



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (41)

JESIEŃ 2011

Najważniejszą wiadomością ostatnich miesięcy jest informacja o podpisaniu przez Ministra Zdrowia Ewę Kopacz Narodowego Programu Leczenia Hemofilii na lata 2012–2018. Dlatego właśnie od niej zaczynamy ten Biuletyn [1]. Podpisanie Programu nie oznacza końca starań naszego Stowarzyszenia o poprawę leczenia hemofilii i innych wrodzonych skaz krwotocznych w Polsce. Istotne miejsce w naszych aktualnych działaniach zajmuje doprowadzenie do wydłużenia wieku warunkującego uzyskiwanie profilaktyki pierwotnej – do 26. roku życia [2]. Stowarzyszenie przypomina także o negatywnych konsekwencjach, jakie może spowodować brak czujności przy nadzorze nad produkcją leków – taki cel miały projekcje filmu „Zła krew” ([3, 10]. Piszemy także o innych działaniach Stowarzyszenia, na szczeblu międzynarodowym [4], krajowym [5], jak i lokalnym [8].

Warto zwrócić uwagę na materiały przygotowane przez lekarzy. Prof. Zawilska zaprasza zarówno lekarzy, jak i pacjentów do korzystania z informacji i tekstów dostępnych w portalu www.chorobykrwi.pl, działającym pod auspicjami Grupy ds. Hemostazy [6]. Dr Jamrozik szczegółowo opisał aspekty profilaktyki okresowej w hemofilii ciężkiej i umiarkowanej. Wspomniana tam profilaktyka wtórna dla starszych chorych mających poważne zmiany artropatyczne mogłaby znacznie poprawić jakość życia tej grupy osób, niekoniecznie powodując duży wzrost kosztów ich leczenia [7].

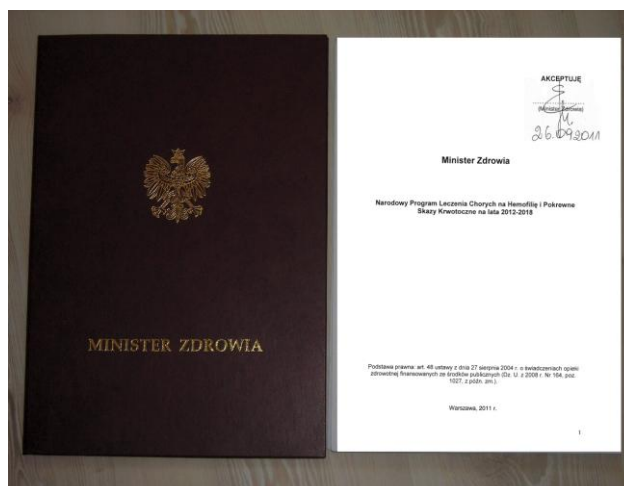
Stowarzyszenie ma swój udział w opracowaniu i wydaniu nowej Karty Chorego na Hemofilię, która będzie wydawana obok wciąż obowiązujących legitymacji. Nowa karta zawiera wiele istotnych informacji dotyczących leczenia hemofilii, zwłaszcza dawkowania czynnika, które mogą być bardzo przydatne, jeśli lekarz prowadzący nie ma dużego doświadczenia w opiece nad chorym na hemofilię.

Ciekawym dopełnieniem numeru jest relacja naszego młodszego kolegi, Pawła, z obozu rehabilitacyjnego na Węgrzech [11].

Jolka powróci niebawem, tym razem zabrakło dla niej miejsca.

Adam Sumera

[1] NARODOWY PROGRAM JUŻ PODPISANY!



Narodowy Program Leczenia Hemofilii i Pokrewnych Skaz Krwotocznych na lata 2012–2018 został podpisany przez minister zdrowia Ewę Kopacz – poinformowano 27 września na konferencji prasowej w Ministerstwie Zdrowia.

Podpisany dokument pani minister Ewa Kopacz wręczyła osobiście prezesowi Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię Bogdanowi Gajewskiemu. W przypadku takiego dokumentu podpis ministra jest równoznaczny z wejściem programu w życie.

„Bardzo się z tego cieszymy i jesteśmy bardzo wdzięczni, bo nowy program gwarantuje dobre leczenie na najbliższe lata. Ogromnie zależało nam na jego stworzeniu, ponieważ daje on szansę na wprowadzenie prawdziwie europejskich zmian w leczeniu chorych na hemofilię w Polsce” – powiedział Bogdan Gajewski.

W Narodowym Programie Leczenia Hemofilii na lata 2012–18 znalazło się wiele rozwiązań bardzo korzystnych dla chorych. Leczenie zostało dostosowane do standardów wyznaczonych przez Parlament Europejski. Na przykład zaopatrzenie w czynniki krzepnięcia ma stale rosnąć, a w ostatnich latach obowiązywania programu będzie wynosiło 6 jednostek na mieszkańca. Pozytywne jest również to, że w dokumencie jest mowa o stworzeniu kompleksowych ośrodków leczenia hemofilii oraz o dopuszczeniu do terapii rekombinowanych czynników krzepnięcia, leków mających obecnie najlepszy profil bezpieczeństwa. Dotąd rekombinanty otrzymywały (od początku 2011 r.) tylko dzieci wcześniej nieleczone. Dzięki nowym zapisom dopuszczono możliwość stosowania rekombinowanych czynników krzepnięcia w leczeniu pozostałych pacjentów.

Powstanie Narodowego Programu Leczenia Hemofilii pokazało, że „możliwa jest dobra współpraca pomiędzy pacjentami, lekarzami oraz urzędnikami. Mamy nadzieję, że ta współpraca będzie kontynuowana. Liczę, że równie szybko uda się wprowadzić zmiany w wycenie leczenia szpitalnego chorych na hemofilię, które przedstawiciele Ministerstwa Zdrowia zapowiedzieli na spotkaniach z pacjentami w trakcie prac nad narodowym programem” – podsumował Bogdan Gajewski.

(as)

[2] SZANSA NA PRZEDŁUŻENIE PROFILAKTYKI

PSCH od dawna stara się, by program leczenia profilaktycznego dzieci i młodzieży do 18. roku życia został przedłużony do 26. roku życia, po to, by młodzi ludzie mieli możliwość ukończenia studiów i wejścia w dorosłe życie. Nasze starania powoli przynoszą efekty, o czym świadczy pismo, które otrzymaliśmy 18 lipca br. z Ministerstwa Zdrowia. Pan wiceminister Marek Haber informuje w nim, że został już wstępnie opracowany projekt stopniowego przedłużania leczenia profilaktycznego. Zgodnie z projektem program będzie wydłużany co

roku, stopniowo o kolejne lata. Na samym początku zostałyby nim objęte osoby, które w latach 2011 i 2012 skończą 18 lat.

Obecnie Ministerstwo Zdrowia szacuje, jakie będą koszty wprowadzenia programu. Pan minister zapewnił, że poinformuje PSCH o postępach prac i terminie wprowadzenia programu w życie.

(bg)

[3] PANEL PSCH NA XXIV ZJEŹDZIE PTHiT

Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię wzięło udział w XXIV Zjeździe Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów, który odbył się w dniach 16–18 września br. w Lublinie. W trakcie panelu dyskusyjnego prowadzonego przez Bogdana Gajewskiego i dr. Jacka Tabarkiewicza zaprezentowaliśmy film w reżyserii Marilyn Ness *Bad Blood*, opowiadający o największej tragedii w dziejach medycyny; doszło do niej w latach 80., gdy w wyniku stosowanych osoczo pochodnych czynników krzepnięcia doszło do masowych zarażeń wirusami HIV i HCV wśród chorych.

