka z tego samego oddziału, omówiła

- zasady przewożenia i przechowywania w domu preparatów czynnika krzepnięcia
- rejestrację przetoczeń w książeczce domowego leczenia
- zachowanie odpowiedniej sterylności podczas przetaczania preparatu
- zachowanie chorego w przypadku wystąpienia reakcji alergicznych

a także praktycznie zademonstrowała czynności przy przygotowywaniu preparatu do przetoczenia oraz sposób wkłuwania i podawania preparatu.

Obie panie zrezygnowały z należnego im honorarium, zaznaczając jednak, by te pieniądze przeznaczyć na zakup sprzętu rehabilitacyjnego dla chorych.

Zarząd Koła po zasięgnięciu opinii ortopedy, dr. Henryka Cnoty, podjął uchwałę o zakupie stabilizatorów stawu skokowego. Stabilizatory są przekazywane nieodpłatnie chorym wskazanym przez lekarza ortopedę.

Zarząd Koła przygotował dla wszystkich uczestników "zestawy szkoleniowe" zawierające książkę autorstwa Michała Jamrozika *Jak żyć z hemofilią*, stazę automatyczną, strzykawkę 10 ml i 20 ml, wodę do iniekcji, "motylki" oraz gaziki do odkażania "Leko".

Obecnie programem leczenia domowego w województwie małopolskim objętych jest **44 chorych z hemofilią A i 2 chorych z hemofilią B.**

3. *Organizacja turnusu rehabilitacyjnego.* W turnusie zorganizowanym od 28 czerwca do 17 lipca 1999 r. w Sanatorium Rehabilitacyjnym dla Dzieci "Solidarność" w Radziszowie wzięło udział 13 chłopców w wieku od 7 do 17 lat z najcięższą postacią hemofilii. Chłopcy mieli zapewnioną opiekę medyczną i rehabilitacyjną. Brali udział w ćwiczeniach rehabilitacyjnych grupowych i indywidualnych oraz w ćwiczeniach na basenie pływackim. Młodszy uczyli się także samodzielnego przetaczania czynnika krzepnięcia.

4. *Działalność Klubu Honorowych Dawców Krwi przy PSCH.* Od czterech lat przy naszym Kole działa Klub Honorowych Dawców Krwi. Większość stanowią klerycy krakowskich Seminarium Duchownych oraz rodzice chorych dzieci. Pięciu dawców zostało odznaczonych odznakami Zasłużony Honorowy Dawca Krwi III stopnia, a jedna osoba – odznaką II stopnia. W tym roku oddano 25.000 litrów osocza.

5. *Audycje i publikacje.* Na temat problemów chorych na hemofilię nagrano audycje w Radiu Kraków oraz opublikowano artykuł w "Dzienniku Polskim".

Obszerny artykuł pt. "Życ z hemofilią" znalazł się w książce *Udział pracowników Politechniki Krakowskiej w życiu Kościoła Katolickiego za pontyfikatu Jana Pawła II*. Książka ta została ofiarowana Janowi Pawłowi II na audyencji prywatnej przez Rektora Politechniki Krakowskiej.

(informacje nadesłane z Krakowskiego Koła PSCH)

## **Wrocław**

W okresie od 30 czerwca do 14 lipca 1999 r. w miejscowości Osiek, nad pięknym jeziorem Kałębie w Borach Tucholskich, odbył się już dwunasty (w tym szósty letni) obóz organizowany przez koło wrocławskie. Uczestniczyło w nim 25 dzieci chorych na hemofilię z województw: dolnośląskiego, opolskiego i wielkopolskiego pod opieką pięciosobowej kadry fachowej. Chłopcy pod osłoną koncentratów czynników krzepnięcia (przetoczenia co drugi dzień) byli intensywnie rehabilitowani. Dużą popularnością cieszyła się kąpiel w jeziorze (to także był istotny element rehabilitacji). Chłopcy grali w piłkę nożną, koszykówkę, jeździli na rowerach, pływali po jeziorze w kajakach i na rowerach wodnych, biegali itp. Brali także udział w turniejach szachowych, warcabowych, tenisa stołowego, plastycznych – oczywiście z nagrodami.

