



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 3 (47)

ZIMA 2013/14

W tym numerze Biuletynu dużo uwagi poświęcamy perspektywom leczenia hemofilii. Już niedługo mogą stać się dostępne nowe koncentraty czynników krzepnięcia o przedłużonym czasie działania. O szansach na takie nowe leki dość obszernie piszą Radosław Kaczmarek (s. 1) oraz Bogdan Gajewski (s. 2).

Dzięki postępom medycyny chorzy na skazy krwotoczne mogą liczyć na dożycie sędziwego wieku. To jednak często wiąże się z zupełnie nowymi problemami natury medycznej. Dzięki uprzejmości autorki oraz portalu Hematoonkologia.pl możemy zaprezentować artykuł dr Magdaleny Górskiej-Kosickiej poświęcony sposobom postępowania przy leczeniu chorób układu sercowo-naczyniowego u chorych na hemofilię (s. 4). Jest to temat jeszcze bardzo mało znany, lekturę tego materiału warto polecić nie tylko pacjentom, ale też wszystkim lekarzom

opiekującym się pacjentami ze skazami krwotocznymi.

W Polsce o zakupie czynników decyduje wyłącznie cena leku. W wielu krajach Europy przyjęto jednak inne, o wiele rozsądniejsze zasady – można o tym przeczytać w wypowiedzi prezydenta EHC, Briana O'Mahony (s. 5).

Do zadań Biuletynu należy relacjonowanie ogólnopolskich i bardziej lokalnych zdarzeń związanych z problemami chorych na hemofilię. Wracamy do przebiegu konferencji zorganizowanej w Warszawie z okazji Dnia Chorych na Hemofilię (s. 3), a także przekazujemy relacje przesłane z różnych kół terenowych (s. 6–8). Warto również odnotować polski artykuł we francuskim piśmie poświęconym hemofilii (s. 9).

Po lekturze przyda się chwila relaksu (jolka na s. 10).

Adam Sumera

Nowe leki – szanse i wyzwania

W czerwcu 2013 r. odbyła się kolejna konferencja pod nazwą Okrągły Stół, zorganizowana przez Europejskie Konsorcjum Hemofilii (EHC). Spotkanie odbyło się w Brukseli, a niżej podpisany miał przyjemność mu przewodniczyć oraz wygłosić jedno z przewidzianych programem wystąpień, w którym przedstawił punkt widzenia pacjentów na zagadnienia związane z nowymi lekami dla osób z hemofilią.

Profesor Paul Giangrande z Oxfordu omówił właściwości kliniczne nowych leków. Choć trwają obecnie zaawansowane prace nad wieloma nowymi metodami leczenia hemofilii, w tym terapią genową, to rozwijane są także już istniejące leki. W najbliższej perspektywie możemy oczekiwać pojawienia się rekombinowanych czynników krzepnięcia o przedłużonym czasie działania. Więcej na ten temat czytelnicy mogli się dowiedzieć w numerze 45 Biuletynu, w relacji z szóstej dorocznej konferencji EAHAD. Mimo że jesteśmy

u progu dużych zmian w leczeniu, szybki dostęp do tych osiągnięć w Europie stoi pod znakiem zapytania w związku z obecnymi wytycznymi Europejskiej Agencji Leków (European Medicines Agency, EMA) dotyczącymi prowadzenia prób klinicznych.

Warto zwrócić uwagę, że dopuszczenie do obrotu nowych leków niesie szansę poprawy jakości leczenia nawet w krajach o dużych ograniczeniach budżetowych, ponieważ ich pojawienie się może spowodować spadek cen leków stosowanych obecnie. Jednak aby tak się stało, nowe produkty muszą pojawić się na głównych rynkach światowych z grubsza w tym samym czasie, ponieważ cena wyjściowa danego koncentratu może okazać się nieadekwatna do możliwości europejskich systemów ochrony zdrowia, jeśli pojawi się on z dużym wyprzedzeniem na rynku amerykańskim. A istnieją obawy, że przy obecnych wytycznych EMA nowe leki mogą zostać

dopuszczone do obrotu w Europie nawet 2–3 lata później niż w USA. Obawy budzi też możliwość starania się o wyłączne prawo do obrotu przez pierwszego producenta, który wprowadzi na rynek lek o nowych właściwościach. O taką wyłączność mogą ubiegać się producenci tzw. leków sierocych, czyli stosowanych w leczeniu chorób rzadkich, a do takich zalicza się hemofilia. Rozwiązanie to stanowi zachętę w przypadku, gdy nowe terapie stanowią duże ryzyko inwestycyjne dla producenta, a ponadto jest korzystne dla pacjentów, gdy nie ma innej skutecznej metody leczenia danej choroby. Hemofilia jest tu zatem w pewnym sensie „ofiara swojego sukcesu”, ponieważ producentów prawie gotowych do wprowadzenia nowego leku jest kilku, a przyznanie wyłącznego prawa do obrotu tylko jednemu pozbawiłoby pacjentów alternatyw i, jak łatwo się domyślić, prawdopodobnie również wiązałoby się z mało atrakcyjną dla płatników polityką cenową. W związku z tym prezydent EHC, Brian O'Mahony, wezwał firmy farmaceutyczne do rezygnacji ze

