



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (53)

JESIEŃ 2016

Tym razem rozpoczynamy od kwestii zasadniczych, dotyczących istoty naszego leczenia, przynajmniej w zakresie odnoszącym się do dorosłych chorych na skazy krwotoczne. Pierwszy artykuł (s. 1) przedstawia problemy w komunikacji z Ministerstwem Zdrowia. Choć wciąż obowiązuje Narodowy Program Leczenia Hemofilii na lata 2012–2018, nie ma żadnej gwarancji, że Ministerstwo nie wprowadzi do niego jakichś zmian. Generalnie, wszelkie kontakty z Ministerstwem robią wrażenie rzucania grochem o ścianę. Relacja ze spotkania przedstawicieli Stowarzyszenia z reprezentantami Ministerstwa (s. 2) może rodzić pytania co do profesjonalizmu niektórych pracowników Ministerstwa.

Ważnym wydarzeniem na świecie był kolejny kongres Światowej Federacji Hemofilii (WFH). Witamy w naszym gronie kolejnego autora, Pawła Budka, który opisuje dla nas tę imprezę (s. 4).

Jak zwykle zapewniamy aktualne informacje o postępach w leczeniu hemofilii. Dr Radosław Kaczmarek pisze o ważnym aspekcie, który staje się obowiązujący na świecie – o indywidualizacji leczenia hemofilii (s. 3), a także o leku, który może zrewolucjonizować leczenie hemofilii – o dwuswoistym przeciwciele naśladującym czynnik VIII (s. 8).

Dr Zdzisław Grzelak relacjonuje spotkanie w ramach współpracy naszego Stowarzyszenia z pacjentami z Białorusi (s. 8). Piszemy także o ciekawych inicjatywach kół terenowych (s. 8).

Wspominamy tych, którzy odeszli (s. 11), ale też podkreślamy, jak wiele można osiągnąć mimo ciężkiej postaci hemofilii – po raz kolejny na naszych łamach piszemy o sukcesach kolarza Alexa Dowsetta (s. 12). Na zakończenie proponujemy też chwilę relaksu przy jolce (s. 13).

Adam Sumera

Leczenie hemofilii w Polsce – znaki zapytania

Od kilku miesięcy chorzy na hemofilię w Polsce żyją w stanie niepewności. Zamiast rzetelnej realizacji zapisów Narodowego Programu Leczenia Hemofilii na Lata 2012–2018 Ministerstwo Zdrowia próbowało tylnymi drzwiami wprowadzać jakieś zmiany tego programu. Jednocześnie, jak wynika z informacji dostępnych w mediach, prowadzone były prace nad przeniesieniem zadań wynikających z Narodowego Programu do NFZ (który – co warto podkreślić – ma zostać zlikwidowany z początkiem 2018 roku). Przeniesieniu do NFZ miało towarzyszyć – zdaniem mediów – objęcie czynników krzepnięcia systemem refundacyjnym. Wprowadzenie takiego systemu mogłoby zakłócić funkcjonowanie dotychczasowego systemu, opartego na centralnych przetargach zapewniających niskie ceny czynników krzepnięcia.

Co więcej, ewentualne przeniesienie obowiązku zakupów na placówki szpitalne mogłoby stanowić realne zagrożenie zdrowia i życia chorych na hemofilię. W ostatnim miesiącu dotarły do nas informacje, że jeden ze szpitali, działając najwyraźniej na podstawie pogłosek medialnych, z obawy przed wydatkami odmówił zamówienia czynnika krzepnięcia w RCKiK i zażądał od rodziny pacjenta, by przywiozła czynnik z domu (!). W dzisiejszych realiach taką postawę trzeba po prostu wyśmiać, ponieważ obecnie szpitale nie płacą ani grosza za zamawiany czynnik – pełen koszt takich preparatów jest pokrywany z budżetu państwa. Jeżeli jednak sygnalizowane w mediach zmiany weszłyby w życie, jest wysoce prawdopodobne, że liczne szpitale, w obawie przed wyłożeniem na czynniki krzepnięcia sporych sum, które

zostaną zrefundowane przez NFZ dopiero za jakiś czas, mogą odmawiać hospitalizacji chorych na hemofilię.

W tej sytuacji z różnych stron Polski popłynął strumień pism – do Ministerstwa Zdrowia, do Narodowego Centrum Krwi, do pani premier Szydło, do prezesa PiS Jarosława Kaczyńskiego i pod inne adresy. Pisał Zarząd Główny, pisały poszczególne koła terenowe, osobną petycję, podpisaną przez ok. 60 osób, wystosowali także przedstawiciele kół terenowych we Wrocławiu, Kaliszu i Łodzi.

Odpowiedzi na te pisma, niezależnie od ich adresatów, udzieliło Ministerstwo Zdrowia, a konkretnie wiceminister Katarzyna Głowala. Te odpowiedzi, niemal bliźniaczo identyczne, nie rozwiąły wątpliwości środowiska pacjentów, a – być może wbrew intencji autorów – na pierwszy plan wysuwa się w nich

zdanie: „do chwili obecnej brak jest ostatecznej decyzji w zakresie zmian w Programie”. Czyli: nikt nic nie wie.