– *Najważniejszym przesłaniem filmu jest to, żeby ludzie podejmujący decyzje ważące na zdrowiu i życiu innych nie bagatelizowali faktów naukowych. Przy opracowywaniu nowych leków najważniejsze jest bezpieczeństwo. Jeśli są nawet najmniejsze przypuszczenia, że nowy lek może szkodzić, trzeba wstrzymać jego stosowanie. Wiadomo dziś, że przyszłością hemofilii są leki rekombinowane. W toku ich produkcji unika się stosowania białek ludzkich i zwierzęcych, które mogą być źródłem przeniesienia czynników zakaźnych – zarówno tych znanych, jak i tych dotąd niepoznanych. To właśnie te dziś jeszcze nieznanne czynniki zakaźne stwarzają największe niebezpieczeństwo, bo niemożliwe jest ich wykrycie metodami laboratoryjnymi* - skomentował film prof. Jerzy Windyga z Instytutu Hematologii i Transfuzjologii.

Na pokaz filmu zaprosiliśmy przybyłych na zjazd lekarzy hematologów. Wiele osób podczas oglądania filmu było wzruszonych, a po projekcji na sali rozległy się oklaski.

Na projekcji był obecny również zaproszony przez PSCH prof. Wiesław Jędrzejczak, krajowy konsultant ds. hematologii.

– *Trzeba zdać sobie sprawę z tego, że nikt wówczas nie wiedział i nie przewidywał, jakie mogą być konsekwencje stosowania czynników osoczo pochodnych. Było wiele niewiary, że mogłoby dojść do tego, co się potem wydarzyło. To był długi proces, zanim ta wiedza dotarła do specjalistów, i długi był proces uświadomienia sobie wszelkich konsekwencji. W tej chwili wszystkie cząsteczki wirusowe mogą być zidentyfikowane we krwi. Pojawiło się jednak inne zagrożenie: priony, których nie można wykryć w oparciu o badania kwasów nukleinowych. I jest też pytanie, czy nie może być innych patologii, związanych np. z transformacją białka, które jeszcze dziś nie zostały odkryte* – powiedział po filmie prof. Jędrzejczak.

Po zakończeniu filmu długo dyskutowaliśmy z p. prof. Jędrzejczakiem na temat leczenia hemofilii w Polsce. Pan profesor jako krajowy konsultant był zaangażowany w prace nad Narodowym Programem Leczenia Hemofilii. W rozmowie z nami powiedział, że popierał starania PSCH o pilne stworzenie Narodowego Programu oraz że bardzo ważne są starania o dobre zaopatrzenie w czynnik, gdyż jest to podstawą leczenia chorych.

Bogdan Gajewski

O filmie *Bad Blood* („Zła krew”) szerzej piszemy w sekcji 10.

[4] STOWARZYSZENIE NA KONFERENCJI W BUŁGARII

Na zaproszenie EHC i Jordana Nedevskiego, preesa Bułgarskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, przedstawiciele naszego Stowarzyszenia wzięli udział w konferencji EHC dla krajów bałkańskich, której celem było wyrównywanie różnic w leczeniu pomiędzy Europą zachodnią i wschodnią.

Niezwykła aktywność i skuteczność Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię jest znana i doceniana w Europie. Otrzymaliśmy zaproszenie, aby jako reprezentanci kraju o podobnej historii (jednego z państw „bloku socjalistycznego”) wskazać możliwość wprowadzenia zmian w leczeniu zgodnych ze standardami przyjętymi przez Parlament Europejski.

Było nam bardzo miło usłyszeć ze strony WFH, że Polska wśród wielu krajów zrzeszonych w tej federacji wyróżnia się osiągnięciami i dynamiką zmian. Zostaliśmy określani jako jedno z najbardziej aktywnych stowarzyszeń w Europie, a zakres zmian w leczeniu chorych na hemofilię jest imponujący i stanowi dobry przykład do naśladowania dla krajów bałkańskich – Albanii, Bośni i Hercegowiny, Czarnogóry, Serbii, Rumunii i Bułgarii.

Bogdan Gajewski

[5] ROK DUŻEJ AKTYWNOŚCI STOWARZYSZENIA

Już z powyższych materiałów widać, że ostatnie lata to okres wzmożonej działalności Stowarzyszenia, przekładającej się też na realne dokonania. Wprowadzenie leczenia profilaktycznego dla dzieci, a potem uzupełnienie tej terapii zapewnieniem czynników rekombinowanych dla najmłodszych, dopiero rozpoczynających leczenie pacjentów, wreszcie przyjęcie Narodowego Programu Leczenia Hemofilii na lata 2012–2018 – to tylko niektóre decyzje, do których w niebagatelnym stopniu przyczyniło się nasze Stowarzyszenie.

Nie byłoby to możliwe bez codziennej, mozolnej pracy. W ostatnim roku Stowarzyszenie wysłało do Narodowego Centrum Krwi, Narodowego Funduszu Zdrowia i Ministerstwa Zdrowia 82 (osiemdziesiąt dwa) oficjalne pisma. Tę liczbę należałoby uzupełnić dziesiątkami emaili i telefonów do lekarzy, urzędników i decydentów.

Dokonania Stowarzyszenia nie pozostały niezauważone. W kwietniu br. Bogdana Gajewskiego oraz Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię wyróżniono prestiżową Honorową Nagrodą Złoty Otis, przyznawaną osobom i organizacjom pozarządowym pracującym na rzecz wzmocnienia systemu polskiej opieki zdrowotnej. W uzasadnieniu napisano, że wyróżnienie przyznano za „ogromny wkład pracy i zaangażowanie w podniesienie standardów leczenia hemofilii w Polsce”. „Dzięki podejmowanym inicjatywom, stowarzyszeniu udało się zmienić standard leczenia hemofilii, m.in. doprowadzić do stworzenia Narodowego Programu Leczenia Hemofilii na lata 2005-2011 oraz wdrożenia przez Ministerstwo Zdrowia programu profilaktycznego dla dzieci chorych na hemofilię” – stwierdziła Kapituła odznaczenia.

Najlepszą nagrodą po podpisaniu Narodowego Programu Leczenia Hemofilii 2012–2018 były liczne emaile z podziękowaniami od pacjentów oraz rodziców chorych dzieci. Warto odnotować, że informację o podpisaniu Programu przekazała Stowarzyszeniu sama pani minister Ewa Kopacz, telefonując do Bogdana Gajewskiego. Media odnotowały także symboliczny gest pani minister, która podczas konferencji prasowej w Ministerstwie Zdrowia ucisnęła rękę prezesowi PSCH i wręczyła mu egzemplarz podpisanego przez siebie Programu.



Przed Stowarzyszeniem kolejne cele – najbliższe to dążenie do wydłużenia leczenia profilaktycznego do 26. roku życia oraz zmiany w wycenie leczenia szpitalnego chorych na hemofilię.

(as)

[6] ZAPROSZENIE DO KORZYSTANIA Z PORTALU

W imieniu Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów zapraszam Państwa do korzystania z portalu

www.chorobykrwi.pl

poświęconego zagadnieniom związanym z zaburzeniami układu krzepnięcia – w tym diagnostyce i leczeniu wrodzonych i nabytych skaz krwotocznych. Główna część portalu jest przeznaczona dla lekarzy (po zalogowaniu), którym może służyć do doskonalenia wiedzy, zdobywania informacji na temat skaz krwotocznych oraz wymiany doświadczeń.

