



# BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (45)

WIOSNA 2013

*Numer otwiera relacja Radosława Kaczmarka z dorocznej konferencji EHC, która tym razem odbyła się w Pradze. Mamy okazję zapoznać się z nowymi doniesieniami na temat metod leczenia hemofilii, a także spojrzeć na to, jak prezentuje się sytuacja chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne w Polsce w porównaniu z innymi krajami europejskimi (s. 1). Warto również przeczytać przygotowane przez tego samego autora omówienie aktualnych sposobów opieki nad kobietami mającymi problemy krwotoczne (s. 2).*

*Dr Joanna Zdziarska omawia kwestię leczenia profilaktycznego u dorosłych, wyliczając argumenty za i przeciw (s. 3).*

*Daniel Ancuta opisuje, jak z punktu widzenia pacjenta wygląda opieka nad chorymi na hemofilię w Wielkiej Brytanii (s. 4).*

*Uzupełnieniem jest krótka informacja o kilku dodatkowych aspektach tej opieki (s. 5).*

*Nie mogło zabraknąć wzmianki o bardzo nietrafionym zarządzeniu Narodowego Centrum Krwi wprowadzającym obowiązkowe elektroniczne zapotrzebowania na czynniki krzepnięcia i o reakcji Zarządu Głównego naszego Stowarzyszenia (s. 5).*

*Koła terenowe Stowarzyszenia dość obszernie informują o swojej działalności w ostatnim okresie (s. 6). Jest też relacja z obozu żeglarskiego w Giżycku (s. 8).*

*Ponieważ nadchodzi czas na rozliczenia podatkowe za ubiegły rok, przypominamy, że warto przekazać 1 procent z PIT na PSCH jako organizację pożytku publicznego (s. 9).*

*Po krótkim urlopie wróciła jolka (s. 10).*

Adam Sumera

## XXV konferencja EHC w Pradze

Kolejna doroczna konferencja Europejskiego Konsorcjum Hemofilii (European Haemophilia Consortium) odbyła się tym razem w Pradze, w dniach 26–28 października 2012 r. Gospodarze (Czeskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię) znakomicie poradzi sobie z nie lada wyzwaniem, jakim było przybycie delegatów z 44 krajów członkowskich.

Przygotowano liczne sesje wykładowe na wiele tematów związanych z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi, obejmujących zarówno zagadnienia medyczne, jak i działalność stowarzyszeń pacjentów.

Dr Paul Giangrande, specjalista hematolog z Centrum Leczenia Hemofilii i Zakrzepic Szpitala Uniwersyteckiego w Oksfordzie, omówił najnowsze doniesienia dotyczące leczenia profilaktycznego, wskazujące na zalety indywidualizacji schematu podawania czynników krzepnięcia. Wiele uwagi temu zagadnieniu poświęcono też podczas ostatniego Kongresu Światowej Federacji Hemofilii (relacja w poprzednim numerze Biuletynu). Dotychczas u większości pacjentów leczonych profilaktycznie stosowano

podobny schemat podawania leków. Tymczasem osoby z hemofilią różnią się od siebie okresem półtrwania czynnika krzepnięcia, aktywnością fizyczną itp. Dlatego dziś lekarze starają się indywidualnie dostosować harmonogram podawania i dawki czynników, uwzględniając te zmienne. Często pozwala to nie tylko osiągnąć lepszy efekt leczniczy, ale jest też bardziej efektywne ekonomicznie, ponieważ niektórzy pacjenci wymagają mniej intensywnego leczenia niż przewiduje standardowy schemat. Mijmy nadzieję, że to nowe podejście do leczenia zostanie wkrótce wdrożone także w Polsce. Niestety, indywidualizacja leczenia w hemofilii wymaga m.in. zaawansowanych badań układu krzepnięcia, możliwych do wykonania jedynie w specjalistycznych ośrodkach leczenia hemofilii. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię nieustannie zabiega wśród urzędników odpowiedzialnych za służbę zdrowia o wsparcie dla rozwoju takich ośrodków. Mimo to resort zdrowia do tej pory nie doprowadził do korekty wyceny świadczeń medycznych przez NFZ, a jest to jednym z warunków istnienia ośrodków leczenia hemofilii. Co więcej, niektórzy urzęd-

nicy podejmują nieprzemyślane działania, które miały przyspieszać, opóźniają powstanie takich ośrodków w niektórych regionach, czego najlepszym przykładem jest przeniesienie oddziału hematologii w Poznaniu do innego szpitala bez wyspecjalizowanej pracowni hemostazy.

Prof. Albert Farrugia przedstawił nowy model oceny efektywności ekonomicznej leczenia profilaktycznego. Pokazuje on bezsprzecznie, że leczenie profilaktyczne jest bardziej opłacalne niż leczenie na żądanie. Przewaga ta stanie się prawdopodobnie jeszcze bardziej wyraźna wraz z wprowadzeniem do leczenia nowych rekombinowanych czynników krzepnięcia o przedłużonym czasie działania.

Prezydent EHC, Brian O'Mahony, przedstawił wyniki porównania jakości leczenia hemofilii w 35 krajach Europy. Pokazują one ogromne rozbieżności w jakości leczenia, nawet w obrębie Unii Europejskiej. W Polsce leczenie w ostatnich latach bardzo się poprawiło, jednak nadal odbiega standardami nawet w porównaniu do innych krajów dawnego bloku wschodniego, takich jak Węgry czy Słowenia, gdzie leczenie profilaktyczne jest dostępne dla wszystkich potrzebujących tego pacjentów, bez względu na wiek. W Polsce przysługuje ono jedynie do 18 roku życia. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię nieustannie zabiega o to, aby przesunąć tę granicę wiekową przynajmniej do 25 roku życia.