Będziemy bardzo uważnie obserwować działania Ministerstwa Zdrowia w końcu roku 2016 i na początku 2017 r. Oby doszło do przełomu – oby wreszcie Ministerstwo zaczęło reagować na słuszne postulaty środowiska chorych na hemofilię i podjęło działania zmierzające do rzetelnej realizacji Narodowego Programu Leczenia Hemofilii w jego dotychczasowym brzmieniu, zwłaszcza do uruchomienia wreszcie tak bardzo długo obiecywanych nam Ośrodków Leczenia Hemofilii, przy jednoczesnym odrzuceniu tych planów Ministerstwa, które mogłyby spowodować totalne załamanie leczenia hemofilii w Polsce.

Adam Sumera

Spotkanie w Ministerstwie Zdrowia

25 października w Ministerstwie Zdrowia odbyło się spotkanie Dialog dla Zdrowia, w którym wzięli udział przedstawiciele licznych organizacji pacjentów, w tym prezes PSCH Bogdan Gajewski i niżej podpisany, oraz delegacja Ministerstwa z wiceministrem Piotrem Warczyńskim na czele.

W agendzie spotkania przewidziano omówienie opieki dla chorych na hemofilię. W tej części Bogdan Gajewski ponownie omówił problemy, które podnosił w piśmie do Ministerstwa z 20 października i wielu wcześniejszych:

1) prawne zobligowanie szpitalnych oddziałów ratunkowych (SOR) do postępowania zgodnie z zaleceniami Grupy ds. Hemostazy przy PTHiT

Bogdan Gajewski podkreślił, że problem ten zgłaszamy od co najmniej dwóch lat i oczekujemy w końcu konkretnych rozwiązań, bo mnożą się przypadki zbyt późnego podania czynnika krzepnięcia chorym z krwawieniami zagrażającymi życiu. Ostatni taki przypadek miał miejsce ledwie dwa dni wcześniej: skutek wypadku młody chory na hemofilię doznał krwawienia śródczaszkowego, a do podania czynnika krzepnięcia upłynęło 5 godzin w związku z oporem personelu SOR.

Pan minister Warczyński zapewnił, że

trwają prace nad ścieżką umożliwiającą ministrowi zdrowia ogłaszanie standardów klinicznych (a nie tylko jak dotąd organizacyjnych). Ustawa obejmująca tę ścieżkę ma być opracowana w ramach pakietu onkologicznego, co wywołało nasze zdumienie. Według pana ministra rozwiązanie to pozwoli na zobowiązanie SOR do przestrzegania zaleceń Grupy ds. Hemostazy i będzie rozwiązaniem lepszym niż zmiany w ustawie o państwowym ratownictwie medycznym. Pan minister nie wyjaśnił jednoznacznie, dlaczego tak uważa; zasugerował jedynie, że szczególnie problem ratownictwa w hemofilii nie pasuje do ogólnej ustawy o ratownictwie.

Prezes Gajewski podkreślił, że będziemy szczególnie usilnie zabiegać o rozwiązanie tego problemu i zaraz po spotkaniu poprosił kilku posłów o wsparcie w tym zakresie w kontekście tego, o czym mówił pan minister.

2) opieka położnicza dla nosicielek hemofilii

Bogdan Gajewski omówił brytyjskie badania wskazujące, że poród przez cesarskie cięcie u nosicielek hemofilii jest obciążony znacznie mniejszym ryzykiem krwawienia śródczaszkowego u noworodka, i wezwał Ministerstwo do opracowania odpowiednich procedur.

W odpowiedzi zabrała głos zastępczyni pani dyrektor Departamentu Matki i Dziecka i obiecała zająć się tym problemem. Zobowiązała się do zakończenia wstępnych prac i udzielenia informacji o postępach do **14 listopada**.

3) dostawy domowe dla dorosłych chorych na hemofilię

Omówiliśmy potrzebę uruchomienia dostaw domowych czynników krzepnięcia z uwagi na zaawansowane zmiany zwyrodnieniowe stawów u wielu dorosłych chorych powodujące trudności w poruszaniu się i samodzielnym odbiorze leków. Dostawy takie są przewidziane w progra programie leczenia i mogą nie tylko ułatwić dostęp pacjentom do leczenia, ale także przynieść pewne oszczędności związane z mniejszym obciążeniem logistycznym personelu RCKiK i lekarzy przyjmujących pacjentów tylko w celu wypisania zapotrzebowania. Bogdan Gajewski zgłosił pierwsze trzy osoby, którym dostawy domowe znacznie ułatwiłyby funkcjonowanie.

