



# BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (48)

WIOSNA 2014

*Dzięki postępom medycyny chorzy na hemofilię wreszcie mają szansę dożyć sędziwego wieku. Jednak już starożytni Rzymianie mówili, że nikt nie jest całkiem szczęśliwy – w starszym wieku czeka na nas wiele schorzeń charakterystycznych dla tego okresu życia. Pojawia się zatem kolejne wyzwanie, polegające na rozpropagowaniu wśród lekarzy specjalistów wiedzy o tym, że trzeba nas leczyć nie tylko ze względu na hemofilię, a także o tym, jak pogodzić wymogi leczenia pewnych chorób z zasadami dotyczącymi hemofilii. Dużo informacji na ten temat zawiera artykuł dr Magdaleny Górskiej-Kosickiej (s. 1). Szerzej o jednym z sygnalizowanych problemów, związanym z naszymi kośćmi, pisze dr Joanna Zdziarska (s. 4).*

*Radostaw Kaczmarek przedstawia zasady działania ośrodków leczenia hemofilii w Europie (s. 4), natomiast Bernadetta Pieczyńska wskazuje niektóre z różnic między*

*leczeniem w Polsce a tym za granicą (s. 6). Do obu artykułów nawiązują też materiały na stronach 7 i 8.*

*Ból a rehabilitacja to temat, który omawiamy w tekście zaczerpniętym z publikacji Kanadyjskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię (s. 5). Polecamy także spojrzenie na hemofilię z punktu widzenia bardzo młodego człowieka (s. 8).*

*Trwa okres rozliczania się z fiskusem. Przypominamy o możliwości przekazania jednego procenta podatku na rzecz naszego Stowarzyszenia, mającego status organizacji pożytku publicznego (s. 8). To nic nie kosztuje, a w ten sposób wspomozemy Stowarzyszenie w jego działalności statutowej, głównie w wydawaniu książek i płyt DVD o hemofilii i jej leczeniu.*

*Po lekturze przyda się chwila relaksu (jolka na s. 9).*

Adam Sumera

## Pacjenci z hemofilią w starszym wieku

W związku z dostępnością koncentratów czynników krzepnięcia i skutecznym leczeniem krwawień średnia długość życia pacjentów z hemofilią znacznie się wydłużyła. Obecnie coraz większa liczba chorych przekracza 65 rok życia. Starsze osoby oprócz artropatii i związanego z nią bólu często cierpią na dodatkowe schorzenia stanowiące wyzwanie dla leczących ich lekarzy. U każdego chorego na hemofilię w starszym wieku powinno się dokonać oceny pod kątem występowania: chorób układu sercowo-naczyniowego, wątroby i nerek oraz nowotworów, ale także osteoporozy czy problemów psychologicznych i społecznych.

### Choroby układu sercowo-naczyniowego

Choroby układu sercowo-naczyniowego stanowią narastający problem u chorych na

hemofilię. Badania obserwacyjne wykazały, że w tej grupie częściej występuje nadciśnienie tętnicze. Może to być związane z upośledzeniem pracy nerek spowodowanym m.in. powtarzającymi się mikrokrwawieniami czy przyjmowaniem leków (np. kwasu traneksamowego). Podwyższone ciśnienie krwi zwiększa ryzyko zawału mięśnia sercowego oraz wylewów krwi do mózgu. Dlatego też powinno być ono regularnie monitorowane, a w przypadku rozpoznania nadciśnienia tętniczego odpowiednio leczone. U pacjenta bez dodatkowych czynników ryzyka chorób układu krążenia skurczowe ciśnienie powinno wynosić  $\leq 140$  mm Hg, a rozkurczowe  $\leq 90$  mm Hg. Jeśli u chorego występują czynniki ryzyka – cukrzyca, zaburzenia lipidowe, otyłość, nadciśnienie tętnicze u członków rodziny lub jest on palaczem tytoniu – należy utrzymywać ciśnienie skurczowe

≤ 130 mm Hg, a rozkurczowe ≤ 80 mm Hg. Regularnej oceny tych czynników ryzyka powinno się dokonywać począwszy od 40. roku życia. Ocena powinna wyglądać tak, jak w ogólnej populacji; wykorzystuje się przygotowane w tym celu skale oceny ryzyka chorób układu sercowo-naczyniowego.

Częstym problemem kardiologicznym jest migotanie przedsionków. W jego leczeniu wykorzystuje się leki zwalniające częstość skurczów komór, kardiowersję elektryczną (przywrócenie prawidłowego rytmu serca impulsem elektrycznym) czy ablację czyli zniszczenie nieprawidłowych dróg przewodzenia impulsów w sercu. Takie postępowanie wymaga stosowania leków przeciwkrzepliwych. Nie ma dowodów, że chorzy na hemofilię są chronieni przed powikłaniami zakrzepowymi, dlatego też wymagają takiego samego leczenia jak pacjenci bez skazy krwotocznej. W tej grupie chorych konieczna jest dokładna ocena zarówno ryzyka zakrzepicy, jak i krwawienia. Pomocne mogą być opracowane w tym celu skale, które niestety nie są przystosowane dla chorych na hemofilię. Jeśli ryzyko zakrzepowe jest umiarkowane, stosuje się małe dawki aspiryny, a jeśli duże, leki przeciwkrzepliwie z grupy tzw. antagonistów witaminy K. Zawsze obowiązuje także profilaktyczne podawanie czynnika krzepnięcia.