Organizatorzy przygotowali dwie wycieczki krajoznawcze: pierwsza wiodła do Pelplina (zwiedzanie katedry, którą ostatnio odwiedził Papież) i do Gniewu (ekspozycja białej broni z czasów krzyżackich i pokaz walki rycerskiej), druga – do Gdańska (zwiedzanie Starego Miasta) i do Oliwy (koncert organowy w katedrze oliwskiej). Uzupełnieniem turnusu była nauka autoiniekcji. Wszyscy chłopcy przetaczają już sobie koncentraty samodzielnie i są z tego bardzo dumni. Wypoczęci, opaleni, a przede wszystkim bardziej sprawni i zadowoleni powrócili do domów.

W maju 1999 r. prezes koła wrocławskiego, a jednocześnie lekarz transfuzjolog, kol. Zdzisław Grzelak, uczestniczył w poświęconej hemofilii konferencji krajów Europy Środkowej, zorganizowanej w Budapeszcie. Wzięli w niej udział lekarze i naukowcy z Węgier, Chorwacji, Czech, Słowacji, Rosji, Ukrainy, Polski, a także z USA i Wielkiej Brytanii. Było to bardzo ciekawe spotkanie, podczas którego wymieniano doświadczenia w leczeniu hemofilii (w tym hemofilii powikłanej występowaniem antykoagulantu), w rehabilitacji i w zapobieganiu zakażeniom wirusowym przenoszonym przez koncentraty czynników krzepnięcia.

(opr. as na podst. informacji z Wrocławskiego Koła PSCH)

## **Łódź**

*Na naszą prośbę dr Michał Zamolski z Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Łodzi omawia aktualne możliwości leczenia hemofilii w regionie łódzkim.*

W naszym województwie do oddziałów szpitalnych zajmujących się leczeniem chorych na hemofilię preparaty czynników krzepnięcia dostarczane są nieodpłatnie z ekspedycji Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa przy ul. Franciszkańskiej 17/25 w Łodzi na podstawie zapotrzebowania wystawionego przez lekarza.

W Łodzi leczenie chorych na hemofilię prowadzą: Klinika Hematologii AM mieszcząca się przy ul. Ciołkowskiego 2 (przy szpitalu im. M. Kopernika) i I Klinika Pediatrii AM w szpitalu im. M. Konopnickiej przy ul. Spornej 36/50. W Klinice Hematologii preparaty czynnika krzepnięcia wydawane są przez lekarza dyżurnego, do którego powinien zgłosić się chory. W przypadku dzieci decyzję i zlecenie na wydanie preparatu czynnika krzepnięcia wydaje lekarz poradni chorób krwi przy szpitalu im. M. Konopnickiej (w godzinach pracy poradni) lub lekarz dyżurny I Kliniki Pediatrii AM (w godzinach popołudniowych). Preparaty czynnika wydawane są w banku krwi przy ww. szpitalu na podstawie decyzji lekarza.

Na terenie województwa łódzkiego w nagłym przypadku chory może otrzymać preparat czynnika krzepnięcia w każdym szpitalu, do którego się zgłosi, ponieważ odpowiedni preparat czynnika krzepnięcia zostanie dostarczony do szpitala po złożeniu zamówienia przez lekarza.

W wymienionych powyżej klinikach łódzkich oraz w tych szpitalach województwa, przy których działają punkty krwiodawstwa, organizowane są podręczne magazyny czynników krzepnięcia, tak by chory nie musiał czekać na dostarczenie preparatu z Łodzi. Aktualnie

takie podręczne magazyny działają przy klinikach łódzkich (całą dobę) oraz przy szpitalach w Bełchatowie i Wieruszowie (w godzinach pracy punktu krwiodawstwa). Podręczne magazyny czynników mogą być organizowane również przy innych punktach krwiodawstwa, jeżeli taka potrzeba zostanie zgłoszona do RCKiK.