Postulat ten, który nie jest przecież nowy i, co więcej, był przypomniany nawet w ostatnim piśmie do MZ z 20 października, spotkał się z dziwaczną reakcją pani Joanny Kilkowskiej, wicedyrektor Departamentu Polityki Zdrowotnej. Pani dyrektor najpierw kilkakrotnie stwierdziła, że zagadnienie jest przedmiotem prac zespołu ds. aktualizacji NPLH, ale nie wie, na jakim są one etapie i jakie będzie rozstrzygnięcie, ponieważ nie bierze udziału w tych pracach. Następnie

wyraziła swoje wątpliwości co do liczby trzech zgłoszonych wstępnie osób i kryteriów ich wyboru. Uczestnikom spotkania trudno było ukryć zażenowanie brakiem przygotowania pani dyrektor do spotkania. Z przykrością trzeba chyba stwierdzić, że pani dyrektor najwyraźniej zlekceważyła problemy omawiane na spotkaniu, bo przecież urzędnicy zajmujący się poruszonymi zagadnieniami byli informowani o tematach spotkania z wyprzedzeniem. Tym niemniej pani dyrektor zobowiązała się do udzielenia informacji o możliwościach realizacji przynajmniej pilotażowego programu dostaw do pierwszych trzech osób do **3 listopada**.

4) umocowanie w przepisach kwestii dostarczania czynników krzepnięcia do SOR z pominięciem elektronicznego systemu zamówień na hasło „Ratunek”

Prezes Gajewski zaznaczył, że oficjalny dokument ministerialny wzywający do natychmiastowego dostarczenia czynnika na SOR na hasło „Ratunek”, do którego można byłoby się odwołać w sytuacji nagłej, byłby bardzo pomocny. Pan minister ponownie wywołał do odpowiedzi panią dyrektor Kilkowską, która wskazała Narodowe Centrum Krwi jako właściwą jednostkę do rozwiązania problemu. Po kilkakrotnie powtórzonym pytaniu o termin poczynienia pierwszych kroków w omawianym zakresie, pani dyrektor zobowiązała się do udzielenia konkretnych informacji do **14 listopada**.

Radosław Kaczmarek

Indywidualizacja leczenia hemofilii

Badania skuteczności profilaktycznego leczenia hemofilii rozpowszechniły w światowych ośrodkach leczenia kilka standardowych sposobów dawkowania czynników krzepnięcia, które najogólniej można nazwać nisko-, średnio- i wysokodawkowym schematem leczenia. Zgodnie z wybranym modelem każdy pacjent z ciężką postacią hemofilii przyjmował koncentrat czynnika krzepnięcia z taką samą częstością i w takiej samej dawce. Jednak wiedza o przebiegu i leczeniu hemofilii wciąż rozwija się i dziś wiadomo, że dany schemat dawkowania nie jest tak samo skuteczny u różnych pacjentów

mimo takiej samej postaci hemofilii. Osoby z taką samą postacią hemofilii mogą różnić się skłonnością do krwawień i odpowiedzią na leczenie, na co wpływ ma wiele czynników, w tym: wiek, indywidualny okres półtrwania brakującego czynnika krzepnięcia, aktywność fizyczna, rodzaj wykonywanej pracy, powikłania hemofilii (uszkodzenia stawów, artropatia hemofilowa). W związku z tym specjaliści leczenia hemofilii odchodzą dziś od standardowych schematów dawkowania w kierunku indywidualnego dobierania dawek i częstości podawania leków. W krajach

skandynawskich, gdzie podejmowano pierwsze próby profilaktycznego leczenia hemofilii, indywidualizacja leczenia jest dziś jedną z ogólnie przyjętych wytycznych. Co ciekawe, w Holandii, gdzie opracowano tak zwany holenderski, średniodawkowy schemat profilaktyki, ośrodki leczenia hemofilii nie stosują już tego modelu u wszystkich pacjentów; zamiast tego dostosowują dawki i częstość leczenia do potrzeb każdego pacjenta. Z kolei tak zwany model kanadyjski polegający na profilaktycznym podawaniu czynnika krzepnięcia raz w tygodniu również nie jest już w Kanadzie ani innych ośrodkach na świecie powszechnie stosowany, ponieważ u dużej grupy pacjentów obserwowano w tym modelu liczne krwawienia pomiędzy podaniami leku.

Doświadczenia te pokazują, że hemofilia

wymyka się próbom standaryzacji i leczenie wszystkich pacjentów według jednego schematu nie jest optymalne. Ponieważ skłonność do krwawień może także ulegać zmianom u danego chorego, system zaopatrzenia pacjentów w leki musi pozostawiać lekarzom swobodę w podejmowaniu decyzji o sposobie leczenia. Sztywne kryteria leczenia mogą powodować zmarnowanie potencjalnych korzyści leczenia profilaktycznego u pacjentów krwawiących niezgodnie z przewidzianym schematem. Zagadnienie indywidualizacji leczenia będzie miało jeszcze większe znaczenie, gdy upowszechnią się dłużej działające rekombinowane czynniki krzepnięcia, które obecnie wchodzą na rynek w Europie i są już stosowane w kilku krajach europejskich.

Radosław Kaczmarek

XXXII Międzynarodowy Kongres WFH

XXXII Kongres Światowej Federacji Hemofilii (World Federation of Hemophilia) miał miejsce w dniach 24–28 lipca w Orlando, na Florydzie. Takie spotkania to wspaniała okazja do dzielenia się doświadczeniami, poszerzania i rozwijania wiedzy na temat skaz krwotocznych i sposobów ich leczenia, a także zapoznawania się z nowymi perspektywami terapii.