#### **Czynniki ryzyka chorób układu sercowo-naczyniowego**

- podwyższone ciśnienie krwi
- cukrzyca (HbA1c)
- zaburzenia lipidowe (cholesterol całkowity, LDL, HDL, trójglicerydy)
- palenie tytoniu
- otyłość
- mała aktywność fizyczna
- obecność chorób układu sercowo-naczyniowego w młodym wieku wśród członków rodziny
- nieprawidłowa funkcja nerek (ocena klirensu kreatyniny, obecność białkomoczu)

Najpoważniejszym schorzeniem układu krążenia jest ostry zespół wieńcowy czyli zawał mięśnia sercowego. Decyzja o sposobie jego leczenia zawsze wymaga współpracy pomiędzy kardiologiem i hematologiem. W przypadku zawału mięśnia sercowego bez uniesienia odcinka ST w badaniu EKG zaleca się leczenie przeciwzakrzepowe heparyną niefrakcjonowaną (przez 48 godzin) oraz lekami przeciwplatekcyjnymi – kwasem acetylosalicylowym i kłopidogrelem. Kłopidogrel podaje się przez ok. 4 tygodnie, natomiast aspirynę do końca życia. Obowiązuje także substytucja czyn-

nika krzepnięcia. Przez pierwsze 48 godzin jego aktywność powinna wynosić ≥ 80%, podczas stosowania dwóch leków przeciwplatekcyjnych ≥ 30%, natomiast podczas przyjmowania aspiryny ≥ 5%. Zawał mięśnia sercowego może także przebiegać z uniesieniem odcinka ST w badaniu EKG. Taki stan wymaga przeprowadzenia pierwotnej plastyki naczyń wieńcowych, czyli udrożnienia zatkanego naczynia z wprowadzeniem do niego stentu zapobiegającego jego ponownemu zamknięciu. Przed zabiegiem aktywność brakującego czynnika powinna wynosić ≥ 80%. Po plastyce naczyń wieńcowych konieczne jest leczenie dwoma lekami przeciwplatekcyjnymi i utrzymanie aktywności czynnika krzepnięcia ≥ 30%.

#### **Zaburzenia funkcji nerek**

Częstość zmian w układzie moczowym u chorych na hemofilię zwiększa się z wiekiem. Nadciśnienie tętnicze, współistniejące zakażenia, cukrzyca, długotrwałe przyjmowanie leków przeciwwirusowych, przerost gruczołu krokowego mogą nasilać te zmiany. U starszych osób oceny funkcji nerek powinno się dokonywać co rok. W przypadku wykrycia nieprawidłowości obowiązuje specjalistyczna diagnostyka.

#### **Cukrzyca**

Wystąpieniu cukrzycy sprzyja nadmierna masa ciała, brak aktywności fizycznej. Stężenie glukozy powinno być oznaczane przynajmniej raz w roku, zwłaszcza u osób otyłych. W przypadku rozpoznania choroby niezwykle ważne jest przestrzeganie diety i regularne przyjmowanie leków. Jeśli choroby nie udaje się opanować dietą, codzienną aktywnością fizyczną i lekami doustnymi, konieczna może być terapia insuliną. Iniekcje podskórne zwykle nie powodują powikłań krwotocznych.

#### **Choroby nowotworowe**

Wraz z wydłużeniem czasu życia chorych na hemofilię częstość chorób nowotworowych w tej populacji wzrasta. Poza rakiem wątrobowo-komórkowym związanym z przewlekłym zakażeniem wirusem WZW typu C częstość pozostałych nowotworów jest podobna jak w ogólnej populacji. U chorych na hemofilię powyżej 40. roku życia co roku powinno się przeprowadzić ocenę pod kątem występowania objawów sugerujących chorobę nowotworową. Obowiązują zalecenia wykonywania badań przesiewowych jak w populacji ogólnej. Hemofilia nie jest przeciwwskazaniem do inwazyjnych badań diagnostycznych. Przed ich wykonaniem konieczna jest substytucja brakującego czynnika krzepnięcia.

### Objawy sugerujące chorobę nowotworową

- trudności w oddychaniu
- powiększone węzły chłonne
- krwimocz
- obecność krwi w nasieniu
- stany gorączkowe
- zaparcia, nudności, wymioty, obecność krwi w stolcu
- utrata masy ciała
- bóle kostne
- zaburzenia w oddawaniu moczu
- zaburzenia erekcji
- palenie tytoniu

Obowiązują te same badania przesiewowe, co w populacji ogólnej.

### Choroby wątroby

Większość starszych pacjentów z hemofilią jest zakażona wirusami zapalenia wątroby B i C, dlatego prawdopodobieństwo występowania chorób wątroby po 40. roku życia jest bardzo duże. Początkowo objawy są niespecyficzne – uczucie osłabienia, zmęczenie, utrata apetytu, nudności. Później występująca żółtaczka, obrzęki, ból w okolicy wątroby są zawsze objawami alarmowymi i wymagają szczegółowych badań. Rutynowo powinno się oznaczyć aktywność ASPAT, ALAT, stężenie bilirubiny, albuminy. Dodatkowo u pacjentów nadużywających alkoholu lub z rozpoznaną chorobą wątroby należy ocenić aktywność ALP i GGTP. W ciągu ostatnich lat dokonał się olbrzymi postęp w diagnostyce i leczeniu HCV. Dostępne są nieinwazyjne metody stanowiące alternatywę dla biopsji wątroby umożliwiające ocenę zaawansowania włóknienia (biomarkery, fibrotest, fibroscan). W przypadkach, kiedy nie udaje się wyjaśnić przyczyny zmian w wątrobie, konieczna może być jej biopsja. Przed zabiegiem obowiązuje substytucja brakującego czynnika. Niezbędna jest współpraca hepatologa z hematologiem. Po wprowadzeniu terapii trójlekowej (interferon, rybawiryna, inhibitory proteazy) poprawiły się wyniki leczenia HCV. U pacjentów z przetrwałą wiremią lub cechami marskości wątroby w związku ze zwiększonym ryzykiem rozwoju raka wątrobowo-komórkowego obowiązuje okresowe wykonywanie USG jamy brzusznej lub oznaczanie alfa fetoproteiny w celu jego wczesnego wykrycia.

