



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (5)

LATO 2000

W poprzednich Biuletynach najwięcej miejsca poświęciliśmy kwestii zaopatrzenia w koncentraty czynników krzepnięcia. Obecnie sytuacja w tej dziedzinie nieco się poprawiła (choć niestety ostatnio pojawiły się przejściowe kłopoty z koncentratami czynnika IX). Warto więc zająć się innymi problemami nękającymi chorym na skazy krwotoczne. Wśród nich na pierwsze miejsce wysuwa się sprawa wirusowego zapalenia wątroby typu C, ponieważ znaczna część osób leczonych preparatami krwiopochodnymi w naszym kraju została niestety zainfekowana tym wirusem. Dlatego też w kilku artykułach omawiamy różne aspekty tego schorzenia [4-7].

Jak zwykle piszemy o najnowszych dokonaniach w dziedzinie badań medycznych nad leczeniem skaz krwotocznych [1, 2] oraz o innych wydarzeniach za granicą, m.in. o zbliżającym się Kongresie Światowej Federacji Chorych na Hemofilię w Montrealu [8].

Zamieszczamy również informacje o działalności poszczególnych Kół Terenowych PSChH [11, 12]. Ciesząc się z aktywności kolegów w Kaliszu, Katowicach i Wrocławiu, muszę z żalem stwierdzić, że są to niestety wszystkie informacje, jakie dotarły do naszej redakcji od czasu wydania poprzedniego numeru. Nie chce mi się jednak wierzyć, by w innych Kółach nic się przez ten czas nie wydarzyło.

Osoby zainteresowane kupnem samochodu mogą przeczytać o możliwości tańszego nabycia pojazdu [16].

Całość dopełnia krótka informacja o zasięgu Biuletynu [17].

Adam Sumera

[1] TERAPIA GENOWA – PROBLEMY I NIESPODZIANKI

Entuzjazm związany z terapią genową i potencjalną możliwością znalezienia leku na hemofilię i na wiele innych schorzeń osłabł, gdy rozeszła się informacja o zgonie podczas prób klinicznych w trakcie terapii genowej. Badacze z uniwersytetu w Pensylwanii realizujący program terapii genowej zdecydowanie zaprzeczają, by śmierć Jesse'a Gelsingera we wrześniu 1999 r. mogła być wynikiem błędu lekarskiego (Gelsinger uczestniczył w próbach sprawdzających bezpieczeństwo metod leczenia dziedzicznego schorzenia nie związanego z hemofilią). Jednakże administracja amerykańska podjęła kroki mające doprowadzić do szczegółowego wyjaśnienia tej sprawy.

Chociaż zgon Gelsingera nie miał związku z badaniami nad leczeniem hemofilii, Centrum Medyczne im. Beth Israel w Bostonie 7 lutego br. przejściowo zawiesiło próby dotyczące terapii genowej u chorych na hemofilię; wkrótce jednak ponownie podjęto te prace.

Zdaniem dr Katherine High ze szpitala pediatrycznego w Filadelfii zachodzi istotna różnica między metodami terapii genowej badanymi w związku z leczeniem hemofilii a tymi, które wykorzystywano w przypadku Gelsingera. Każda metoda terapii genowej musi znaleźć jakiś sposób przeniesienia zdrowego genu do organizmu pacjenta; wiele metod wykorzystuje do tego tzw. "wektor" – nieszkodliwy wirus. W przypadku Gelsingera był to adenowirus; podejrzewa się, że to właśnie on wywołał tragiczną reakcję jego systemu odpornościowego. Dr High podkreśla, że w żadnej z obecnie prowadzonych prób związanych z hemofilią nie używa się adenowirusów. Ponadto badania nad leczeniem hemofilii mają jeszcze tę przewagę, że istnieją duże możliwości badania hemofilii na zwierzętach, co pozwala na sprawdza-

nie bezpieczeństwa i skuteczności poszczególnych metod jeszcze przed rozpoczęciem prób u ludzi.

(opr. as na podst. czasopisma HEMALOG 2/2000)

[2] NIESPODZIEWANA POPRAWA

Niespodziewanie dobre wiadomości nadeszły z ośrodka, w którym prowadzone są próby nad zastosowaniem terapii genowej w leczeniu hemofilii B. Po podaniu prawidłowej postaci genu odpowiedzialnego za wytwarzanie czynnika IX u dwóch z trzech pacjentów odnotowano zauważalną poprawę – chociaż naukowcy zakładali, że podane dawki są zbyt małe, by okazać się skuteczne.