Aktualnie dzięki staraniom Ministerstwa Zdrowia zaopatrzenie w czynnik VIII pokrywa w pełni potrzeby chorych na hemofilię A. Sytuacja jest gorsza w przypadku hemofilii B, ponieważ zaopatrzenie w krajowy czynnik IX produkowany przez Biomed nie pokrywa w pełni potrzeb. Jest nadzieja, że sytuacja ulegnie poprawie po uruchomieniu w Mielcu przez australijską firmę CSL Bioplasma zakładu przerabiającego osocze na preparaty krwiopochodne.

Dla tych chorych, którzy potrafią sami wstrzykiwać sobie dożylnie preparaty czynnika krzepnięcia, możliwe jest wydawanie do domu większej ilości preparatu, tak by mogli kontynuować leczenie w domu bez potrzeby codziennego przyjeżdżania do szpitala.

Inaczej przedstawia się natomiast problem leczenia choroby von Willebranda. Dla choroby von Willebranda w Centrum Krwiodawstwa w Łodzi posiadamy wyłącznie krioprecypitat.

RCKiK w Łodzi nie posiada obecnie żadnego preparatu czynnika VIII z aktywnością czynnika von Willebranda. Jedynym obecnie dysponentem takiego preparatu jest Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie, do którego należy się zgłaszać w przypadku, gdy chory nie może być leczony krioprecypitatem ze względu na odczyny poprzetoczeniowe (zwykle alergiczne).

Możemy mieć nadzieję, że w niedalekiej przyszłości problem leczenia hemofilii B i choroby von Willebranda doczeka się takiego rozwiązania, jak w przypadku hemofilii A, i że dobra sytuacja dotycząca zaopatrzenia w czynnik VIII nie zmieni się.

Michał Zamolski

## [7] PODATKI 1999

Podajemy kilka wskazówek dotyczących wyliczenia podatku od osób fizycznych za rok 1999. Ze względu na ograniczoną objętość "Biuletynu" możemy zająć się tylko częścią spraw związanych z tą dziedziną, Podkreślamy też, że te informacje mają tylko charakter ogólny i dotyczą sytuacji typowych. W każdej bardziej skomplikowanej sprawie warto zwrócić się do odpowiedniego urzędu skarbowego z prośbą o wyjaśnienia.

W systemie rozliczania podatków zmieniła się – jak co roku – wysokość progów podatkowych, kosztów uzyskania przychodów, kwoty wolnej od podatku oraz limitów odliczeń (wynika to ze wzrostu przeciętnego wynagrodzenia). Warto też pamiętać o skutkach wprowadzonych od 1 stycznia 1999 r. powszechnych ubezpieczeń zdrowotnych. Tej kwoty nie można odzyskać przy ewentualnych odliczeniach od podatku.

Obowiązkiem każdego podatnika jest rozliczenie się z urzędem skarbowym. Jeżeli posiadamy dochody tylko z jednego źródła, nie dokonujemy odliczeń, nie opodatkowujemy się wspólnie z małżonkiem, to rozliczenia dokona za nas płatnik (pracodawca, ZUS). W innych przypadkach rozliczamy się samodzielnie. Warto pamiętać, że można również rozliczać się wspólnie – dotyczy to małżonków, a także osób **samotnie** wychowujących w danym roku podatkowym:

- dzieci małoletnie,
- dzieci, bez względu na ich wiek, na które pobierany jest zasiłek pielęgnacyjny (a więc dzieci niepełnosprawne),
- dzieci do ukończenia 25 lat uczące się w szkołach, jeśli dzieci te nie uzyskały w roku podatkowym dochodów, z wyjątkiem dochodów zwolnionych od podatku

Osoba samotnie wychowująca dzieci to według ustawy rodzic albo opiekun prawny stanu wolnego: panna, kawaler, osoba rozwiedziona, wdowa oraz wdowiec. Nie jest taką osobą np. matka, która nie mieszka z mężem i faktycznie samotnie wychowuje dziecko, ale nie jest po rozwodzie.