### Badania zalecane w celu wykrywania/monitorowania chorób wątroby

- badania serologiczne w kierunku HBV, HCV, HDV
- badanie na obecność materiału genetycznego HBV, HCV, HDV
- genotyp HCV
- aktywność enzymów wątrobowych – ASPAT,

ALAT, GGTP, ALP

- ocena funkcji wątroby (stężenie albuminy, bilirubiny)
- liczba płytek krwi
- markery świadczące o włóknieniu wątroby (fibrotest)
- stężenie alfafetoproteiny

Badania dodatkowe:

- fibroscan
- USG wątroby
- biopsja wątroby (rzadko konieczna)

### Osteoporoza

Utrata gęstości mineralnej kości prowadząca do rozwoju osteoporozy rozpoczyna się po 40. roku życia i postępuje wraz z wiekiem. U chorych na hemofilię ryzyko rozwoju osteoporozy jest zwiększone, czemu sprzyjają okresy unieruchomienia oraz choroby współistniejące (zakażenia HCV, HIV). Do czynników ryzyka rozwoju osteoporozy należą starszy wiek, niski wskaźnik masy ciała, płeć żeńska, dodatni wywiad rodzinny w kierunku złamań w obrębie stawów biodrowych, niedobór witaminy D, nadużywanie alkoholu, palenie tytoniu, brak aktywności fizycznej, przyjmowanie glikokortykosteroidów.

Prewencja osteoporozy obejmuje regularną aktywność fizyczną, suplementację wapnia i witaminy D. Leczenie bifosfonianami jest stosowane w przypadku rozpoznania osteoporozy, wystąpienia złamań lub przy zwiększonym ryzyku złamań.

### Ocena w kierunku osteoporozy i zmniejszonej gęstości mineralnej kości

Identyfikacja czynników ryzyka:

- przedłużone okresy unieruchomienia
- zmniejszona aktywność fizyczna
- niski wskaźnik masy ciała
- obecność chorób współistniejących wpływających na redukcję gęstości tkanki kostnej
- zmniejszona ruchomość stawów
- starszy wiek
- obecność inhibitora

Badania diagnostyczne:

- stężenie 25-hydroxywitaminy D
- densytometria

dr n. med. Magdalena Górską-Kosicka

Opracowano na podstawie:

1. Christine Lee, Erik Berntorp, Keith Hoots: *Textbook of Hemophilia*. Wiley-Blackwell 2010.
2. Hermans C, de Moerloose P, Dolan G: *Clinical management of older persons with haemophilia*. "Crit Rev Oncol/Hematol" (2013), <http://dx.doi.org/10.1016/j.critrevonc.2013.07.005>
3. Cayla G, Morange PE, Chambost H, Schved J-F.: *Management of cardiovascular disease in haemophilia*. "Thromb Res" (2013), <http://dx.doi.org/10.1016/j.thromres.2013.05.007>
4. Krystyna Zawilska, Maria Podolak-Dawidziak: *Problemy leczenia hemofilii u osób starszych*. „Polskie Archiwum Medycyny Wewnętrznej” 2012; 122 (1): 567-576.

## Hemofilia a osteoporoza

Osteoporoza to choroba kości, polegająca na rozrzedzeniu ich struktury i postępującym osłabieniu. Osteoporoza występuje głównie u osób starszych, zwłaszcza u kobiet po menopauzie. Zmniejszenie gęstości kości, które nie spełnia jeszcze kryteriów osteoporozy, nazywamy osteopenią.

Na osteoporozę bardziej narażone są osoby szczupłe, nieprawidłowo się odżywiające (zbyt mało wapnia w diecie, dieta ubogobiałkowa), cierpiące na choroby związane z przewlekłym unieruchomieniem lub wymagające stosowania niektórych leków, np. kortykosteroidów. Chorobie sprzyja też palenie papierosów, alkohol (spożywanie > 2 drinków dziennie), jak również siedzący tryb życia.

Osteoporoza zwiększa ryzyko złamań kości, które mogą pojawić się już po niewielkich urazach. Szczególnie groźne mogą być złamania szyjki kości udowej. U niektórych osób dochodzi do złamań w obrębie kręgosłupa, tzw. złamań kompresyjnych kręgow. Osteoporozę i osteopenię rozpoznaje się na podstawie badania gęstości mineralnej kości, czyli tzw. badania densytometrycznego. Klasyczne zdjęcie RTG kości jest niewystarczające. Badanie densytometryczne wykonuje się u osób, u których doszło do patologicznego złamania kości, jak również przesiewowo, u osób należących do grup ryzyka choroby.

Badania wykazały, że gęstość mineralna kości jest u chorych na hemofilię zmniejszona. Artropatia hemofilowa sprzyja temu stanowi, ponieważ powoduje mniejszą mobilność pacjenta, a krwawienia do stawów prawdopodobnie nasilają niszczenie tkanki kostnej. Sugeruje się też, że

zakażenie wirusem zapalenia wątroby typu C zwiększa ryzyko osteopenii.