Declan Noone z Irlandzkiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię przedstawił wyniki ankiety badającej jakość życia pacjentów w wieku 20–35 lat z sześciu krajów europejskich (Francji, Wielkiej Brytanii, Irlandii, Kanady, Holandii i Polski). Różnica w jakości życia pomiędzy pacjentami leczonymi przez większość życia profilaktycznie (np. w Holandii, gdzie zaobserwowano najlepszą jakość życia hemofilików) a tymi leczonymi na żądanie (w Polsce, gdzie jakość życia pacjentów okazała się najgorsza wśród badanych krajów) była ogromna. Jednak jeszcze bardziej uderzający był fakt, że roczne zużycie czynnika VIII jest takie samo w kraju o najlepszej i najgorszej jakości życia. Jest to kolejny dowód na to, że leczenie profilaktycznie nie jest droższe od leczenia na żądanie, a jest wręcz tańsze, gdy weźmie się pod uwagę koszty powodowane przez powikłania hemofilii przy długotrwałym leczeniu na żądanie.

Walne Zgromadzenie Delegatów było okazją do pierwszego wystąpienia na forum europejskim Alaina Weilla, nowo wybranego Prezydenta Światowej Federacji Hemofilii. Podczas spotkania delegaci dokonali też wyboru gospodarza dorocznej konferencji EHC w 2014 roku. Po znakomitych prezentacjach kandydatów zwyciężył Belfast. Wybory nowych władz EHC odbędą się na następnym walnym zgromadzeniu podczas tegorocznej, październikowej konferencji w Bukareszcie.

Radosław Kaczmarek

## Problemy krwotoczne u kobiet

Podczas konferencji w Pradze nie zabrakło też informacji dla kobiet nosicielek lub chorych na skazy krwotoczne. Dr Ingrid Hrachovinova z Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Pradze opowiedziała o swoim wieloletnim doświadczeniu w diagnostyce prenatalnej (PND) i preimplantacyjnej (PGD). W Czechach badania te są łatwo dostępne i refundowane.

Prof. Flora Peyvandi z Mediolanu omówiła doświadczenia swojego ośrodka w diagnostyce prenatalnej, z uwzględnieniem najnowszych i najbezpieczniejszych metod wykorzystujących obecność DNA płodu w osoczu matki. We Włoszech badania PGD są zabronione, mimo znacznego zainteresowania (10–20% pacjentek zgłaszających się do prof. Peyvandi).

Dr Cornelia Wermes z ośrodka w Hanowerze przedyskutowała metody postępowania w przypadku kobiet ze skazami krwotocznymi. W swoim wystąpieniu podkreśliła, że wszystkie przypadki krwotocznych miesiączek u kobiet wymagają wykluczenia przyczyn ginekologicznych przed zastosowaniem leczenia hormonalnego lub antyfibrynolitycznego. Gdy konieczne jest poda-

nie koncentratu czynnika krzepnięcia, lekami z wyboru są koncentraty czynników rekombinowanych.

Podczas dyskusji wieńczącej tę sesję prelegentki zgodziły się, że u wszystkich kobiet z historią rodzinną skaz krwotocznych należy przeprowadzić badania genetyczne w kierunku nosicielstwa, a także badania układu krzepnięcia, przede wszystkim po to, aby umożliwić przygotowanie się na okres ciąży i poród.

I na koniec ciekawostka. Dawniej pokutował mit, że kobiety nie mogą chorować na hemofilię. Sam znalazłem w pewnej książce informację, że układ obu chromosomów X z genem hemofilii jest letalny (powodujący zgon). Innymi słowy oznaczało to, że taka ciąża nie może być donoszona. Oczywiście jest to nieprawda. Prof. Peyvandi prowadzi też w swoim ośrodku badania genetyczne u kobiet z objawami skaz krwotocznych. Z ciekawości zapytałem, czy zdarzyło jej się zdiagnozować u kobiety klasyczną hemofilię. Okazało się, że miała w swojej karierze do czynienia z pięcioma takimi kobietami.

Radosław Kaczmarek

## Profilaktyka u dorosłych chorych na hemofilię – czy taka sama, jak u dzieci?

Długoterminowe leczenie profilaktyczne w hemofilii dzieli się na profilaktykę pierwotną oraz profilaktykę wtórną. Profilaktyka pierwotna dotyczy najmłodszych dzieci i musi być rozpoczęta wcześnie, zanim dojdzie do zmian w stawach w wyniku wylewów. Jej celem jest bowiem zapobieganie artropatii. Profilaktyka rozpoczęta później (u starszych dzieci i u osób dorosłych) nazywana jest wtórną; nie ma ona na celu zapobiec artropatii (na to jest już za późno), lecz opóźnić jej przebieg, poprawić komfort życia, umożliwić lub ułatwić aktywność fizyczną, edukację i życie zawodowe. Stała obecność czynnika VIII lub IX we krwi chorego ma go poza tym chronić przed krwawieniami groźnymi dla życia, zarówno samoistnymi, jak i pourazowymi (np. do jamy brzusznej, klatki piersiowej, w obrębie głowy).

Leczenie profilaktyczne dzieci chorych na ciężką hemofilię wprowadzono w Europie po raz pierwszy około 30 lat temu. Obecnie nie ma wątpliwości, że profilaktyka jest najlepszym i podstawowym sposobem leczenia dzieci. Jej korzyści wykazano w badaniach naukowych. Koszt profilaktyki u dzieci jest duży, jednak uzasadniony – ponieważ zapobiega ona inwalidztwu, operacjom ortopedycznym, konieczności rehabilitacji, hospitalizacji, umożliwia pracę zawodową.

Profilaktyka wtórna rozpoczynana w wieku dorosłym budzi już więcej kontrowersji. Jej koszt przewyższa koszt profilaktyki dziecięcej, ponieważ większa jest ilość zużywanego koncentratu czynnika krzepnięcia. Nie można się ponadto spodziewać nawet w części takich korzyści, jak u dzieci. Stawy chorego są już nieodwracalnie zniszczone, nierzadko powodują przewlekły ból i uniemożliwiają normalne życie. Przy zaawansowanej artropatii i usztywnionych stawach wylewów jest zwykle niewiele, choremu natomiast najbardziej dokucza ból i niepełnosprawność. Można się zastanawiać, w jakim stopniu da się poprawić jakość życia chorego i czy taka korzyść uzasadnia wysoki koszt profilaktyki. Doświadczenie uczy, że wątpliwości tych nie można uogólniać na wszystkich chorych na hemofilię, sytuację każdego z nich należy rozpatrywać indywidualnie. W 2014 r. w Polsce według Narodowego Programu Leczenia Hemofilii stanie się możliwe prowadzenie profilaktyki u dorosłych chorych na hemofilię, warto więc poruszyć to zagadnienie już teraz.