W rozliczeniu rocznym **od dochodu przed opodatkowaniem** odliczamy między innymi darowizny na cele **ochrony zdrowia i pomocy społecznej, rehabilitacji zawodowej i społecznej inwalidów** – łącznie do wysokości nie przekraczającej 15% dochodu (UWAGA: nie

można odliczać darowizn na rzecz osób fizycznych), a także wydatki **na cele rehabilitacyjne osób niepełnosprawnych**:

adaptacja i wyposażenie mieszkań oraz budynków mieszkalnych stosownie do potrzeb wynikających z niepełnosprawności, czyli wydatki na likwidację barier architektonicznych, budowę podjazdów dla osób poruszających się na wózkach inwalidzkich, poszerzanie drzwi, likwidację progów, wyburzanie ścian działowych, założenie okien zamykanych z niskiego poziomu, położenie terakoty antypoślizgowej, likwidację wanny i założenie brodzika ze specjalnym siedziskiem dla osób niesprawnych ruchowo, założenie wiszącego sedesu oraz umywalki bez nogi umożliwiającą swobodne podejście wózką, także umywalki sterowanej ręcznie lub automatycznie, montaż wszelkiego rodzaju uchwytów, specjalnych baterii dla osób z niesprawnymi dłońmi, montaż opuszczanych szafek i blatu kuchennego z możliwością podejścia wózką, montaż drzwi przesuwanych itd.

Możemy również odliczyć koszty prac związanych z adaptacją, np. jeśli musieliśmy wyburzyć ściany w łazience i zniszczyliśmy glazurę, odliczymy także koszty położenia glazury. Inne wydatki remontowe lub modernizacyjne nie związane z niepełnosprawnością odliczamy na ogólnych zasadach (od podatku) w ramach ulgi remontowej. Odliczenie na adaptację jest korzystniejsze od ulgi remontowej, ponieważ odliczamy od dochodu, a nie od podatku (ważne dla osób o wyższych dochodach). Poza tym nie ma limitów, ograniczeń kwotowych.