W miarę zwiększania oczekiwanej długości życia chorzy na hemofilię zapadają na różne choroby towarzyszące. Warto mieć świadomość istniejących zagrożeń oraz przygotować się do nich za pomocą np. odpowiednich badań przesiewowych lub modyfikacji czynników ryzyka (np. diety, rzucenia palenia tytoniu, zwiększenia aktywności fizycznej). W przypadku osteoporozy eksperci zalecają badania przesiewowe (densytometrię) u wszystkich mężczyzn powyżej 70. roku życia oraz u mężczyzn w wieku 50–69 lat w przypadku obecności czynników ryzyka. W styczniu 2014 r. opublikowano wyniki badania prowadzonego w USA, którego autorzy postawili sobie za cel ustalenie zaleceń dotyczących wykonywania densytometrii u chorych na hemofilię. Przebadali 88 chorych na hemofilię A i B w wieku 32–52 lat i stwierdzili, że gęstość mineralna kości była obniżona u 21% pacjentów poniżej 50 roku życia, natomiast 38% pacjentów powyżej 50 roku życia już miało osteoporozę. Stopień zaawansowania artropatii hemofilowej zwiększał ryzyko choroby. Autorzy potwierdzili wcześniejsze obserwacje, że u chorych na hemofilię osteopenia i osteoporoza są częstym zjawiskiem. Zalecili badania przesiewowe w kierunku osteoporozy u wszystkich mężczyzn chorych na hemofilię w wieku powyżej 50 lat.

lek. med. Joanna Zdziarska  
Klinika Hematologii w Krakowie

Piśmiennictwo:

Kempton CL, Antun A, Antonucci DM, Carpenter W, Ribeiro M, Stein S, Slovensky L, Elon L.: *Bone density in haemophilia: a single institutional cross-sectional study*. "Haemophilia". 2014 Jan; 20 (1): 121–8.

## Ośrodki leczenia hemofilii

W naszych staraniach o wzrost jakości leczenia zawsze przypominamy o znaczeniu dostępu do kompleksowego leczenia, a nie jedynie do koncentratów czynników krzepnięcia. Krwawienia i leczenie substytucyjne mogą powodować liczne powikłania, dlatego pacjenci powinni być pod opieką nie tylko hematologa, ale także fizjoterapeuty, ortopedy, chirurga, hepatologa, dentystry, psychologa, genetyka, położnika i ginekologa. Leczenie pacjentów z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi jest najskuteczniejsze, gdy taki wielodyscyplinarny zespół współpracuje w ramach jednego ośrodka, nazywanego wtedy ośrodkiem leczenia hemofilii (Haemophilia Treatment Centre, HTC). Ośrodki leczenia hemofilii umożliwiają też m.in. dokładną

diagnostykę skazy krwotocznej i leczenie pacjentów z inhibitorami czynników krzepnięcia. Za granicą pierwsze tego rodzaju placówki powstawały już w latach pięćdziesiątych w Skandynawii, a w latach sześćdziesiątych pojawiły się w innych krajach zachodnich. Pierwszy brytyjski HTC zorganizowano w Oksfordzie. Liczne rodziny, w których występowała hemofilia, przeniosły się wtedy w ten region Wielkiej Brytanii, ponieważ oksfordzki ośrodek szybko zasłynął wysoką jakością leczenia. W związku z tym do dziś obserwuje się tam znacząco wyższą liczbę pacjentów ze skazami krwotocznymi niż w pozostałych częściach kraju, a ośrodek w Oksfordzie jest uznawany za jeden z najlepszych na świecie.

Narodowy Program Leczenia Chorych na

Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012–2018 przewiduje systematyczną organizację ośrodków leczenia hemofilii w Polsce. Pierwsze dwa miały powstać już w 2012 r., jednak jak dotąd nie powstał ani jeden. Zgodnie z nowym harmonogramem pierwsze ośrodki powstaną w tym roku, chociaż pierwotny plan zakładał istnienie w 2014 r. już czterech takich placówek. Ta opieszałość Ministerstwa Zdrowia niepokoi. Specjalistyczne leczenie pacjentów ze skazami krwotocznymi bez doświadczenia i odpowiedniego zaplecza laboratoryjnego jest ryzykowne. Ponadto, ponieważ żyjemy coraz dłużej, coraz częściej hemofilików dotykają choroby związane z okresem starzenia się (na wcześniejszych stronach niniejszego numeru znajduje się osobny artykuł poświęcony temu zagadnieniu). Organizacja ośrodków leczenia hemofilii jest niezbędna, aby pacjenci ci mogli być prawidłowo leczeni.

Dodatkowym drogowskazem w tworzeniu ośrodków w Polsce mogą być europejskie wytyczne certyfikacji ośrodków leczenia hemofilii (European guidelines for the certification of Haemophilia Centres, dostępne pod adresem: [http://www.euhonet.org/docs/Euhonet-European\\_guidelines\\_for\\_the\\_certification\\_of\\_Haemophilia\\_Centres\\_2013.pdf](http://www.euhonet.org/docs/Euhonet-European_guidelines_for_the_certification_of_Haemophilia_Centres_2013.pdf)) Zostały one opracowane w ramach projektu EUHANET (European Haemophilia Network) przez europejski zespół ekspertów ds. hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych. Wytyczne