W części przeznaczony dla pacjentów (<http://pacjent.chorobykrwi.pl/>), dostępnej bez konieczności logowania się, znajdują Państwo materiały edukacyjne na temat wrodzonej hemofilii, nabytej hemofilii oraz małopłytkowości. Z biegiem czasu w poszczególnych zakładkach będą umieszczane kolejne materiały, które mogą być interesujące dla Państwa, Państwa bliskich oraz współpracowników, jak również opiekunów i nauczycieli chorych dzieci.

Zachęcam Państwa również do polecenia portalu pielęgniarkom, zajmującym się chorymi na hemofilię i inne skazy krwotoczne:

(<http://pielegniarka.chorobykrwi.pl/>).

przewodnicząca Grupy ds. Hemostazy PTHiT
prof. dr hab. Krystyna Zawilska

[7] PROFILAKTYKA OKRESOWA W HEMOFILII CIĘŻKIEJ I UMIARKOWANEJ

Możliwości terapeutyczne we wrodzonych, a zwłaszcza w osoczowych skazach krwotocznych ciągle się poszerzają. Zwiększenie dostępności do nowoczesnych leków dokonuje się w ostatnich latach w Polsce nie tylko dzięki postępowi biotechnologicznemu, ale przede wszystkim dzięki zwiększeniu środków finansowych na zakupy nowoczesnych leków.

Dzięki temu obraz kliniczny ciężkich postaci hemofilii ulega ewolucji. Samo krwawienie, które wydaje się być synonimem hemofilii, zostaje przesłonięte przez dysfunkcje układu ruchu. Dominującym elementem zarówno dla lekarza, jak i pacjenta staje się artropatia hemofilowa.

Historia nowoczesnego leczenia hemofilii

W historii leczenia hemofilii zwracają uwagę kolejne etapy następujące po zastosowaniu poszczególnych metod terapeutycznych. Połowa XX wieku to upowszechnianie przetaczania pełnej krwi i świeżo mrożonego osocza do zatrzymywania krwawień. To postępowanie stworzyło możliwości do przynajmniej krótkotrwałego korygowania zaburzeń hemostazy, co dało perspektywę utrzymania przy życiu chorych i opanowania krwawień zagrażających życiu. Do tego czasu chorzy z ciężką postacią hemofilii rzadko dożywali dorosłego życia.

Rewolucyjny krok milowy dokonał się na przełomie lat sześćdziesiątych i siedemdziesiątych ubiegłego stulecia, gdy do codziennej praktyki wprowadzono w krajach zachodnich koncentraty czynników krzepnięcia. Umożliwiło to upowszechnienie tzw. leczenia domowego, dzięki któremu lek można było przechowywać w domowej lodówce. Chorzy stali się bardziej niezależni poprzez opanowanie autoiniekcji. Wstrzyknięcie mogło się odbywać zarówno w domu, w szkole, w pracy, jak i podczas podróży. Umożliwiło to udział chorych w życiu społecznym. Mogli spełniać swoje aspiracje rodzinne, zawodowe. Istotną rolę zaczęły odgrywać organizacje chorych zarówno na szczeblu krajowym, jak i międzynarodowym, m.in. poprzez uświadamianie agendum rządowym swych państw konieczności zapewnienia stałego dostępu do drogich leków.

Niezwykle ważny i jednocześnie smutny okres nastąpił na przełomie lat siedemdziesiątych i osiemdziesiątych w czasie pandemii AIDS. W związku ze sposobem produkcji koncentratów osoczo pochodnych uzyskiwanych z puli wielu tysięcy dawców, większość chorych w USA i krajach Europy Zachodniej zostało zakażonych wirusem HIV; wielu z nich zmarło. Tragedia wymusiła konieczność wdrożenia procedur inaktywacji wirusów przenoszonych drogą krwi oraz odpowiedniej selekcji krwiodawców. Wydarzenia te uświadomiły potencjalne ryzyko przeniesienia patogenów (znanych i nieznanymi) poprzez koncentraty osoczo pochodne. Kolejnym krokiem milowym stało się zastosowanie w praktyce klinicznej rekombinowanych czynników krzepnięcia uzyskanych metodami inżynierami genetycznej, które w większym stopniu eliminują ryzyko przeniesienia patogenów, również tych dotąd nieznanymi. Otworzyło to także drogę do wdrażania nowych generacji zmodyfikowanych czynników krzepnięcia o przedłużonym działaniu, przynoszących kolejne pozytywne perspektywy dla chorych.

Historia profilaktycznej substytucji czynników krzepnięcia

Pomimo coraz większej dostępności nowoczesnych leków, modele terapeutyczne opierające się na zasadzie leczenia „na żądanie”, czyli wstrzykiwania koncentratu po wystąpieniu krwawienia, nawet w okresie „aury” przed klinicznymi objawami krwawienia śródstawowego, nie chroniły przed artropatią. Widoczne jest to zwłaszcza w Polsce, gdzie chorzy 20-30-letni są poddawani poważnym zabiegom ortopedycznym, ze względu na bardzo zaawansowaną artropatią.

Możliwość zastosowania modelu substytucji profilaktycznej jest fundamentalną zmianą w postępowaniu w ciężkiej postaci hemofilii. Nie leczy się już krwawień i ich następstw, ale poprzez ciągłą substytucję im się zapobiega. Pierwotna profilaktyka sprawia, że ciężka hemofilia zmienia się w łagodną postać skazy krwotocznej.

Doświadczenia różnych krajów wskazują jednoznacznie, że jedynie profilaktyka pierwotna zapobiega artropatii lub ogranicza ją do minimum. Zapobiega również spontanicznym krwawieniom zagrażającym życiu. Panuje zgoda, że profilaktyczne podawanie czynników krzepnięcia w ciężkiej postaci hemofilii A i B jest leczeniem z wyboru u dzieci, natomiast coraz więcej przesłanek przemawia za jego kontynuacją przez całe życie chorego. Niestety w przypadku dorosłych istotnym ograniczeniem jest znaczny koszt finansowy dla płatnika.

Pierwsze pionierskie próby zastosowania leczenia profilaktycznego w hemofilii A w celu zapobiegania krwawieniom śródstawowym w postaci regularnego przetaczania kilka razy w tygodniu czynników krzepnięcia sięgają końca lat pięćdziesiątych ubiegłego wieku. Po raz pierwszy wyciągnięto wniosek, że profilaktyczne podawanie czynnika krzepnięcia umożliwia zamianę ciężkiej postaci na umiarkowaną hemofilią.

Profilaktyka u dorosłych

Wskazania do profilaktyki i jej efektywność u dorosłych pacjentów z hemofilią nadal pozostają niejednoznaczne. Nie ma pewnych opinii, czy korzyści z profilaktyki wtórnej u wszystkich pacjentów przewyższają koszty, bo u dorosłych z hemofilią zwykle już jest rozwinięta artropatia. Cele wtórnej profilaktyki w tej grupie są zatem bardziej ograniczone niż cele profilaktyki pierwotnej u dzieci.