Ku zaskoczeniu lekarzy prowadzących próby organizmy obu pacjentów zaczęły wytwarzać tyle czynnika IX, że dało się to wykryć w badaniu ich krwi. Zdaniem dr. Arthura Beaudeta, genetyka z Baylor College of Medicine, potwierdzenie skuteczności terapii genowej możemy uzyskać być może już za rok.

(opr. as na podst. czasopisma HEMALOG 2/2000)

[3] SKAZY KRWOTOCZNE U KOBIET

Niestety, nadal bardzo często skazy krwotoczne u kobiet pozostają niewykryte – a przez to nieleczone. Szansę na zmianę tej sytuacji, na razie w USA, daje dotacja firmy Aventis Behring w wysokości 1,5 mln dolarów. Dzięki niej w czerwcu br. rozpocznie się zaplanowana na pięć lat kampania skierowana zarówno do szerokich kręgów społeczeństwa, jak i do lekarzy. Kampania obejmie takie kwestie, jak częstość występowania skaz krwotocznych u kobiet, typy schorzeń, jakość życia chorych oraz informacje o leczeniu. Specjalnie wydane publikacje amerykańskiego stowarzyszenia chorych na hemofilię oraz strony w Internecie mają zwracać uwagę kobiet na sygnały skaz krwotocznych: silne krwawienia miesięczne, nadmierne krwawienie po usunięciu zęba lub urazie, częste krwawienia z nosa, łatwo powstające siniaki.

Dla wsparcia kampanii stowarzyszenie zamierza wykorzystać pomoc pewnej znanej osobistości, której nazwiska jednak jeszcze nie ujawniono.

(opr. as na podst. czasopisma HEMALOG, 2/2000)

[4] WIRUSOWE ZAPALENIE WĄTROBY TYPU C

W czerwcowym numerze miesięcznika "Wiedza i Życie" ukazał się artykuł Arkadiusza Millera zatytułowany Żółta fala, poświęcony wirusowym zapaleniom wątroby. Przedstawiamy omówienie tego materiału.

Kilkanaście lat temu problemem w naszym kraju była żółtaczką – "choroba brudnych rąk", jak wtedy mówiono. Wówczas chodziło o wirusowe zapalenie wątroby typu A. Dzięki poprawie warunków higienicznych i upowszechnieniu szczepionek udało się znacznie zmniejszyć liczbę zachorowań tego rodzaju. Wkrótce jednak okazało się, że wirusowe zapalenie wątroby (WZW) jest o wiele szerszym zjawiskiem. Po części wiązało się to z wprowadzeniem nowych, doskonalszych testów wykrywających wirusy. Do znanych już, atakujących wątrobę wirusów typu A i B dołączyły nowo odkryte: C, D, E i G; trudno przewidzieć, czy zidentyfikowano już wszystkie typy. Najgroźniejszy z nich jest chyba wirus typu C (HCV), odkryty dopiero w roku 1989. Do tej pory zidentyfikowano go u 300 mln osób na całym świecie, ale nie są to na pewno pełne dane, ponieważ bardzo często infekcja przebiega bez żadnych objawów.

Przebieg WZW bywa bardzo różny, zależnie od typu wirusa i od sprawności układu odpornościowego danego człowieka. Zapalenie ostre jest gwałtowne, ale wirusy zostają usunięte z organizmu. Dużo częstsze jest jednak zapalenie przewlekłe – nieraz tak łagodne, że o zakażeniu dowiadujemy się przypadkowo. W organizmie dochodzi do powstania swego

rodzaju równowagi między wirusem a zwalczającymi go przeciwciałami. Zazwyczaj to nie sam wirus, lecz akcja obronna powoduje uszkodzenia wątroby – układ odpornościowy człowieka potrafi bowiem zabić intruza jedynie razem z zaatakowaną przez niego komórką. Taka walka może niekiedy po kilkunastu latach doprowadzić do marskości wątroby, a czasem – nawet do raka.

Jednym ze sposobów wykrycia zakażenia WZW jest podwyższony poziom enzymów ALAT i AspAT, czyli aminotransferaz (patrz ramka na następnej stronie).

Następnym krokiem mogą być badania wykrywające przeciwciała przeciwko konkretnemu wirusowi lub jeszcze dokładniejsze, wykrywające materiał genetyczny wirusa za pomocą łańcuchowej reakcji polimerazy (PCR).

Recepta na leczenie ostrego WZW brzmi dość prosto: spokój, odpoczynek fizyczny, spacer na świeżym powietrzu, dieta lekkostrawna i zakaz picia alkoholu; do tego dochodzą leki wspomagające pracę wątroby i jej regenerację.