Byłem pod ogromnym wrażeniem tego, w jaki sposób zorganizowano to wyjątkowe, odbywające się co dwa lata wydarzenie. Czułem się jak podczas wielkiego święta, wszystko przygotowane było perfekcyjnie, w prawdziwie amerykańskim stylu, z ogromnym rozmachem. O wielkości wydarzenia może świadczyć fakt, że Kongres odbywał się w drugim co do wielkości centrum konferencyjnym w Stanach Zjednoczonych. Na wydarzenie zjechali delegaci, naukowcy, pielęgniarki, chorzy oraz oczywiście lekarze różnych specjalności (hematolodzy, ortopedzi, stomatolodzy, psychologowie, fizjoterapeuci) z ponad 130 krajów, a liczba uczestników związanych ze skazami krwotocznymi wyniosła ponad 5 tysięcy osób. W tej grupie znalazło się również kilkoro lekarzy z naszego kraju. Reprezentacja Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię była

znacznie skromniejsza – jedynym przedstawicielem PSCH był piszący tę relację.

Global NMO Training

Bezpośrednio przed Kongresem odbyło się szkolenie dla przedstawicieli narodowych organizacji członkowskich WFH (ang. *National Member Organizations*) z całego świata. Miałem przyjemność uczestniczyć w tym wydarzeniu wraz z innymi 116 osobami z 93 państw. *Global NMO Training* odbył się w dniach 20–23 lipca, również w Orlando. Równolegle, w tym samym budynku, odbywało się 68. coroczne spotkanie National Hemophilia Foundation, stowarzyszenia chorych na hemofilię w USA. Z tego względu na korytarzach znajdowało się mnóstwo ludzi, a organizacja tych przedsięwzięć musiała być trudną operacją logistyczną. Mieliśmy okazję uczestniczyć w ceremonii otwarcia spotkania NHF. Wspaniała oprawa tego wydarzenia zrobiła na mnie duże wrażenie. W pamięć zapadła mi duża scena pośród ogromnych telebimów pokazujących z bliska osobę aktualnie przemawiającą. Ceremonia była przerywana występami muzycznymi na żywo, a całości dopełniała oprawa światła i laserów. To wszystko tylko potwierdziło, że znajdujemy się w Stanach Zjednoczonych. Ale dla mnie

stanowiło to jedynie miłą ciekawostkę, gdyż najważniejsze było spotkanie szkoleniowe.

Szkolenie podzielono na sesje plenarne oraz warsztaty w czterech mniejszych grupach. Wykłady dotyczyły aktualnych działań WFH oraz zmian, jakie zostaną wprowadzone w obecnie realizowanych programach. Ponieważ uczestnikami spotkania byli głównie ludzie młodzi, zapoznano nas ze strukturą organizacji oraz przedstawiono nam wszystkie najważniejsze osoby działające w niej, włącznie z zarządem głównym. Podczas innej sesji głównym tematem było leczenie hemofilii – przypomniano wszystkie najważniejsze informacje na temat choroby oraz metody jej leczenia. Wskazano, w jakich kierunkach prowadzone są badania i nowe terapie. Wszystkie te kwestie były potem poruszane bardziej szczegółowo podczas sesji w trakcie kongresu, lecz wtedy program był tak bogaty, że wiele ciekawych wykładów odbywało się w tym samym czasie.

Warsztaty dotyczyły trudności, jakie organizacje pacjentów muszą pokonywać podczas swojej działalności. Zajęcia polegały głównie na pracach w grupach. Każde zajęcia rozpoczynało teoretyczne omówienie postępowania i wskazanie najważniejszych zagadnień problemu. Następnie każda z grup otrzymywała zadanie, które musieliśmy przedyskutować, aby znaleźć najlepsze rozwiązanie. Na koniec należało zaprezentować innym grupom problem, przed którym staliśmy, oraz nasze rozwiązanie wraz z uzasadnieniem kolejnych kroków. Wśród poruszanych zagadnień znalazło się planowanie strategiczne i realizacja projektów, pomoc potrzebującym oraz zwiększanie zasięgu działalności organizacji, a także kwestia pracy wolontariuszy w organizacjach i stowarzyszeniach – w jaki sposób ustalać strategię działania, gdzie szukać ludzi chętnych do pomocy i pracy, jak kierować pracą wolontariuszy, aby osiągnąć możliwie najlepsze efekty.

Częścią programu *Global NMO Training* było spotkanie z panią Jeanne White Ginder. Jej syn Ryan chorował na hemofilię i był jednym z pierwszych, u których w 1984 r. po transfuzji krwi zdiagnozowano AIDS. Miał 13 lat, gdy lekarze poinformowali go, że pozostało mu pół roku życia. Gdy próbował wrócić

do szkoły, wielu rodziców i nauczycieli sprzeciwiało się jego obecności z powodu choroby oraz obaw spowodowanych niewiedzą na temat AIDS. Jego rodzice wystąpili na drogę sądową, a tocząca się rozprawa zainteresowała ogólnokrajowe media. Ryan stał się bohaterem i wzorem dla innych jako osoba, która mimo młodego wieku i przeciwności losu nie poddała się w trudnym momencie. Zaczął być postrzegany jako bohater, symbol walki z AIDS, ponieważ pomimo choroby stał się tym, który rozpoczął dyskusję na temat AIDS. Nie bał się podejmować tematu swojej choroby, dlatego też często edukował swoich rówieśników, brał też udział w akcjach dobroczynnych. Ryan zmarł po 5 latach, w kwietniu 1990 r. Spotkanie z matką Ryana było pełne wzruszeń i emocji, ponieważ opowiadała historię z perspektywy syna oraz swojej własnej.

