



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (50)

ZIMA 2014/15

Czynniki o przedłużonym czasie działania już niedługo wejdą do regularnego użytku, dlatego warto zapoznać się z rozważaniami na temat sposobów ich wykorzystywania, jakie przynosi artykuł Radosława Kaczmarka (s. 2). Informacje z kolejnej konferencji EHC stanowią istotne przypomnienie, że nie należy lekceważyć żadnego wylewu, bo nawet te drobne mogą powodować znaczne zniszczenia w naszych stawach (s. 4).

Nie tracimy z oczu problemów dotyczących kobiet – o zagadnieniach dotyczących nosicielek hemofilii pisze dr Magdalena Górską-Kosicka (s. 6). Pamiętamy też o rzadkich skazach krwotocznych (s. 10).

Nasze Stowarzyszenie aktywnie współpracuje z organizacjami pacjentów w innych krajach – piszemy o polsko-litewskim spotkaniu poświęconym kwestiom rehabilitacji (s. 11), a także o rozpoczęciu współpracy ze

stowarzyszeniem z Albanii (s. 13).

Sporo miejsca poświęcamy temu, co działo się w poszczególnych kołach terenowych (s. 14, 20, 22). Odnotowujemy również dokonania Krakowskiego Centrum Rehabilitacji i Ortopedii (s. 16).

Nie zabrakło też informacji o sprawach bieżących. Wśród nich na plan pierwszy wysuwa się informacja o przyznaniu prestiżowej Nagrody Św. Kamila osobie dobrze znanej wszystkim czytelnikom „Biuletynu” – Bogdanowi Gajewskiemu (s. 25).

Nadchodzi czas na rozliczenia podatkowe za ubiegły rok – przypominamy, że warto przekazać 1 procent z PIT na PSCH jako organizację pożytku publicznego (s. 26).

Na strudzonych lekturą czeka jolka (s. 27). A na zakończenie – chwila refleksji nad okrągłą pięćdziesiątką „Biuletynu” (s. 28).

Adam Sumera

Nowe czynniki krzepnięcia: czy na pewno dłużej i rzadziej znaczy lepiej?

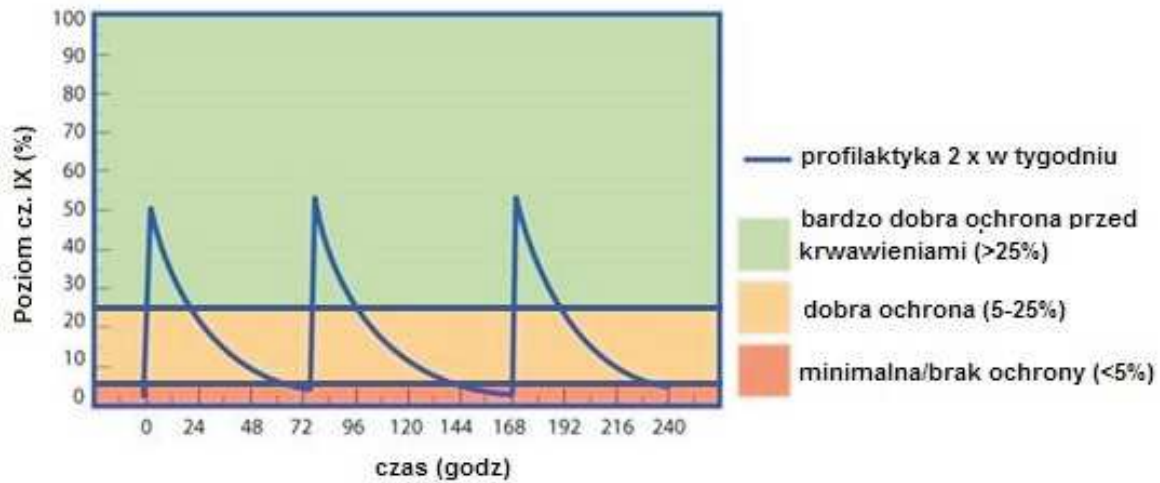
Podczas konferencji EHC w Belfaście, w październiku 2014 r., miałem przyjemność przewodniczyć sesji wykładowej na temat nowych czynników krzepnięcia o dłuższym czasie działania. Prelegenci poświęcili dużo uwagi odpowiedzi na pytanie, w jaki sposób dłużej działające leki wpłyną na sposób leczenia. Gdy mowa o nowych lekach, w pierwszej kolejności na ogół wiążemy dłuższe działanie z mniejszą częstością podań i to wydaje nam się ich główną zaletą, ale być może niesłusznie. A wszystko przez dynamikę zmian poziomu czynnika krzepnięcia w osoczu po podaniu (ryc. 1).

Standardowe leczenie profilaktyczne polega na ciągłym utrzymywaniu poziomu czynnika krzepnięcia powyżej 1%, przekształcając w ten sposób ciężką postać hemofilii w umiarkowaną, co wielokrotnie zmniejsza liczbę samoistnych krwawień. Jednak krwawienia zdarzają się, a ich liczba przy

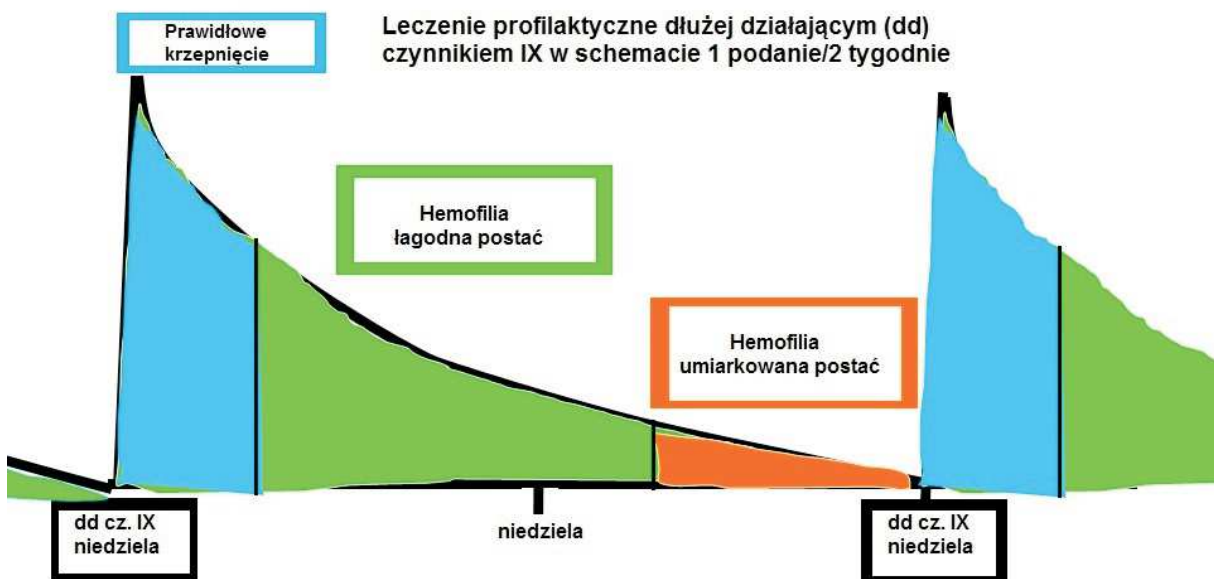
leczeniu profilaktycznym zależy między innymi od trybu życia oraz rodzaju i natężenia codziennej aktywności fizycznej. Z kolei ryzyko krwawienia jest największe, gdy poziom czynnika krzepnięcia w osoczu spada poniżej 5%. Zwróćmy uwagę, że jeśli podajemy dłużej działający czynnik krzepnięcia w takich odstępach, aby utrzymać poziom czynnika w osoczu powyżej 1%, okres minimalnej ochrony przed krwawieniem wydłuża się o kilkadziesiąt godzin (ryc. 2). Dla osoby prowadzącej siedzący tryb życia może to nie mieć znaczenia, ale dla aktywnego młodzieńca owszem. Dlatego coraz częściej zwraca się uwagę, że w przypadku części pacjentów korzystniejszym rozwiązaniem będzie niewielkie zmniejszenie częstości podań leku lub pozostanie przy dotychczasowej częstości, ale dzięki temu zwiększy się minimalny poziom czynnika w osoczu przed następnym podaniem. Z kolei w przypadku bardzo aktywnych

fizycznie pacjentów, narażonych na częste urazy, o wiele większe znaczenie ma częstość szczytowych poziomów czynnika krzepnięcia w osoczu,

czyli zaraz po podaniu. W przypadku takich pacjentów tylko duża częstość podań zapewni skuteczną ochronę przed krwawieniami.



Ryc. 1. Zmiany poziomu „zwykłego” czynnika IX krzepnięcia przy leczeniu profilaktycznym w schemacie 2 podania/tydzień.



Ryc. 2. Zmiany poziomu czynnika IX krzepnięcia o dłuższym czasie działania przy leczeniu profilaktycznym w schemacie 1 podanie/2 tygodnie. Zaznaczono przybliżone okresy trwania poziomu czynnika w zakresie prawidłowego krzepnięcia, łagodnej i umiarkowanej postaci hemofilii.