Znaczna część chorych na hemofilię doświadcza krwawień do stawów, niektórzy bardzo często. Eksperci uważają, że profilaktykę warto wdrożyć, gdy krwawienia do stawów występują częściej niż raz na miesiąc albo gdy nawracają

krwawienia do tego samego stawu. Bardzo ważny jest wówczas nadzór i współpraca pacjenta z hematologiem – profilaktyka musi być prowadzona tak, aby krwawień nie było w ogóle lub pojawiały się one bardzo rzadko (nie u każdego dorosłego chorego na hemofilię udaje się je całkowicie wyeliminować). Profilaktykę należy rozważyć też u chorych (niezależnie od ich wieku), u których bez uchwytej przyczyny doszło do krwawienia zagrażającego życiu (w obrębie głowy, jamy brzusznej, gardła, z przewodu pokarmowego). Zakłada się, że taki epizod może się powtórzyć i mieć poważniejsze konsekwencje, stąd celem profilaktyki jest jego uniknięcie. Uważa się również, że profilaktykę powinni stosować pacjenci po skutecznej immunotolerancji (usunięciu inhibitora czynnika VIII lub IX), aby zapobiec jego ponownemu pojawieniu się.

Profilaktykę na pewno warto rozpocząć u chorych planujących rehabilitację, regularny wysiłek fizyczny czy podjęcie pracy zawodowej związanej z wysiłkiem. Jeżeli chory wie z doświadczenia, że te aktywności wywołają u niego krwawienia (a dzieje się tak u większości chorych na ciężką hemofilię), to powinien w takiej sytuacji zastosować profilaktykę. Po zakończeniu rehabilitacji u części pacjentów profilaktykę można zakończyć, pod warunkiem, że częste krwawienia nie zniszczą jej efektu (decyzję podejmuje tu wspólnie pacjent ze swoim lekarzem prowadzącym).

Niektórzy chorzy w starszym wieku zapadają na choroby, które same w sobie zwiększają tendencję do krwawień (choroba wrzodowa żołądka i dwunastnicy, znaczne nadciśnienie tętnicze, zaburzenia równowagi prowadzące do upadków czy np. hemoroidy). Inni wymagają podawania leków pogarszających krzepliwość krwi (np. po zawale serca). Niekiedy lekarz decyduje więc o rozpoczęciu profilaktyki po to, aby zapobiec dodatkowym krwawieniom (z nosa, z przewodu pokarmowego) lub umożliwić właściwe leczenie innymi lekami.

Praktyka pokazuje, że u chorych z poważną artropatią, cierpiących z powodu ciągłego bólu stawów, podawanie czynnika VIII może mieć działanie przeciwbólowe, ułatwiać ruch stawów i zmniejszać ich sztywność. Jest to ciekawe spostrzeżenie, ponieważ jesteśmy przyzwyczajeni do tego, że czynnik leczy krwawienia i chroni przed nimi, natomiast w tej grupie chorych krwawienia występują zwykle bardzo rzadko. Niektórzy starsi pacjenci odczuwają korzyść z profilaktyki, ponieważ ułatwia im funkcjonowanie właśnie poprzez swój efekt przeciwbólowy.

Profilaktyka rozpoczęta w wieku dorosłym u części chorych nie poprawia kondycji stawów w ogóle, u niektórych jednak (młodszych i mających w przeszłości wystarczający dostęp do leczenia domowego) może w dość dużym stopniu poprawić ich funkcjonowanie, czyli spowolnić artropatię. Jest to główna przyczyna, dla której profilaktykę rozpoczyna się u dorosłych w wieku poniżej 50–60 roku życia. Niektórym chorym profilaktyka pozwala uniknąć operacji wymiany stawu lub opóźnia ją o wiele lat.

Rozważając zaproponowanie choremu profilaktyki, lekarz musi również wziąć pod uwagę styl życia pacjenta, rodzaj pracy zawodowej, plany na przyszłość, ryzyko urazów, poznać ograniczenia, jakie na co dzień stwarza mu choroba. To wszystko pozwala lekarzowi lepiej zorientować się, jakie korzyści może pacjent odnieść z profilaktyki.

Podstawową wadą profilaktyki (oczywiście poza jej kosztem) jest konieczność częstych wkluc dożylnych. Jest to problem wspólny dla wszystkich chorych na hemofilię, również dzieci. Po wielu latach leczenia dorośli chorzy nierzadko mają bardzo duże trudności z dostępem dożylnym, co jest istotnym czynnikiem, który należy wziąć pod uwagę, rozmawiając z pacjentem na temat profilaktyki.

Podsumowując, profilaktyka jest podstawowym sposobem leczenia dzieci chorych na ciężką hemofilię, jednak u chorych dorosłych wymaga ona indywidualnego rozważenia. Decyzję o rozpoczęciu i zakończeniu profilaktyki podejmuje lekarz wspólnie z pacjentem, biorąc pod uwagę liczne czynniki i starając się przewidzieć jej skuteczność oraz wpływ na życie pacjenta.

lek. med. Joanna Zdziarska  
Klinika Hematologii w Krakowie

## Leczenie hemofilii w Wielkiej Brytanii

*Przedstawiamy relację, jaką przesłał nam Daniel Ancuta, chory na hemofilię, który w końcu 2012 r. wyjechał z Polski do Wielkiej Brytanii. Jego opis może nam dać pewne wyobrażenie o poziomie leczenia na Wyspach, a jednocześnie zasignalizować kilka kwestii, które wciąż nie zostały dostatecznie rozwiązane w naszym kraju.*

### Pierwszy kontakt

Pierwsza wizyta w Centrum Leczenia Hemofilii (które sprawuje opiekę także nad chorymi z innymi problemami z krwią) miała miejsce po zarejestrowaniu się u lekarza rodzinnego. Chociaż list z Polski z podsumowaniem leczenia po angielsku jeszcze nie dotarł do szpitala, lekarz nie robił problemów z przyjęciem mnie (wcześniej mailowałem dość intensywnie z jedną z pielęgniarek w celu ustalenia daty wizyty, poinformowania o moim stanie zdrowia itp.).