Podczas szkolenia mieliśmy również możliwość dowiedzieć się więcej o tym, jak wyglądają narodowe organizacje pacjentów w różnych krajach – ilu jest tam chorych, na czym polegają ich działania i jakie są cele, które chcą osiągnąć. Mogliśmy też dowiedzieć się, jak wygląda leczenie hemofilii w różnych zakątkach świata, od Australii po Brazylię i od Togo po Litwę.

Oprócz zajęć typowo edukacyjnych organizowano również wydarzenia towarzyskie, których celem była jak największa integracja uczestników szkolenia. Dlatego też organizatorzy bardzo mocno starali się dbać o przyjazną dla wszystkich atmosferę. Otrzymałem fantastyczną możliwość poznania niezwykle interesujących, ogromnie sympatycznych ludzi z praktycznie każdego zakątka świata. Było to dla mnie bardzo wartościowe doświadczenie, ponieważ mogłem porozmawiać, jak wygląda leczenie, ale też normalne życie w innych, często wręcz egzotycznych dla mnie miejscach. Nawiazywanie nowych kontaktów i znajomości jest cenne, gdyż ludzie ze skazami krwotocznymi na całym świecie spotykają się z takimi samymi wyzwaniami i problemami. Dzięki współpracy i dzieleniu się swoimi doświadczeniami możemy się dowiedzieć, do jakich celów należy dążyć, a jakich błędów unikać na swojej drodze.

Uroczyste otwarcie Kongresu WFH odbyło się w niedzielę 24 lipca. Po ciepłym powitaniu wszystkich przybyłych gości miała miejsce dyskusja na temat dynamicznego rozwoju leczenia skaz krwotocznych oraz pozytywnego wpływu tego postępu na nasze życie. Podkreślono, jak ważna jest współpraca między pacjentami, lekarzami i wszystkimi innymi osobami związanymi z leczeniem skaz krwotocznych oraz pozytywne nastawienie i zaangażowanie w działania.

Następnie przypomniano znaczenie ogromnego napisu „Treatment for All” (leczenie dla wszystkich), umieszczonego przy wejściu do sali, w której odbywała się uroczystość otwarcia. Było to hasło przewodnie całego Kongresu. Podczas ceremonii zaprezentowano krótki film dokumentalny mówiący o pomocy humanitarnej, „WFH Humanitarian Aid Program”, prowadzonej przez Światową Federację już od roku 1996. Celem programu jest pomoc chorym z najbiedniejszych krajów świata. Największym problemem jest fakt, że nie zostali oni jeszcze zdiagnozowani, przez co nie wiedzą o swojej chorobie. Naprawdę trudno w to uwierzyć, ale szacuje się, że w Afryce zaledwie 5% pacjentów zostało do tej pory zdiagnozowanych. Drugim ważnym powodem cierpienia jest brak możliwości uzyskania dostępu do jakiegokolwiek leczenia. Film ukazał zaangażowanie WFH w rozwój wiedzy medycznej i świadomości na temat skaz krwotocznych oraz ich leczenia. Tylko w 2015 r. na pomoc przeznaczono 53 miliony jednostek czynnika dla chorych z ponad 60 krajów. Z dużym entuzjazmem pokazano, co udało się do tej pory osiągnąć oraz jakie są plany na najbliższe lata. Głównym celem do 2020 r. będzie zdiagnozowanie 50.000 nowych chorych ze skazami krwotocznymi; połowa z nich będzie pochodzić z najbiedniejszych krajów świata. Dlaczego ten program jest tak ważny? Bo daje nadzieję na lepsze życie.

Nowe technologie

Organizatorzy dużo czasu poświęcili na promowanie nowej platformy e-learningowej, na której dla każdej osoby na świecie dostępne są bezpłatnie wszystkie materiały wydawane przez WFH. Strona internetowa, uruchomiona podczas trwania kongresu,

zawiera mnóstwo dokumentów i będzie na bieżąco aktualizowana. Dzięki serwisowi możliwe będzie zwiększanie wiedzy na temat skaz krwotocznych na każdy interesujący nas temat. Portal znajdziemy pod adresem: eLearning.wfh.org