Powyższe rozważania nie są równie pasjonujące w przypadku nowych czynników VIII, których okres półtrwania udało się wydłużyć maksymalnie 1,6-krotnie (przy nawet 5-krotnym wydłużeniu okresu półtrwania czynnika IX). Ograniczenie to nie dotyczy jednak dwuswoistego przeciwciała ACE910, naśladującego czynnik VIII, którego właściwości opisywaliśmy w poprzednim numerze Biuletynu. Podczas listopadowych warsztatów EHC na temat nowych leków w Dublinie, członkowie zespołu badawczego, który opracował lek ACE910, przedstawili wyniki pierwszych badań z udziałem pacjentów z ciężką postacią hemofilii A,

zarówno niepowikłaną, jak i powikłaną inhibitorem czynnika VIII. U jednych i drugich pacjentów lek podawany raz w tygodniu (podskórnym!) kilkunastokrotnie zmniejszał częstość krwawień. Nie obserwowano jak dotąd żadnych istotnych objawów niepożądanych. Pozostaje nam kibicować ACE910 w dalszych etapach badania klinicznego.

Ryciny przygotowałem na podstawie prezentacji dr Beatrice Nolan z dziecięcego ośrodka leczenia hemofilii w Dublinie, Irlandia

Radostaw Kaczmarek

Nowe badania – każde krwawienie ma znaczenie

Podczas 27. konferencji EHC (Europejskiej Organizacji Chorych na Hemofilię) mówiono m.in. o perspektywach terapii dla chorych na hemofilię, leczeniu profilaktycznym i indywidualizacji leczenia.

Dr Alessandro Gringeri z Włoch mówił o wpływie krwawień na stawy. Podstawową tezę jego wystąpienia było to, że każde krwawienie ma wpływ na powstanie stanu zapalnego błony maziowej w stawie; w konsekwencji może pojawić się uszkodzenie chrząstki, zwężenie szpary stawowej, przewlekły ból, niesprawność, pogorszenie jakości życia. Ogranicza to uczestnictwo w życiu społecznym (praca, szkoła).

Profilaktyczne podawanie wysokich dawek czynnika przyczynia się do lepszego stanu zdrowia. Z przeprowadzonych badań wynika, że pacjenci, którzy profilaktycznie przyjmowali średnie dawki czynnika, mieli w ciągu roku średnio 3,7 wylewów, natomiast ci, którzy przyjmowali wysokie dawki czynnika – tylko 0,2 wylewu. Zaledwie 54% pacjentów przyjmujących średnie dawki czynnika miało stawy bez uszkodzeń, natomiast 100% przyjmujących wysokie dawki miało zdrowe stawy.

Na pojawienie się krwawień ma wpływ wiele czynników, takich jak: dostęp do leków, stosowanie się pacjenta do zaleceń lekarza, nasilenie zmian zwyrodnieniowych stawów, aktywność fizyczna. Brak aktywności fizycznej powoduje gorszą koordynację ruchową, utrudnioną kontrolę masy ciała, zwiększenie liczby krwawień, pogorszenie stanu zdrowia fizycznego. Regularna aktywność fizyczna ma korzystny wpływ na stawy, zwiększa ich stabilność, zwiększa mineralną gęstość kości, co chroni przed osteoporozą i pomaga utrzymać właściwą masę ciała.

Badania wykonane metodą rezonansu magnetycznego wykazały, że istnieją krwawienia, których pacjent nie zauważa (krwawienia subkliniczne) – one także prowadzą do uszkodzenia stawów.

Nawet pojedyncze krwawienie może spowodować uszkodzenie struktury stawu, dlatego trzeba tak prowadzić leczenie profilaktyczne, by krwawienia nie występowały. Profilaktyka powinna być tak dobrana, by pacjent miał jak najmniejszą liczbę krwawień w ciągu całego życia, nawet mniej niż 4 – będzie to oznaczało brak uszkodzenia stawów. Prowadzenie leczenia w ten sposób może też zminimalizować występowanie mikrokrwawień.

Przy poziomie czynnika we krwi powyżej 3% u większości chorych nie dochodzi do krwawień. Czas obniżania się poziomu czynnika krzepnięcia do 1% (celem leczenia profilaktycznego jest stałe

utrzymywanie poziomu czynnika krzepnięcia we krwi pacjenta powyżej 1%) może się różnić indywidualnie u poszczególnych osób nawet o 2,5 dnia, w zależności od indywidualnego okresu półtrwania czynnika. Jednak na ogół po 48 godzinach od podania czynnika VIII jego poziom we krwi spada do 1%. **Poziom czynnika poniżej 1% jest bezpośrednio związany ze zwiększonym ryzykiem wystąpienia krwawień. U niektórych pacjentów okres półtrwania jest na tyle krótki, że poziom czynnika krzepnięcia spada u nich poniżej 1% przed upływem 48 godzin – wiąże się to ze zwiększonym ryzykiem krwawień.**

Dr Gringeri zwrócił uwagę, że **w leczeniu profilaktycznym trzeba dobierać dawkę do okresu półtrwania czynnika.** Warto ocenić indywidualnie przebieg farmakokinetyki pacjenta – wystarczą do tego dwa pobrania krwi. Można wówczas odpowiednio dobrać leczenie, by poziom czynnika wynosił co najmniej 1%.

Dr Claude Negrier z uniwersytetu w Lyonie podkreślał, że ok. 10% pacjentów z ciężką postacią hemofilii ma relatywnie łagodny przebieg choroby z rzadkimi, samoistnymi krwawieniami do stawów. Również u tych pacjentów, którzy mają częściej krwawienia, ich liczba jest bardzo zróżnicowana. Dlatego tak ważna jest indywidualizacja terapii: w zakresie leczenia profilaktycznego potrzeby pacjentów są różne i wynikają m.in. z ich stylu życia – innej dawki czynnika będzie potrzebował pacjent spędzający większą część dnia w domu, a innej 10-letni chłopiec grający w piłkę.

Dr Negrier zwrócił uwagę na to, że nie wszyscy pacjenci stosują się do zaleceń. Jednak nawet przy stosowaniu profilaktyki dochodzi do mikrokrwawień, które nie są zauważalne przez pacjentów, ale ich skutki można dostrzec w badaniu metodą rezonansu magnetycznego. Aż 80% krwawień jest niezauważanych przez pacjentów.

Kliniczny przebieg krwawień może być bardzo różny nawet u pacjentów, którzy mają podobną aktywność czynnika krzepnięcia. Na przebieg krwawień ma wpływ osobnicza zdolność do wytwarzania trombiny (czynnika II krzepnięcia).

Pomiar zdolności wytwarzania trombiny może być użyteczny do tworzenia zindywidualizowanej profilaktyki.

Zindywidualizowanie terapii może pełnić kluczową rolę w najbliższej przyszłości. Przebieg krwawień, styl życia, farmakokinetyka powinny być brane pod uwagę przy stosowaniu profilaktyki. Długo działające czynniki krzepnięcia będą lepiej utrzymywały poziom czynnika – stwierdził dr Negrier.

(bg)

Problemy nosicielek hemofilii

Hemofilia należy do grupy chorób uwarunkowanych genetycznie, dziedziczonych recesywnie w sposób sprzężony z płcią. Objawia się ona głównie u mężczyzn, natomiast kobiety są nosicielkami wariantu genu predysponującego do wystąpienia tej skazy krwotocznej.

Nosicielki, u których aktywność czynnika VIII/IX wynosi poniżej 60 IU/dl, mogą wykazywać skłonność do nadmiernych krwawień. Najczęściej występują u nich obfite krwawienia miesięczne. Mianem krwotocznej miesiączki określa się krwawienia trwające powyżej 7 dni lub powodujące utratę ponad 80 ml krwi. Mogą one prowadzić do niedokrwistości z niedoboru żelaza znacznie pogarszającej jakość życia i często wymagającej doustnej suplementacji preparatami Fe. Leczenie krwotocznych miesiączek zależy od wieku kobiety oraz jej planów dotyczących posiadania dzieci. Nosicielkom, które nie planują zajścia w ciążę w najbliższej przyszłości, proponuje się doustne środki antykoncepcyjne lub wkładki domaciczne powodujące zmniejszenie grubości błony śluzowej macicy i redukcję intensywności krwawienia. U kobiet, które chciałyby posiadać potomstwo w najbliższej przyszłości, stosuje się leki antyfibrynolityczne, najczęściej kwas traneksamowy. Jego działanie polega na wzmocnieniu stabilności skrzepu. U nosicielek hemofilii A kojarzy się go z desmopresyną. Jeśli taka terapia jest nieskuteczna, konieczne może być podanie koncentratu czynnika krzepnięcia w dawce zapewniającej aktywność 30–40% (czynnik VIII 15 j/kg, czynnik IX 30 j/kg). W skrajnych przypadkach, zwłaszcza u kobiet posiadających już dzieci i nie reagujących na inne rodzaje leczenia, usuwa się błonę śluzową macicy (abłacja endometrium) lub całą macicę (histerektomia).

U pacjentek cierpiących na skazy krwotoczne, częściej niż w populacji ogólnej, występują bolesne miesiączki oraz bóle w trakcie owulacji. W ich leczeniu najczęściej wykorzystuje się paracetamol, ewentualnie kodeinę. Nie zaleca się niesteroidowych leków przeciwzapalnych (np. ibuprofen), gdyż upośledzają one funkcję płytek krwi i mogą nasilać krwawienie. Ból zmniejszają także doustne środki antykoncepcyjne oraz wkładki wewnątrzmaciczne.

Podczas owulacji, gdy komórka jajowa uwalniana jest z pęcherzyka, występuje niewielkie krwawienie. W przypadku istnienia zaburzeń krzepnięcia krwi może ono być obfite i prowadzić do powstania tzw. krwotocznej torbieli jajnika, wymagającej leczenia chirurgicznego. Zapobiegawczo stosuje się leki antyfibrynolityczne, desmopresynę, a czasem nawet koncentraty

czynników krzepnięcia.