Trudno również ustalić dla całej populacji chorych, czy pierwotną profilaktykę należy przerwać, czy też kontynuować po osiągnięciu dorosłego wieku. U niektórych pacjentów z radiologicznym i klinicznym stanem stawów prawie jak u osoby zdrowej zaprzestanie profilaktyki we wczesnym okresie dorosłości nie wiąże się z częstymi krwawieniami, w pozostałej grupie po zakończeniu profilaktyki krwawienia powtarzają się z dużą częstotliwością, wywołując szybko postępującą artropatią. Ryzyko wystąpienia artropatii hemofilowej nie zanika nagle w wieku dorosłym. Krwawienia dostawowe u młodych osób dorosłych mogą nadal prowadzić do przewlekłej choroby zwyrodnieniowej stawów. U tych pacjentów z pewnością należy rozważyć kontynuację profilaktyki bezterminowej.

Korzyści z profilaktyki u dorosłych

| Korzyści społeczne | Korzyści zdrowotne |
|---|--|
| Zmniejszenie liczby hospitalizacji | Zapobieganie krwawieniom zagrażającym życiu |
| Redukcja absencji w pracy | Zmniejszenie bólu |
| Zmniejszenie wydatków na opiekę zdrowotną | Mniejsza liczba krwawień |
| Zwiększenie wydajności pracy | Zmniejszenie liczby zapaleń błony maziowej |
| U części pacjentów koszty profilaktyki nie przewyższają leczenia na żądanie | Spowolnienie postępu artropatii |
| | Zachowanie gęstości mineralnej kości |
| | Możliwość wykonywania zabiegów fizykoterapeutycznych |
| | Zwiększenie aktywności fizycznej |
| | Redukcja i/lub odroczenie zabiegów ortopedycznych |
| | Poprawa jakości życia |

Profilaktyka dla dorosłych jest rzadziej badanym zagadnieniem niż profilaktyka u dzieci. Wyniki kilku badań z małą liczbą pacjentów wskazują, że dorośli chorzy objęci profilaktyką doświadczają mniej krwawień, a co za tym idzie – mniej bólu, czego efektem jest poprawa jakości życia w porównaniu z pacjentami leczonymi na żądanie.

Średni roczny koszt profilaktyki jest znacznie wyższy dla dorosłych niż dla dzieci, głównie z powodu wysokich kosztów czynnika krzepnięcia. Jednakże dotychczasowe obserwacje i badania wskazują na kliniczne korzyści z profilaktyki w dorosłym życiu. Wydaje się, że indywidualizacja profilaktyki, okresowa modyfikacja schematu (w zależności od liczby krwawień), po eskalacji – zmniejszanie dawek poniżej 3 dawek w tygodniu (pod warunkiem braku krwawień) może poprawić wyniki kliniczne. Choć bezpośrednie koszty finansowe profilaktyki u dorosłych są wyższe w stosunku do formuły na żądanie, to czynniki pośrednie, takie jak redukcja absencji w pracy, hospitalizacji czy procedur ortopedycznych oraz poprawa jakości życia są twardymi argumentami, które przemawiają za kontynuacją profilaktyki w życiu dorosłym chorych na hemofilię.

Koszty finansowe profilaktyki

W pierwszych latach życia podczas profilaktyki zużycie koncentratów czynnika krzepnięcia jest znacznie większe niż podczas leczenia na żądanie. Potem dysproporcja jest coraz mniejsza (w leczeniu na żądanie wraz z postępem artropatii zużycie rośnie [j/kg/rok]). Niektórzy dorośli pacjenci zużywają w leczeniu na żądanie tyle samo czynnika, ile zużywaliby na profilaktyce.

Warto podkreślić, że proste stwierdzenie, iż profilaktyka jest istotnie droższa od leczenia na żądanie, nie zawsze jest faktem. Przede wszystkim zależy to od wybranego modelu postępowania w zależności od częstości i wielkości dawek. W obrębie leczenia na żądanie i profilaktyki można prowadzić model intensywny (wysokodawkowany) oraz liberalny (niskodawkowany), z wstrzyknięciami co drugi dzień lub <3 dawek tygodniowo, pod warunkiem braku krwawień. Porównanie intensywnego leczenia na żądanie do regularnej liberalnej profilaktyki wskazuje na podobne roczne zużycie czynnika w obu grupach. Zmiana profilu leczenia w grupie często krwawiącej istotnie redukowała liczbę krwawień bez znaczącego wzrostu kosztów leczenia. Nawet nieintensywna (liberalna) profilaktyka wykazuje wyższość nad intensywnym leczeniem na żądanie poprzez lepszą kontrolę samoistnych krwawień.

Krwawienia dostawowe w okresach obniżonej dawki leczenia profilaktycznego mogą prowadzić do uszkodzenia stawów, które były zdrowe w trakcie stosowania stałej profilaktyki w dzieciństwie. W związku z tym zgadzając się na występowanie krwawień do stawów u pacjentów z hemofilią, pozwalamy na zmarnowanie zasobów finansowych i ludzkich wykorzystywanych w dzieciństwie do ochrony stawów.

Zalecenia międzynarodowe i polskie

Mimo braku dużych opracowań z randomizacją Światowa Organizacja Zdrowia, Światowa Federacja Hemofilii, Medyczna i Naukowa Rada Narodowej Fundacji Hemofilii US (MASAC), Europejskie Stowarzyszenie Hemofilii i Chorób Pokrewnych (EAHAD) zalecają stosowanie leczenia profilaktycznego do końca życia przez pacjentów z ciężką postacią hemofilii. Podkreślają, że ryzyko wystąpienia zagrażających życiu, samoistnych krwawień występuje przez całe życie chorego, a stopień ciężkości koagulopatii jest praktycznie taki sam u dzieci, młodzieży i osób dorosłych. Korzyści wynikające z leczenia profilaktycznego są znaczące we wszystkich grupach wiekowych.

Polskie zalecenia potwierdzają międzynarodowe konsensusy, iż u każdego pacjenta z ciężką hemofilią A lub B należy dążyć do zastosowania pierwotnej oraz po wystąpieniu krwawień – wtórnej profilaktyki krwawień. Prowadzony przez NFZ program pierwotnej i wtórnej profilaktyki kończy się w 18. roku życia, ale należy pamiętać, że u części pacjentów zaprzestanie profilaktycznego stosowania cz. VIII lub cz. IX spowoduje nawracające krwawienia. Dlatego dorosłych chorych powinno się obejmować krótkoterminową profilaktyką wtórną. Taka oficjalna możliwość została zapewniona w aneksie nr 1 do programu polityki zdrowotnej Ministra Zdrowia „Narodowy Program Leczenia Hemofilii na lata 2005–2011” z 7 stycznia 2009 r.

Optymalne dawki cz. VIII lub cz. IX w ramach profilaktyki pierwotnej i wtórnej

| | |
|-------------|---|
| Hemofilia A | cz. VIII w dawce 25–40 j.m./kg 3 razy w tygodniu lub co drugi dzień |
| Hemofilia B | cz. IX w dawce 25–50 j.m./kg 2–3 razy w tygodniu |

Polskie wytyczne podkreślają, że w przypadku często nawracających krwawień do określonego stawu lub mięśnia u pacjenta nieobjętego pierwotną ani wtórną profilaktyką należy zastosować przez kilka tygodni lub miesięcy regularne wstrzyknięcia cz. VIII lub cz. IX (tzw. krótkoterminowa profilaktyka) w celu zahamowania krwawień. W okresie krótkoterminowej profilaktyki powinno się stosować fizjoterapię, która przyspiesza powrót do zdrowia.