Bardzo często powracającym tematem było wykorzystanie komunikacji elektronicznej między członkami organizacji narodowych, a także do kontaktu stowarzyszeń ze światem zewnętrznym, poprzez użycie mediów społecznościowych. W dzisiejszych czasach każda narodowa organizacja pacjentów ma profil na Facebooku, a są też inne serwisy społecznościowe, takie jak Twitter, What's up czy Snapchat. Przedstawiciele z wielu krajów chętnie dzielili się doświadczeniami i wskazówkami, w jaki sposób wykorzystać potęgę tych narzędzi w swoich działaniach. Zwrócono uwagę, że przede wszystkim należy zadbać, aby dodawane posty były różnorodne i ciekawe. Na swoich profilach można promować organizowane wydarzenia, relacjonować zdarzenia i informować o prowadzonej aktualnie działalności. Ważnym elementem jest zachęcenie innych osób do komunikacji, aby profil był atrakcyjny. Czasami na naszym, doskonale wszystkim znanym forum PSCH pojawia się opinia, że inna, bardziej nowoczesna forma komunikacji byłaby dla nas lepsza. Oczywiście te popularne serwisy mogą być pomocne, jednak, jak pokazuje przykład Brazylii, do każdego nowego sposobu komunikacji należy podchodzić z rozwagą. Obecnie chorzy korzystają tam z kilkunastu grup na portalach Facebook oraz What's up. Doprowadziło to do sytuacji, że stała grupa osób musi nieustannie śledzić i monitorować to, jakie dyskusje są toczone wśród chorych, ponieważ ludzie przekazują sobie często nieprawdziwe informacje na temat skaz krwotocznych i leczenia, co może doprowadzić do zagrożenia zdrowia. Grup jest tak dużo, że bardzo ciężko jest nad tym zapanować. Nasze forum ma swoje wady, ale dzięki takiej formie komunikacji możemy uzyskać zawsze sprawdzone informacje i porady.

Interesującym mnie tematem była sesja poświęcona wykorzystaniu aplikacji mobilnych w leczeniu chorych na hemofilię.



Przedstawiono aplikacje wykorzystywane w niektórych państwach. W dzisiejszych czasach praktycznie każda osoba ma w kieszeni smartfon z dostępem do Internetu. Użycie tego typu programów ma bardzo wiele zalet, ponieważ umożliwiają one szybką i szczegółową dokumentację leczenia, krwawień, podań czynnika, ale też kontakt z innymi chorymi czy lekarzem mającym dostęp do naszego rejestru. Dzięki aplikacjom można indywidualnie dostosować leczenie do danej osoby, zaplanować podania, za pomocą kalkulatora obliczyć aktualny poziom czynnika w organizmie. Można ustawić przypomnienia o podaniu leku, zamówić czynnik lub wezwać pomoc. We Włoszech trwają prace nad aplikacją pomocną w podróży, m.in. zawierającą adresy miejsc, w których można uzyskać pomoc.

Walne zgromadzenie

Jak każda organizacja, WFH musiała także zadbać o typowe spotkanie sprawozdawczo-

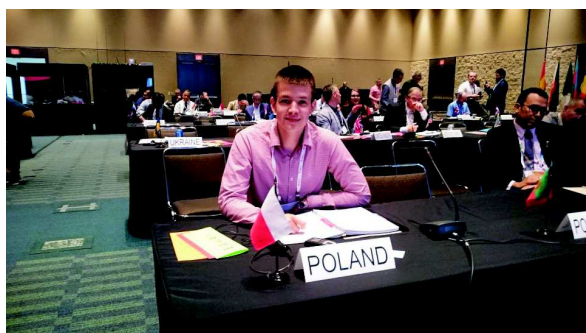


wyborcze. Jako jedyny obecny w Orlando przedstawiciel naszego stowarzyszenia dostąpiłem zaszczytu bycia oficjalnym delegatem PSCH podczas Walnego Zgromadzenia WFH. Było to wspaniałe doświadczenie, ale czułem też ciężącą na mnie odpowiedzialność. Każdy z delegatów miał przypisane miejsce z nazwą kraju i flagą narodową. Całość robiła naprawdę wspaniałe wrażenie.

W wyniku wyborów funkcję prezydenta Światowej Federacji Hemofilii będzie nadal pełnić Alain Weill. Przypomnijmy, że od 2014 r. jednym z członków zarządu głównego WFH jest prof. Jerzy Windyga. W tym roku do grona pełnoprawnych członków WFH dołączyły Japonia i Surinam. Ustalono też, że Kongres w 2022 r. odbędzie się w Montrealu (wcześniej zdecydowano, że w 2018 r. organizacją zajmie się Glasgow, a w 2020 r. Kuala Lumpur w Malezji).

Po tygodniu w Orlando przygoda dobiegła końca, a mnie czekała długa podróż do domu.

Paweł Budek



Zdjęcia na tej stronie pokazują autora artykułu podczas szkolenia (NMO Global Training) oraz podczas walnego zgromadzenia WFH w Orlando.

Dwuswoiste przeciwciało naśladujące czynnik VIII

O dwuswoistym przeciwciele ACE910 (emicizumab) niejednokrotnie wspominaliśmy już na łamach Biuletynu. Lek ten wciąż dobrze spisuje się w badaniu klinicznym i wkrótce rozpocznie się trzeci etap tego badania. Emicizumab naśladuje swoją budową i działaniem czynnik VIII. Zadaniem czynnika VIII w kaskadzie krzepnięcia jest umożliwienie aktywacji czynnika X przez czynnik IX. Przeciwciało emicizumab działa tak samo, ale w odróżnieniu od czynnika VIII dłużej utrzymuje się w krwiobiegu i nie jest hamowane przez inhibitor. Lek ma też kilka dodatkowych praktycznych zalet dla pacjentów.