starania się o wyłączne prawo do obrotu swoim nowym lekiem, podkreślając, że środowisko pacjentów potrzebuje różnych możliwości leczenia. Na konferencji obecny był prezydent Światowej Federacji Hemofilii (World Federation of Hemophilia, WFH), który w pełni poparł stanowisko EHC. Warto zwrócić uwagę, że na rynku leków dla chorych na hemofilię niewiele się zmieniło przez ostatnich 20 lat (od czasu pojawienia się pierwszych czynników rekombinowanych), a tymczasem większość pacjentów na świecie nie ma dostatecznego dostępu do skutecznego leczenia. Nowe leki mogą zmienić tę sytuację. Jest to też szansa dla polskich pacjentów, którzy mają wciąż ograniczony dostęp do rekombinowanych czynników krzepnięcia. Miejmy nadzieję, że nadchodzące innowacje będą też sygnałem do zmian dla naszego Ministerstwa Zdrowia. Gdy pojawią się produkty najnowszych generacji, dalsze ograniczanie zakupów do leków osoczopochodnych stanie się kuriozalne.

Radostaw Kaczmarek

Szykuje się przełom w leczeniu hemofilii

W listopadzie 2013 r. odbyła się w Dublinie konferencja Irlandzkiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię dla najbardziej aktywnych europejskich stowarzyszeń chorych na hemofilię. Celem konferencji było poinformowanie o przełomie, jaki może wkrótce dokonać się w leczeniu hemofilii, jak również wspólne zastanowienie się nad strategią działania wobec faktu wejścia na rynek nowych rekombinowanych czynników krzepnięcia.

Według ekspertów obecnych na konferencji, w leczeniu hemofilii szykuje się przełom, podobny do tego, jakim było 30–40 lat temu wejście na rynek koncentratów czynników krzepnięcia. Wkrótce na rynku pojawi się nowa generacja leków: czynników o przedłużonym czasie działania.

W przypadku hemofilii B udało się bardzo znacząco wydłużyć czas półtrwania czynnika IX, który może wynosić aż 100 godzin. W przypadku hemofilii A jest to o wiele trudniejsze, gdyż czynnik VIII tworzy kompleks z czynnikiem von Willebranda, w związku z tym czas półtrwania czynnika VIII jest ograniczony czasem półtrwania czynnika von Willebranda, który wynosi 18 godzin. Mimo to również udało się uzyskać dość znaczący postęp – czas półtrwania czynnika VIII wydłużono i w nowych lekach jest on 1,5–1,7 raza dłuższy niż czas półtrwania naturalnych czynników krzepnięcia.

W celu osiągnięcia wydłużonego czasu działania producenci wykorzystują trzy różne technologie: pegylacji, połączenia z fragmentem immu-

noglobuliny lub połączenia z fragmentem albuminy. Metoda pegylacji jest już stosowana w produkcji niektórych leków od 1998 r. W przypadku połączenia z fragmentem immunoglobuliny i albuminy wykorzystano naturalny mechanizm długiego czasu półtrwania immunoglobuliny i albuminy – tego typu rozwiązania również są już wykorzystywane w produkcji innych leków.

Pierwsze leki o przedłużonym czasie działania wejdą na rynek na początku 2014 r. – na początku w USA, Kanadzie i Japonii. Jeśli chodzi o Europę, to nowe leki miałyby wejść za dwa lata; EMA (Europejska Agencja Leków) wymaga bowiem przeprowadzenia dwuletnich testów bezpieczeństwa stosowania nowych środków u dzieci.

Zalety nowych leków, podkreślane przez ekspertów, to:

- zredukowanie liczby zastrzyków,
- możliwość uniknięcia zakładania portu, które czasem wiąże się z poważnymi powikłaniami
- redukcja krwawień pomiędzy kolejnymi wstrzyknięciami (ze względu na wyższy poziom czynnika pomiędzy kolejnymi wstrzyknięciami).

Obecnie leczenie profilaktyczne w hemofilii A polega na podawaniu leków trzy razy w tygodniu; profilaktyka przy zastosowaniu nowych leków polegałaby na podawaniu ich 1–2 razy w tygodniu.

W przypadku hemofilii B obecnie profilaktyka polega na podawaniu leków dwa razy w tygodniu: nowe leki wystarczyłoby podawać raz w tygodniu lub raz na dwa tygodnie.

Oprócz nowych czynników krzepnięcia pojawią się też wkrótce odmiany czynnika VIIa o wydłużonym czasie działania dla chorych na hemofilię z inhibitorem. Czas działania nowego czynnika VIIa może być wydłużony nawet pięciokrotnie!

Trwają też prace nad nowymi grupami leków, o zupełnie innym mechanizmie działania – nie są

czynnikami krzepnięcia, potrafią jednak wpływać na układ krzepnięcia i go normalizować. Nowe leki oferowałyby również profilaktykę dla chorych na hemofilię, a miałyby być podawane **podskórnie**. Czas ich półtrwania wynosiłby nawet do dwóch tygodni. Obecnie znajdują się one w fazie badań.