Nosicielki hemofilii narażone są także na powikłania położnicze, zwłaszcza krwawienia w czasie ciąży i poporodowe. Opiekę nad ciężarną z zaburzeniami krzepnięcia krwi powinien sprawować zespół doświadczonych klinicystów złożony z ginekologa, hematologa, genetyka i anestezjologa. Nosicielki hemofilii A w ciąży rzadko doznają powikłań krwotocznych, gdyż wraz z jej rozwojem aktywność czynnika VIII wzrasta. W 28. i 34. tygodniu ciąży powinno się ją skontrolować, aby zaplanować odpowiednie postępowanie podczas porodu. Aktywność czynnika IX pozostaje niezmieniona. Jeśli wystąpi krwawienie, a aktywność czynnika VIII/IX będzie mniejsza niż 50 IU/dl, należy zastosować najlepiej rekombinowany koncentrat czynnika VIII/IX. Desmopresyna z uwagi na ryzyko niewydolności łożyska spowodowane działaniem obkurczającym naczyń, które może prowadzić do poronienia lub przedwczesnego porodu, nie jest zalecana. Poród powinien się odbywać w ośrodku posiadającym dostęp do laboratorium wykonującego oznaczenia aktywności czynników krzepnięcia. U każdej rodzącej należy wykonać badanie układu krzepnięcia oraz oznaczyć aktywność brakującego czynnika. Jeśli nie ma możliwości oceny aktywności czynnika krzepnięcia VIII/IX z powodu zaawansowanej akcji porodowej, trzeba się oprzeć na oznaczeniach z trzeciego trymestru ciąży, badaniu układu krzepnięcia oraz morfologii krwi. W okresie porodu aktywność czynnika VIII/IX nie powinna być niższa niż 50 IU/dl. W tym celu u nosicielek hemofilii A można stosować desmopresynę lub koncentrat czynnika VIII, u nosicielek hemofilii B koncentrat czynnika IX. Z powodu ryzyka krwawienia zastosowanie znieczulenia lędźwiowego w tej grupie pacjentek może wywoływać kontrowersje. Jednak w przypadku aktywności brakującego czynnika nie niższej niż 50 IU/dl można je bezpiecznie wykonać. Powinno ono zostać przeprowadzone przez doświadczonego anestezjologa. Zalecana jest także regularna ocena neurologiczna do czasu całkowitego ustąpienia znieczulenia. U płodu obciążonego hemofilią ryzyko powikłań krwotocznych, zwłaszcza wylewów śródczaszkowych, jest znacznie zwiększone. Nie ma jednoznacznych zaleceń dotyczących sposobu rozwiązania ciąży w przypadku płodu obciążonego hemofilią. Według większości autorów cięcie cesarskie nie zmniejsza ryzyka powikłań krwotocznych i wykonuje się je ze wskazań położniczych. Głównym argumentem zwolenników cięcia cesarskiego jest fakt, że przebiegu porodu naturalnego nie da się

przewidzieć, a jego przedłużenie (zwłaszcza drugiego okresu) lub konieczność przeprowadzenia porodu zabiegowego znacznie zwiększa ryzyko urazu i powikłań krwotocznych u noworodka. Dlatego w przypadku planowania porodu siłami natury niezwykle ważna jest dokładna ocena ginekologiczna pod kątem położniczych czynników ryzyka powikłań. Cięcie cesarskie wykonane w późnym okresie, ze wskazań nagłych, znacząco zwiększa ryzyko krwawień u dziecka, natomiast planowe – ryzyko to znacząco zmniejsza. U płodu z rozpoznąną hemofilią lub jej podejrzeniem przeciwwskazane są inwazyjne metody monitorowania, używanie kleszczy czy próżniociągów.

Po porodzie aktywność czynnika VIII nosicielki gwałtownie spada. Dlatego też ta grupa kobiet narażona jest na ciężkie krwotoki poporodowe. W okresie połogu powinno się monitorować aktywność czynnika VIII/IX i utrzymywać ją przynajmniej na poziomie 50 IU/dl do czasu zagojenia rany (w przypadku porodu siłami natury minimum 3 dni, cięcia cesarskiego – minimum 5 dni).

Natychmiast po urodzeniu dziecka należy oznaczyć aktywność czynnika VIII/IX w próbce krwi pępowinowej. Noworodka, u którego podejrzewa się hemofilię lub została ona już rozpoznana, należy obserwować w kierunku krwawienia śródczaszkowego. Badania obrazowe CUN (USG, CT) zalecane są w przypadku porodu przedwczesnego, ciężkiego, klinicznych objawów urazu lub krwawienia. W przypadku jego potwierdzenia lub poważnego podejrzenia należy podać rekombinowany koncentrat czynnika krzepnięcia VIII/IX w dawce zapewniającej aktywność 100 IU/dl.

Wszystkie nosicielki z obniżoną aktywnością czynnika VIII/IX muszą być świadome ryzyka krwawienia po urazach lub zabiegach inwazyjnych. W zależności od ciężkości obrażeń czas terapii DDAVP lub koncentratami czynników krzepnięcia wynosi od jednego do kilkunastu dni. Konieczne jest monitorowanie w osoczu aktywności brakującego czynnika. Podobnie w przypadku zabiegów operacyjnych czy inwazyjnych procedur diagnostycznych niezbędne jest podanie DDAVP u nosicielek hemofilii A z aktywnością czynnika VIII przynajmniej 10 IU/dl lub koncentratów czynników krzepnięcia VIII u pacjentek z aktywnością czynnika VIII poniżej 10 IU/dl, a koncentratu czynnika IX u nosicielek hemofilii B. Jeśli aktywność brakującego czynnika wynosi 30 IU/dl lub więcej, proste ekstrakcje zębów mogą zostać przeprowadzone pod osłoną kwasu

traneksamowego podawanego od dnia poprzedzającego zabieg do czasu wygojenia zębodołu, to jest przez 7–10 dni. Nosicielki hemofilii A z aktywnością czynnika VIII przynajmniej 10 IU/dl powinny mieć podaną desmopresynę. W przypadku aktywności czynnika VIII wynoszącej poniżej 10 IU/dl oraz u nosicielek hemofilii B należy zastosować koncentrat brakującego czynnika krzepnięcia. Wymagana aktywność czynnika to: VIII – 50 IU/dl, IX – 40 IU/dl.

U nosicielek hemofilii mogą występować także krwawienia z nosa czy błon śluzowych. Skuteczne w ich hamowaniu są leki antyfibrynolityczne. W krwawieniach ze śluzówek jamy ustnej można je stosować miejscowo w postaci roztworu do płukania.

Inne rodzaje wylewów samoistnych występują rzadko, a postępowanie jest takie samo jak w przypadku hemofilii.

dr n. med. Magdalena Górską-Kosicka

Piśmiennictwo:

- Carriers and Women with Hemophilia*. World Federation of Hemophilia. 2012
- Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A i wsp. *Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia. Część I*. Acta Haematologica Polonica 2008;39:537-564
- Wszystko o hemofilii. Poradnik dla rodziny*. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię. Warszawa 2012
- Chi C, Lee CA, Shiltagh N, Khan A, Pollard D, Kadir RA. *Pregnancy in carriers of hemophilia*. Haemophilia 2008,14:56-64
- Street AM, Ljung R, Lavery SA. *Management of carriers and babies with haemophilia*. Haemophilia 2008,14 (Suppl 3): 181-187
- Lee CA, Chi C, Pavord SR, Bolton-Maggs PHB, Pollard D, Hinchcliffe-Wood A, Kadir RA. *The obstetric and gynaecological management of women with inherited bleeding disorders – review with guidelines produced by a taskforce of UK Haemophilia centre Doctors' Organization*. Haemophilia 2006;12:301-336
- Ljung R. *The optimal mode of delivery for the haemophilia carrier expecting an affected infant is vaginal delivery*. Haemophilia 2010,16:415-419
- James AH, Hoots K *The optimal mode of delivery for the haemophilia carrier expecting an affected infant is caesarean delivery*. Haemophilia 2010,16:420-424

Rzadkie skazy krwotoczne

Warto pamiętać, że hemofilia A i B oraz choroba von Willebranda (VWD) to wprawdzie rzadkie choroby, ale częste skazy krwotoczne. W Unii Europejskiej żyje dziś około 80 000 pacjentów z hemofilią A, B lub VWD i tylko około 9 000 osób z niedoborami czynników krzepnięcia innych niż VIII, IX lub von Willebranda. Grupa ta obejmuje osoby z niedoborami fibrynogenu oraz czynników krzepnięcia II (występuje najrzadziej), V, VII, X, XI i XIII. Podczas gdy na świecie zarejestrowanych jest ponad 40 różnych koncentratów czynnika VIII i ponad 20 koncentratów czynnika IX, istnieją zaledwie po 4 koncentraty fibrynogenu oraz czynnika VII, po 2 koncentraty czynnika XI oraz XIII i 1 koncentrat czynnika X, natomiast brak koncentratów czynnika II i V. W dodatku istniejące koncentraty innych czynników krzepnięcia niż VIII i IX są droższe i dostępne tylko w niektórych krajach.