Lekarzowi klinicyście praktykowi, na podstawie występującego w danym momencie fenotypu krwawień, pozostawiono decyzję co do czasu trwania, dawki i częstotliwości wstrzyknięć profilaktycznych koncentratu czynnika krzepnięcia. W tym celu wydaje się celowe wyodrębnienie grup chorych: rzadko krwawiących, okresowo często krwawiących, krwawiących kilka razy w tygodniu/miesiącu. Dla każdej z tych grup dobry efekt kliniczny osiąga się po zastosowaniu zindywidualizowanych dawek. W poszczególnych grupach redukcję liczby krwawień lub ich eliminację można uzyskać mniejszymi dawkami i/lub wydłużeniem odstępów między iniekcjami. Pozostali pacjenci będą wymagali zapewne większych dawek i/lub ich częstszego podawania. Dawki czynnika VIII lub IX w pierwotnej i wtórnej profilaktyce są takie same. Zasady leczenia krwawień występujących w czasie stosowania profilaktyki są takie same, jak w modelu na żądanie.

Profilaktyka w chorobach układu sercowo-naczyniowego

W związku z coraz większą grupą chorych w starszym wieku wzrasta ryzyko chorób układu sercowo-naczyniowego. Postępowanie kardiologiczne u tych pacjentów nie odbiega od populacji niedotkniętej skazą krwotoczną. Dlatego też u pacjentów, u których konieczne jest stosowanie leczenia antykoagulacyjnego lub przeciwplatekowego, zaleca się profilaktyczne podawanie koncentratów czynników krzepnięcia. Dotyczy to chorych z ciężką postacią hemofilii po epizodzie ostrego zawału mięśnia sercowego w trakcie leczenia trombolitycznego, po implantacji stentu w czasie stosowania podwójnego leczenia przeciwplatekowego (kwas acetylosalicylowy + clopidogrel), przed dializą i po niej w połączeniu z heparyną.

Profilaktyka bezterminowa

U każdego pacjenta z ciężką hemofilią, który przebył krwawienie zagrażające życiu (np. do centralnego układu nerwowego, z przewodu pokarmowego, w okolicy szyi / gardła, do mięśnia biodrowo-łędźwiowego), należy rozważyć bezterminową wtórną profilaktykę z za-

stosowaniem koncentratów cz. VIII lub cz. IX. Dotyczy to również chorych z inhibitorem po uzyskaniu stanu immunotolerancji przez (co najmniej) kolejne 6–12 miesięcy.

Wskazania do włączenia profilaktyki u dorosłych

| Krótkoterminowa profilaktyka | Profilaktyka wtórna długoterminowa (ew. bezterminowa) |
|---|---|
| <p>Przez kilka tygodni lub miesięcy regularne wstrzyknięcia cz. VIII lub cz. IX w celu zahamowania krwawień w przypadku:</p> <ul style="list-style-type: none"> - często nawracających krwawień do określonego stawu lub mięśnia u pacjenta nie objętego pierwotną ani wtórną profilaktyką - zabezpieczenia fizjoterapii - po epizodzie ostrego zawału mięśnia sercowego w trakcie leczenia trombolitycznego - po implantacji stentu w czasie stosowania podwójnego leczenia przeciwplatekowego (kwas acetylosalicylowy + clopidogrel) - przed dializą i po niej w połączeniu z heparyną | <p>Po przebytych krwawieniu zagrażającym życiu lub bardzo poważnym epizodzie krwawienia:</p> <ul style="list-style-type: none"> - krwawienie do CSN (profilaktyka do końca życia) - krwawienie z przewodu pokarmowego - krwawienie w okolicy szyi / gardła - krwawienie do mięśnia biodrowo-łędźwiowego <p>- po uzyskaniu stanu immunotolerancji przez (co najmniej) kolejne 6–12 miesięcy.</p> |

Podsumowanie

Chociaż w piśmiennictwie brak tak dobrego udokumentowania korzyści profilaktyki u dorosłych w porównaniu z profilaktyką u dzieci, to międzynarodowe grupy eksperckie oraz polskie zalecają jej stosowanie przez całe życie chorego. Głównym ograniczeniem dla długoterminowej profilaktyki jest jej wysoki koszt, z tego względu powszechnie dostępna jest głównie w krajach wysoko rozwiniętych. Należy zwrócić uwagę, że w grupie chorych krwawiących często koszt leczenia profilaktycznego i na żądanie może się równoważyć. Uwzględnienie także pośrednich i odległych kosztów leczenia powikłań (zabiegów ortopedycznych, rehabilitacji, absencji w pracy i innych) oraz poprawy jakości życia chorych staje się kluczowym argumentem zasadności profilaktyki długoterminowej.

Wydaje się celowym wyodrębnienie określonych grup fenotypów krwawień u chorych i dostosowanie do nich modelu postępowania (profilaktyki wtórnej długoterminowej, bezterminowej, krótkoterminowej i leczenia na żądanie). Dla wyboru formuły leczenia konieczne jest uwzględnienie postawy samego chorego i jego aktywności życiowej. W Polsce od 2009 r. zgodnie z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii lekarze oficjalnie mają możliwość stosowania krótkoterminowej profilaktyki przez kilka tygodni lub miesięcy w roku.

dr Michał Jamrozik

Na podstawie artykułu zamieszczonego w portalu www.chorobykrwi.pl :

„Rola profilaktyki okresowej w leczeniu ciężkiej i umiarkowanej hemofilii” – Michał Jamrozik, Małgorzata Krawczyk-Kuliś, Sławomira Kyrz-Krzemień (Katedra i Klinika Hematologii i Transplantacji Szpitalu Śląskiego Uniwersytetu Medycznego, Katowice)

[8] WIADOMOŚCI Z KÓŁ

Katowice

Na wiosennym spotkaniu edukacyjnym związanym ze Światowym Dniem Chorych na Hemofilię, który odbył się 17 kwietnia 2011 r., naszym gościem była dr Ewa Stefańska-Windyga z Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie. Wygłosiła wykład „Problemy wieku starszego u chorych na hemofilię”. Wystąpienie było poświęcone kompleksowemu leczeniu u pacjentów z hemofilią chorób pojawiających się w wieku starszym, np. chorób serca, onkologicznych czy reumatycznych.

W tym dniu wybrano też nowy Zarząd na Walnym Sprawozdawczo-Wyborczym Zjeździe członków Koła. Zarząd ukonstytuował się następująco: prezes – Michał Jamrozik, wiceprezes – Andrzej Kuc, sekretarz – Aleksandra Nita, skarbnik – Damian Twardzik oraz członkowie zarządu: Ewa Tomaszek, Jakub Olszewski, Marek Rożek.

Podjęliśmy szereg działań interwencyjnych dotyczących poprawy dystrybucji koncentratów czynników krzepnięcia na terenie Częstochowy, zapewnienia ciągłości dostaw czynników dla dzieci objętych programem profilaktycznym, finansowania nieinwazyjnej oceny procesu włóknienia wątroby, np. badania elastograficznego (FibroScan) u chorych z WZW typu B i C z przeciwwskazaniem do biopsji wątroby, zapewnienia dystrybucji koncentratu czynnika krzepnięcia do leczenia krwawienia identycznego z tym, który jest stosowany w programie profilaktyki.