Pierwszą rzeczą, jaką zrobili, były badania na HIV, HCV, poziom czynnika w organizmie przed przetoczeniem oraz poziom czynnika po przetoczeniu, a także kilka innych podstawowych badań krwi.

Lekarz przeprowadził podstawowe sprawdzenie stanu stawów oraz zrobił wywiad, co mi dolega. Oczywiście (teraz to wydaje mi się już oczywiście... lub też inaczej: **normalne**) podkreślił, że oni są tutaj po to, aby mi pomóc, że niczym nie muszę się denerwować.

Bardzo miła była komunikacja z lekarzem i całym personelem, czy to mailowa, czy już po przybyciu na miejsce. Określenie „służba publiczna” nabiera całkowicie innego znaczenia w stosunku do tego, do czego byłem przyzwyczajony.

Po załatwieniu wszystkich formalności

zostałem zaopatrzony w czynnik na najbliższe dwa tygodnie (2000 jednostek co drugi dzień), aby starczyło mi do wizyty w przychodni hematologicznej (mieści się w tym samym budynku, co centrum hematologii), gdzie ustalone zostaną dostawy czynnika do domu.

### Rehabilitanci dostępni na miejscu

Następnie zapytano mnie, czy mógłbym poczekać jakieś 30 minut, żeby porozmawiać z rehabilitantką. Chyba oczywiste, że się zgodziłem. Rozmowa była dość krótka – chodziło w niej o rozpoznanie, jakie mam główne problemy. Umówiliśmy się na następną, już dłuższą wizytę.

W trakcie tej dłuższej wizyty przeszedłem sprawdzian stanu moich stawów – proste zadania w stylu wchodzenia na schodek, sprawdzanie ruchomości, utrzymanie balansu ciała itp. Potem otrzymałem instrukcję dotyczącą ćwiczenia, które mam wykonywać w celu wzmocnienia mięśni lewej nogi, jako że jest to w tej chwili moja największa bolączka.

Aktualnie jestem umówiony z panią rehabilitantką na przyszły tydzień w celu bliższego przyjrzenia się moim stawom i rozpoczęcia bardziej aktywnej pracy nad nimi.

### Profilaktyka

Zostałem objęty leczeniem profilaktycznym. Do leczenia dostępny jest czynnik rekombinowany (lub produkowany z osocza – dla chorych z inhibitorem).

Jak już wspomniałem, pierwsza wizyta w poradni hematologicznej to także ustalenie dostawy czynnika do domu. Czynnik przywozi kurier. Pierwsza partia to zapas na 8 tygodni plus rezerwa na

2 tygodnie, każda kolejna dostawa to dawki na kolejne 8 tygodni – chyba że poinformujemy, iż potrzebujemy więcej, bo np. dostaliśmy jakiegoś krwawienia lub wylewu (do stawu itp.) czy też mamy zamiar prowadzić bardziej aktywny tryb życia (np. uprawianie sportu, impreza, wyjazd itd.).

Kurier także przywozi kosz na zużyte igły i zbiera wypełniony pojemnik.

### Zapisywanie podawanego czynnika

Aby otrzymywać czynnik do domu, podpisałem coś w rodzaju „umowy partnerskiej”, że zobowiązuję się do przestrzegania zasad leczenia profilaktycznego (no jasne, że się zobowiązuję!).

Wśród wymogów było m.in. to, że będę zapisywać podania czynnika w systemie, przy czym są dwie możliwości: albo robimy to przez aplikację dostępną z poziomu przeglądarki (strona internetowa), albo przy użyciu aplikacji na iPhone (z tego, co wiem, trwają prace nad przygotowaniem aplikacji na inne systemy).

Dane te są na bieżąco weryfikowane, i to wcale nie dlatego, do czego byłem przyzwyczajony, żeby sprawdzić, czy przypadkiem nie biorę za dużo czynnika. Wręcz przeciwnie, chodzi o to, aby mo-

nitorować, czy dawka, którą biorę, jest odpowiednia, czy nie mam przewlekłych i nawracających wylewów do jednego stawu – bo wtedy zespół medyczny może zareagować i np. poprosić mnie o wizytę u rehabilitantów.

Jednym słowem: jestem niesamowicie mile zaskoczony, wszyscy są bardzo uprzejmi i pomocni. Nikt nie tworzy sztucznych problemów ani barier biurokratycznych. Człowiek czuje się po prostu **normalnie**, nie jak natręt, nie jak wróg. I w końcu czuje się, że jest to „służba dla pacjenta”, a nie odwrotnie.

Muszę dodać jeszcze jedno. Wczoraj podczas rozmowy z jedną z pielęgniarek z Filipin usłyszałem, że sporo osób z krajów trzeciego świata przyjeżdża do Wielkiej Brytanii, ponieważ w swoich krajach nie mogły liczyć na dobre leczenie, a ich stawy są w opłakanym stanie. Ze smutkiem musiałem przyznać, że choć Polski nie zalicza się do krajów trzeciego świata, to jednak i spore grono moich kolegów, i ja sam mamy niesamowicie zniszczone stawy, co spowodowane zostało brakiem odpowiedniej opieki medycznej

Daniel Ancuta

## W Wielkiej Brytanii pomagają pacjentom

Relacja Daniela Ancuty zawiera masę interesujących obserwacji. Pragnąc jednak podejść do sprawy systematycznie i zapewnić czytelnikom Biuletynu w pełni obiektywny obraz, zwróciliśmy się z prośbą o przedstawienie organizacji leczenia domowego w Wielkiej Brytanii do Angielskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, do jednego z lekarzy – dr Paula Giangrande z Oksfordzkiego Centrum Leczenia Hemofilii i Zakrzepicy, a także sięgnęliśmy po obszerny (136 stron) doroczny raport organizacji United Kingdom Haemophilia Centres Doctors' Organisation i National Haemophilia Database, sporządzony we wrześniu 2012 r. Oto pokrótce nasze ustalenia; oczywiście nie będziemy powtarzać rzeczy już wyliczonych przez Daniela (przy okazji możemy potwierdzić, że przedstawiony w relacji naszego kolegi obraz wcale nie został upiększony).