Aminotransferaza asparaginianowa (AspAT) i alaninowa (ALAT) to enzymy. Jeżeli komórki organizmu ulegają zatruciu, są niedotlenione albo obumierają, to stężenie tych enzymów w surowicy krwi wzrasta. ALAT znajduje się głównie w wątrobie, natomiast AspAT występuje także w sercu, mięśniach szkieletowych, nerkach i czerwonych ciałkach krwi. Podwyższenie poziomu tych enzymów nie musi świadczyć o uszkodzeniu wątroby – równie dobrze może chodzić o uszkodzenie innego organu, np. serca. Dlatego konieczne są inne badania.

Przy zakażeniach przewlekłych stosuje się leki typowo przeciwwirusowe, m.in. interferon α . Skuteczność takiego leczenia zależy od typu wirusa, wydolności układu odpornościowego i stanu wątroby i wynosi od kilku do 40% przypadków. Interferon ma niestety również działanie uboczne – może wywoływać gorączkę, dreszcze, bóle brzucha, głowy i mięśni, wypadanie włosów, powodować stany depresyjne, hamować aktywność szpiku kostnego, a nawet wywoływać reakcje autoimmunologiczne (reakcje układu odpornościowego skierowane przeciwko własnemu organizmowi).

Obecnie interferon często łączy się z innymi lekami, np. lamiwudyną lub rybawiryną. Niestety, leczenie nadal nie jest skuteczne, a do tego jest bardzo drogie – normalna kuracja trwa pół roku i kosztuje ok. 6000 zł, przy czym często dochodzi do nawrotów choroby.

Najbardziej radykalną metodą leczenia jest przeszczep wątroby. Chociaż skuteczność jest duża (70-80% zabiegów jest udanych), to przeszkodą jest brak dawców. Ponadto nowa wątroba zwykle ulega wtórnemu zakażeniu.

Ponieważ leczenie jest trudne, tym większy nacisk należy położyć na profilaktykę. Najważniejsze jest unikanie kontaktu z krwią i wydzielinami osób zakażonych. Dlatego stosuje się jednorazowy igły i strzykawki oraz rękawiczki ochronne. Naturalnie niebezpieczne jest także przetaczanie krwi oraz preparatów krwiopochodnych, zwłaszcza jeżeli nie zostały one dostatecznie przebadane.

W przypadku wirusów A i B istnieją już szczepionki, i to skuteczne; natomiast wobec wirusa C wciąż jesteśmy bezsilni. Wynika to głównie z wielkiej zmienności tego wirusa – skuteczna byłaby tylko taka szczepionka, która powodowałaby uodpornienie na wszystkie jego warianty.

Potocznie wirusowe zapalenia wątroby określa się nazwą “żółtaczką wszczepioną”. Jest to jednak określenie bardzo mylące. Z jednej strony nie każda żółtaczką, objawiająca się zażółceniem skóry i białek oczu, jest objawem WZW – może ona być spowodowana np. zamknięciem dróg żółciowych kamieniem. Z drugiej strony większość przypadków wirusowego zapalenia wątroby przebiega bez zażółcenia skóry.

(na podst. artykułu Arkadiusza Millera w “Wiedzy i Życiu” 6/2000)

[5] HCV W STANACH ZJEDNOCZONYCH

Ok. 3 milionów Amerykanów jest przewlekle zainfekowanych wirusem zapalenia wątroby typu C. Jednakże badanie przeprowadzone w sierpniu 1999 r. przez dr Miriam J. Alter i jej współpracowników z Centrum Badania Chorób i Profilaktyki (CDC) potwierdziło tezę, że nie wszyscy pozostaną zainfekowani. Ocenia się, że 1,2 mln osób, które kiedyś zostały zarażone wirusem, obecnie nie wykazuje żadnych śladów jego obecności.

* * *

W kwietniu br. amerykańskie władze zatwierdziły zestaw do samodzielnego sprawdzania obecności wirusa C. Zestaw składa się z nożyka umożliwiającego pobranie krwi oraz specjalnego papierka, na którym umieszcza się próbki krwi. Po pobraniu próbek przesyła się je do specjalnego laboratorium. Laboratorium opracowuje wyniki w ciągu 4-10 dni roboczych; jeżeli wynik jest dodatni, zapewnia doradztwo i podaje adresy lekarzy. Domowy test zapewnia anonimowość – każdy badany otrzymuje specjalny numer kodowy, na który powołuje się, dzwoniąc po wyniki. Dzięki testowi można uzyskać informację, czy badana osoba została zainfekowana wirusem C. Nie pokazuje on jednak, czy wirus jest aktywny.