- b) przystosowanie pojazdów mechanicznych do potrzeb wynikających z niepełnosprawności. Dotyczy to tzw. oprzyrządowania, a nie zakupu samochodu lub części do niego. Mieści się tu również zabezpieczenie progów samochodu przed zniszczeniem przez wózek, montaż bagażnika na wózek.
- c) zakup i naprawa indywidualnego sprzętu, urządzeń i narzędzi technicznych niezbędnych w rehabilitacji oraz ułatwiających wykonywanie czynności życiowych, stosownie do potrzeb wynikających z niepełnosprawności. Są to wszelkiego rodzaju przedmioty ortopedyczne, środki pomocnicze i sprzęt rehabilitacyjny, a więc wózki i części do nich, także kule, protezy, obuwie ortopedyczne itp.
- d) odpłatność za pobyt na turnusie rehabilitacyjno-usprawniającym,
- e) odpłatność za pobyt na leczeniu sanatoryjnym, za pobyt w placówkach leczniczo-sanatoryjnych, rehabilitacyjno-szkoleniowych, leczniczo-opiekuńczych i szkolno-wychowawczych oraz odpłatność za zabiegi rehabilitacyjno-usprawniające,
- f) opłacenie przewodników osób z niepełnosprawnością narządu ruchu zaliczonych do I grupy inwalidztwa, w kwocie nie przekraczającej 1500 zł (w 1999 r.),
- g) opiekę pielęgniarską w domu nad osobą niepełnosprawną w okresie przewlekłej choroby uniemożliwiającej poruszanie się oraz usługi opiekuńcze świadczone dla osób niepełnosprawnych zaliczonych do I grupy inwalidztwa.
- h) kolonie i obozy dla dzieci i młodzieży niepełnosprawnej oraz dzieci osób niepełnosprawnych,  
leki – w wysokości stanowiącej nadwyżkę ponad kwotę 100 zł (w 1999 r.) miesięcznie, jeżeli lekarz specjalista stwierdzi, że osoba niepełnosprawna powinna stosować określone leki stale lub czasowo. Odliczyć można np. maści przeciwoleżynowe dla osób długotrwale unieruchomionych. **WARUNKI:** Musimy posiadać pisemne zaświadczenie lekarza specjalisty o konieczności stosowania konkretnych leków związanych z daną niepełnosprawnością. Ulga przysługuje tylko osobom niepełnosprawnym i nie mogą z niej korzystać np. osoby starsze lub chore, jeśli nie mają orzeczenia o niepełnosprawności (lub grupie inwalidzkiej).
- j) odpłatny, konieczny przewóz na niezbędne zabiegi leczniczo-rehabilitacyjne: osoby niepełnosprawnej – karetką transportu sanitarnego, osoby niepełnosprawnej zaliczonej do I lub II grupy inwalidztwa oraz dzieci niepełnosprawnych do lat 16 – również innymi środkami transportu.
- k) używanie samochodu osobowego, stanowiącego własność osoby niepełnosprawnej zaliczonej do I lub II grupy inwalidztwa lub podatnika mającego na utrzymaniu osobę niepełnosprawną zaliczoną do I lub II grupy inwalidztwa albo dzieci niepełnosprawne do lat 16, dla potrzeb związanych z koniecznym przewozem na niezbędne zabiegi leczniczo-rehabilitacyjne, w kwocie nie przekraczającej 1500 zł w 1999 r.
- l) odpłatne przejazdy środkami transportu publicznego związane z pobytem na turnusie rehabilitacyjno-usprawniającym, leczeniu sanatoryjnym w placówkach leczniczo-

sanatoryjnych, rehabilitacyjno-szkoleniowych i leczniczo-opiekuńczych oraz szkolno-wychowawczych, koloniach i obozach dla dzieci oraz młodzieży niepełnosprawnej oraz dzieci osób niepełnosprawnych. W przypadku odpłatnych przejazdów transportem publicznym zachowujemy bilety!

Aby odliczyć wymienione wyżej wydatki, musimy posiadać **rachunki**. Na przykład w przypadku prac adaptacyjno-remontowych konieczne są rachunki uproszczone wystawiane przez płatnika VAT. Nie dotyczy to wydatków określonych w punktach f) i k). Tu przyjęto rozwiązanie bez rachunków. Nie oznacza to, iż obowiązuje zupełna dowolność, więc np. jeśli osoba niepełnosprawna nie ma samochodu (punkt k), to oczywiście nie może dokonać takiego odliczenia.

**UWAGA:** Wydatki na cele rehabilitacyjne można odliczyć, jeżeli nie były finansowane ze środków PFRON, zakładowego funduszu rehabilitacji albo nie zwrócono ich podatnikowi w jakiegokolwiek innej formie. Jeśli wydatki były częściowo finansowane z tych źródeł, odlicza się różnicę pomiędzy poniesionymi wydatkami a kwotą dofinansowania. Odliczamy więc tylko te wydatki, które sami pokryliśmy.