Na przykład czynniki XI i VII (nieaktywowane) w postaci koncentratów dostępne są tylko w 4 krajach europejskich, a czynnik X w 5 krajach. Tam gdzie są one niedostępne, pacjenci muszą być leczeni preparatami starszej generacji, mniej skutecznymi, mniej bezpiecznymi i podawanymi tylko ambulatoryjnie. Dostępność najskuteczniejszych leków powinna jednak wkrótce wzrosnąć. Trwają zaawansowane badania kliniczne nowego koncentratu czynnika X, aż 4 firmy prowadzą badania nowych koncentratów fibrynogenu, a 1 firma prowadzi badania przedkliniczne pierwszego koncentratu czynnika V. Pacjenci z rzadkimi skazami krwotocznymi mogą więc spoglądać w przyszłość z optymizmem. O postępach w pracach nad nowymi lekami będziemy informowali w kolejnych numerach Biuletynu.

Radosław Kaczmarek

Rehabilitacja: spotkanie polsko-litewskie

27 listopada 2014 r. odbyło się spotkanie zorganizowane przez PSCH i Litewskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, dotyczące rehabilitacji. Przyjechały do nas dwie rehabilitantki z Litwy oraz prezes Litewskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię Edidijus Sliauzys. Rehabilitanci z Litwy zostali przeszkoleni w znanych ośrodkach leczenia chorych na hemofilię w Kanadzie i Holandii, m. in. w klinice w Utrechcie przez Pieta de Kleijna.

Rehabilitacja chorych na hemofilię na Litwie jest bardzo dobrze zorganizowana. Chorzy mają okresowo (co najmniej raz w roku) oceniany stan układu kostno-mięśniowego przez rehabilitantów, którzy posługują się specjalnymi formularzami (Hemophilia Joint Health Score). Rehabilitanci dają też wskazówki dotyczące ćwiczeń. Informacje o stanie stawów przekazują lekarzom hematologom, którzy na tej podstawie odpowiednio modyfikują leczenie.

Fizjoterapeuci zwracają uwagę na to, że kiedy dojdzie do wylewu, to z powodu bólu dochodzi do napinania niektórych partii mięśni. Dlatego też od razu warto rozpocząć rehabilitację, aby uniknąć powikłań, np. nieprawidłowej postawy, która może utrwalić się w wyniku powtarzających się krwiaków. Rehabilitanci podkreślają również, że ważne jest nie tylko leczenie profilaktyczne, ale też odpowiednio dobrana aktywność fizyczna niezbędna dla utrzymania prawidłowej wagi (także dla stanu stawów), układu sercowo-naczyniowego, psychiki oraz innych aspektów zdrowia osoby chorej na hemofilię.



Rehabilitantka Viktorija Jusinskaite mierzy ruchomość stawów jednego z polskich pacjentów

Jeśli chodzi o operacje ortopedyczne, takie jak np. endoprotezowanie, to pacjent jest do nich przygotowywany: pod okiem rehabilitanta wzmocnia odpowiednie partie mięśni oraz uczy się posługiwać pomocami, które będą potrzebne po operacji (laski, kule). Rehabilitacja rozpoczyna się jak najszybciej po operacji; rehabilitant jest przy chorym na oddziale dwa razy dziennie po 1,5 godziny. Po sześciu dniach od operacji, gdy stan chorego jest już stabilny, dalsza rehabilitacja odbywa się w specjalistycznym ośrodku rehabilitacyjnym.

Rehabilitanci na Litwie w przypadku pojawienia się krwawień, a także dla wzmocnienia niektórych partii mięśni często stosują metodę oklejania stawów i mięśni specjalną taśmą: *kinesiology taping*. Takie plastry zakłada się na ok. 6 dni (metoda ta w hemofilii bardzo przyspiesza wchłanianie się wylewów, ogranicza ból i uruchamia nieprawidłowo wykorzystywane partie mięśni).

Metoda *kinesiology taping* powstała w Japonii w latach 80. XX wieku, jest również stosowana u sportowców, którzy doznali poważnych urazów. U trzech osób obecnych na spotkaniu po gruntownej analizie stanu mięśniowo-kostnego rehabilitantki z Litwy zastosowały terapię oklejania plastrami.

Na spotkaniu oprócz chorych na hemofilię byli obecni rehabilitanci m.in. ze szpitala dziecięcego przy ul. Litewskiej i z Instytutu Hematologii i Transfuzjologii. Mama dziecka chorego na hemofilię wraz z rehabilitantką, którą zaprosiła do udziału w spotkaniu, przyjechały aż z Gdańska.

Spotkanie przebiegło w bardzo przyjaznej atmosferze, osoby obecne zadawały wiele pytań prelegentom, na które oni chętnie odpowiadali, informując, jak wygląda leczenie chorych na hemofilię na Litwie. Jesteśmy pod wrażeniem tego, jak dobrze jest tam zorganizowana rehabilitacja.

Bogdan Gajewski



Rehabilitantka z Litwy Agne Juodyte nakleja taśmy na leczony staw

Komunikat Narodowego Centrum Krwi

13 grudnia 2014 r. Dyrektor Narodowego Centrum Krwi, dr Jolanta Antoniewicz-Papis przekazała Stowarzyszeniu oficjalny komunikat NCK w sprawie internetowego systemu zleceń na koncentraty czynników krzepnięcia i desmopresyny dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne w ramach „Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012–2018”. Oto tekst tego komunikatu

Rekomendujemy składanie zamówień w systemie, dostępnym pod adresem:

<https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr>

Jednocześnie w celu zapewnienia dostępu do koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny informujemy, że do dnia 31 grudnia 2015 roku dopuszcza się możliwość wystawiania przez lekarzy zapotrzebowań papierowych w dotychczasowej formie w przypadkach:

1. wydania leku „na ratunek”,
2. składania zapotrzebowania na desmopresynę donosową,
3. braku podmiotu leczniczego w słowniku świadczeniodawców,
4. ewentualnych awarii i przerw w działaniu systemu.

Ponadto uprzejmie informujemy, że w każdym przypadku zagrożenia życia lub zdrowia pacjentów, nadrzędnym celem jest zapewnienie dostępu do ww. produktów leczniczych i jakiegokolwiek utrudnienia natury technicznej nie będą decydowały o dostępności do tych leków.

Prosimy lekarzy i pacjentów o przesyłanie wszelkich uwag, pytań i sugestii w tej sprawie na adres: zapotrzebowania@nck.gov.pl

Tyle komunikat NCK. Cieszy nas postawa NCK, dążącego do poprawy organizacji leczenia bez powodowania zagrożeń dla pacjentów.

Współpraca PSCH ze stowarzyszeniem z Albanii

Wspólne projekty rozpoczynamy od 2015 r., pod opieką Światowej Federacji Hemofilii (World Federation of Hemophilia). W ramach tego samego programu współpracują już nasze ośrodki leczenia.

Albania jest jednym z krajów, w których jakość leczenia jest dramatycznie niska. Można wprost powiedzieć, że tak zły poziom leczenia skaz krwotocznych jest dziś nie do zaakceptowania nawet w najbiedniejszych krajach europejskich. Albańskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię od lat zabiega o poprawę i reprezentowane jest przez bardzo zaangażowanych wolontariuszy, ale o zmiany bardzo trudno przy niestabilnej sytuacji w rządzie (nawet cztery zmiany rocznie na stanowisku ministra zdrowia!) i braku szczegółowych

danych na temat albańskiej populacji pacjentów. Wierzymy, że możemy kolegom i koleżankom z Albanii pomóc. Hemofilia jest jedną z niewielu chorób rzadkich, dla których dostępne jest tak skuteczne leczenie – i co więcej, jedną z niewielu, których prawidłowe leczenie ma tak wielki pozytywny wpływ na jakość życia pacjentów i ich funkcjonowanie w społeczeństwie. Prawidłowe leczenie hemofilii to inwestycja, a nie wydatek! Zrozumiano to już dawno w innych krajach tego regionu. Dołożymy starań, aby w najbliższych latach w Albanii zaszły przynajmniej takie zmiany, jakie miały miejsce w ciągu ostatnich pięciu lat w Mołdawii, z którą współpracowaliśmy w ramach tego samego programu w latach 2010–2014.

Radosław Kaczmarek

Co w Krakowie w tym roku?

Możemy być szczęśliwi i dumni, bo w Krakowie dzieje się wiele dobrego. Otóż w Krakowskim Centrum Rehabilitacji i Ortopedii przeprowadzono już ponad 100 operacji u chorych z wrodzonymi skazami krwotocznymi. Pierwsza taka operacja miała miejsce w 2010 r. Z tej okazji we wrześniu br. KCRiO zorganizowało uroczystą konferencję w czteroletnie operowania pierwszych chorych na hemofilię. W konferencji wzięli udział przedstawiciele koła krakowskiego i spora grupa chorych na hemofilię.

W czerwcu nasi lekarze dr Joanna Zdziarska i dr Jerzy Jaworski otrzymali prestiżowe tytuły

Mecenasa Zdrowia podczas III edycji Gali Wyróżnionych. Są to tytuły przyznawane wybitnym specjalistom medycyny naukowej, którzy poprzez ogromne osobiste zaangażowanie w proces leczenia i powrót pacjentów do aktywnego życia zyskali wielkie uznanie swoich pacjentów.

W październiku zorganizowaliśmy coroczne zebranie członków Koła. Dzięki pomocy sponsorów mogło odbyć się w luksusowych warunkach w hotelu Hilton Garden Inn, nieopodal Wawelu i nowo otwartego Centrum Kongresowego. Lekarze wygłosili referaty, które zostały przyjęte z wielkim zainteresowaniem.