Stosunkowo długi okres półtrwania powoduje, że prawdopodobnie będzie można go

podawać z częstotnością 1 raz na tydzień lub nawet 1 raz na miesiąc, stale utrzymując zdolność krzepnięcia krwi odpowiadającą poziomowi czynnika VIII powyżej 15% (lekka postać hemofilii). Emicizumab podaje się podskórnie w objętości mniejszej niż 5 ml, a wstrzyknięcie nie wymaga długiego przygotowania, ponieważ jest on przechowywany w postaci gotowego roztworu. Lek ten może zatem całkowicie zmienić nie tylko leczenie pacjentów z inhibitorem, ale wszystkich pacjentów z hemofilią A. Jeśli skuteczność i bezpieczeństwo emicizumabu zostaną potwierdzone w dalszych badaniach, można spodziewać się jego wprowadzenia na rynek w 2019 roku.

Radosław Kaczmarek

Współpraca z chorymi z Białorusi

W dniach 23–25 kwietnia na zaproszenie Braci Krwi z Białorusi uczestniczyłem w zjeździe Białoruskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię w Mińsku. Przedstawiłem tam swoją prezentację i wykład na temat historii, struktury i działalności PSCH.

Gospodarze (członkowie białoruskiego stowarzyszenia) okazali się być bardzo przyjaznymi, serdecznymi ludźmi. Z uznaniem wypowiadali się o naszych osiągnięciach i mówili, że nasze PSCH jest dla nich wzorem, do którego chcą dążyć. A opieka nad chorymi w Polsce i nasz Narodowy Program Leczenia Hemofilii oraz Program Profilaktyczny budzą ich podziw i zazdrość. Wskaźnik zużycia czynnika VIII wynosi u nich 2,3 jednostki na statystycznego mieszkańca.

Moje najwyższe zdumienie i niedowierzanie wywołały wykłady ich lekarzy – profesorów, szefów klinik hematologicznych dla

dorosłych i dzieci. Oto tylko kilka z tych wypowiedzi:

- *Dawki i częstotliwość podawania czynnika krzepnięcia nie mogą być za duże, bo organizm może przywyknąć.*
- *Zbyt duże i częste dawki czynników krzepnięcia mogą wywołać powikłania immunologiczne i onkologiczne.*
- *Większość chorych na hemofilię ma obniżony próg bólowy, więc nie pomogą im nawet wysokie dawki leków opioidowych.*
- *Na Białorusi prowadzi się również leczenie profilaktyczne u dzieci. Dawki czynników w tej profilaktyce wynoszą 25 jedn./kg/tydzień.*

Bardzo liczę na to, że takie błędne stwierdzenia szybko zostaną wyeliminowane, a poziom leczenia białoruskich chorych na hemofilię będzie się podnosić.

Zdzisław Grzelak

Informacje z kół

Koło Kaliskie

25 czerwca br. zorganizowaliśmy spotkanie dla członków naszego Koła i ich rodzin. Odkonaliśmy się ono w Antoninie, w Pałacu Myśliwskim. Uczestniczyły w nim 43 osoby. Dawno nie mieliśmy takiej frekwencji. Myślę, że duży wpływ miało miejsce spotkania,

a przede wszystkim zaproszeni goście. Z wielką przyjemnością przywitaliśmy prof. Krystynę Zawilską, dr Lucynę Molendowicz-Portałę oraz mgr Martę Rusek.

Nasze spotkanie rozpoczęło się bardzo nietypowo. Ponieważ Pałac Myśliwski słynie w całej Polsce i Europie z Koncertów

Chopinowskich, to i my nie mogliśmy sobie odmówić przyjemności posłuchania tej pięknej muzyki. Dzięki sponsoringowi jednego z członków naszego Koła (za co jeszcze raz składam wielkie podziękowanie), spędziliśmy wspaniałe chwile przy utworach Chopina. Po cudownym wstępie i omówieniu spraw dotyczących Koła, wysłuchaliśmy bardzo ciekawych prezentacji naszych prelegentów. Pani prof. Zawilska przekazała nam informacje na temat „Narodowy Program Leczenia Hemofilii – aktualny stan leczenia i perspektywy”, a dr Lucyna Molendowicz-Portala omówiła „Możliwości profilaktyki dorosłych”. Obecna na spotkaniu pani psycholog, mgr Marta Rusek poprowadziła spotkanie w formie warsztatowej „Jak zdobyć Everest – czyli jak pokonać wewnętrzne bariery”. Na zakończenie był czas na zadawanie pytań, wymianę spostrzeżeń, rozmowę z prelegentami i innymi uczestnikami spotkania, a także na obejrzenie wystawy fotografii „Hemofilia – profilaktyka ułatwia życie”.

Barbara Ćwikła
Koło Terenowe PSCH w Kaliszu



Barbara Ćwikła i Piotr Pacyna przed rozpoczęciem koncertu w Pałacu Myśliwskim w Antoninie.