Lekarz w centrum leczenia hemofilii z reguły wystawia zapotrzebowania na czynnik raz na pół roku. Na tej podstawie pacjent otrzymuje dostawy czynnika do domu. W razie potrzeby pacjent może kontaktować się z lekarzem telefonicznie lub przez email. W lecie 2012 r. zaczęto wprowadzać nowy system, wymagający użycia iPhone'u; na razie korzysta z niego ok. 180 pacjentów. Poza możliwością zapisywania wylewów i przetoczeń czynnika system ma świetną funkcję dodatkową: dzięki wykorzystaniu technologii GPS program automatycznie wskazuje choremu centrum leczenia hemofilii najbliższe dla jego aktualnego położenia.

Jak widać, wszystko ma na celu maksymalne uproszczenie procedur i ułatwienie życia choremu na hemofilię.

(as)

## Utrudnienia dla chorych na hemofilię u nas

Od 1 stycznia 2013 r. Narodowe Centrum Krwi wprowadziło system elektronicznych zapotrzebowań na czynniki krzepnięcia, wstępnie testowany już w grudniu ubiegłego roku. O ile w przypadku dużych ośrodków, zwłaszcza tam, gdzie pacjenci odbierają czynnik w szpitalach lub poradniach przyszpitalnych, niewiele się zmieniło (z punktu

widzenia chorego), to wiele osób korzystających z zapotrzebowań wystawianych przez lekarzy pierwszego kontaktu przeżywa spore kłopoty.

Choć intencje być może były słuszne, realizacja zawiodła na całej linii. Zabrakło elementarnej rozeznania, czy gabinety lekarskie dysponują komputerem z drukarką i dostępem do Internetu.

Polska rzeczywistość jest taka, że w wielu poradniach komputera nie ma nie tylko w gabinecie lekarza, ale niekiedy również w rejestracji. NCK nie zadbało o przeszkolenie lekarzy, jak mają obsługiwać program komputerowy, najwyraźniej oczekując tego od samych pacjentów (!). Co gorsza, system czasami zawiesza się, uniemożliwiając wprowadzenie jakichkolwiek danych – a zarządzenie NCK jednoznacznie uzależnia wydanie czynnika od złożenia zapotrzebowania drogą elektroniczną. Warto też zauważyć, że elektroniczne zapotrzebowania wcale nie mają zastąpić papierowych; wręcz przeciwnie, obie formy mają funkcjonować równocześnie – brak jednej z nich (który może wynikać choćby z awarii drukarki w poradni) blokuje choremu dostęp do leku. Czytelnikom Biuletynu chyba nie trzeba przypominać, co dla chorego na hemofilię oznacza niemożność podania czynnika krzepnięcia czy choćby kilugodzinne opóźnienie w jego podaniu. Najwyraźniej decydom z NCK zabrakło podstawowej wiedzy w tym zakresie i zwyczajnej ludzkiej wyobraźni.

Wielka szkoda, że Narodowe Centrum Krwi zdecydowało się wprowadzić nowe regulacje bez jakichkolwiek konsultacji z pacjentami czy lekarzami. Nie zrobiono także choćby elementarnej rozeznania, jak takie sprawy rozwiązuje się w innych krajach. Przedstawione powyżej relacje udo-

wadniają, że tego typu informacje można zebrać nie ruszając się od komputera, wystarczy odrobina dobrej woli i znajomość angielskiego.

Stanowisko Zarządu Głównego naszego Stowarzyszenia jest jednoznaczne: zapotrzebowania elektroniczne mogą okazać się przydatne, ale na dalszym etapie wprowadzania nowych rozwiązań. Najpierw należy doprowadzić do powstania Ośrodków Leczenia Hemofilii z prawdziwego zdarzenia (przy okazji unikając takich wpadek, jak ta, o której wspomina poniżej koło poznańskie, kiedy lekką ręką zrezygnowano z fachowej i świetnie wyposażonej pracowni hemostazy, na wiele lat odsuwając możliwość powstania silnego Ośrodka). Wprowadzanie rozwiązań elektronicznych należy zacząć od tej części systemu, która będzie rejestrować stan zdrowia pacjenta – zaistniałe wylewy oraz podania czynnika.

Zapotrzebowania elektroniczne w obecnej formie zawierają informacje, którymi i tak dysponuje każde RCKiK wydające czynnik. Jeśli NCK chce uzyskać takie dane, może zwrócić się do poszczególnych Centrów.

Zarząd Główny PSCH wystosował już odpowiednie pisma do Narodowego Centrum Krwi i do Ministerstwa Zdrowia.

Adam Sumera

## Informacje z kół

### Gdańsk

28 października 2012 r. odbyło się, jak zawsze na jesieni, walne zebranie członków Koła. Uczestniczyło w nim ponad 30 osób. Podczas spotkania dr Marek Wlazłowski omówił codzienne problemy chorych na hemofilię. W prezentacji znalazły się zagadnienia profilaktyki pierwotnej, zaleceń WHO w sprawie dostępu do czynników i wartości zużycia na jednego mieszkańca, a także kwestie związane z ryzykiem wystąpienia inhibitora. Ponadto poznaliśmy dane statystyczne dotyczące profilaktyki wśród dzieci.

Dr Joanna Jabłońska-Brudło z Kliniki Rehabilitacji w Gdańsku przedstawiła możliwości rehabilitacji pacjentów z hemofilią. Omówiła różne rodzaje zabiegów rehabilitacyjnych, przedstawiła także polski model rehabilitacji. Pani doktor wskazała sposoby usprawniania zmian zwyrodnieniowych u hemofilików i zaprosiła chorych do korzystania z usług Kliniki.