Dr Joanna Zdziarska mówiła o postępowaniu w stanach nagłych. Temat bardzo aktualny w kontekście ostatnich śmiertelnych w skutkach wypadków, o których czytaliśmy na forum.

Dr Beata Mazurek mówiła o realizacji Narodowego Programu Leczenia Hemofilii w latach 2014–2018. Zwróciła uwagę, jak ważne jest zdiagnozowanie każdego chorego ze skazą krwotoczną. Może to wydać się dziwne i mało prawdopodobne, ale dziesiątki, a nawet setki osób dorosłych zamieszkałych w województwie małopolskim dopiero na przestrzeni ostatnich pięciu lat dowiedziały się, że są obarczone wrodzoną skazą krwotoczną. Tu trzeba podkreślić, że skomplikowana i kosztowna diagnostyka wrodzonych skaz krwotocznych odbywa się w Pracowni Hemostazy II Katedry Chorób Wewnętrznych, dzięki ogromnemu zaangażowaniu i doświadczeniu pani dr n. med. Teresy Iwaniec.

Dr Jerzy Jaworski poświęcił swój wykład nowościom w ortopedii u chorych na hemofilię. Po wykładach lekarzy był czas na pytania i dyskusję.

Nasze zebranie zaszczylił swoją obecnością

przedstawiciel Zarządu Głównego i EHC, Radosław Kaczmarek. Radek mówił o działalności stowarzyszeń chorych na hemofilię w Polsce i na świecie. Duży nacisk położył na celowość i konieczność istnienia Stowarzyszenia.

Drugi temat, który przedstawił Radek, to nowe leki dla chorych na hemofilię. Wykład przyjęty był z ogromnym zaciekawieniem i z nadzieją na jeszcze lepsze jutro.

Po wykładach wśród obecnych rozlosowano upominek – książkę *Krew królów* z dedykacją i autografami wszystkich prelegentów. Szczęśliwy los przypadł w udziale panu Aleksandrowi Woroniowi.

Zakończeniem naszego spotkania był wspólny uroczysty obiad.

A co nas niepokoi? Brak zaangażowania w działalność Stowarzyszenia młodych ludzi. Ponawiamy apele, jednak bez widocznych efektów. Może ktoś ma jakiś pomysł na rozwiązanie tego problemu, który chyba nie tylko nam spędza sen z powiek.

Andrzej Zdziarski

Endoprotezowanie u chorych na hemofilię

Poniższy tekst, zaczerpnięty z jubileuszowej publikacji „20 lat Krakowskiego Centrum Rehabilitacji”, przedrukowujemy za zgodą Autora i Dyrekcji KCR.

28 czerwca 2010 r. po raz pierwszy w Krakowie, w Krakowskim Centrum Rehabilitacji, wszczepiono protezę stawu biodrowego i kolannowego dwóm młodym ludziom chorym na ciężką hemofilię. Przygotowania do zabiegu trwały prawie rok. Jesteśmy teraz jednym z dwóch ośrodków w Polsce, który do katalogu swoich świadczeń zdrowotnych na stałe wpisał alloplastyki stawów u chorych na skazy krwotoczne, służąc chorym z terenu całego kraju.

Podjęcie wyzwania, jakim jest protezoplastyka stawów u chorych na skazy krwotoczne, wymaga nie tylko doświadczenia w protezoplastyce i sprawności chirurgicznej, ale także współpracy z hematologiem, który obeznany jest z zagadnieniem postępowania z chorymi na skazy krwotoczne, praktycznymi aspektami substytucji czynników krzepnięcia. Kolejnymi ogniwami tego łańcucha są laboratoria koagulologiczne, centra krwiodawstwa, ośrodki rehabilitacyjne. Takie komfortowe warunki udało się stworzyć w Krakowie. Na mocy porozumienia z Kliniką Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego powołano zespół doświadczonych w swoich dziedzinach specjalistów: hematologów, ortopedów, transfuzjonistów, rehabilitantów, pielęgniarek. Szpital Uniwersytecki dysponuje nowoczesnym laboratorium



*dr n. med. Jerzy Mirosław Jaworski
specjalista w dziedzinie ortopedii i traumatologii,
rehabilitacji medycznej i medycyny sportowej.
Zastępca Dyrektora ds. Lecznictwa, Zastępca
Ordynatora Oddziału Chirurgii Urazowej, Ortopedii i Rehabilitacji*

koagulologicznym, Klinika Hematologii posiada wysoko kwalifikowany zespół lekarsko-pielęgniarski, my natomiast dysponujemy po pierwsze specjalistami z zakresu protezoplastyki stawów, a po drugie oddziałem rehabilitacji, dzięki czemu chorzy po leczeniu operacyjnym poddawani są od razu kompleksowej rehabilitacji. Łańcuch ludzi dobrej woli i szczerych chęci uzupełnia wysoko kwalifikowany personel Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Pracowni Hemostazy. Dotychczas wykonane zabiegi pozwalają na refleksję. Początki były trudne. Główni aktorzy – hematolodzy i ortopedzi – pewnie sobie nie do końca ufali. Hematolodzy ortopedom, czy sprostają zadaniu, bo nie sposób nie zgodzić się z twierdzeniem, że zagadnienia hemostazy nie należą do powszechnie i dogłębnie znanych w środowisku lekarskim, ortopedzi hematologom – czy sprostają widokowi krwi w wydaniu innym niż ta w strzykawce i na szkiełku mikroskopowym. Patrzyliśmy sobie na ręce! Jednym w warunków progowych była i nadal jest obecność hematologa na sali operacyjnej podczas całego zabiegu. Dziś mamy do siebie pełne zaufanie. Wypracowanie procedur trwało prawie rok. Szkolenia podstawowe dla personelu lekarskiego i pielęgniarskiego ortopedii i rehabilitacji zapewniła Klinika Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego. Dziś każda nasza pielęgniarka potrafi przygotować i podać czynniki krzepnięcia. Wypracowano szczegółowe procedury znieczulenia. Starannie opracowane i wdrożone procedury dotyczą też postępowania z pacjentem – monitorowania przedoperacyjnego i pooperacyjnego pielęgniarskiego i lekarskiego, opanowywania bólu i antyseptyki, antybiotykoterapii, materiałów opatrunkowych, oznaczania poziomu czynnika krzepnięcia, nadzoru pooperacyjnego ze strony hematologa, zamawiania oraz transportu krwi i czynników krzepnięcia. Drobiazgowo procedury dotyczą nawet wydzielenia sal chorych, zlokalizowanych na oddziałach najbliższego postępu pielęgniarstwa. Cały czas monitorowane i doskonalone są wypracowane już procedury, wraz ze zdobywaniem nowych doświadczeń.

Po ustaleniu planu leczenia i rehabilitacji pacjenci są przygotowywani do zabiegu według standardów nieodbiegających od postępowania z innymi chorymi. Dodatkowo realizowane są procedury hematologiczne – ustalenie występowania inhibitora, szczegółowe oznaczenie grupy krwi z uwzględnieniem fenotypu, zabezpieczenie krwi i czynnika krzepnięcia. Równoległe ortopeda zabezpiecza implanty. W naszym ośrodku operujemy chorych w salach operacyjnych prze-

znaczonych wyłącznie do zabiegów alloplastyki planowej, co zapewnia zwiększoną aseptykę. Sam zabieg trwa około 1–2 godzin, licząc od momentu przecięcia skóry do jej zszycia. Profilaktyka antybiotykowa okołoperacyjna nie odbiega od obowiązujących standardów. U żadnego z dotychczas operowanych chorych nie obserwowaliśmy ZMO (zakażenia miejsca operowanego) czy to w postaci infekcji powierzchownej, czy głębokiej.

Wczesny nadzór pooperacyjny odbywa się w warunkach oddziału intensywnej terapii, gdzie chory przebywa jedną dobę. Następnie wraca na oddział ortopedyczny, gdzie przebywa do chwili usunięcia szwów w czternastej dobie od zabiegu. Usprawnianie pooperacyjne rozpoczyna się z chwilą pełnego wybudzenia pacjenta, nie później niż w ciągu 12 godzin od zabiegu. Każdy pacjent ma indywidualną szynę do ćwiczeń – artromot CPM (*continuous passive motion*), z której obsługą jest zapoznawany przez rehabilitanta jeszcze przed zabiegiem operacyjnym. Ćwiczenia z użyciem artromotu pod nadzorem rehabilitanta stosowane są w trybie „na żądanie”, ponad standardy rehabilitacji obowiązujące w naszym szpitalu. Po usunięciu szwów pacjenci przenoszeni są bezpośrednio do oddziału rehabilitacji, gdzie przebywają od czterech do sześciu tygodni. Rehabilitacja odbywa się w warunkach stacjonarnych, pod bieżącą kontrolą hematologiczną, z wykorzystaniem wszystkich dostępnych metod współczesnej rehabilitacji (kinezyterapia, fizjoterapia, psychoterapia, terapia zajęciowa) w sposób indywidualizowany, w zależności do stanu wyjściowego stawu, ewentualnych powikłań krwotocznych i stopnia współpracy z pacjentem. Przez cały czas rehabilitacji pacjent pozostaje również pod ścisłym nadzorem lekarza operującego. Nie bez znaczenia są nasze warunki naturalne, na dużym terenie o charakterze parkowym, co pozwala pacjentom na swobodne poruszanie się w różnych warunkach terenowych, zbliżonych do tych, w jakich przyjdzie im żyć nowym życiem, z nowym stawem. Mimo tak szeroko rozumianej swobody nasz pacjent ma poczucie bezpieczeństwa we wczesnej fazie procesu rehabilitacji, każda niepokojąca go sytuacja może być natychmiast wyjaśniona przez specjalistów. Po opuszczeniu ośrodka istnieje możliwość całodobowej bez mała konsultacji telefonicznej zarówno z lekarzem ortopedą, jak i hematologiem, tak by zapewnić choremu maksymalny poziom bezpieczeństwa.

dr n. med. Jerzy Mirosław Jaworski

Poniżej listy od pacjentów, również zaczerpnięte z cytowanej publikacji KCR:

Pan M z Wrocławia (kolano operowane w grudniu 2010 r.) – zgięcie 80 stopni, w ostatni weekend podobno przetańczył całą noc na weselu! Do tego staw skokowy po tej stronie ma znacznie mniej bolesny od czasu operacji. (dr JZ)

Dzień Dobry Panie Doktorze! Jestem Pana pacjentem po endoprotezowaniu kolana prawego w dniu 28 lutego 2011 r. Kolano funkcjonuje znakomicie, uczęszczam codziennie na kolejną rehabilitację, zgięcie ok. 95 stopni (bywa i 100 stopni czasami), nadal pracuję nad jego wzrostem i wzmocnieniem kończyny. (Robert Sz.)