przygotowano w celu określenia standardów jakości kompleksowego leczenia. Opracowanie przewiduje istnienie ośrodków o dwóch poziomach wyspecjalizowania: EHTC (Europejski Ośrodek Leczenia Hemofilii) oraz EHCCC (European Haemophilia Comprehensive Care Centre, czyli Ośrodek Kompleksowej Opieki nad Pacjentami z Hemofilią). Dokument szczegółowo opisuje wymagania, jakie musi spełniać dany ośrodek, aby otrzymał certyfikat EHTC lub EHCCC. Na początku tego roku odbyła się pierwsza tura certyfikacji ośrodków leczenia z całej Europy. Żaden z polskich ośrodków hematologicznych, z wyjątkiem IHiT w Warszawie, nie zgłosił swojego wniosku o przyznanie certyfikatu. Zresztą w przeciwnym razie wszelkie wnioski i tak zostałyby odrzucone, ponieważ żaden z polskich ośrodków nie spełnia wszystkich wymogów opisanych w wytycznych, szczególnie dotyczących wielodyscyplinarnego zespołu opieki. Dla porównania w Holandii, która ma ponad dwa razy mniej mieszkańców niż Polska, znajduje się 11 ośrodków, z kolei w Wielkiej Brytanii (63 miliony mieszkańców) istnieje 69 ośrodków o różnych poziomach wyspecjalizowania. Nie da się ukryć, że mamy sporo do nadrobienia. Miejmy nadzieję, że nasi urzędnicy zaczną szybciej podejmować potrzebne decyzje, korzystając z wiedzy i zaangażowania lekarzy i reprezentantów pacjentów.

Radosław Kaczmarek

## Rehabilitacja: nie ma poprawy bez bólu? Rozwiązujemy pięć mitów związanych z bólem

Ból jest zjawiskiem na co dzień dobrze znanym choremu na skazę krwotoczną. Mimo to nie zawsze dobrze go rozumiemy i umiemy skutecznie go leczyć. Nadal pokutuje wiele mitów i przesądów związanych z bólem. Pięcioma z nich zajmiemy się poniżej.

### 1. Ból jest częścią życia osoby ze skazą krwotoczną, więc po prostu trzeba się nauczyć, jak z nim żyć.

Chociaż może się wydawać, że ból to nieunikniona konieczność, istnieją skuteczne metody radzenia sobie z nim. Leczenie bólu to ważna kwestia, ponieważ przy braku takiego leczenia ból może mieć szkodliwe, długotrwałe skutki o charakterze fizycznym i psychospołecznym. Brak dostatecznego leczenia ostrego bólu może prowadzić do powstania objawów przewlekłego bólu. Może również negatywnie wpływać na niemal każdy aspekt codziennego życia, np. na obecność w szkole i/lub pracy, naszą produktywność, aktywność społeczną, wypo-

czynek, a w rezultacie wywoływać poczucie beznadziei, strach i depresję.

### 2. Każdy przeżywa ból w ten sam sposób.

Jak to możliwe, że dla jednego wylew do kostki powoduje ból „nie do wytrzymania”, a dla drugiego jest to tylko „niewygodne”. Odpowiadam: ból to złożone doznanie, przeżywane odmiennie przez różne osoby. Wiedza o tym, co może wpływać na odczuwanie bólu, przydaje się przy doborze metody leczenia bólu dla danej osoby. Oto niektóre czynniki mogące warunkować sposób odczuwania bólu:

- czynniki fizyczne: wiek, płeć, uwarunkowania genetyczne, wielkość urazu albo uszkodzenia tkanek, liczba receptorów bólu, wrażliwość układu nerwowego;
- czynniki społeczne i emocjonalne: obawy, stosunek do bólu i poglądy na jego temat, wcześniejsze doznania związane z bólem, stres, zmęczenie – wszystko to może wpływać na naszą reakcję na ból i wielkość odczuwanego bólu.

### 3. Jeżeli dokucza ci przewlekły ból stawowy, nie można ćwiczyć ani być aktywnym.

Podczas gdy ostry ból wywołany przez wylew wymaga odpoczynku i unieruchomienia, by tkanka mogła się zagoić, ból przewlekły to zupełnie inna historia. Wiele osób odczuwających przewlekły ból wie, że ćwiczenia są ważne, ale trudno im włączyć regularne ćwiczenia w układ codziennych zajęć. Zarówno zbyt mała, jak i zbyt duża aktywność może wywoływać wzrost bólu; czasem trudno znaleźć właściwą proporcję. Rehabilitanci są ekspertami, jeśli chodzi o ruch i ćwiczenia, i mogą doradzić, jak ułożyć zindywidualizowany program ćwiczeń. Kiedy przeprowadza się je prawidłowo, ćwiczenia przynoszą wiele korzyści, w tym poprawę, która obejmuje następujące dziedziny:

- *siła mięśni* – silne mięśnie mogą chronić stawy przed nadmiernymi obciążeniami wywołującymi ból, mogą także zapobiegać dalszym uszkodzeniom stawów;
- *zakres ruchu i elastyczność* – ruch w stawach i ćwiczenia rozciągające mogą pomóc w zmniejszeniu bolesności związanej ze sztywnością stawów i brakiem elastyczności mięśni;
- *ogólne zdrowie i dobre samopoczucie* – ćwiczenia mogą zwiększać naszą pewność siebie i zmniejszać stres oraz poczucie lęku, a w rezultacie zredukować naszą wrażliwość na ból.