(opr. as na podstawie strony internetowej www.hemophilia.org oraz pisma HEMALOG 4/1999)

[6] BADANIA NAD WIRUSOWYM ZAPALENIEM WĄTROBY

Jedno z zagrożeń związanych z wirusowym zapaleniem wątroby typu C (HCV) wiąże się z możliwością powstania schorzenia wątroby, które może mieć tragiczne skutki. Uzyskanie dokładniejszych danych dotyczących tego zagrożenia jest jednak utrudnione, ponieważ wymaga to długotrwałych badań. Ostatnio opublikowane wyniki badań dotyczących grupy 8568 osób w okresie 45 lat wskazują, że HCV może nie stanowić tak wielkiego zagrożenia dla wątroby, jak do tej pory sądzono.

W badaniach wykorzystano surowicę pochodzącą od poborowych armii amerykańskiej w okresie od 1948 do 1955 r. 17 żołnierzy (0,2%) miało dodatni wynik HCV; zgodnie z oczekiwaniami częstotliwość schorzeń wątroby w tej grupie była większa. Zaskakują jednak dane dotyczące śmiertelności w obu grupach – otóż wynosiła ona 0,5% u osób bez HCV i 0% (zero!) w grupie z HCV.

Niewątpliwie konieczne jest przeprowadzenie dalszych badań obejmujących dłuższe odcinki czasu.

(opr. as na podst. czasopisma HEMALOG, 2/2000)

[7] WALKA Z WIRUSEM C

U mniej więcej jednej czwartej osób zainfekowanych wirusem C w okresie od miesiąca do pół roku od infekcji występują ostre objawy. Może to przypominać grypę – mogą pojawić się nudności i zmęczenie, a także bóle mięśni i stawów. Możliwe jest też, że zmieni się kolor moczu lub stolca. Pozostałe 70-75% zakażonych nie ma żadnych objawów. U ok. 85% zainfekowanych wirus pozostanie w organizmie – ich stan określa się jako przewlekłe wirusowe zapalenie wątroby. Większość z nich (ok. 80% tej grupy) nie ma żadnych problemów; u pozostałych 20% dochodzi jednak do marskości wątroby.

Nasza obecna wiedza wskazuje, że HCV przenosi się przede wszystkim za pośrednictwem krwi. W związku z tym osoby zainfekowane wirusem C nie muszą się nadmiernie martwić możliwością zarażenia swoich bliskich. Należy jednak przestrzegać podstawowych środków ostrożności. Zawsze należy unikać kontaktu innych z naszą krwią i używanymi przez nas igłami; należy też zakryć opatrunkiem ewentualną otwartą ranę (np. skaleczenie). Jeśli chodzi o życie płciowe, osoby pozostające w długim związku z jednym partnerem (partnerką) nie muszą stosować specjalnych środków zapobiegawczych, ponieważ niebezpie-

czeństwo zakażenia na drodze płciowej jest, jak się wydaje, małe. Istnieje jednak pewne ryzyko – lepszy jest więc bezpieczny seks.

Osoba z HCV nie powinna pozwalać innym na używanie swojej maszyny do golenia lub szczoteczki do zębów. Poza tym jednak należy prowadzić normalne życie – można przygotowywać posiłki, ścisnąć dłonie, obejmować i całować innych, także i dzieci.

Warto oszczędzać wątrobę – przede wszystkim oznacza to rezygnację z alkoholu, ale także ostrożność w przyjmowaniu leków, ponieważ obciążają one wątrobę. Dotyczy to zarówno leków z apteki, jak i ziół – wiele ziół może pomagać, ale niektóre mogą okazać się tu szkodliwe.

Jeżeli u danej osoby stwierdzono obecność wirusa C, należy przeprowadzać badania kontrolne **przynajmniej co pół roku**.

Wskazane jest zaszczepienie się przeciwko wirusom A i B

Łatwo zrozumieć, że wiele osób unika przeprowadzania badań wykrywających obecność wirusa C, bojąc się, że świadomość infekcji zburzy ich spokój. Jednakże medycyna robi obecnie duże postępy w leczeniu wirusowego zapalenia wątroby typu C, a wcześniejsze rozpoczęcie terapii jest zawsze korzystniejsze.

(opr. as na podst. artykułu Susan Keegan *The Battle to Beat Hepatitis C* w czasopiśmie HEMALOG, 1/1999)

[8] KONGRES CHORYCH NA HEMOFILIĘ W MONTREALU

Od 16 do 21 lipca br. Montreal będzie gościł uczestników XXIV Międzynarodowego Kongresu Światowej Federacji Chorych na Hemofilię (WFH). Jest to największe na świecie spotkanie lekarzy i osób ze skazami krwotocznymi. W programie obrad znajdzie się wiele tematów, od najistotniejszych kwestii dotyczących badań naukowych przez diagnozowanie i leczenie aż po liczne problemy psychologiczne. Jedną z ważnych cech tych kongresów jest możliwość spotkania przedstawicieli krajów wysoko rozwiniętych i dopiero rozwijających się, co daje szansę podniesienia poziomu opieki i edukacji medycznej w krajach Trzeciego Świata. W minionych latach te spotkania i wynikające z nich dalsze kontakty wywarły istotny wpływ na kilka krajów, w których poziom opieki był, delikatnie mówiąc, minimalny.