Dzień Dobry! Chciałem dać znać, że miesiąc po powrocie – zgodnie z zaleconą profilaktyką – mam się dobrze, a właściwie coraz lepiej. Od powrotu uczęszczam co drugi dzień na rehabilitację z fizjoterapią; zacząłem już ćwiczyć na rowerku (co nierealne było jakieś 13 lat przed operacją). W Krakowie jeszcze nie było wystarczającego zgięcia, żeby zrobić pełen obrót, teraz powoli wszystko postępuje dalej na korzyść, wróciłem na uczelnię i staram się siebie nie oszczędzać dużo chodząc (nieporównywalnie więcej niż przed operacją). Nie towarzyszył temu wszystkiemu żaden wylew (odpukać). (Andrzej J.)

Opuszczałem KCR po półtoramiesięcznym pobycie, na własnych nogach, bez kul i – co najważniejsze – bez bólu. Choć co do kul, prawda jest taka, że miałem kule „w pogotowiu”, ale starałem się jak najmniej ich używać. Zresztą filozofia dr. Jaworskiego jest taka, aby rezygnować z kul jak najszybciej po operacji i w pełni obciążać staw. Obecnie, w chwili pisania tego tekstu, mija pięć miesięcy od operacji i muszę stwierdzić, że to żelastwo w biodrze spisyuje się bez zastrzeżeń,

więc definitywnie traktuję je jako własne! (Aleksander, lat 42, choroba von Willebranda, postać ciężka)

Witam! Dzisiaj (dziewięć miesięcy po ostatnim zabiegu) jestem bardzo zadowolony, przede wszystkim z podjęcia decyzji o poddaniu się zabiegowi endoprotezowania. Było wiele powodów „za” poddaniem się wymianie kolana i tak naprawdę żadnych racjonalnych „przeciw”. Bo strach przed nieudany efektem jest irracjonalny i jeśli przeglądnąć wszystkie doświadczenia wcześniejszych tego typu operacji, to te nieudane na palcach jednej ręki można by policzyć. A zrobiono ich już bardzo wiele. Według mnie jest to tylko i wyłącznie jedyna psychologiczna przeszkoda. Ktoś mądry powiedział, że spełnia się tylko 2% naszych „strachów”. Trzymam się tej zasady. Ja w 100% zaufałem lekarzom, którzy się mną zajęli. A do bólu to my, hemofilicy, jesteśmy przyzwyczajeni. Efekt dla mnie osobiście to poprawiony komfort życia. Brak wylewów do operowanych stawów pozwala mi pozytywnie patrzeć w przyszłość. Przecież bez sprawnego poruszania się jesteśmy mocno ograniczeni. Teraz ten problem całkowicie zniknął. Co jeszcze? Urosłem parę centymetrów. Nie stoję, nie chodzę skulony, bo przykurcze na to nie pozwalały. Ogromna poprawa w ruchomości w obu kolanach pozwala mi np. schodzić prawie już normalnie po schodach. Brak bólu! Wszyscy hemofilicy dokładnie wiedzą, o czym myślę. Podsumowując, poddanie się endoprotezowaniu poprawiło nie tylko mój stan fizyczny, ale także psychiczny. Czuję się pewniejszy w działaniach, spokojniejszy o jutro i bardziej pozytywnie nastawiony do życia. Ostatnio przez dwa tygodnie brałem udział jako uczestnik w kursie żeglarskim na Mazurach i muszę powiedzieć, że kolana spisywały się bez zarzutu mimo dużego wysiłku. (Zdzisław M..)

Działalność koła w Gdańsku

W 2014 r. odbyło się wiosenne spotkanie z chorymi z udziałem zaproszonych gości: przedstawicielki Miejskiego Ośrodka Pomocy Rodzinie oraz lekarzy.

Katarzyna Tynkowska z MOPR-u w Gdańsku wystąpiła z prelekcją na temat zabezpieczenia społecznego osób niepełnosprawnych w Polsce. Bardzo dokładnie omówiła systemy i organy orzekania o niepełnosprawności oraz warunki przyznawania określonych świadczeń. Okazało się, że obowiązują dość rygorystyczne warunki przyznawania pomocy finansowej chorym czy też rodzicom chorych dzieci. Wiąże się to dość często z limitami dochodów na osobę.

Kolejnym gościem była dr Mariola Kosowicz – psycholog kliniczny, psychoterapeuta, kierownik Poradni Psychoonkologii Centrum Onkologii – Instytutu im. Marii Skłodowskiej-Curie w Warszawie. Temat jej wystąpienia to: „Świadome życie w chorobie przewlekłej: pacjent–rodzina jako system wzajemnych powiązań”. Pani doktor, powołując się na przykłady z własnej praktyki oraz z życia swoich pacjentów, w przystępny sposób omawiała zasady radzenia sobie przez osoby niepełnosprawne z życiowymi przeszkodami i ograniczeniami. Uzmysłowiła słuchaczom, jak pewne przekonania i schematy myślowe wpływają na nasze działania, emocje i sposób oceny

sytuacji. Przedstawiła również sposoby radzenia sobie z kryzysem i ułożenia relacji w związku partnerskim. Pani dr Kosowicz w sposób skuteczny zaangażowała słuchaczy w dyskusję. Pojawiły się wypowiedzi chorych na poruszane tematy, przytaczanie własnych doświadczeń i wyrażanie emocji. Uczestnicy spotkania przyznali, że warto porozmawiać ze specjalistą i poszukiwać rozwiązań pojawiających się problemów psychologicznych w relacjach chory–środowisko.

W dalszej części dr Marek Wlazłowski omówił temat „jedno krwawienie – wiele konsekwencji”. Mowa była o korzyściach płynących z profilaktyki pierwotnej obejmującej dzieci chore na skazy krwotoczne. Poruszono kwestie kwalifikacji do profilaktyki, jej skuteczności, prawdopodobieństwa powstania inhibitora.

Następnie dr Andrzej Mital z Katedry i Kliniki Hematologii UM w Gdańsku przedstawił wykład „Skuteczność i bezpieczeństwo stosowania rekombinowanych czynników krzepnięcia w hemofilii”. Pan doktor poruszył kwestie historii leczenia hemofilii, rozwoju terapii, generacji tych

czynników oraz wytycznych dotyczących leczenia. Ostateczny wniosek z wystąpienia można zawrzeć w zdaniu: walczyliśmy o większą dostępność w Polsce czynników rekombinowanych.

Zebranie zakończyło się zobowiązaniem Zarządu Koła do wystąpienia z protestem do Ministerstwa Zdrowia przeciwko zmniejszeniu finansowania leczenia skaz krwotocznych w Polsce o połowę oraz do zwrócenia się do władz Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego w Gdańsku z prośbą o zwolnienie członków Koła z opłat za parkowanie na terenie UCK. Realizując to ostatnie zobowiązanie, prezes Koła Ryszard Jurczyk wystąpił 3 kwietnia 2014 r. z pismem do Dyrektora Naczelnego UCK w Gdańsku o zwolnienie chorych na skazy krwotoczne z opłat za parkowanie na terenie UCK. Odpowiedź UCK była niestety negatywna.

Na pismo prezesa Koła wystosowane do Ministra Zdrowia ministerstwo odpowiedziało listem z 13 maja. Oczywiście pismo Ministerstwa było w tonie uspokajającym.

Ryszard Jurczyk

Kalisko-łódzkie spotkanie w Uniejowie



18 października 2014 r. po kilkadziesiąt osób z dwóch kół wspomnianych w tytule spotkało się na sesji wyjazdowej w Uniejowie. Dlaczego właśnie tam? Przytoczmy fragment zaproszenia: „Są dwa bardzo ważne powody. Pierwszy – historyczny, gdyż miasto to, mimo że obecnie znajduje się w województwie łódzkim, dawniej należało do województwa konińskiego, czyli przez lata związane było z Wielkopolską. Drugi to Kompleks Termalno-Basenowy, położony u podnóża XIV-wiecznego zamku otoczonego parkiem, oferujący gorące kąpiele w leczniczych solankach termalnych”.