Dr Ewa Zarzycka zajęła się kwestią bezpieczeństwa leków rekombinowanych. W omówieniu znalazło się wyjaśnienie specyfiki poszczególnych generacji rekombinantów, była także mowa o ich dostępności w Polsce.

Na zakończenie zabrał głos prezes Koła, który złożył sprawozdanie z rocznej działalności Zarządu. Członkowie Koła zadawali pytania i odbyła się krótka dyskusja.

Zarząd Koła sporo uwagi przywiązuje do informowania członków Koła o możliwości korzystania z portalu internetowego stowarzyszenia oraz forum chorych, a także zachęcania do wpłat 1% podatku dla naszego OPP. Ponadto kontynuowano dystrybucję wydawnictw PSCH, w tym najnowszej pozycji *Wszystko o hemofilii – poradnik dla rodziny*.

Ryszard Jurczyk

### Kraków

W Krakowie w październiku 2012 r. zorganizowaliśmy coroczne zebranie członków naszego Koła. Oprócz omówienia bieżących spraw większość czasu poświęciliśmy na spotkanie z lekarzami.

Dr Karolina Hydzik-Sobocińska z Kliniki Laryngologii przedstawiła chorym problematykę krwawień z nosa i gardła, sposoby leczenia i postępowania w przypadku wystąpienia krwawienia. Udzieliła też chorym praktycznych wskazówek.

Następnie dr Beata Mazurek z RCKiK zapoznała zebranych z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii na lata 2012–2018. W skrócie przekazała, jakich zmian proceduralnych należy spodziewać się w tym okresie, jakie nowe obowiązki będą ciążyły na wszystkich Stacjach Krwiodawstwa i jak ma wyglądać współpraca z chorymi.

Dr Joanna Zdziarska z Kliniki Hematologii CM UJ zaprezentowała wykład pt. „Postępy w leczeniu hemofilii i choroby von Willebranda w 2012 r.”.

W spotkaniu wzięła również udział rehabilitantka Klaudia Gleb z KCR, która przedstawiając wykład o korzyściach płynących z rehabilitacji, przekonywała zwłaszcza starszą grupę chorych do podjęcia wysiłku związanego z rehabilitacją.

Następnie był czas na dyskusję i indywidualne rozmowy między pacjentami i lekarzami.

I jeszcze kilka słów o innych przejawach naszej działalności. Ostatnią publikację PSCH, pozycję *Wszystko o hemofilii – poradnik dla rodziny*, przekazaliśmy do Instytutu Pediatrii w Prokocimiu, Stacji Krwiodawstwa i Kliniki Hematologii CMUJ. W tych miejscach wszyscy chętni mogą odebrać tę książkę. Tam też znajdują się tablice informacyjne PSCH, na których oprócz aktualności można znaleźć wykaz wszystkich materiałów edukacyjnych, jakie ukazały się nakładem PSCH w ostatnim dwudziestoleciu.

Andrzej Zdziarski

## Łódź

Od kilku lat przedstawiciel naszego koła terenowego bierze udział w jednym z wykładów z hematologii dla studentów łódzkiego Uniwersytetu Medycznego. Z inicjatywy prof. Krzysztofa Chojnowskiego studenci uczestniczący w zajęciach w Klinice Hematologii w szpitalu im. Kopernika mają możliwość poznania specyfiki hemofilii dzięki bezpośredniemu kontaktowi z zaproszonym chorym, który na własnym przykładzie prezentuje problemy chorego na skazę krwotoczną.

Jak pokazuje doświadczenie, takie bezpośrednie zetknięcie się z autentycznym „modelem” i wysłuchanie szczerego komentarza osoby dotkniętej hemofilią jest bardzo efektywne i na długo pozostaje w pamięci przyszłych lekarzy.

W tym roku na spotkaniu ze studentami zagranicznymi studiującymi w UM, jakie odbyło się 1 lutego 2013 r., prezentację w języku angielskim przedstawił niżej podpisany.

Adam Sumera

## Poznań

Rok 2012, a w szczególności jego drugie półrocze, to przede wszystkim starania naszego koła terenowego w walce o utrzymanie pracowni hemostazy, która w związku z przeniesieniem od-

ziałów szpitala im. Strusia została formalnie zlikwidowana. Oddział Hematologiczny bez Pracowni Hemostazy i Genetyki nie będzie mógł niestety przystąpić do realizacji programu NPLH na lata 2013–2018; stracił także w ten sposób szansę na miano ośrodka referencyjnego. Wystosowaliśmy w tej sprawie kilka pism do władz miejskich Poznania, działania nasze były i są widoczne w mediach. Choć sprawa pracowni wydaje się przesądzona, dalej staramy się szukać rozwiązań, które umożliwiłyby jej dalsze funkcjonowanie.

Bernadetta Pieczyńska

## Wrocław

20 października 2012 r. w sali wykładowej RCKiK we Wrocławiu odbyło się XVIII Walne Zebranie Sprawozdawcze Wrocławskiego Koła Terenowego PSCH. W ramach tego zebrania miało miejsce spotkanie edukacyjne z lekarzami zajmującymi się chorymi na hemofilię i inne skazy krwotoczne. Tematyka szkolenia obejmowała ciekawe dla chorych zagadnienia, poszerzające ich zasób wiedzy na temat swojej choroby.

I tak prof. Maria Podolak-Dawidziak z Kliniki Hematologii we Wrocławiu przedstawiła wykład „Problemy zdrowotne u starszych chorych na skazy krwotoczne”. Temat bardzo ciekawy i aktualny, ponieważ dzięki coraz lepszemu i efektywnemu leczeniu skaz krwotocznych osoby chore na hemofilię żyją coraz dłużej, dorównując długością życia populacji zdrowych. Osiągając jednak starszy wiek, zaczynają – tak jak osoby bez skaz krwotocznych – chorować na inne, „normalne” choroby typowe dla tego wieku.