Największe miasto Kanady to odpowiednie miejsce na milenijne kongres. To właśnie tu Frank Schnabel w 1963 r. założył WFH; od tej pory Montreal jest siedzibą Federacji.

(opr. as na podst. czasopisma HEMALOG, 2/2000)

[9] † POŻEGNANIE †

W dniu 17 marca br. zmarł nagle kol. Robert Chmielewski, członek łódzkiego koła PSChH. Był jednym z jego założycieli w roku 1988. Od początku istnienia koła pracował społecznie w Zarządzie Koła Terenowego Łódź. Miał 30 lat. Swoje kwalifikacje zawodowe, zdobyte podczas pracy przy komputerowym składzie tekstu, wykorzystywał dla Stowarzyszenia, przygotowując m.in. naszą stronę internetową. Niestety, nie zdążył ukończyć tego przedsięwzięcia. Będzie Go nam brakować...

[10] NOWA PUBLIKACJA

Ukazała się książeczka zatytułowana *Leczenie domowe chorego na hemofilię*, napisana przez naszego kolegę, lek. med. Michała Jamrozika. Zawiera ona przejrzyste wskazówki dotyczące stosowania koncentratów czynników krzepnięcia – wyznaczania odpowiedniej dawki oraz rozpuszczania i podawania czynnika. Tekst jest uzupełniony ilustracjami, wyjaśniającymi poszczególne fazy postępowania. Po informację o tej publikacji prosimy zwracać się do zarządu swojego Koła lub bezpośrednio do Koła w Katowicach: Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, Koło Terenowe w Katowicach, ul. Reymonta 8, 40-032 Katowice.

[11] WIADOMOŚCI Z KÓŁ

Kalisz

Jednym z najistotniejszych problemów nurtujących chorych na hemofilię jest dostęp do leczenia domowego. Na terenie działania naszego koła, pokrywającego się z zasięgiem działalności Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Kaliszu sytuacja w tym zakresie jest dobra. Praktycznie wszyscy chorzy na hemofilię A mają taką możliwość już od pięciu lat. Nieco później leczeniem domowym objęto chorych z hemofilią B. Obecnie w Centrum koordynacją leczenia zajmuje się dwoje lekarzy – dr Krzysztof Korzeniowski (dyrektor Centrum) i dr Maria Jesion. Początkowo trudno było wypracować optymalny sposób opieki nad chorymi. Jednym ze sposobów było wyznaczenie przez dyrektorów ZOZ-ów miejscowych koordynatorów do tych spraw. Niestety, w praktycznym działaniu okazało się to nieskuteczne.

Lokalny system, który obecnie funkcjonuje i najlepiej zdaje egzamin, oparty jest na trzech elementach:

1. *Chory* wybiera lekarza pierwszego kontaktu, do którego ma najdogodniejszy dostęp, lub po prostu tego, którego najbardziej lubi i do którego ma zaufanie.
2. *Lekarz pierwszego kontaktu* prowadzi chorego i w razie konieczności kontaktuje się z lekarzem-koordynatorem w Regionalnym Centrum.
3. *Lekarz-koordynator w Regionalnym Centrum* konsultuje i w sytuacji, kiedy możliwości leczenia domowego lub szpitalnego są wyczerpane, zaleca skierowanie do ośrodków referencyjnych leczenia hemofilii.

Przedstawiony system jest oparty na dostatecznej ilości czynników krzepnięcia. Dojście do tej sytuacji było możliwe dzięki ogromnemu wysiłkowi całej miejscowej służby krwi – dzisiaj funkcjonującej jako Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Kaliszu. Konsekwentna praca pod kierunkiem kolejnych dyrektorów – dr. Jerzego Uszyckiego, mgr Haliny Ławniczak i dr. Krzysztofa Korzeniowskiego – sprawiła, że dzisiaj Centrum wygląda tak samo jak podobne placówki w krajach Unii Europejskiej. Składa się na to wyposażenie, warunki techniczno-architektoniczne oraz standardy pracy i procedur zgodne z wymogami Unii. Intensywne działania promocyjne i bardzo dobry kontakt z krwiodawcami skutecznie zachęcają ich do odwiedzania Centrum i Punktów Krwiodawstwa. Dzięki tym działaniom spora ilość osocza jest frakcjonowana i poziom zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia pozwala na powszechne leczenie domowe hemofilii A i hemofilii B.