Naszym ciągłym wyzwaniem jest lobbowanie w celu zwiększenia dostępności kompleksowego leczenia chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne. Dzięki przeprowadzeniu szkoleń personelu Centralnego Laboratorium Samodzielnego Publicznego Szpitala Klinicznego nr 1 w Katowicach we współpracy z IHiT w Warszawie oraz Kliniką Hematologii i Pracownią Hemostazy Collegium Medicum w Krakowie uruchomiono oznaczanie testu korekcji APTT, miana inhibitora metodą Bethesda, aktywności czynnika VIII, IX, antygeny czynnika von Willebranda. Wspieramy działania, aby w ramach Centralnego Laboratorium SPSK nr 1 w Katowicach została utworzona Pracownia Hemostazy, w której oznaczenia czynników krzepnięcia można będzie wykonywać w trybie planowym, jak i ostrodyżurowym. Mamy nadzieję, iż dostępne będzie również oznaczanie rzadkich niedoborów czynników krzepnięcia.

Oddział Hematologii i Transplantacji Szpiku w Katowicach wspólnie z Wojewódzką Poradnią Hematologiczną od kilku miesięcy przygotowuje się do zorganizowania kompleksowej opieki, zarówno w zakresie diagnozowania, leczenia, jak i monitorowania. Powyższe działania są pierwszym etapem stworzenia kompleksowego ośrodka leczenia skaz krwotocznych obejmującego poradnię + łóżka szpitalne + laboratorium, dzięki czemu chorym zostanie zapewniona opieka zarówno w trybie 24-godzinnych dyżurów, jak i porad ambulatoryjnych. Aktualnie ośrodek dla dorosłych współpracuje w organizowaniu opieki nad chorymi z wrodzonymi skazami krwotocznymi ze specjalistami w zakresie m.in.: stomatologii, laryngologii, ortopedii, rehabilitacji, chorób zakaźnych. Docelowo chorzy uzyskają również możliwość konsultacji psychologicznych i ginekologicznych.

Leczenie zabiegowe w zakresie stomatologii i chirurgii szczękowej jest na bieżąco realizowane w oddziale chirurgii szczękowo-twarzowej w SPSK nr 1. Leczenie stomatologiczne zachowawcze pacjenci realizują w wybranych u siebie ośrodkach po uzyskaniu konsultacji hematologicznej. Podjęliśmy działania, aby chorzy mieli również możliwość leczenia zachowawczego w ramach chirurgii szczękowo-twarzowej w SPSK nr 1.

Chorzy z artropatią hemofilową mają możliwość konsultacji ortopedycznych w Wojewódzkim Szpitalu Specjalistycznym nr 2 w Jastrzębiu-Zdroju zarówno w celu leczenia zachowawczego, jak i zabiegowego w trybie planowym i pilnym. W tym szpitalu 2 sierpnia br. dzięki współdziałaniu pracowni hemostazy, hematologów i ortopedów przeprowadzono bez powikłań pilny zabieg amputacji palucha u chorego z łagodną hemofilią A. Chory w okresie okołoperacyjnym miał monitorowaną aktywność czynnika krzepnięcia, jak i status inhibitora.

Konsultacje i leczenie rehabilitacyjne jest realizowane w Wojewódzkiej Poradni Rehabilitacyjnej w Katowicach przy ul. Powstańców 31. W najbliższych tygodniach fizykoterapeuci z poradni będą uczestniczyli w kolejnych szkoleniach i warsztatach (we współpracy z Polskim Stowarzyszeniem Chorych na Hemofilię w 2008 r. odbyli cykl szkoleń na temat artropatii hemofilowej).

Drugim ośrodkiem zapewniającym możliwość rehabilitacji, w którym Stowarzyszenie organizowało szkolenia personelu, jest Wojewódzki Szpital Rehabilitacyjny w Jastrzębiu-Zdroju oraz Poradnia Rehabilitacyjna w Jastrzębiu-Zdroju, przy ul. Turystycznej.

Leczenie przeciwwirusowe przewlekłego zapalenia wątroby typu B i C jest prowadzone w Poradni Chorób Zakaźnych (Hepatologicznej) w Chorzowie przy Klinice Chorób Zakaźnych.

Michał Jamrozik

Wrocław

Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię – Koło Terenowe we Wrocławiu pragnie rozwinąć w dolnośląskim środowisku chorych działalność rehabilitacyjną dla pacjentów dotkniętych chorobami krzepnięcia krwi, a w szczególności chorych na hemofilię. Chcielibyśmy wkrótce zapewnić tym osobom bezpłatny udział w ćwiczeniach rehabilitacyjnych w sali gimnastycznej i basenie – przy indywidualnie dobranym zestawie ćwiczeń, a także umożliwić im korzystanie z krioterapii miejscowej.

Nawiązaliśmy ostatnio kontakt z p. Izabelą Jaszczur – magistrem fizjoterapii z Akademii Wychowania Fizycznego we Wrocławiu, która we współpracy z p. prof. Małgorzatą Kulisz-kiewicz-Janus z Kliniki Hematologii AM we Wrocławiu i z naszym Stowarzyszeniem chce zająć się rehabilitacją chorych na hemofilię (na razie tylko dorosłych) z naszego regionu.

Ze względu na małą ilość publikacji i małe doświadczenie fizjoterapeutów w tej dziedzinie rozesłana została do tych chorych specjalna ankieta, po wypełnieniu której zaproponowany będzie udział w programie rehabilitacyjnym.

Mamy nadzieję, że ta nowa inicjatywa wychodzi naprzeciw potrzebom środowiska chorych i przyczyni się w przyszłości do poprawy stanu naszych stawów i całego narządu ruchu.

W ramach działalności edukacyjnej, jak co roku we wrocławskim RCKiK prezes Wrocławskiego Koła PSCH Zdzisław Grzelak zorganizował i poprowadził cykl wykładów i seminariów dla lekarzy stażystów z wrocławskiej Akademii Medycznej. SeminaRIA te miały na celu podniesienie w służbie zdrowia świadomości i wiedzy o hemofilii i innych wrodzonych skazach krwotocznych (diagnostyka, objawy, leczenie).

Zdzisław Grzelak

[9] OBÓZ REHABILITACYJNY NA WĘGRZECH

Dzięki uprzejmości dr. Gabora Vargi, prezesa Węgierskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, razem z kolegą Jackiem miałem okazję uczestniczyć w zorganizowanym nad Balatonem obozie rehabilitacyjnym dla węgierskich dzieci chorych na hemofilię.

Z tego, czego się dowiedziałem, obozy na Węgrzech organizowane są od ponad dziesięciu lat. Każdy obóz trwa dwa tygodnie. Przez pierwszy tydzień z aktywnego wypoczynku korzystają dzieci do dwunastego roku życia, przez drugi – młodzież od trzynastu lat. Jest to fantastyczna sprawa, ponieważ uczestnicy obozów znają się od wielu lat i przyjaźnią się ze sobą. Wydaje mi się, że brakuje tego typu akcji w Polsce.

Mieszkaliśmy w 10-osobowych domkach letniskowych (pięć piętrowych łóżek), w których musieliśmy razem dbać o czystość. Efekty naszej pracy w tym zakresie sprawdzała specjalna komisja. Jeden budynek był większy, znajdowała się w nim jadalnia (zarazem także sala wykładów i miejsce podawania czynnika), łazienki z prysznicami, toalety i mała kuchnia. Obóz znajdował się około 100 metrów od Balatonu. Na plażę było trochę dalej, ale wystarczyły trzy minuty spaceru.