Bogdan Gajewski

Światowy Dzień Chorych na Hemofilię

17 kwietnia to Światowy Dzień Chorych na Hemofilię. Z tej okazji 16 kwietnia 2013 r. w Warszawie odbyła się konferencja prasowa – debata zorganizowana przez Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię przy współudziale World Federation of Hemophilia. W konferencji udział wzięli: dr Jolanta Antoniewicz-Papis, dyrektor Narodowego Centrum Krwi, dr Ewa Stefańska-Windyga z Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie, dr Andrzej Mital z Katedry i Kliniki Hematologii i Transplantologii Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego, pacjenci chorzy na hemofilię i dziennikarze.

Podczas konferencji poruszono najistotniejsze sprawy dotyczące leczenia chorych na hemofilię. Wciąż ważną kwestią jest bezpieczeństwo stosowanych leków – w Polsce, w odróżnieniu od innych krajów rozwiniętych, stosuje się wciąż głównie leki osoczopochodne. Specjaliści podkreślają, że zgodnie z wiedzą medyczną to leki rekombinowane są uznawane za leki o najwyższym profilu bezpieczeństwa. Niestety, w Polsce stosuje się je tylko w bardzo ograniczonym zakresie.

– Nie ma żadnego powodu, by osoby chore na hemofilię, które do tej pory otrzymywały leki osoczopochodne, nie mogły być leczone lekami rekombinowanymi – powiedziała dr Ewa Stefańska-Windyga. Przypomnijmy, że taki zapis widnieje w Programie Profilaktycznym dla dzieci.

Specjaliści podkreślali konieczność realizacji Narodowego Programu Leczenia Hemofilii, w tym przede wszystkim stworzenia ośrodków kompleksowej opieki nad chorymi na hemofilię, w których pacjenci mieliby możliwość konsultacji nie tylko z hematologiem, ale także z ortopedą, rehabilitantem, stomatologiem oraz z lekarzami innych specjalności. Takie ośrodki są standardem w krajach Europy, gdzie przekonano się, że podobne rozwiązanie to korzyść dla pacjenta, a jednocześnie oszczędności dla budżetu. W Polsce pierwsze dwa ośrodki kompleksowej terapii miały powstać w 2012 r. Niestety, do tej pory nie powstał żaden (!).

Powstanie ośrodków nie jest możliwe bez właściwej wyceny leczenia szpitalnego hemofilii, a ta obecnie jest dramatycznie zaniżona. – Tydzień pobytu pacjenta w Instytucie Hematologii jest

przez NFZ wyceniony na 550 zł. Sam nocleg i wyżywienie kosztują znacznie więcej. Bez zmiany wycen i dodatkowych funduszy ośrodki kompleksowego leczenia nie mają szans powstać – stwierdziła dr Stefańska-Windyga.

Poruszono sprawę przedłużenia programu profilaktycznego na osoby po 18. roku życia. – 18 lat to najtrudniejszy moment dla młodego człowieka na przerwanie leczenia profilaktycznego. Powinien je nadal mieć, by móc zdać maturę, studiować, znaleźć pracę – przekonywał Bogdan Gajewski, prezes Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

– Na 18. urodziny dostałem prezent: odebrano mi leczenie profilaktyczne. Po kilku tygodniach wróciły bolesne wylewy, które niszczą stawy. Straciłem rok studiów, bo powtarzające się wylewy powodowały, że nie byłem w stanie chodzić na zajęcia. Ból towarzyszy mi niemal bez przerwy, widzę też, że stawy są w coraz gorszym stanie – mówił Alan Górski, student anglistyki chory na hemofilię.

Dr Jolanta Antoniewicz-Papis, dyrektor Narodowego Centrum Krwi, obiecała, że w najbliższym czasie zostanie powołana grupa robocza, złożona z przedstawicieli Ministerstwa Zdrowia, Narodowego Centrum Krwi, Narodowego Funduszu Zdrowia, lekarzy oraz pacjentów, która zajmie się wdrażaniem Narodowego Programu Leczenia Hemofilii, w tym powołaniem ośrodków kompleksowej terapii. Obiecała, że pierwsze ośrodki powstaną w 2013 r. Przypomniała, że zgodnie z założeniami Narodowego Programu, od 2014 r. ma zacząć być wprowadzana profilaktyka dla dorosłych. Powiedziała też, że w Ministerstwie Zdrowia i NFZ toczą się intensywne prace nad kwestią prawidłowych wycen procedur medycznych dotyczących chorych na hemofilię.

Konferencja, prowadzona przez red. Jadwigę Kamińską, prezes Dziennikarskiego Klubu Promocji Zdrowia, poruszyła wiele ważnych spraw dla chorych na hemofilię.

(na podstawie materiałów konferencyjnych)



Postępowanie w ostrych zespołach wieńcowych u pacjentów z hemofilią

Wraz z wiekiem u chorych na hemofilię rośnie ryzyko wystąpienia chorób układu sercowo-naczyniowego. Lekarze kardiolodzy nie mają doświadczenia w leczeniu choroby niedokrwiennej serca w tej grupie pacjentów. Przedstawiony artykuł prezentuje zalecenia ekspertów dotyczące postępowania w ostrych zespołach wieńcowych u chorych na hemofilię.

Większość pacjentów z hemofilią w przypadku wystąpienia bólu wieńcowego trafia na szpitalny oddział ratunkowy, dlatego jest niezwykle ważne, aby mieli oni ze sobą legitymację świadcząca o obecności skazy krwotocznej. Zawsze w takich sytuacjach konieczna jest konsultacja z hematologiem z ośrodka leczenia skaz krwotocznych.

Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne w większości ostrych zespołów wieńcowych zaleca wczesną, mechaniczną rewaskularyzację. Przed przezskórną plastyką tętnic wieńcowych pacjent z hemofilią musi otrzymać substytucję koncentratu brakującego czynnika krzepnięcia, tak aby jego aktywność wynosiła minimum 80%. W ciężkiej postaci hemofilii należy podać 30–50 j/kg m.c. Zalecane jest wykonanie zabiegu z dostępu przez tętnicę promieniową, co wiąże się z mniejszym ryzykiem krwawienia oraz łatwiejszym uciskiem. Przed usunięciem „koszulki” aktywność brakującego czynnika krzepnięcia powinna wynosić także 80%.

Zaleca się używanie stentów niepowlekanych, gdyż wymagany okres terapii dwoma lekami przeciwplatekowymi jest krótszy. W indywidualnych przypadkach należy rozważyć założenie stentu powlekanego, zwłaszcza u chorych z restenozą lub zwiększonym ryzykiem restenozy z powodu cukrzycy. Powlekanne stenty nowej generacji wymagają krótszej terapii dwoma lekami przeciwplatekowymi i stanowią szansę dla pacjentów z hemofilią.

Pomostowanie tętnic wieńcowych powinno być rozważane tylko w przypadku zmian w naczyniach uniemożliwiających wykonanie przezskórnej plastyki wieńcowej (PCI). Jeśli PCI nie można wykonać w ciągu 90 minut, możliwe jest zastosowanie fibrynolizy. Większość ekspertów zaleca utrzymywanie minimalnej aktywności brakującego czynnika na poziomie 50%, szczytowego na poziomie 80%. Konieczne jest monitorowanie aktywności w osoczu.

Leczenie przeciwkrzepliwe także powinno odbywać się pod osłoną koncentratu czynnika krzepnięcia. Zalecana jest heparyna niefrakcjonowana. Ma ona krótki okres półtrwania, a jej działanie w przypadku wystąpienia krwawienia można odwrócić.

Inhibitory glikoproteiny IIb/IIIa znacznie zwiększają ryzyko krwawień, dlatego stosuje się je tylko u wybranych chorych wysokiego ryzyka, pod osłoną koncentratu czynnika krzepnięcia. Przy

odpowiedniej substytucji pacjenci z hemofilią mogą odnieść korzyści ze standardowo prowadzonej terapii dwoma lekami przeciwplatekowymi, rozpoczętej przed PCI, z nasycającą dawką kłopidogrelu. Przy nieprawidłowo prowadzonej substytucji ryzyko krwawienia przewyższa korzyści z leczenia przeciwplatekowego.

Niewiele wiadomo o ryzyku restenozy w stenozie u pacjentów z bardzo niską aktywnością czynnika VIII/IX nieotrzymujących leczenia przeciwplatekowego lub przyjmujących tylko kwas acetylosalicylowy. Nie wiadomo także, czy dołączenie kłopidogrelu lub prasugrelu niesie więcej korzyści czy działań niepożądanych. Specjaliści zalecają, aby skojarzone leczenie przeciwplatekowe rozważyć u pacjentów z hemofilią i w przypadku ostrego zespołu wieńcowego nie odkładać decyzji w czasie.

Nie ma zgodności, jaką aktywność brakującego czynnika należy utrzymywać przy przewlekłym leczeniu przeciwplatekowym. Większość ekspertów uważa, że przy stosowaniu kwasu acetylosalicylowego w monoterapii aktywność powinna wynosić nie mniej niż 1%, natomiast przy leczeniu skojarzonym 5–15%. Przez pierwsze 24 godziny po zabiegu inwazyjnym aktywność nie może spadać poniżej 50%. Leczenie dwoma lekami przeciwplatekowymi powinno trwać możliwie najkrócej. W tym czasie należy także stosować leki chroniące błonę śluzową żołądka.

U chorych z ciężką lub umiarkowaną hemofilią po wstawieniu niepowlekanego stentu w trybie planowym leczenie skojarzone lekami przeciwplatekowymi zalecane jest przez 2–4 tygodnie, w przypadku ostrego zespołu wieńcowego – 4 tygodnie. Monoterapię lekiem przeciwplatekowym powinno się utrzymać do 12 miesięcy. U pacjentów z łagodną hemofilią można zastosować standardowe leczenie jak w populacji ogólnej.

Leczenie ostrych zespołów wieńcowych u pacjentów z hemofilią opiera się na zaleceniach nieopartych wynikami z prób klinicznych. Chorzy ze skazami krwotocznymi są wykluczani z badań klinicznych, a wiele leków jest przeciwwskazanych w tej grupie. Dlatego też ustalenie konsensusu i modyfikacja zaleceń kardiologicznych stosowanych w ogólnej populacji jest niezwykle ważna. Konieczne jest także zrozumienie tego problemu przez kardiologów, zwłaszcza że w przypadku wystąpienia zawału serca opóźnienie zabiegu rewaskularyzacji tętnic wieńcowych może prowadzić do śmierci.