Pierwsza część spotkania, konferencyjna, odbyła się w ośrodku o nazwie Medical Spa Hotel – Lawendowe Termy. Dr Halina Bobrowska zaprezentowała wykład „Świat bez krwawień – prawda czy mit. Dlaczego i jak monitorować krwawienia?”. Prof. Krzysztof Chojnowski mówił o problemach związanych z hemofilią w starszym wieku. Dr Witold Krüger przedstawił, co jest faktem, a co mitem w kwestiach związanych z inhibitorem. Mgr Wiesława Trelła, fizjoterapeutka znająca problemy rehabilitacji pacjentów z hemofilią, przedstawiła ilustrowaną zdjęciami prelekcję dotyczącą ćwiczeń wskazanych i niewskazanych, także w odniesieniu do osób po wszczępieniu endoprotezy. Uzupełnieniem prezentacji było wystąpienie Adama Sumery, dotyczące „Biuletynu” i innych publikacji naszego Stowarzyszenia.

Po smacznym obiedzie znaczna część uczestników udała się do term na drugą część spotkania. W uniejowskich basenach termalnych korzystaliśmy w strefie basenowej z różnych dostępnych zabiegów. Były to polewania, natryski, biczki szkockie, kąpiele wirowe. Niektórzy skorzystali również z łożni solankowych. Lecznicze właściwości wód termalnych połączone z przyjemnymi rozmowami w gronie nowo poznanych osób dodatkowo wprawiły nas w pogodny nastrój.

Warto podkreślić, że każdy z przybyłych miał okazję przyjechać z osobą towarzyszącą, zatem mieliśmy szansę integrować się w szerszym gronie. (as, bć)

Inspiracje z koła kaliskiego

W naszym kaliskim kole realizujemy cały czas podjęte kilka lat temu plany związane ze sposobem organizowania spotkań naszych członków. Staramy się, aby głównym punktem programu były prelekcje i spotkania warsztatowe z lekarzami, rehabilitantami czy pielęgniarkami związanymi z chorymi na hemofilię, ale także pragniemy dbać o integrację osób chorych i ich rodzin, jak również o wspólne życie kulturalne. Z rozmów z uczestnikami spotkań wynika, że jeśli chodzi o chorobę, to sobie radzą i mają możliwość jeszcze wymienić doświadczenia podczas spotkań, ale bardzo im brakuje możliwości korzystania z wytworów naszej kultury. Wspólne wyjazdy wiążą się z niższymi kosztami dojazdu i biletów wstępu, które uczestnicy pokrywają z własnej kieszeni. Zawsze takie wyjazdy mają na celu również pokazanie zainteresowanym, że nie są sami, że nasze Stowarzyszenie skupia mnóstwo ludzi, nie tylko chorych, ale i ich rodziny. Chcemy także przypominać, że osoby, które tworzą Zarząd Główny i reprezentują nas w różnych urzędach i insty-

tucjach, nie są anonimowe. Dzięki naszym wyjazdom członkowie naszego koła mieli możliwość poznania i rozmowy z Bogdanem Gajewskim, Witoldem Gajewskim, Zdzisławem Grzelakiem, Bernadettą Pieczyńską, Adamem Sumerą. Oprócz tego dzięki takim wyjazdom i możliwości bezpośredniego kontaktu z lekarzami np. z Instytutu Hematologii w Warszawie czy Centrum Rehabilitacyjnego w Krakowie kilka osób już jest po operacji i rehabilitacji, a kilka następnych ma umówione konsultacje.

W 2015 r. planujemy kolejny wyjazd. Integrowaliśmy się już z członkami koła krakowskiego, poznańskiego, warszawskiego, łódzkiego; teraz czas na kolejne sąsiednie koło.

Dzięki takim spotkaniom tworzymy bardzo rodzinną atmosferę z chorymi i członkami ich rodzin. Zwracamy się do siebie po imieniu, utrzymujemy kontakt telefoniczny i mailowy w ciągu całego roku. Zachęcam do takich spotkań.

Barbara Ćwikła

(Nie)bezpieczna szkoła, czyli o tym, jak hemofilia wychodzi czasem dzieciom na dobre

Wydarzenia ostatnich dni, których efektem jest ręka w gipsie u mojego najmłodszego dziecka, dały mi okazję do kilku refleksji i wysłuchania kilku uwag naszego najbliższego otoczenia. Pominę okoliczności zdarzenia, bo do końca pozostała niejasną kwestia wypadku czy celowego działania bezpośredniego sprawcy. Pierwszy sytuację skomentował hemofilutek Jaś: wszyscy w domu zaliczyli gips, a mnie się jakoś upiekło.

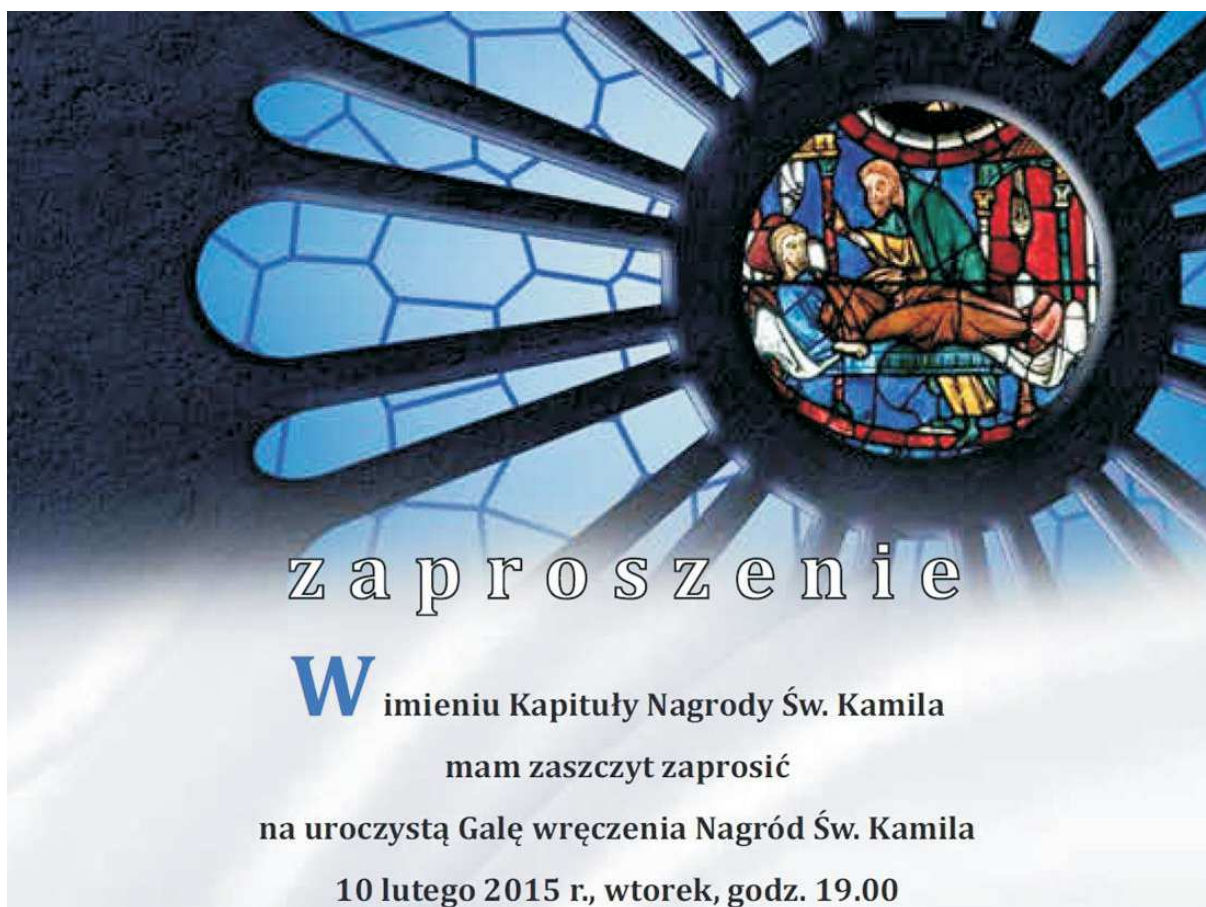
Odpukać w niemalowane, ale mam wrażenie, że to hemofilii właśnie zawdzięczamy ciut wyższy poziom instynktu samozachowawczego u Jasia. Mając wdrukowane w świadomość konsekwencje wszelkich urazów związanych z mniejszą niż u innych krzepliwością, Jaś jest zdecydowanie ostrożniejszy niż reszta mojej gromadki. Widać to w sporcie, w którym chętnie się udziela, widać w zwykłej rekreacyjnej aktywności syna.