Każdego dnia po śniadaniu był tak zwany *Factor-time*, podczas którego podawaliśmy sobie czynnik. Wszystko odbywało się w przyjaznej atmosferze. Gdy jedna osoba kłuła się samodzielnie lub podawała sobie czynnik, inni przyglądali się temu i starali się pomagać. Podczas obozu można było nauczyć się wkłuwać, z czego skorzystał Jacek. Ja opanowałem umiejętność całkowicie samodzielnego podawania sobie czynnika, ponieważ do tej pory potrzebowałem pomocy osoby, która będzie zmieniać strzykawki czy podawać czynnik. Nawet jeśli ktoś nie miał danego dnia profilaktyki, mógł przyjść popatrzeć, jak radzą sobie inni, lub próbować wkłuć się w żyłę bez podania czynnika.

Zauważyłem, że Węgrzy mają bardzo ciekawe czynniki (firmy Bayer), które są mniejsze objętościowo (np. 1000 jednostek w małej strzykawce), i co najważniejsze – są rekombinowane. Na czynnikiem są naklejki z numerem serii czynnika, które można przeklejać do zeszytu (my musimy wszystko pisać ręcznie).



Po podaniu czynników było sprzątanie domków, a później fizjoterapia (gimnastyka) w obecności lekarza. Zajęcia były ciekawe i zróżnicowane. Każdego dnia robiliśmy coś innego, np. używaliśmy specjalnych gumowych poduszek czy dużych gumowych piłek. Jednego dnia zajęcia odbywały się w Balatonie. Były również wykłady na temat hemofilii, układu krążenia, jak należy zachować się w pewnych sytuacjach, np. w przypadku wystąpienia uczulenia na czynnik. Pod koniec obozu odbył się test sprawdzający, czego się nauczyliśmy. Dla nas test był w języku angielskim. Zaliczyliśmy go bez problemu, zdobywając maksymalną liczbę punktów.

Podczas trwania obozu odbywały się różne konkurencje sportowe, np. przeciąganie liny, gra w ping-ponga, siatkówkę plażową, piłkę nożną (na świetnych boiskach). Odwiedziliśmy też park linowy (*Adventure Park*). Pływaliśmy rowerami wodnymi i dużym kajakiem na ok. 30 osób (*Dragon Boat*). O pływaniu w Balatonie chyba nie muszę wspominać...



Odbywaliśmy też wycieczki – zwiedzaliśmy zamek, byliśmy w kilku miejscowościach i korzystaliśmy z innych atrakcji.

Wydaje mi się, że najważniejsze i jednocześnie najfajniejsze było to, że mogliśmy spotkać wspaniałych, pomocnych, sympatycznych, towarzyskich, wyrozumiałych, przyjaznych ludzi. Już pierwszego dnia jeden z chłopców śpiewał „Polak, Węgier – dwa bratanki” w wersji maddziarskiej. Jeżeli chodzi o komunikację, to początkowo było średnio, lecz pod koniec obozu dogadywaliśmy się ze wszystkimi bez problemu. Przed wyjazdem obawiałem się o mój angielski, jednak bez potrzeby, gdyż na miejscu okazało się, że wszystko jest OK. Mieliśmy doskonałych tłumaczy węgiersko-angielskich, a gdy była potrzeba, to ja tłumaczyłem z angielskiego na polski.

Podczas obozu wzajemnie uczyliśmy się naszych języków. Ja opanowałem kilkanaście słów po węgiersku, a oni po polsku. Szczególnie dobrą uczennicą była Kori, 17-letnia dziewczyna.

czyna, której brakuje czynnika VII. Pierwszy raz poznałem kobietę z taką skazą krwotoczną. Na obozie była też 20-letnia dziewczyna chora na chorobę von Willebranda.

Sądzę, że Węgrzy nas polubili (z wzajemnością oczywiście), ponieważ gdy odjeżdżaliśmy, wszyscy wyszli, aby nas pożegnać. Naprawdę żał było wracać do domu. Kori powiedziała nawet, że za rok przyleci do nas, do Polski, na wakacje. Chłopcy natomiast zapraszali nas na obóz w przyszłym roku. Cały czas staram się utrzymywać kontakt z ludźmi, których poznałem, za pośrednictwem Facebooka.



Obóz był wspaniałym przeżyciem i będę o nim pamiętać do końca życia. Jestem szczęśliwy, że mogłem w nim uczestniczyć. Mam nadzieję, że jeszcze kiedyś tam pojedę, bo bardzo chciałbym ponownie spotkać swoich przyjaciół.

Paweł, hemofilia A 0-1%

Podpowiadamy Pawłowi, że takie obozy są organizowane także w Polsce, m.in. przez koło wrocławskie i krakowskie, choć zapewne nie wszyscy chętni mogą z nich skorzystać. A wielu z dorosłych już kolegów na pewno ciepło wspomina obozy w Spale, które organizował śp. Zbigniew Sendułka.

[10] FILM DOKUMENTALNY ZŁA KREW

Szok i bezradność. To pierwsza reakcja po obejrzeniu tego filmu. Jakoś trudno uwierzyć, że bezkarnie można zarazić tylu ludzi czymś, co miało być dla nich najlepszym lekarstwem. Przecież wszystkie leki przed zatwierdzeniem przechodzą dokładne badania i testy, pacjentów ostrzega się przed możliwymi efektami ubocznymi i niepożądanymi reakcjami, a ewentualne błędne serie natychmiast wycofuje z obiegu. Jednak to, co się wydaje oczywiście, w rzeczywistości bywa często bardziej skomplikowane.

Kiedy zaczęto produkować liofilizowany czynnik krzepnięcia, nastąpił olbrzymi przełom w leczeniu hemofilii. Nie tylko z medycznego punktu widzenia. Dla pacjentów była to przede wszystkim wolność w buteleczce z proszkiem. Koniec z krótką smyczą krio, które sączy się godzinami przez szpitalną kroplówkę. Mała, osobista fiołka ze sproszkowanym czynnikiem pozwoliła nie tylko zapomnieć o szpitalnym łóżku, ale także samodzielnie oddalić się od wspomagającej i niezastąpionej dotąd rodziny. Dla chorych otwarło się małe okienko normalności. Równie szybko niestety wyszło na jaw, że za tym okienkiem jest przepaść. Przepaść między apetytami producentów a bezpieczeństwem pacjentów.