Niezbędna jest także współpraca pomiędzy lekarzami ze szpitalnych oddziałów ratunkowych, kardiologami, lekarzami rodzinnymi i hematologiem z ośrodka leczenia skaz krwotocznych.

dr Magdalena Górską-Kosicką
przedruk z portalu hematoonkologia.pl
za zgodą autorki i wydawcy

Opinia prezydenta EHC o zakupach czynników



Prezentujemy stanowisko Briana O'Mahony, prezydenta europejskiej organizacji zrzeszającej narodowe organizacje chorych na hemofilię (EHC), na temat sposobu zakupu koncentratów czynników krzepnięcia w poszczególnych krajach.

Jestem głęboko przekonany, że idea centralnych przetargów mających na celu zakup koncentratów czynników krzepnięcia dla danego kraju zasługuje na poparcie. Uważam także, że w procesie podejmowania decyzji przy takich przetargach powinni uczestniczyć czołowi lekarze zajmujący się hemofilią w danym kraju, a także narodowa organizacja zrzeszająca pacjentów chorych na hemofilię.

W idealnym systemie za zakupy czynników krzepnięcia powinna odpowiadać komisja złożona z przedstawicieli ministerstwa zdrowia, płatnika (np. narodowego funduszu zdrowia), czołowi specjaliści w zakresie leczenia hemofilii oraz przedstawiciele narodowej organizacji chorych na hemofilię. Tak zorganizowany proces zakupu pozwalałby na nabycie możliwie najlepszych produktów za środki dostępne w danym kraju.

Przy ocenie koncentratów czynnika przez komisję przetargową koszt nie powinien stanowić jedyne kryterium. Naturalnie koszt ma duże znaczenie, ale ważne są również bezpieczeństwo, skuteczność, jakość i gwarancja ciągłości dostaw. Z tego też względu w skład komisji przetargowej powinni wchodzić lekarze klinicyści oraz przedstawiciele organizacji zrzeszającej pacjentów.

Proces zakupów powinien być oparty na jasno określonych kryteriach, wyznaczonych przez

komisję przetargową dysponującą doświadczeniem w tym specyficznym zakresie.

Niestety, nie zawsze tak się dzieje. W 2012 r. spotkałem się z komisją przetargową odpowiedzialną za zakup koncentratów czynników w jednym z krajów Europy i ze zdumieniem stwierdziłem, że jej członkom brakowało nawet elementarnej wiedzy na temat kupowanych leków. Szefem tej komisji był lekarz, który nigdy nie leczył hemofilii i miał bardzo ograniczone wiadomości na temat czynników krzepnięcia. W komisji nie zasiadał żaden lekarz z doświadczeniem w leczeniu hemofilii ani żaden przedstawiciel środowiska chorych na tę chorobę. Produkty wybierano wyłącznie na podstawie ich ceny, w ogóle nie zajmując się kwestiami bezpieczeństwa, skuteczności czy jakości leków.

Dla skontrastowania, w Irlandii w skład Komitetu Doradczego ds. Wyboru i Monitorowania Produktów do Leczenia Hemofilii (Haemophilia Product Selection and Monitoring Advisory Board – HPSMAB), który pełni rolę narodowej komisji przetargowej dokonującej zakupu czynników, wchodzi klinicyści kierujący trzema ośrodkami kompleksowej opieki medycznej ds. hemofilii, a także dwaj przedstawiciele Irlandzkiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Swoich reprezentantów mają także Ministerstwo Zdrowia i płatnik, jest tam także wirusolog oraz transfuzjolog. Konieczność udziału lekarzy i przedstawicieli organizacji pacjentów jasno wynika z opisu działalności i zadań Komitetu; co więcej, przewodniczącym Komitetu musi być lekarz, a jego zastępcą – przedstawiciel chorych. Ten system obowiązuje od dziesięciu lat i w tym okresie proces zakupów można określić jako efektywny i w pełni zadowalający. Kupowano najlepsze dostępne produkty, opierając się na kryteriach bezpieczeństwa, skuteczności, jakości, ciągłości dostaw i ceny. Konkurencja przy przetargach pozwoliła na obniżenie kosztów zakupu o przeszło 50% w porównaniu z 2003 r.

Nie zgadzam się z opinią, że wszystkie produkty lecznicze są takie same. Nie podzielam także poglądu, że włączenie lekarzy i przedstawicieli stowarzyszenia chorych na hemofilię do procesu przetargowego doprowadzi do podniesienia kosztów. Jeżeli proces przetargowy zostanie prawidłowo zaplanowany i przeprowadzony, można spodziewać się wręcz odwrotnych rezultatów. Klinicyści i reprezentanci chorych wnoszą wiedzę i doświadczenie, dlatego też zawsze należy uwzględniać ich głos.