Dr Jerzy Mirosław Jaworski z Krakowskiego Centrum Rehabilitacji zaprezentował bardzo ciekawy wykład „Alloplastyka stawów u chorych na ciężką hemofilię A”. Wspomnijmy, że kilku z naszych Braci Krwi już zostało zoperowanych w KCR; mają się bardzo dobrze z nowymi endoprotezami, zachwalając maestrię doktora Jaworskiego i jego zespołu.

Piszący te słowa przedstawił swoją prezentację „Mity w hemofilii”. Myślę, że było to potrzebne, aby odmitologizować niektóre narosłe z biegiem lat przesady i mity związane z naszą chorobą.

Wszystkie prezentacje zostały przyjęte przez członków PSCH Wrocław z dużym zainteresowaniem i aprobatą.

lek. med. Zdzisław Grzelak

## Kalisz

Miniony rok przyniósł nam ciekawe doświadczenie. Pierwszy raz w historii naszego Koła zorganizowaliśmy dwudniowy wyjazd szkoleniowo-wypoczynkowy naszych chorych i członków ich rodzin do stolicy. Było to możliwe tylko dzięki nieocenionej pomocy ze strony członków zarządu

głównego PSCH – Witolda i Bogdana Gajewskich. Celem naszej wycieczki było spotkanie szkoleniowe w Instytucie Hematologii i Transfuzjologii. Spotkanie poprowadziła pani doktor Ewa Stefańska-Windyga. Za informacje, które pani doktor nam przekazała, i praktyczne wskazówki, których nam udzieliła, jesteśmy bardzo wdzięczni. Bogdan i Witold Gajewscy przedstawili zebranim historię powstania naszego Stowarzyszenia, a także omówili aktualne formy i zasady działania. Wielu z nas nie zdawało sobie sprawy, ile czasu każdy z członków zarządu poświęca, aby nam żyło się lepiej z naszą niepełnosprawnością.

Będąc w stolicy, nie mogliśmy nie skorzystać z okazji odwiedzenia kilku najciekawszych miejsc.

Były to m.in. Muzeum Powstania Warszawskiego, Stare Miasto, Pałac Kultury i Nauki, Centrum „Kopernik”. Dzięki naszej wyprawie lepiej się poznaliśmy, zaprzyjaźniliśmy się ze sobą. Atmosfera była fantastyczna. Wszyscy czuli się bezpiecznie, gdyż dzięki przychylności dyrekcji kaliskiego RCKiK pojechały z nami panie pielęgniarki, które zawsze służyły pomocą.

Chciałabym jeszcze raz w tym miejscu podziękować wszystkim, którzy przyczynili się do organizacji wycieczki, a uczestnikom powiedzieć: dziękuję wam za to, że byliście, i za waszą pogodę ducha.

Barbara Ćwikła

**poniżej: podczas wycieczki**



## **Kilka wspomnień z obozu żeglarskiego**

*Od czerwca do września 2012 r. odbywała się w Giżycku kolejna seria kursów żeglarskich dla osób niepełnosprawnych. Oto krótka relacja.*

Dla mnie obóz żeglarski w Giżycku jest niesamowitą przygodą. Nigdy w życiu w ogóle nie przypuszczałem, że będę miał cokolwiek wspólnego z żeglowaniem, w końcu z Podkarpacia do wód głębokich daleko (teraz już wiem, że nawet na Podkarpaciu, na zalewie w Solinie można pożeglować, wcześniej miałem z Soliną inne skojarzenia). O planowanym wyjeździe na obóz

żeglarski dowiedziałem się z forum PSCH, gdzie koledzy z podkarpackiego koła terenowego puścili wiadomość o możliwości wzięcia udziału w takiej przygodzie i o tym, że zbierają chętnych do nauki żeglowania.

Pomyślałem sobie, że skoro trafiła się taka niecodzienna propozycja zrobienia czegoś naprawdę nowego i oryginalnego, to dobrze byłoby z niej skorzystać. Już na etapie przygotowań do wyprawy i samej wspólnej podróży pojawiły się pierwsze plusy wyjazdu – możliwość poznania innych cho-



rych na hemofilię. Można powiedzieć, że wcześniej znaleźliśmy się „tylko z widzenia”, że spotkań organizowanych przeważnie raz do roku przez terenowe koła chorych na hemofilię. Ja jako chory z łagodną postacią poznałem kawałek życia i problemów osób z problemami codziennymi i zmartwieniami w życiu większymi od moich; moje życie też różni się od życia osób zdrowych, ale nie aż tak znacznie, jak osoby z ciężką postacią.

Ośrodek w Giżycku jest bardzo urokliwy. Leży nad jeziorem Kisajno, wśród drzew, w odległości ok. 2 km od samego miasta Giżycko. Domki w większości są dostosowane do potrzeb osób niepełnosprawnych. Ośrodek wciąż się rozwija. Do dyspozycji są domki, stołówka, siłownia, a na wodzie jachty (m.in. sasanka, tango), katamarany, dezety, kajaki. Stołówka serwuje bardzo smaczne i zróżnicowane dania, chyba nikt nie chodzi tam głodny (mnie udało się przytyć o kilogram).

Co do instruktorów: ja o swoim mogę powiedzieć jedno – nowy kumpel z obozu żeglarskiego w czasie kursu na jachcie (kurs na patent żeglarza jachtowego) tłumaczył wszystko po kolei; jak trzeba było, to zakrzyczał; konsekwentnie łączył teorię z praktyką. Już na pierwszej lekcji na jachcie ma się do czynienia z rumplem, czyli sterujesz i masz władzę w rękę. Warto dodać, że instruktorzy to też osoby niepełnosprawne, mające za sobą lata praktyki żeglowania i szkolenia innych niepeł-

nosprawnych.