Piotr Pacyna

Katowice

13 maja br. odbyło się tradycyjne (organizowane co pół roku) zebranie członków Koła. Głównymi tematami była dyskusja o wprowadzonym leczeniu domowym oraz spotkanie z emerytowanym kierownikiem Pracowni Krzepnięcia w Regionalnym Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa, panią mgr B. Tausz.

Najczęściej poruszane problemy to te związane z ilością otrzymywanych preparatów do domu, liczbą występujących wylewów oraz dokumentowaniem przetoczeń.

Pani mgr Tausz oprócz odpowiedzi na szereg pytań zwracała szczególnie uwagę na sposób przechowywania i rozpuszczania koncentratów; omówiła także wpływ na układ krzepnięcia takich czynników, jak stres czy leki przyjmowane z powodu przeziębienia i innych schorzeń.

Podjęliśmy starania, by z okazji międzynarodowego Dnia Chorego na Hemofilię przypadającego w dniu 17 kwietnia ukazał się artykuł o historii powstania i działalności naszego Stowarzyszenia w dzienniku regionalnym "Dziennik Zachodni".

Andrzej Kuc

Wrocław

Na początku roku zakupiono dla członków Koła materiały opatrunkowe – bandaż elastyczny samoprzylepny oraz specjalne żele do robienia zimnych lub ciepłych okładów przydatne podczas wylewów. Pieniądze na ten cel udało się zdobyć z Urzędu Miejskiego Wrocławia.

W okresie od 25 kwietnia do 21 maja br. w Kudowie odbył się turnus rehabilitacyjny, w którym uczestniczyło 37 dzieci ze schorzeniami onkologiczno-hematologicznymi, w tym 14 chłopców ze skazami krwotocznymi (dwunastu z hemofilią A, jeden z hemofilią B oraz jeden chłopiec z chorobą von Willebranda). Pogoda była przepiękna, więc wykorzystywaliśmy wszelkie walory górskich plenerów i przyrody. Chłopcy byli objęci programem intensywnej rehabilitacji powylewowych zmian stawowych pod osłoną koncentratów krzepnięcia podawanych profilaktycznie w dawkach 10 jednostek na kilogram masy ciała co drugi dzień, a więc w dawkach wystarczających dla zapobiegania samoistnym lub pourazowym wylewom. Epizody krwawień z nosa u chłopca z chorobą von Willebranda leczylimy dożylnymi wlewami Adiuretyny (Desmopresyna) w odpowiednich dawkach na zmianę z przetoczeniami preparatu Haemate P firmy CENTEON. Usprawnianie obejmowało gimnastykę ogólnorozwojową, hydromasaże, ćwiczenia w odciążeniu w UGUL-u (Uniwersalny Gabinet Usprawniania Leczniczego), kąpiele w basenie. Poza tym zorganizowaliśmy dla dzieci szereg gier, zabaw i turniejów sportowych, dyskotek, wycieczek pieszych oraz krajoznawczych wycieczek autokarowych. I tak np. odbyła się wycieczka do stadniny koni w Dusznikach, gdzie dzieci miały możliwość spróbowania jazdy konnej. Oprócz tego zorganizowaliśmy wycieczkę do Czech, do tzw. Safari Park, czyli specjalnego rodzaju ZOO, gdzie zwierzęta praktycznie chodzą na wolności. Prowadzono również intensywną naukę wykonywania autoiniekcji. W rezultacie po czterech tygodniach trwania turnusu wszyscy chłopcy samodzielnie podawali sobie czynnik. Uzyskaliśmy dużą poprawę ruchomości stawów oraz kondycji fizycznej chłopców – uczestników turnusu. Następny turnus ma się odbyć nad morzem na wyspie Wolin, w miejscowości Międzywodzie, w drugiej połowie sierpnia. Będzie w nim uczestniczyło 30 chłopców chorych na hemofilię. Będzie to więc już turnus typowo hemofilowy, bez innych chorych dzieci. Przygotowania idą pełną parą.

Zdzisław Grzelak

[12] NOWE KOŁO TERENOWE

Z przyjemnością informujemy o powstaniu koła terenowego PSChH w Olsztynie. Ma ono swoją siedzibę przy Regionalnym Centrum Krwiodawstwa w Olsztynie, ul. Sawickiej 27, a prezesem jest kol. Zbigniew Tyszka. Nowe koło liczy na razie 31 członków.