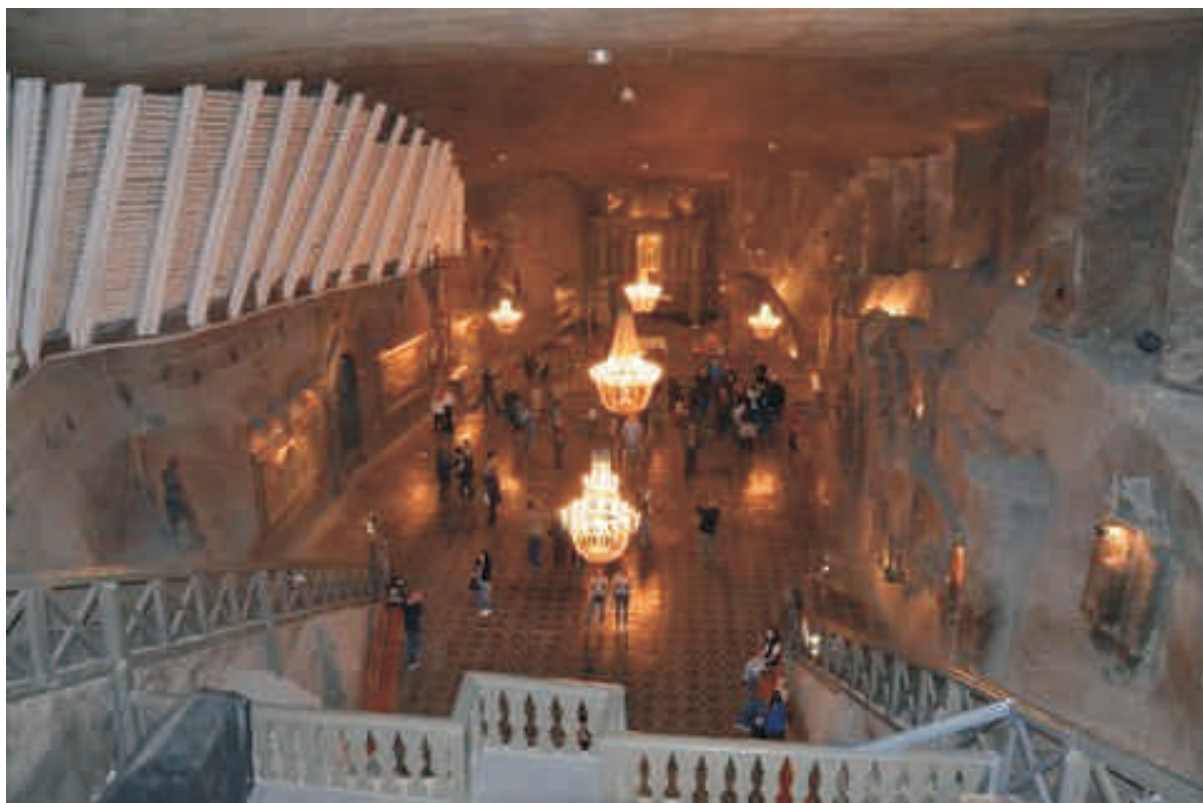
Brian O'Mahony (tłum. as)
„EHC Newsletter”, kwiecień 2013

Kalisz i Poznań w Krakowie



Chociaż wiele okoliczności przemawiało za tym, że pomysł, choć zacny, nie doczeka się realizacji – to jednak wbrew wszystkiemu przedsięwzięcie zakończyło się sukcesem. I tak oto koło kaliskie z kołem poznańskim do koła krakowskiego się wybrało, by wspólnie na konferencji dedykowanej leczeniu hemofilii nowych rzeczy się dowiedzieć. W urokliwym krakowskim kontekście

pacjenci i ich rodziny, wraz z osobami im towarzyszącymi, najpierw wysłuchali wykładu, który wygłosiła znana z pomocy konsultacyjnej na naszym internetowym forum doktor Joanna Zdziarska. Wykład traktował o tym, jak obecnie leczenie hemofilii wygląda na tle międzynarodowych standardów leczenia. W ciągu ostatnich kilku lat widać wyraźną poprawę jakości leczenia



polskich pacjentów z hemofilią, a co za tym idzie, poprawia się ich jakość życia. Jak pokazuje przykład spotkania w Krakowie – dla większości odbywającego się poza terenem macierzystego koła – poprawia się także mobilność pacjentów. Wykład dr Beaty Mazurek dotyczył polskiego systemu dystrybucji czynników krzepnięcia i zmian, jakie w ostatnim czasie w tym systemie wprowadzono. Naukową część spotkania kończyła prelekcja doktora Jerzego M. Jaworskiego na temat operacji ortopedycznych przeprowadzanych u chorych na skazy krwotoczne. Wielu pacjentów wykorzystało tę okazję, by skonsultować swój przypadek i wstępnie uzgodnić możliwości wszczęcia endoprotez.

Pozostała część krakowskiego spotkania miała już charakter typowo turystyczno-integracyjny i mimo dokuczających niektórym uczestnikom dolegliwości chorobowych wszyscy ambitnie uczestniczyli w poznawaniu Krakowa i okolic. Choć wycieczka była bardzo krótka (bo czymże jest jedna doba na zobaczenie najważniejszych osobliwości Krakowa), udało się zwiedzić całkiem sporo.

Byliśmy zatem na Kazimierzu, szczególnym miejscu w topografii Krakowa, a znakomici przewodnicy oprowadzili nas zarówno po Kazimierzu chrześcijańskim, jak i jego żydowskiej części. Tam właśnie, w restauracji Hamsa delektowaliśmy się żydowską kuchnią przy dźwiękach chasydzkiej muzyki.