### **Kto może odliczać wydatki na cele rehabilitacyjne?**

W zależności od tego, kto poniósł wydatki, może to być: 1) osoba niepełnosprawna albo 2) podatnik, na którego utrzymaniu jest osoba niepełnosprawna, jeżeli w roku podatkowym dochód osoby niepełnosprawnej nie przekroczył kwoty 6000 zł (w całym 1999 r.). Przepisy zaliczają do tych podatników: współmałżonka, dzieci własne, przysposobione oraz dzieci przyjęte na wychowanie, pasierbów, rodziców, rodziców współmałżonka, rodzeństwo, ojczyma, macochę, zięcia i synową.

**UWAGA:** Rachunki muszą być wystawione na osobę, która będzie odliczała ten wydatek.

Osoba, której dotyczy dany wydatek musi posiadać jeden z dokumentów:

- orzeczenie o zakwalifikowaniu do jednego z trzech stopni niepełnosprawności (wcześniej było to odpowiednio orzeczenie zaliczające do I, II albo III grupy inwalidztwa),
- decyzję przyznającą rentę z tytułu całkowitej lub częściowej niezdolności do pracy albo rentę szkoleniową,
- orzeczenie o rodzaju i stopniu niepełnosprawności osoby, która nie ukończyła 16 roku życia.

### **Odliczenia od podatku**

Od obliczonej kwoty podatku możemy odliczyć 19% poniesionych przez nas wydatków na odpłatne leczenie w **niepublicznych** placówkach (np. spółdzielnie, gabinety prywatne), także przez lekarzy i lekarzy dentyistów prowadzących prywatną praktykę. Odliczyć można wydatki na wizyty lekarskie, świadczenia lecznicze, zabiegi, badania, ale nie na leki i sprzęt medyczny. Wydatki mogą dotyczyć podatnika albo małżonka/dzieci, jeśli nie uzyskują oni dochodów, poza zwolnionymi z opodatkowania. Każdy z małżonków uzyskujących dochody ma prawo do odrębnego odliczenia.

**UWAGA:** Ulga nie dotyczy świadczeń publicznych zakładów opieki zdrowotnej (przychodni rejonowych, szpitali państwowych), choćby były to świadczenia odpłatne (np. odpłatne wydanie zaświadczenia o braku przeciwwskazań do prowadzenia pojazdów mechanicznych). Jeśli jednak wpłacimy "cegiełkę" na przyszpitalną fundację, to możemy ją odliczyć jako darowiznę na cele ochrony zdrowia (patrz: odliczenia od dochodu).

Od podatku w 1999 r. można odliczyć 19% poniesionych wydatków, ale nie więcej niż 296 zł 24 gr (odpowiada to wydatkom w wysokości do 1559 zł 16 gr). Robi się to na podstawie faktury lub rachunku zawierającego imię, nazwisko i adres osoby korzystającej ze świadczenia zdrowotnego.

### **O czym należy pamiętać?**

Musimy bardzo dokładnie czytać polecenia zawarte w poszczególnych rubrykach deklaracji podatkowej i starannie wykonywać wszelkie obliczenia. Należy dokładnie i czytelnie wypełnić deklarację podatkową. Błędy w obliczeniach mogą zostać potraktowane jako oszustwo.

Pamiętajmy, że **mamy obowiązek zachowania dokumentów potwierdzających wydatki** (np. rachunki, faktury, bilety) **przez 5 lat**, licząc od końca roku, w którym upłynął termin płatności podatku. Dokumenty zachowujemy w domu – nie dołączamy ich do zeznania podatkowego.



**UWAGA: Jeżeli osoba wezwana przez urząd skarbowy (np. do złożenia wyjaśnień), nie może stawić się z powodu “choroby, kalectwa lub innej ważnej przyczyny, organ podatkowy może przyjąć wyjaśnienie lub zeznanie albo dokonać czynności w miejscu pobytu tej osoby” (art. 160 par. 1 Ustawy z 29 sierpnia 1997 r. Ordynacja podatkowa – Dz. Ust. nr 137, poz. 926 z późniejszymi zmianami).**

(na podstawie materiałów z Internetu)