[13] DBAJMY O CZYNNIK

Coraz częściej otrzymujemy koncentraty czynnika krzepnięcia do domu. To świetnie, ponieważ wówczas możemy uprzedzać wylewy, podając sobie czynnik, gdy tylko pocujemy pierwsze objawy nadchodzącego krwawienia, nie dopuszczając do powstania obrzęku.

Jednocześnie jednak to na nas spada odpowiedzialność za właściwe przechowywanie czynnika. Pamiętajmy, że czynnik powinien być trzymany w temperaturze od +2 do +8 stopni Celsjusza – praktycznie oznacza to, że należy go umieścić na najwyższej półce w lodówce (ale nie w zamrażalniku!). Większość preparatów można przez pewien, niezbyt długi, czas przechowywać w temperaturze pokojowej, ale nigdy powyżej 25 stopni Celsjusza. Jeżeli więc zabieramy czynnik na kolonie lub na urlop, najlepiej zaopatrzyć się w lodówkę turystyczną.

(as)

[14] SPROSTOWANIE

Przepraszamy za przeoczenie w poprzednim Biuletynie. Mimo woli powtórzyliśmy błąd za "Gazetą Wyborczą", pisząc w artykule zatytułowanym "Terapia genowa": "W Polsce chorzy z hemofilią B nadal jednak często muszą przyjmować preparaty średnio oczyszczone, a nawet tzw. krioprecypitat". Otóż krioprecypitat nie zawiera czynnika IX; w przypadku braku koncentratu czynnika krzepnięcia chorym z hemofilią B podaje się osocze świeżo mrożone. Dziękujemy kol. Andrzejowi Kucowi z Katowic za zwrócenie nam uwagi na tę pomyłkę. (as)

[15] DOSTOSOWANIE ŁAZIENKI

Łazienka to ta część mieszkania, gdzie najczęściej zauważamy niedogodności, zwłaszcza podczas wylewu. Dlatego warto pomyśleć nad dostosowaniem łazienki do naszych potrzeb. Ewentualne wydatki można odliczyć od podatku, w ramach tzw. znoszenia barier architektonicznych (pisaliśmy o tym w poprzednim Biuletynie) – należy tylko pamiętać o spełnieniu pewnych wymogów formalnych (kategoria inwalidzka, faktura VAT itp.). Wśród możliwych adaptacji warto wymienić m.in. zainstalowanie wanny z poręczami, zamontowanie uchwytów na ścianie, położenie wykładziny antypoślizgowej na podłodze, montaż kabiny natryskowej z brodzikiem na poziomie podłogi, założenie składanego krzeselka pod prysznicem, zainstalowanie baterii jednouchwytowej, eliminującej konieczność kręcenia kurkiem.

Takie i inne udogodnienia oferuje firma BIMs PLUS, będąca dystrybutorem sprzętu renowowanych firm, m.in. Geberit, Kludi i Koło. Firma ma oddziały w Bydgoszczy, Gdyni, Ostrowie Wlkp., Szczecinie, Jeleniej Górze, Łodzi, Mysłowicach, Opolu, Poznaniu, Toruniu, Warszawie i Wrocławiu. (as)

[16] INFORMACJA DLA NABYWCÓW NOWYCH POJAZDÓW

Minął maj, a wraz z nim kolejna szansa dla pragnących zakupić samochód w ramach programu PEGAZ (to już jego druga edycja) – programu, który w swoich założeniach ma pomagać w aktywizowaniu osób niepełnosprawnych poprzez likwidację barier transportowych. Gwoli przypomnienia parę słów o adresatach ww. programu. A w roku bieżącym były to:

- pełnoletnie osoby niepełnosprawne w wieku aktywności zawodowej, posiadające ważne orzeczenie o znacznym lub umiarkowanym stopniu niepełnosprawności lub orzeczenie równoważne z powodu dysfunkcji narządu ruchu;
- niepełnosprawne dzieci i młodzież w wieku do lat 18 z dysfunkcją narządu ruchu, głębokim upośledzeniem umysłowym, dziecięcym porażeniem mózgowym, autystyczne lub niewidome, jeśli posiadały aktualne orzeczenie o zaliczeniu do znacznego lub umiarkowanego stopnia niepełnosprawności lub miały przyznany zasiłek pielęgnacyjny potwierdzony zaświadczeniem o jego pobieraniu wydanym przez płatnika, w imieniu i na rzecz których mogli występować rodzice lub opiekunowie prawni.
- ucząca się młodzież niepełnosprawna w wieku od 18 do 26 lat z dysfunkcją narządu ruchu, głębokim upośledzeniem umysłowym, dziecięcym porażeniem mózgowym, autystyczna lub niewidoma, nie posiadająca zdolności do czynności prawnych, jeśli posiadała aktualne orzeczenie o zaliczeniu do znacznego lub umiarkowanego stopnia niepełnosprawności lub miała przyznany zasiłek pielęgnacyjny potwierdzony zaświadczeniem o jego pobieraniu wydanym przez płatnika, w imieniu i na rzecz której mogli występować rodzice lub opiekunowie prawni.