Dzień kolejny, zarazem niestety dzień powrotu, to Wawelskie Wzgórze, Droga Królewska, Rynek Główny i Barbakan. Po tym intensywnym spacerze po krakowskich uliczkach chwila odpoczynku dla nóg i jazda autokarem do Wieliczki. Tam znów nogi pod pachę i w trasę. Przypaść trzeba, że ekipa wycieczkowa kondycyjnie poradziła sobie znakomicie. A było co oglądać i co zwiedzać (<http://www.kopalnia.pl/>) w Wieliczce, zwiedziliśmy labirynt komór solnych ze specyficznym, niezwykle relaksującym i zdrowym mikroklimatem, pokonując ok. 800 schodów! Dodam tylko, że kopalnia soli w Wieliczce to zabytek szczególny, wpisany w 1978 r. na Pierwszą Listę Światowego Dziedzictwa UNESCO.

Jak widać, wyprawa obu kół, kaliskiego i poznańskiego, z inicjatywy tego pierwszego (za co szczególnie dziękuję w imieniu pacjentów z Poznania), na drugi koniec Polski, by spotkać się kołem krakowskim, okazała się przedsięwzięciem niezwykle intensywnym i owocnym. Zapewne etapem następnym będą wyjazdy konkretnych pacjentów na operacje endoprotezowania do Krakowa właśnie.

Sam pomysł gościnnych wyjazdów na teren innych kół jest godzien polecenia, co niniejszym czynię, zakładając, że uczestnicy krakowskiej wyprawy moje wrażenia podzielają.

Bernadetta Pieczyńska
Poznańskie Koło Terenowe



Kolejna nowa publikacja Stowarzyszenia

Polecamy *Ćwiczenia dla osób z hemofilią*, książeczkę, która przynosi wiele praktycznych informacji na temat rehabilitacji w hemofilii. Jak wszystkie inne publikacje naszego Stowarzyszenia, i ta książka jest bezpłatna.

Przypominamy, że bezpłatne książki oraz płyty DVD z materiałami poświęconymi problemom leczenia hemofilii można otrzymać za pośrednictwem kół terenowych Stowarzyszenia. Liczba wydanych dotąd tytułów zbliża się do trzydziestu.

(as)



Dalsze wieści z kół

Koło Pomorsko-Kujawskie

13 kwietnia 2013 r. w Bydgoszczy odbyło się spotkanie edukacyjne dla osób ze skazami krwotocznymi. Wysłuchaliśmy trzech wykładów. Oto prelegenci i tematy prezentacji:

- dr Andrzej Kołtan: „Realizacja programu profilaktyki u dzieci. Czynniki osoczopochodne i rekombinowane – fakty i mity”
- dr Danuta Błońska: „Leczenie omijające inhibitor u pacjentów dorosłych”
- dr Iwona Szymkuć: „Rehabilitacja pacjentów z hemofilią”.

Ewa Szymborska

Wrocław

22 czerwca 2013 r. odbyło się spotkanie edukacyjne dla członków wrocławskiego koła terenowego PSCH. Program szkolenia obejmował wykłady:

- „Inhibitory w hemofilii” (lek. med. Elżbieta Grażyńska, Klinika Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej UM we Wrocławiu),
- „Hemofilia nabyta” (lek. med. Zdzisław Grzelak, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa we Wrocławiu),
- „Rola rehabilitacji w leczeniu artropatii hemofilowej” (mgr Izabela Jaszczur, Katedra Fizjoterapii i Terapii Zajęciowej w Dysfunkcjach Narządu Ruchu, Akademia Wychowania Fizycznego we Wrocławiu).

Zdzisław Grzelak

Kraków

W sobotę 14 września 2013 r. w Krakowie odbyło się uroczyste spotkanie członków kół kaliskiego, krakowskiego i poznańskiego. Swoją obecnością zaszczytili nas lekarze, których wykłady zostały przyjęte z wielkim zainteresowaniem i entuzjazmem. Pierwszy wykład, zatytułowany „Leczenie chorych na hemofilię i pokrewne

skazy krwotoczne w Polsce i na świecie”, wygłosiła dr Joanna Zdziarska z Kliniki Hematologii CMUJ. Kolejny wykład, dr Beaty Mazurek z Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Krakowie, dotyczył dystrybucji czynników krzepnięcia w Polsce. Trzeci i ostatni wykład, dr. Jerzego Jaworskiego z Krakowskiego Centrum Rehabilitacji i Ortopedii, na temat „Operacje ortopedyczne u chorych na skazy krwotoczne” wzbudził ogromne zainteresowanie u słuchaczy. W Krakowie operowani są chorzy z całej Polski, a w okresie od pierwszej operacji w maju 2010 r. do chwili obecnej w Krakowskim Centrum Ortopedii zostało przeprowadzonych ponad 70 operacji.

Chorzy mieli również okazję poznać dr Teresę Iwaniec z Pracowni Hemostazy II Katedry Chorób Wewnętrznych CM UJ, dzięki której błyskawicznie i natychmiastowo wykonywana jest diagnostyka, niezbędna zwłaszcza podczas operacji ortopedycznych i w okresie rehabilitacji chorych na skazy krwotoczne.

Kończące spotkanie pytania do prowadzących pokazały, jak ważne tematy zostały poruszone na spotkaniu, a prelekcje i rozmowy z lekarzami dały wielu chorym nadzieję na powrót do normalnego życia.