Nie sposób pominąć jednak przy tej okazji akcji szkoleniowej, jaką staram się przeprowadzić u osób przejmujących czasową odpowiedzialność za syna – czy to w szkole, czy na obozie harcerskim, czy na wycieczkach. Zawsze staram się przekazać maksimum informacji na temat jego stanu zdrowia i sposobu postępowania w nagłych wypadkach. Na naszym internetowym forum

PSCH poruszano nie tak dawno temat udziału dzieci z hemofilią w zajęciach wychowania fizycznego. Jaś jest w szóstej klasie szkoły podstawowej, z nauczycielami prowadzącymi ten przedmiot uzgodniłam, że syn będzie w pełni uczestniczył w zajęciach sportowych, z wyjątkiem sytuacji, gdy jego udział nie jest poprzedzony profilaktyką, bądź planowane są ćwiczenia ze zwiększonym ryzykiem urazu, np. gra w piłkę z udziałem innych, niewtajemniczonych w hemofilię uczniów. Być może na etapie gimnazjalnym trzeba będzie podjąć większe środki ostrożności, bowiem na przykładzie starszego, zdrowego syna widzę, ile kontuzji kosztują go zwykłe zajęcia w ramach WF, gdzie uczniowie dysponują już zdecydowanie większą siłą i masą ciała, a walczą o piłkę jak Rejtan o Polskę. Wtedy być może trzeba będzie znaleźć Jasiowi innego typu zajęcia sportowe, niekoniecznie w grupie rówieśniczej. Ważne, by sportu i ćwiczeń nie zaniedbać, a wydaje mi się, że w tej przypadłości chorobowej wyćwiczone mięśnie i wzmocnione żyły są szczególnie ważne. Poza tym pamiętajmy o trawestacji starej maksymy: w zdrowym, wysportowanym ciele – zdrowy duch.

Bernadetta Pieczyńska

Nagroda Św. Kamila dla Bogdana Gajewskiego



Kapituła Nagrody Św. Kamila przyznała w 2015 r. Nagrodę Specjalną za wybitne osiągnięcia w służbie zdrowia Bogdanowi Gajewskiemu, prezesowi naszego Stowarzyszenia. Jak stwierdzono w oficjalnym piśmie: „Nagroda ta jest wyrazem wdzięczności tym, którzy z wielką troską i bezinteresownością budują kulturę miłosierdzia, akceptacji chorych i ich rodzin oraz stają się głosem tych, którzy sami nie są w stanie domagać się przestrzegania swoich prac”.

To nie pierwsze wyróżnienie dla Bogdana Gajewskiego za jego wielkie zaangażowanie w społeczną aktywności na rzecz chorych na hemofilię w całej Polsce. Chyba wszyscy czytający te słowa pamiętają, że w 2010 r., w uznaniu jego działań dla dzieci i młodzieży, przyznano mu Order Uśmiechu.

Bogdanie, serdecznie gratulujemy!

(as)

Nowe doniesienia ze świata: leczenie WZW typu C bez interferonu

W listopadzie 2014 r. Komisja Europejska dopuściła do obrotu lek Harvoni (ledipaswir 90 mg/sofosbuwir 400 mg), umożliwiający leczenie w postaci jednej tabletki podawanej raz na dobę, przeznaczony dla większości dorosłych chorych zakażonych wirusem zapalenia wątroby typu C genotypu 1 i 4.

Schemat leczenia jedną tabletką eliminuje potrzebę podawania interferonu i rybawiryny chorym bez marskości wątroby lub z wyrównaną

marskością tego narządu.

Ta decyzja opiera się na wynikach programu klinicznego obejmującego ponad 2000 chorych zakażonych wirusem zapalenia wątroby typu C. Możliwe jest teraz wprowadzenie ledipaswiru/sofosbuwiru na rynki wszystkich krajów Unii Europejskiej.

(oprac. as na podst. „Rynku Zdrowia”
z 27.11.2014)

Kolejna publikacja Stowarzyszenia

Już niebawem ukaże się kolejna publikacja wydana przez nasze Stowarzyszenie. Ma ona tytuł *Bon Voyage! Bezpiecznej podróży! Podróżowanie ze skazą krwotoczną* i przynosi wiele cennych informacji, w jaki sposób przygotować się do wyjazdów i podróży: jakie dokumenty są konieczne, jak transportować czynniki krzepnięcia, gdzie szukać informacji o ośrodkach leczenia w innych krajach.

W tej chwili biblioteczka pozycji opublikowanych przez PSCH obejmuje ok. 30 tytułów (książek, DVD i innych pozycji). Niektóre koła terenowe dysponują jeszcze pewnymi zapasami niektórych z tych publikacji.

Przypominamy, że wszystkie pozycje publikowane przez nasze Stowarzyszenie są całkowicie bezpłatne.

Wydanie większości z nich było możliwe dzięki środkom przekazanym Stowarzyszeniu w postaci 1 procenta podatku z tytułu rocznego PIT-u – poniżej zamieszczamy krótkie przypomnienie o takiej możliwości przekazania funduszy.

Pamiętajmy o jednym procencie!

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

Karty parkingowe ważne do 30 czerwca

Ustawą z 10 października 2014 r. (Dz. U. z 14.11.2014, poz. 1589) przedłużono ważność dotychczas wystawionych kart parkingowych do 30 czerwca 2015 r. (chyba że na karcie widnieje wcześniejszy termin).

Warto jednak wcześniej rozpocząć starania o nową kartę, gdyż wymiana kart dotyczy wielu osób i w urzędach mogą powstać zatory. Lepiej nie zwlekać, zwłaszcza jeśli mamy stopień umiarkowany i będziemy musieli ponownie stanąć przed komisją.

(as)



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.

(as)



To już pięćdziesiąty numer

Wszystko zaczęło się w maju 1998 r., kiedy to łódzkie koło terenowe naszego Stowarzyszenia przygotowało pilotażowy, jeszcze lokalny numer „Biuletynu Informacyjnego”. Ośmiostronicowa broszurka formatu A5 zyskała uznanie Zarządu Głównego. Zdecydowano, że powinna to być publikacja ogólnopolska.

W założeniu pismo miało być kwartalnikiem, nie zawsze jednak udawało się osiągnąć taką częstotliwość. Najczęściej w roku ukazywały się trzy numery.

W pierwszych latach egzemplarze-matki wysyłano z Łodzi do poszczególnych kół, a tam powielano je według lokalnych możliwości i rozprowadzano wśród członków danego koła. Potem pojawiły się możliwości kontaktów mailowych. „Biuletyn” zaczął żyć podwójnym życiem – na papierze i w wersji elektronicznej. Spartański układ czerni i bieli, nadal obowiązujący w wersji

formatu A5, ustąpił wersji wielokolorowej, w wariancie elektronicznym pojawiły się fotografie.

W gronie autorów, którzy zechcieli tu publikować swoje teksty, znalazła się czołówka krajowych specjalistów zajmujących się chorymi na hemofilię. Pisali także działacze Stowarzyszenia, rodzice, pacjenci. Zamieszczaliśmy informacje o nowych metodach leczenia, zbieraliśmy ważne doniesienia z zagranicy. Specjalnie dla nas wypowiadał się uczestnik pierwszej na świecie próby terapii genowej w hemofilii.

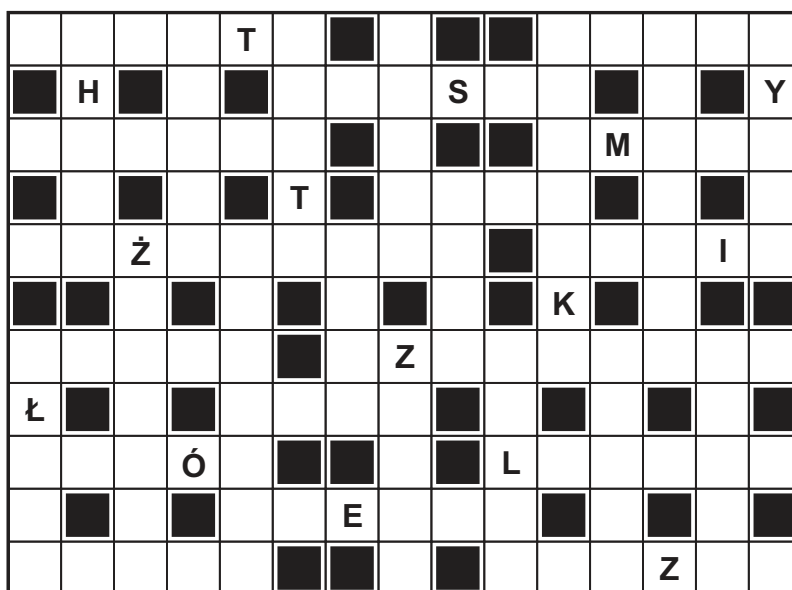
Od samego początku do dziś „Biuletyn” powstaje na jednym komputerze, wychodząc spod palców jednej osoby, podpisanej poniżej. Weryfikację spraw medycznych zapewnia dr Zdzisław Grzelak. A treść w dużym stopniu zależy od nas samych – każdy ma szansę zaistnieć na tych łamach.

Adam Sumera

A dla cierpliwych...

... mamy na następnej stronie nowiutką jolkę. Życzymy udanego relaksu!

Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> – państwo z Szanghajem – dokładne przytoczenie czyichś słów – biznes – pani na lodzie – podpisywał się szpadą – kury, dzięki którym mamy jajka – „być” lub „mieć” – imię Lipnickiej, wokalistki – chęć – cięta na sieczkę – jednostka natężenia prądu – pączek albo kremówka – jest nim dziura – świeci w lampie – smaczna ryba słodkowodna – cechuje franta | <ul style="list-style-type: none"> – przejście na wyższe stanowisko – skok z obrotem przez głowę – bezwzględny władca – dawniej o urwisie – terytorium – odpowiedź na hasło – miękka skórka do okularów – dwanaście sztuk – aktor, który nas rozśmiesza – już nie musi pracować – mebel do spania – klub sportowy z Chorzowa – wskazówka nie z zegara – czasem grają marsza – kwiat znany jako kosaciec – odpowiada w górach |
|---|--|

Adam Sumera

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Do użytku wewnętrznego.

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Zdzisław Grzelak, Robert Prenzel.

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