### 4. Leki to jedyny skuteczny sposób na ból.

Istnieje wiele nie farmakologicznych sposobów radzenia sobie z bólem, zarówno ostrym, jak i przewlekłym. Oto kilka z nich:

- *ćwiczenia, medytacja i techniki body-mind* – dzięki tym metodom rośnie poziom endorfin, które są naturalnymi „środkami przeciwbólowymi”

wytwarzanymi przez nasz organizm;

- *ortezy, szyny i inne pomoce* – dzięki nim możemy wspierać bolesne stawy dotknięte artropatią;
- *TENS (Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation* – przezskórna elektrostymulacja nerwów) i inne metody fizykoterapeutyczne – TENS wykorzystuje niewielkie bodźce elektryczne dostarczane przez małe elektrody umieszczone na skórze; cel tej metody to zablokowanie przewodzenia sygnałów bólowych. Istnieje wiele innych metod przydatnych w redukcji bólu, m.in. użycie ciepła i zimna, terapia interferencyjna, ultradźwięki, terapia manualna i akupunktura. Zapytaj swojego fizjoterapeutę, które z nich mogą być najskuteczniejsze w twoim przypadku.

### 5. Ból jest bezpośrednio związany z uszkodzeniem tkanki.

To prawda, że ból może być wysyłanym przez twoje ciało sygnałem, iż coś jest nie tak z twoimi tkankami, ale wielkość odczuwanego bólu nie zawsze wskazuje na uszkodzenie tkanki, zwłaszcza gdy ból staje się przewlekły. Jak już powiedziano, ból może bardzo się różnić u różnych osób, a wpływ nań ma cała masa czynników fizycznych i psychospołecznych. Ból może występować nawet wtedy, gdy nie ma żadnego uszkodzenia tkanek. Bardzo ważne, żeby opiekujący się tobą zespół leczniczy starannie i dokładnie ocenił odczuwany przez ciebie ból – to pozwoli na określenie, jakie metody leczenia bólu mogą okazać się najskuteczniejsze w twoim przypadku.

fizjoterapeuta Lawren De Marchi

(*No pain, no gain? Dispelling five common pain myths* w kanadyjskim piśmie „Hemophilia Today”, marzec 2014; tłum. as)

## Polak z hemofilią u nas i na emigracji

Od czasu do czasu na naszym internetowym forum pojawiają się głosy spoza Ojczyzny traktujące o leczeniu chorych na hemofilię nieco inaczej, niż w sposób, do którego przywykliśmy. Mam na myśli przede wszystkim opowieści tych, którzy z Polski wyjechali między innymi ze względów zdrowotnych. Na przykład do Anglii. Jak Daniel Ancuta, Sebastian Misztal czy Jakub Szportuń. Z moich francuskich doświadczeń wynika natomiast, że Polaków mieszkających za granicą zdumiewa przede wszystkim fakt, iż my tu nie możemy sami zdecydować, który z leków odpowiada nam najbardziej. Nie możemy też wybrać, czy chcemy stosować profilaktykę, czy nie – bo w przypadku dorosłych hemofilików profilaktyki na razie nie wprowadzono. Lepiej mają dzieci – zwłaszcza te nieco później urodzone, gdyż mają możliwość leczenia rekombinantami; tym

wcześniej urodzonym przysługuje profilaktyka, ale niestety wyłącznie w postaci leków osoczopochodnych, i to takich, które akurat zostaną zakupione w przetargu, a nie takich, które pacjentowi bardziej odpowiadają.

Odnosząc się do konkretnych przykładów, przytoczę kilka uwag autorstwa Jakuba Szportunia, od kilku miesięcy leczonego się w Anglii:

*Napisałem e-mail do centrum hemofilii znajdującego się w moim mieście [w Anglii] z informacją, że jestem z Polski, a pracuję tutaj i chcę, by mnie objęto opieką medyczną. Następnego dnia otrzymałem odpowiedź, umówiono mi wizytę w centrum medycznym, by ustalić leczenie i profilaktykę. Zapytano, czy chcę rekombinowany czynnik czy osoczopochodny, poinformowano, że dostarczany będzie przez kuriera itp. Skierowano mnie na rehabilitację, bo w prawym kolanie mam mały przykurcz.*

Wrażenia Daniela Ancuty, który wyjechał do Londynu, zamieściliśmy w „Biuletynie” nr 45; tutaj przypominamy tylko fragmenty:

*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 i poziom czynnika po przetoczeniu, a także kilka innych podstawowych badań krwi.*

*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.*

Dalej Daniel pisał jeszcze m.in. o pełnej dostępności do rehabilitacji, o dostawach domowych czynnika do leczenia profilaktycznego... Jak bardzo różni się to od aktualnej polskiej rzeczywistości!

We francuskim biuletynie poświęconym hemofilii i chorobie von Willebranda ukazał się właśnie wywiad Adama Sumery (opublikowany w naszym biuletynie nr 42) z Sebastianem

Misztalem, który parę lat temu, jako jeden z pierwszych pacjentów, poddał się terapii genowej i dziś funkcjonuje w zupełnie inny sposób. Sebastian też nie mieszka w Polsce...

Jeszcze jeden aspekt leczenia hemofilii leży mi na wątrobie – mianowicie leczenie nosicielek. Sama osobiście jestem przykładem, kiedy z matki (i córki hemofilika) można samej stać się pacjentką, choć do tej pory leczenia mojej kobiecej wersji hemofilii nie traktowałam poważnie. Okazało się jednak, że dłużej tego zostawić tak nie powinnam, więc rozejrzałam się po świecie, by mieć wgląd, jak problem nosicielek traktują w innych krajach. I tak – we Francji 12 i 13 października br. będą organizowane szkolenia kierowane do lekarzy ginekologów i położnych pod kątem skaz krwotocznych. Można zadać pytanie mailowo na adres: [info@afh.asso.fr](mailto:info@afh.asso.fr). Może i u nas warto pomyśleć więcej o paniach, które dotąd troszczą się bardziej o swoich ojców i synów, zapominając o sobie?