## **[8] KORESPONDENCJA**

Cierpię na ciężką postać hemofilii, mam 19 lat, ukończyłem szkołę zawodową. Decyzją Komisji Lekarskiej przyznano mi II grupę inwalidzką i uznano za całkowicie niezdolnego do pracy. Obecnie pobieram rentę socjalną w wysokości 348 zł, ale zaliczono mi 3 lata nauki zawodu jako pracę, ponieważ została odprowadzana składka ZUS od ucznia i w związku z tym nabyłem uprawnienia do renty z ZUS w wysokości 380 zł. Bardzo proszę o informację, czy przysługuje mi renta socjalna i z ZUS równocześnie.

Przeczytałem w “Biuletynie” 3/99, że renta socjalna przysługuje niezależnie od dochodu.

Czytelnik z Sycowa

*W myśl obowiązujących przepisów osobie posiadającej równocześnie uprawnienia do świadczenia z ubezpieczenia społecznego (czyli np. renty z ZUS) jak i renty socjalnej przysługuje tylko jedno świadczenie (z wyłączeniem renty rodzinnej) – wybrane przez tę osobę lub korzystniejsze.*

*W Pana przypadku korzystniejszym świadczeniem jest renta z ZUS. Daje ona poza tym Panu, w razie podjęcia jakiejś pracy, możliwość większego dorobienia sobie do tego świadczenia. Obowiązują wtedy inne progi finansowe, które ustala ZUS (tam też uzyska Pan szczegółowe informacje).*

*Proszę również pamiętać o tym, że ustawa z 27.08.1997 r. “o rehabilitacji zawodowej i społecznej oraz zatrudnianiu osób niepełnosprawnych” (Dz. Ust. nr 123 poz. 776 z późn. zmianami) mówi o tym, iż osoba z wpisem w orzeczeniu “całkowita niezdolność do zatrudnienia” (dawna II grupa KiZ) może pracować w warunkach specjalnych, tzn. na stanowisku odpowiednio przystosowanym do potrzeb i możliwości wynikających z danego typu niepełnosprawności, np. w zakładach pracy chronionej lub zakładach aktywizacji zawodowej. Zaliczenie osoby do ww. grupy (czy też dawnej I grupy KiZ) nie wyklucza całkowicie możliwości podejmowania przez tę osobę zatrudnienia, także poza zakładem pracy chronionej, oczywiście po uprzednim zakwalifikowaniu i ocenie wydanej przez lekarza.*

*Odpowiadając Panu na kolejne pytanie: zgodnie z tym, co napisaliśmy w “Biuletynie” 3/99 na temat renty socjalnej, renta ta jest wypłacana niezależnie “od dochodu” w rozumieniu “od dochodu na jednego członka rodziny we wspólnym gospodarstwie domowym”. Znaczy to, że jest ona wypłacana również wtedy, jeżeli dochód na jednego członka rodziny we wspólnym gospodarstwie domowym przekracza kryterium dochodowe ustalone przez Ośrodek Pomocy Społecznej w myśl obowiązujących przepisów.*

(rp)

## **[9] UWAGA KIEROWCY!**

Wszystko wskazuje na to, że i w tym roku będzie realizowany program “Pegaz”, umożliwiający osobom niepełnosprawnym ubieganie się o specjalny kredyt na zakup samochodu. Informacje o terminie rozpoczęcia programu będzie można znaleźć w prasie i w telewizji. Ewentualnie można pytać w wojewódzkich oddziałach PFRON.

Zeszlóroczny system kredytowania oparty był na nieoprocentowanej, jednorazowej pożyczce, którą należało spłacać w równych ratach przez **okres 5 lat**. Korzystać z niej mogły osoby niepełnosprawne ze znaczną i umiarkowaną niepełnosprawnością (tj. dawną I lub II grupą inwalidzką) związaną z dysfunkcją narządu ruchu oraz rodzice lub opiekunowie dzieci niepełnosprawnych.