Nasze spotkanie było sporym przedsięwzięciem, gdyż uczestniczyło w nim ponad 100 osób.

W tym miejscu jeszcze raz serdecznie dziękujemy naszym wspaniałym Krakowskim Lekarzom; p. dr Joannie Zdziarskiej, p. dr Beacie Mazurek, p. dr Teresie Iwaniec i p. dr Jerzemu Jaworskiemu, za wszelkie dobro, jakiego na co dzień doświadczają nasi chorzy. Dziękujemy sponsorom, bo bez ich wsparcia ciężko byłoby nam się spotkać w tak dużym gronie. I dziękujemy wszystkim chorym za tak liczne przybycie.

Andrzej Zdziarski
prezes koła krakowskiego



Oto pamiątkowe zdjęcie ze wspólnego spotkania trzech kół – kaliskiego, poznańskiego i krakowskiego – w Krakowie, opisanego w artykułach Bernadetty Pieczyńskiej i Andrzeja Zdziarskiego.

Koło poznańskie i nie tylko...

W uzupełnieniu materiałów zawartych w bloku „Wieści z Kół” proponujemy jeszcze krótkie post scriptum. Tym razem nie skupiamy się wyłącznie na doniesieniach z Polski.

Poznań, kwiecień 2013 – spotkanie szkoleniowe z okazji Światowego Dnia Chorych na Hemofilię z gościnnym udziałem prof. Krystyny Zawilskiej (wykład o Narodowym Programie Leczenia Hemofilii), dr Haliny Bobrowskiej (wystąpienie na temat mitów i faktów wokół profilaktyki u dzieci), dr. Witolda Krügera (prezentacja na temat leczenia omijającego inhibitor). Uczestniczyli także przedstawiciele zaprzyjaźnionych kół – wrocławskiego, kaliskiego i szczecińskiego. Z prezentacją zastosowania aplikacji mobilnych w życiu hemofilika wystąpił Radosław Kaczmarek, a w spotkaniu autorskim zaprezentowała się Anna Zgieruń-Łacina, autorka Czynnika miłości.

Paryż, wrzesień 2013 – przygotowana przez piszącą te słowa prezentacja polskich realiów leczenia hemofilii ukazała się we francuskim piśmie *Hémophilie et Maladie de Willebrand* (nr 202, wrzesień 2013, link do całego numeru: <http://www.afh.asso.fr/spip.php?article360>, z Krakowem w tle).

przygotowała B. Pieczyńska

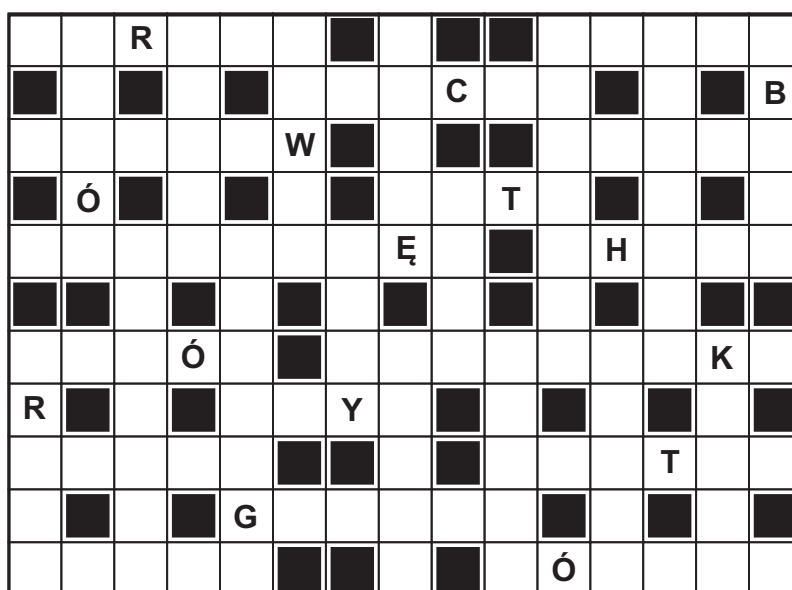
Nadeszła pora na życzenia



Wszystkim czytelnikom Biuletynu przekazujemy najlepsze życzenia świąteczne i noworoczne. Optymistyczny rysunek zapewnił nam mężnie radzący sobie z hemofilią Jaś z Poznania, dobrze już znany naszym czytelnikom.

Adam Sumera

Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- autor przygód Tomka Wilnowskiego
- zakończony mankietem
- łódzki klub piłkarski
- gwałtowny wicher
- dziecko krowy
- wkrętak
- porozumiewają się na migi
- strach
- inaczej o lekarzu
- przyzwyczajenie
- rodzaj samochodu dostawczego
- prowadzi w wyścigu
- widmo, zjawą
- ciepła pora roku
- słycać je, gdy ktoś idzie
- kurka albo maślak
- natarcie
- dom kryty słomą
- przy butach jeźdźca
- pieni się w łazience
- druga żona ojca
- rachunek bankowy
- strój
- kiedy brak dźwięków
- wzrok lub dotyk
- najdłuższy równoleżnik
- ruch przedmiotu wokół jego osi
- drobne w portmonetce
- odległość między dwoma punktami
- była w Krainie Czarów
- stolica Włoch
- najwyższy szczyt w Polsce

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