Piszę o tym wszystkim, co jest „nie tak” nie po to, by narzekać, ale po to, by pokazać, że można o wielu sprawach pomyśleć inaczej. Najgorzej, gdy przyzwyczajamy się, do tego, „co nam dają”, zamiast zrobić coś, by było inaczej. A samo się nie robi...

Bernadetta Pieczyńska

*Od redakcji: Dodajmy, że wspomniany wywiad z Sebastianem Misztalem został świetnie przetłumaczony na francuski przez autorkę powyższego artykułu.*

## Pamiętajmy nie tylko o dzieciach

Przeglądając archiwalne numery „Biuletynu” w poszukiwaniu informacji potrzebnej mi do innych celów, natknąłem się na ciekawą wzmiankę. Otóż w 1999 r. w Polsce przeprowadzono badania 139 chłopców z ciężką postacią hemofilii A w wieku 6–18 lat, zamieszkałych w regionach kraju, gdzie w poprzednim (czyli 1998) roku wystąpił najniższy poziom zaopatrzenia w koncentrat czynnika VIII. W wyniku tego badania stwierdzono:

- przykurcze w stawach u 60% dzieci
- zaniki mięśniowe u 80% dzieci
- zmiany o charakterze artropatii hemofilowej co najmniej w dwóch stawach u 50% dzieci
- średnią częstotliwość wylewów krwi do stawów na poziomie od 3 do 5 razy w miesiącu.

Dziś mamy program profilaktyczny dla dzieci, malcy z hemofilią mogą liczyć na zupełnie inny poziom leczenia.

Kiedy rozmawia się z przedstawicielami Ministerstwa Zdrowia, można usłyszeć wiele słów na temat programu profilaktycznego (bo jest się czym

pochwalić). Nikt z decydentów jednak nie zadaje sobie trudu, by pomyśleć choć przez chwilę, co stało się z chłopcami wspomnianymi powyżej.

Wtedy, w 1999 r., z inicjatywy Stowarzyszenia tych młodych ludzi objęto programem opieki, którego celem było zabezpieczenie przed wylewami krwi do stawów. Po przeprowadzeniu ankiety, dotyczącej m.in. możliwości stosowania koncentratu w warunkach domowych, rodzicom z danych regionów wydano koncentrat w ilości 19.560 jednostek na dziecko.

Dziś ci dawni chłopcy mają od 21 do 33 lat. Artropatia hemofilowa u nich nie mogła zniknąć – z dużą dozą prawdopodobieństwa można przyjąć, że ich stan jest gorszy niż w 1999 r. Zapewne bardzo niewielu z nich miało szansę na sensownie zorganizowaną rehabilitację (przekazany wtedy czynnik miał być podawany jedynie na żądanie, w przypadku wylewu – takie były czasy), więc trudno też przypuszczać, by udało im się zwalczyć zaniki mięśni.

Ta grupka 139 osób to tylko część populacji chorych na hemofilię w Polsce, do tego chyba nie najbardziej jeszcze doświadczona przez los, ponieważ spora część życia tych naszych kolegów przypadła na czasy, kiedy były już dostępne koncentraty czynników krzepnięcia, a z nimi leczenie domowe – co mają powiedzieć ci, którzy lecze-

ni byli głównie osoczem i krioprecypitatem, z zasady wyłącznie w szpitalu? Osób w podobnym do opisanego stanie artropatii, zniekształceń stawowych i zaników mięśniowych jest o wiele więcej. Teraz, kiedy zadaliśmy o dzieci, pora pomyśleć i o dorosłych.

Adam Sumera

## Gdzie te ośrodki?

Niemal wszystkie artykuły w tym „Biuletynie” łączy jeden temat – potrzeba jak najszybszego uruchomienia ośrodków leczenia hemofilii. Nie chodzi tu jednak o zwykłe placówki, jakie stosunkowo łatwo można by utworzyć na bazie klinik hematologii w kilkunastu większych miastach Polski. Powinny to być ośrodki zapewniające kompleksową opiekę nad chorymi na hemofilię, a także na chorobę von Willebranda i inne skazy krwotoczne. Dzięki lepszemu zaopatrzeniu w czynniki krzepnięcia udało się wydłużyć naszą średnią życia – ale natura najwyraźniej nie znosi próżni, bo teraz musimy się zmierzyć z nowymi wyzwaniami. Otwierający numer artykuł dr Górskiej-Kosickiej wyraźnie wskazuje, że hemofilia nie jest już jedynym źródłem naszych kłopotów zdrowotnych. Dziś te problemy dotyczą głównie najstarszych, ale

przecież lata lecą, wkrótce dzisiejsi trzydziślatkowie znajdą się w takiej sytuacji jak obecni seniorzy z naszego grona.

Do tego należy dodać dotychczas na ogół marginalizowane problemy nosicielek. W takich ośrodkach powinien też być położnik i ginekolog orientujący się w problemach związanych ze skazą krwotoczną matki i mającego przyjść na świat dziecka.

Założenia teoretyczne już istnieją. Pierwotna wersja Narodowego Programu Leczenia Hemofilii na lata 2012–2018 zakładała, że pierwsze dwa takie ośrodki referencyjne powstaną już w 2012 r.; potem ten termin przesunięto na 2014 r.; w lutym br. Ministerstwo poinformowało nas, że nastąpi to dopiero na początku 2015 r. A chorzy czekają...