Wszyscy kursanci to osoby z różnego rodzaju niepełnosprawnością z całej Polski. Uczyliśmy się między innymi budowy jachtu, wiązania węzłów, meteorologii, przepisów żeglarskich, zasad bezpieczeństwa i kultury na jachcie, a przede wszystkim żeglowania. Każdy został przydzielony do czteroosobowej wachty, mającej swojego opiekuna – instruktora. Ćwiczyliśmy przygotowanie jachtu do wypłynięcia, wypływanie z portu i wpływanie na silniku, a nawet za pomocą pagaja, wszelkiego rodzaju zwroty jachtem, podejmowanie człowieka z wody (zamiast człowieka podejmowano z wody oczywiście samo koło ratunkowe), cumowanie, zwijanie żagli, rzut kotwicą itd., itp.

W czasie pobytu w Giżycku poznałem wielu wspaniałych ludzi z różnych części naszego kraju, do dziś utrzymuję z nimi kontakt. To świetna przygoda dla każdego, podkreślam: **dla każdego**, integracja z osobami z różnymi rodzajami niepełnosprawności, a także – co bardzo ważne – możliwość odpoczynku od codzienności. Warto zdecydować się na taką przygodę, aby mieć co wspominać przez resztę życia. W tym roku chciałbym przeżyć podobną przygodę, cieszyć się żeglowaniem na nieznanych mi wodach.

Rysiek, 29 lat, hemofilia A (postać łagodna)  
– żeglarz jachtowy

## O Biuletynie EHC

Anglojęzyczny Biuletyn EHC („EHC Newsletter”), dostępny na stronie [www.ehc.eu](http://www.ehc.eu), to cenne źródło informacji na temat hemofilii i innych skaz krwotocznych w Europie. Od samego początku jego istnienia korzystamy z materiałów w nim zawartych. Teraz będziemy czytać go z jeszcze większą uwagą, ponieważ w skład jego komitetu redakcyjnego wszedł nasz kolega, Radosław Kaczmarek. Radku, gratulujemy!

(as)

## Pamiętajmy o jednym procencie!

Jesteśmy w okresie rozliczania podatku dochodowego za ubiegły rok. Pamiętajmy, że mamy możliwość przekazania 1 procenta z podatku należnego z naszego PIT-u na rzecz wybranej organizacji pożytku publicznego. Przypominamy, że Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jest oficjalnie zarejestrowane jako taka organizacja. Przekazanie jednego procenta nie wiąże się z żadnymi kosztami. Wystarczy jedynie wypełnić odpowiednie rubryki w swoim zeznaniu podatkowym, a urząd skarbowy przekaże 1% naszego podatku na konto PSCH.

Numer rejestru KRS naszego Stowarzyszenia brzmi: 0000169422.

Jeśli chcemy, możemy dodatkowo wskazać, dla którego z kół terenowych Stowarzyszenia ma zostać przeznaczona nasza wpłata.

O przekazanie na rzecz PSCH 1% podatku przy rozliczaniu PIT-u warto poprosić krewnych,

znajomych, sąsiadów. W ten sposób z nawet niewielkich wpłat uzbierają się sumy, które pomogą w rozwijaniu działalności naszego Stowarzyszenia.

Uwaga: zmieniły się wzory zeznań rocznych. Zmiany nie są wielkie, ale w ich wyniku zmieniły się (z wyjątkiem PIT-28) numery rubryk, w których należy wpisać nr KRS OPP. I tak:

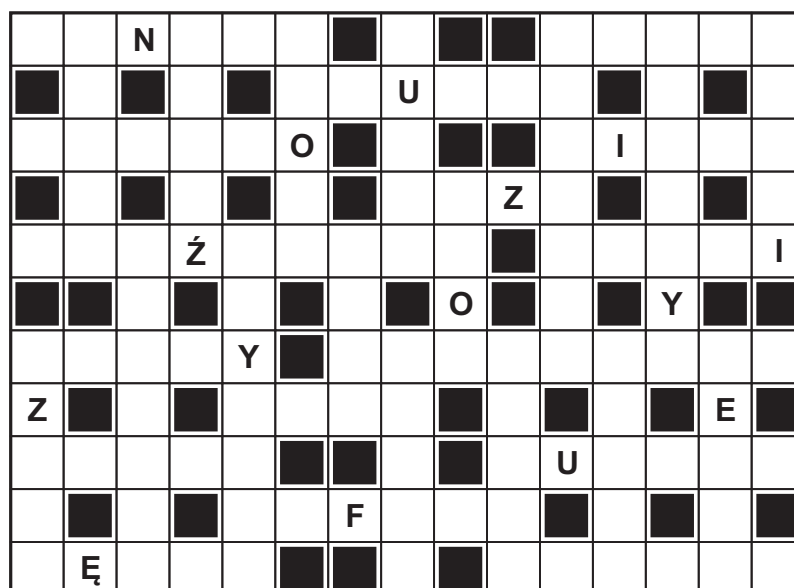
PIT-28 – rubryka nr 125,  
PIT-37 – rubryka nr 123,  
PIT-36 – rubryka nr 302,  
PIT-36L – rubryka nr 105,  
PIT-38 – rubryka nr 58,  
PIT-39 – rubryka nr 51.

Wszystkie formularze można znaleźć pod następującym adresem:

<http://www.pit.pl/deklaracje-formularze/>

(as, zo)

## Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- twórca dzieła
- wokół żółtka
- mieszka w Sztokholmie
- jedna milionowa tony
- mężczyzna dbający o wygląd
- pomaga toreadorowi
- „... Akermańskie”
- nie wyważa się otwartych
- wewnątrz opony rowerowej
- gra z trójką i karetą
- składa się z kilku pułków
- ozdoba kobiecego ucha
- wprawa nabyta przez długą praktykę
- jednostka natężenia prądu
- zielony obszar na pustyni
- ... narciarskie – domena Stocha
- stolica Turcji
- daszek na przystanku
- artysta z dętym
- tętnica główna
- kładzione – na talerzu
- gaz o symbolu N
- uszkodzenie, usterka
- stary, wartościowy przedmiot
- barwna tkanina dekoracyjna
- statek Noego
- plakat zapraszający na koncert
- próg skalny w rzece albo zaćma
- święta rzeka hindusów
- głos Pavarottiego
- gruba – to konar
- otaczają obrazki

Adam Sumera

**Życzymy miłego relaksu!**

---

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