Liofilizowany czynnik krzepnięcia okrzyknięto wtedy sukcesem dekady w zakresie chorób przewlekłych. Szybko okazało się, że czynnik to przede wszystkim produkt, który może być ogromnym sukcesem finansowym dla jego wytwórców. Komercjalizacja medycznego odkrycia, jakim był czynnik krzepnięcia, przysłoniła inne aspekty związane z wdrażaniem leku do masowego obrotu. Zignorowano pierwsze niebezpieczeństwo, gdy pojawili się pacjenci zakażeni w drodze transfuzji wirusem WZW typu B. Ten wirus atakujący wątrobę był obecny

niemal w każdej fiolce stosowanego wtedy czynnika. Nie bez znaczenia pozostaje fakt, że w latach 60. płacono dawcom za oddaną krew, zatem oddawali ją głównie ci, którzy najbardziej potrzebowali pieniędzy, a zdrowie ich samych pozostawiało wiele do życzenia. Część banków krwi znajdowała się w podmiejskich dzielnicach zamieszkałych przez imigrantów i biednych, którym zależało na ukryciu złego stanu zdrowia i zdobyciu jakichkolwiek pieniędzy. Do efektywnej (czytaj: przemysłowej) produkcji osocza potrzeba dużo krwi i wielu dawców. Do jednego zbiornika z osoczem trafia materiał pobrany od 40–60 tysięcy dawców. Tak powstałe osocze jest zatem mieszanką, do jakiej nie doprowadziłyby żadne koligacje międzyplemienne czy międzynarodowe. Jeden zakażony dawca może zakazić całą partię materiału, przekazywaną potem tysiącom chorych. Mimo alarmu podniesionego przy okazji zakażeń wirusem WZW, który w przeciwieństwie do HIV dotarł także do Polski, koncerny utrzymywały, że jest to jedyny sposób produkcji czynnika. Rząd, lekarze i koncerny farmaceutyczne zgodnie uznały, że mniejszym złem jest nie do końca zbadany czynnik niż kończąca się kalectwem hemofilia. Gdyby ci, którzy byli świadomi sposobu produkcji, odpowiednio wcześniej zadali sobie pytanie, jakie jeszcze niespodzianki może kryć w sobie osocze pobrane od tysięcy dawców, być może ciąg dalszy filmu byłby sielankowy, albo też ten film zwyczajnie by nie powstał.

Tymczasem brak pokory wobec tego, co nieznanne i niezbadane do końca, okazał się tragiczny w skutkach dla tysięcy ludzi dobrowolnie poddających się leczeniu. W 1981 r. zaczęła tykać bomba AIDS. Nadchodziło największe zakażenie w dziejach ludzkości, ale ci, którzy mogli zrobić coś, by je powstrzymać, nie wierzyli w ogrom jego żniwa. Kiedy w drodze transfuzji zakażono niemowlę, pojawiły się dowody wskazujące na źródło zakażenia – preparat krwiopochodny. Gdy jednak wiadano już, że zakażone są całe partie leków, nie wycofano ich z obiegu. Niektóre kliniki sugerowały pacjentom powrót do mniej skutecznego, ale bezpieczniejszego, bo pochodzącego od zdecydowanie mniejszej liczby dawców, krioprecypitatu. Gdyby wtedy pozwolono samym pacjentom decydować o wyborze leku, pewnie większość wróciłaby do krio, by przeczekać okres leku „wątpliwego”. Ci, którzy zostali zakażeni AIDS w drodze transfuzji, spotkali się ze społecznym ostracyzmem, a w konsekwencji zaczęli ukrywać swą chorobę, co też nie ułatwiło im życia. Z czasem, gdy wzrosła świadomość społeczna na temat AIDS, w dużej mierze dzięki samym chorym, którzy o tym głośno mówili, pozytywnie zmienił się stosunek do chorych.

Gdy okazało się, że jedna z firm znalazła sposób na eliminację niektórych grup wirusów, pojawiło się światło w tunelu. Czynnik stał się bezpieczniejszy. I mógł taki być dużo wcześniej, gdyby... duże firmy miały pewność, że „dostaną na to pieniądze”. Musiało minąć 10 lat, by rozbroić bombę, której by nie było, gdyby chęć zysku nie przysłoniła troski o bezpieczeństwo.

Tragiczne jest też to, że leku produkowanego poprzednią metodą, bez termicznej inaktywacji wirusów, nie wycofano natychmiast z rynku mimo udokumentowanych zagrożeń, jakie ze sobą niósł. Lek zniknął „dyskretnie” dopiero po 1985 r., a spora jego partia trafiła za granicę, narażając kolejnych pacjentów na nieświadome przyjmowanie śmiertelnie niebezpiecznego preparatu.

„Wszyscy wiedzieli, tylko nie my” – gdy do tego drastycznego odkrycia doszli zakażeni chorzy na hemofilię, postanowili działać. Nagłośnienie zaniedbań, które kosztowały tysiące ludzkich istnień, być może w przyszłości pozwoli uniknąć analogicznych historii. Nie tylko z krwią, nie tylko z hemofilią.

Dla producenta liczy się produkt, dla lekarza – pacjent i jego zdrowie, dla pacjenta – życie i jego jakość. Problem w tym, że nie zawsze udaje się znaleźć tu wspólny mianownik, zwłaszcza w sytuacji, gdy pośród tych trzech wymienionych relacji ta pierwsza jest najsilniejsza. Jednakże gdy w grę wchodzi decyzje zapadające na szczeblu już narodowego bezpieczeństwa, życie i jego jakość powinny stać wyżej niż produkt i udział w rynku. Opowieść ku przestrodze – taki podtytuł wybrała Marilyn Ness dla swego filmu dokumentalnego, ostrzegając, że „to może znowu się zdarzyć”, nie tylko w kontekście hemofilii.

Bernadetta Pieczyńska

„Zła krew . Opowieść ku przestrodze”. Reż. Marilyn Ness

Publiczne projekcje w Polsce na Warszawskim Festiwalu Filmowym 12 i 13 października br.

[11] NOWA KARTA CHOREGO NA HEMOFILIĘ

Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię wraz z lekarzami z Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów wydało nową Kartę Chorego na Hemofilię. Karta, wzorowana na oryginale kanadyjskim, została merytorycznie sprawdzona i skorygowana przez lekarzy hematologów: prof. Krystynę Zawilską, prof. Jerzego Windygę oraz dr Joannę Zdziarską. **Karta zawiera informacje o hemofilii mogące okazać się przydatne dla udzielającego pomocy lekarza, który nie ma dużych doświadczeń w leczeniu hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.**

Karta została wykonana bardzo praktycznie: ma wymiary 23 x 9 cm, a po złożeniu 5,7 x 9 cm, jest zabezpieczona przed zniszczeniem dzięki folii UV oraz specjalnemu etui. Dodatkowo można otrzymać portfel (w kolorze oliwkowym lub niebieskim, z emblematami PSCH) do przechowywania Karty (w przypadku udzielania pierwszej pomocy lekarz lub ratownik zwykle szuka w portfelu ważnych dokumentów chorego).

Karta została wydana w ilości 4,5 tys. egzemplarzy, z funduszy pochodzących z przekazanego na PSCH jako Organizację Pożytku Publicznego 1 proc. podatku PIT. Każdy chory na hemofilię (zarówno dziecko, jak i dorosły) może ją otrzymać (bezpłatnie) w ośrodkach leczenia hemofilii w następujących miastach: Gdańsk, Katowice, Kraków, Lublin, Łódź, Warszawa i Wrocław.

Karta będzie funkcjonować równolegle z dotąd wydanymi legitymacjami.

(bg)

W NASTĘPNYM BIULETYNIE

Kolejny Biuletyn ukaże się po zjeździe wyborczym naszego Stowarzyszenia. Naturalnie prześlemy najważniejsze wiadomości związane ze Zjazdem, w tym informacje o nowo wybranych władzach.

Zamieścimy relację z konferencji EHC w Budapeszcie, w której uczestniczyli nasi przedstawiciele: Bogdan Gajewski i Radosław Kaczmarek.

Czytelników zainteresuje też na pewno materiał o zawodowym angielskim kolarzu, który... choruje na ciężką postać hemofilii A.

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: rpren2@gmail.com; psch_lodz@interia.pl;

Strona Stowarzyszenia: www.hemofilia.org.pl