Adam Sumera

## Ja(ś) i hemofilia

*To chyba najmłodszy autor w dotychczasowych dziejach „Biuletynu” – Jaś ma jedenaście i pół roku. Oto jego refleksje na temat hemofilii. Tytuł pochodzi od redakcji.*

Mam hemofilię. Urodziłem się z nią i już. Na początku mama wozila mnie do szpitala na zastrzyki, a gdy miałem chyba trzy lata, założyli mi port. Wtedy zaczęliśmy wyjeżdżać na dalekie wakacje, bo mogliśmy kłuć się sami. Port miałem jeszcze wtedy, gdy poszedłem do szkoły, ale w drugiej klasie trzeba było go już usunąć i myślałem, że wyjęli mi też wtedy hemofilię. Okazało się jednak, że tak nie jest. Mama musiała nauczyć się wkłuwać do żyły i znów mogliśmy daleko wyjeżdżać. Kiedyś latem kłuliśmy się nawet pływając po morzu, w zeszłym roku zresztą też tak się zdarzyło, tylko były większe fale od motorówek i musiałem ruszać ręką razem z mamą w tym kierunku, w którym przechylała się łódka. Przed zastrzykiem mama kazała mi dużo wiosłować na pontonie, a wtedy igiełka udawała się bez problemu.

Od wakacji próbuję kłuć się sam, a gdy mi

czasem nie wyjdzie, pomaga mi mama.

Właśnie wróciłem z zimowych ferii, na które pojechałem tylko z siostrą. Musiałem kilka razy podać czynnik. I niechcący trochę porozrabiałem, bo zapomniałem odpiąć stażę, a czynnik się jakoś podał, nie wiedziałem tylko, skąd potem wziął się siniak na ramieniu. Mama powiedziała, że najprawdopodobniej pękła mi żyłka od staży.

Gdy kolejnego dnia się wkłuwałem, coś nie chciało się podawać, chociaż myślałem, że w żyłkę trafiłem dobrze. Okazało się, że moja siostra cały czas trzymała zagięty wężyk! Potem wszystko poszło gładko.

Bardzo się cieszę, że mogę sobie już z zastrzykami zupełnie sam poradzić, chociaż przydałaby się trzecia ręka. Chciałbym też jeszcze, by każdy człowiek z hemofilią miał czynnik w domu, bo słyszałem, że starsi muszą po niego jeździć do szpitala. We Francji spotkałem kolegów, którzy dostają czynnik rekombinowany, czyli taki sztuczny, bez krwi. Bardzo chciałbym, żeby tak było też u nas. Będę tu często pisał, to może ktoś to przeczyta i te moje życzenia się spełnią.

Jaś Pieczyński, hemofilia A<1%

## 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 wybra-

nej 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.

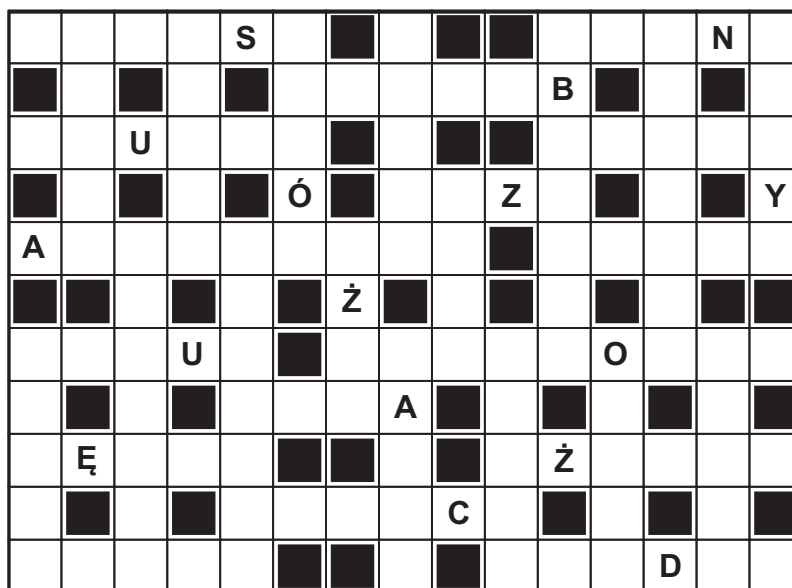
Wiele spośród książek i płyt DVD z informacjami o różnych aspektach hemofilii i choroby von Willebranda publikowanych przez nasze Stowarzyszenie zostało sfinansowanych właśnie z kwot przekazanych w ramach 1% od podatku PIT.

Przy rozliczaniu PIT warto też pamiętać o możliwości odliczenia pewnych kosztów związanych z udziałem w turnusie rehabilitacyjnym, dojazdami na rehabilitację czy przeróbkami mieszkania (znoszenie barier architektonicznych). Warunkiem koniecznym jest w takim przypadku posiadanie przez dorosłego lub niepełnosprawne dziecko orzeczonej I lub II grupy inwalidzkiej.

(as)

## Jolka

Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.



- znak odejmowania
- sprzedaż za granicę
- najlepsze ze śliwkami
- wirnik
- stolica polskiej piosenki
- uczestnik wyścigów konnych
- ogólnie przyjęta zasada
- wielkie drzewo afrykańskie
- luźny zwój nici
- zarzucają sieci
- niejeden w dorobku poety
- imię Lincolna, prezydenta USA
- nabożeństwo
- cechuje cwaniaka
- malinowy na śniadanie
- amerykański drapieźnik; kuguar

- puls
- największe miasto Holandii
- ział ogniem pod Wawelem
- pręty w palenisku
- mahometanizm
- przejście na wyższe stanowisko
- kolekcja
- domowy ptak z koralami
- mieszkanka igloo
- strój zakonnika
- słynna budowla w Moskwie
- parlamentarzysta, ale nie poseł
- złot czarownic
- kładzione lub śląskie na talerzu
- miara wagi diamentów
- rywalizuje z tramwajem

Adam Sumera

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