Program mógł mieć zastosowanie również do osób zaliczonych do lekkiego stopnia niepełnosprawności z ubytkiem obu kończyn dolnych.

Jak widzimy, osób mogących skorzystać z PEGAZ-a było niemało. Ale czy wszyscy zdążyli złożyć w terminie wnioski do PFRON-u, a nawet jeśli petent przyniósł wszystkie wymagane dokumenty, to czy przy ograniczonej ilości środków finansowych będzie mógł otrzymać upragniony kredyt? Poczekamy, zobaczymy.

Dla tych, którym się nie udało, mam informację na otarcie łez. Jeszcze nie wszystko stracone! Otóż u nas w Łodzi pani Rzecznik Osób Niepełnosprawnych we współpracy z Łódzkim Sejmikiem Osób Niepełnosprawnych wystąpiła z inicjatywą stworzenia specjalnej oferty skierowanej do osób niepełnosprawnych (nie tylko uczestników programu PEGAZ), a dotyczącej możliwości zakupu samochodu po niższej cenie, tj. z 9-11% opustem od jego wartości brutto. Do realizacji tego pomysłu włączył się przedstawiciel FIATA i firma FORMAT-Telekom z Łodzi (co ciekawe, właściciel tej firmy jest również osobą niepełnosprawną korzystającą z dostosowanego samochodu inwalidzkiego).

Po licznych konsultacjach ustalono zasady tej oferty oraz jej zakres. Oferta jest skierowana do osób niepełnosprawnych lub ich rodzin (matka, ojciec, syn, córka). Wymagane jest posiadanie przez zainteresowanego aktualnego orzeczenia o jakimkolwiek stopniu niepełnosprawności. Przy założeniu, że zbierze się minimum 20 zainteresowanych osób, opust ten będzie wynosił od 9 do 11% ceny podstawowej. Przy większej liczbie chętnych, opust może wzrosnąć!

Osoba niepełnosprawna będzie mogła zakupić z ww. oferty samochody nie tylko osobowe (np. FIAT 126p, Seicento, Uno, Siena czy Palio), ale i pojazdy do użytku gospodarczego (np.: FIAT UnoVan czy Palio Weekend). Myślę, że to ciekawy pomysł i godny naśladowania w innych rejonach Polski. Daje on osobom mniej zamożnym szansę kupna tańszego środka transportu. Wszystkich zainteresowanych ofertą, pragnących uzyskać szczegółowe informacje i pomoc w załatwianiu formalności odsyłam do firmy **FORMAT-Telekom**, Al. Kościuszki 80/82, 90-437 Łódź, tel: (0-42) 63-63-633, 63-63-800, fax: 63-65-100 (pon.–pt. 10.00-18.00, sob. 10.00-14.00)

Robert Prencel

[17] KTO NAS CZYTA?

Biuletyn Informacyjny PSChH jest rozprowadzany za pośrednictwem kół terenowych. Każde koło otrzymuje egzemplarz wzorcowy, który powinno samo powielić i rozkolportować wśród swoich członków (a także ewentualnie wśród lekarzy współpracujących z danym kołem). Redakcja może gwarantować jedynie, że prezesi poszczególnych kół otrzymają egzemplarz-matkę. Dalsze działania są sprawą działaczy z danego regionu.

Mamy nadzieję, że w następnym numerze będziemy mogli podać pełną informację o nakładzie Biuletynu. W tej chwili mamy tylko następujące dane:

Kalisz:	80 egz.
Katowice:	70-90 egz.
Łódź:	100 egz.
Wrocław:	150 egz.

Do tego należy dodać ok. 25 egzemplarzy rozsyłanych bezpośrednio z redakcji (do kół, członków Zarządu Głównego, członków Rady Medycznej, redakcji "Hemalogu" itp.).

Liczymy, że koła, których nie wymieniliśmy, poinformują nas o liczbie rozprowadzanych przez siebie egzemplarzy.

Każdy członek PSChH może otrzymać Biuletyn w wersji elektronicznej (napisany w edytorze Word 97 pod Windows 98). Wystarczy przesłać e-mail na przykład o treści "proszę o plik z aktualnym Biuletynem" do:

rpren@post.uml.lodz.pl

Jeśli nie zostanie podany inny adres zwrotny, plik prześlemy pod adres, z którego wysłano list.

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

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Robert Prencel.

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

Nasz kontakt internetowy: rpren@post.uml.lodz.pl