Uwaga! Osoby, które posiadają samochód i mają uprawnienia do niestosowania się do niektórych znaków, nie muszą posiadać obowiązującej do ubiegłego roku legitymacji ze znacznikiem inwalidy. Obecne przepisy zniosły ten wymóg – należy okazywać się orzeczeniem o stopniu niepełnosprawności (ważne są orzeczenia ZUS i Powiatowych Zespołów ds.

Orzekania o Stopniu Niepełnosprawności). Znaczkę (nalepkę) na samochód są obecnie w kolorze **białym z czarnym piktogramem wózka inwalidzkiego**. W Łodzi można je nabyć w kiosku RUCH-u w Urzędzie Wojewódzkim, przy ul. Piotrkowskiej 104. Cena jednej nalepki: ok. **2 zł**. Samochód powinien być oznakowany zarówno na przedniej, jak i na tylnej szybie.

## [10] SŁOWNICZEK

*Podajemy zwięzłe objaśnienia kilku terminów użytych w tym Biuletynie.*

**Inhibitor** – czynnik lub substancja hamująca. W naszym wypadku jest to tzw. **antykoagulant** czyli przeciwciała skierowane przeciw czynnikowi VIII lub IX, wytwarzane przez niektórych chorych (ok. 30%) w trakcie leczenia koncentratami czynników krzepnięcia. Przeciwciała te hamują aktywność danego czynnika krzepnięcia. Niszczą one czynnik podawany z zewnątrz i uniemożliwiają leczenie wylewów i krwawień.

**Parwowirusy** – to rodzina wirusów o małych rozmiarach. Parwowirus B19 należy do najmniejszych wirusów. Średnica jego cząsteczki wynosi 22 nanometrów (0,000022 mm). Nie posiada on otoczki. Wywołuje takie choroby jak rumień zakaźny, obrzęk płodu, wrodzona przewlekła niedokrwistość, zanik krwinek czerwonych, przewlekłe zapalenie stawów. Ponieważ wirus ten nie zawiera otoczki lipidowej i jest odporny na wysokie temperatury, nie ulega zniszczeniu przez środki chemiczne i fizyczne stosowane w celu dezaktywacji wirusa posiadającego taką otoczkę, jak np. HIV, HBV, HCV. W 1994 r. przy zastosowaniu metody PCR (patrz niżej) wykryto DNA wirusa B19 w 20% (spośród 30 zbadanych) preparatów cz. VIII, IX i VII wyprodukowanych przy zastosowaniu termicznej i chemicznej metody inaktywacji wirusów.

**Nanofiltracja** – metoda filtracji przez filtry o bardzo małych porach (wielkości nanometrów). Dzięki tej metodzie można inaktywować (unieszkodliwiać) nawet tak małe cząsteczki jak wirusy.

**PCR** (*Polymerase Chain Reaction* – Reakcja Łańcuchowej Polimerazy) – polega na namnażaniu i łączeniu nawet najmniejszych odcinków DNA (np. wirusowego), znalezionych w badanym materiale biologicznym (np. w osoczu) do rozmiarów wykrywalnych. Metoda ta ułatwia i przyspiesza diagnostykę infekcji bakteryjnych, wirusowych (np. HIV, cytomegalii, opryszczki, wirusowego zapalenia wątroby B i C, gruźlicy) oraz diagnostykę wad genetycznych czy chorób nowotworowych. Czułość metody PCR pozwala na wykrycie zakażenia przed wytworzeniem swoistych przeciwciał.

Zdzisław Grzelak

---

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Do użytku wewnętrznego.

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Robert Prencel.

Korespondencję prosimy kierować pod następujący adres: Łódzkie Koło Terenowe Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, ul. Zarzevska 10/18, 93-184 Łódź.

Nasz kontakt internetowy: [rpren@uml.lodz.pl](mailto:rpren@uml.lodz.pl)