Kalisz – Łódź – Wrocław

Dzięki niespożytej energii Barbary Ćwikły, prezesa koła kaliskiego, doszło do kolejnego wyjazdu integracyjnego. Tym razem uczestniczyli w nim przedstawiciele trzech kół – z Kalisza, Łodzi i Wrocławia, a miejscem spotkania była Europejska Stolica Kultury 2016 roku, czyli właśnie Wrocław.

Dla uczestników z Łodzi dzień rozpoczął się wyjątkowo wcześnie. O 5 rano już siedzieliśmy w busie, który miał nas zawieźć do

Kalisza. Tam, wraz z uczestnikami z Kalisza, wsiedliśmy do dużego autokaru, który zabrał nas do Wrocławia.

Po przyjeździe do Wrocławia wzięliśmy udział w spotkaniu edukacyjnym. Odbędzie się ono w dwóch równoległych grupach. Rodzice i opiekunowie dzieci chorych na hemofilię mogli wysłuchać trzech prezentacji. Pierwszą, z zakresu psychologii, wygłosiła mgr Marta Rusek, która mówiła o tym, jak wygląda „Hemofilia z bliska – rodzicielstwo bliskości czyli jak budować dobrą relację z dzieckiem”. Następnie dr Grzegorz Dobaczewski oraz dr Elżbieta Latos-Grażyńska poprowadzili panel dyskusyjny „Dziecko z hemofilią”. Całość zamknęły ćwiczenia praktyczne z autoiniekcji, kierowane przez Klinicznego Koordynatora Joannę Nieczypor. Sesja dla dorosłych chorych na hemofilię również obejmowała trzy wystąpienia. Dr Zdzisław Grzelak wyjaśnił zasady profilaktyki wtórnej u pacjentów z hemofilią, prof. Krzysztof Simon mówił o nowych możliwościach leczenia wirusowego zapalenia wątroby typu C, a psycholog mgr Marta Rusek poprowadziła prelekcję „Profilaktyka hemofilii – motywacja do zmiany”.

Po obiedzie rozpoczęła się część kulturalna imprezy. Najpierw mieliśmy okazję zobaczyć Panoramę Racławicką. To imponujące rozmiarami (15 x 114 metrów) malowidło jest wspaniale połączone w jedną całość z obiektami umieszczonymi przed nim – niekiedy trudno odróżnić, co zostało namalowane, a co istnieje w rzeczywistości. Potem przeszliśmy się po wrocławskim rynku, oglądając ładnie odrestaurowane kamienice, a także ratusz i pręgierz. O godzinie 18 rozpoczął się rejs statkiem po Odrze, połączony z atrakcjami natury kulinarnej. Nie był to jeszcze koniec tego dnia. Kiedy przybiliśmy do brzegu, czekał nas dość długi spacer, a po nim spora atrakcja: pokaz fontanny multimedialnej. Kilkunastominutowy pokaz łączył wspaniałą grę świateł i dźwięków połączoną z ciągle zmieniającą się grą dziesiątek mniejszych i większych strumieni fontann. Niestety, oglądanie tych pięknych widoków wymagało dość długiego stania (nie było możliwości znalezienia miejsca siedzącego pozwalającego na swobodne obserwowanie całego spektaklu), ale chyba

nikt nie przypłacił oglądania wylewem – wszyscy przezornie wcześniej zabezpieczyli się czynnikiem. Najwyraźniej w praktyce zostały potwierdzone argumenty o korzyściach płynących z profilaktyki!

Drugi dzień pobytu rozpoczął się zwiedzaniem Wrocławia, tym razem z pokładu autokaru. Świetnie zorientowana przewodniczka bardzo przystępnie i atrakcyjnie informowała nas o pojawiających się za oknami obiektach i o wydarzeniach z dalszej i bliższej historii miasta. Dopełnieniem zwiedzania był długi spacer po wrocławskim zoo i stanowiącym jego część afrykarium. Szkoda tylko, że dzień był wyjątkowo upalny i zwierzęta w zoo nie wykazywały większej chęci wyjścia z cienia czy z zacisza wodnej kryjówki.

Po obiedzie przyszła kolej na rozpoczęcie podróży powrotnej, ale w trasie czekała nas jeszcze jedna atrakcja – zatrzymaliśmy się na kawę (a niektórzy także na ciastko) w uroczym Pałacu Myśliwskim Książąt Radziwiłłów położonym w Antoninie koło Ostrowa Wielkopolskiego (piszemy o nim także w relacji koła kaliskiego).

Wyjazd okazał się pełnym sukcesem. Wielu z uczestników wszystkie te atrakcje oglądało po raz pierwszy w życiu. Dodajmy, że zdecydowana większość członków Stowarzyszenia wybrała się do Wrocławia z osobą towarzyszącą. Dzięki temu mogliśmy lepiej poznać nie tylko kolegów z innych kół, lecz także zbliżyć się z osobami z własnego koła i poznać życiowe partnerki naszych kolegów.

Koło kaliskie od kilku lat znakomicie realizuje misję integrowania środowiska osób z hemofilią, przy okazji dając uczestnikom wyjazdów szansę przekonania się, że hemofilia wcale nie musi nas ograniczać w naszych podróżach.

Wcześniej kaliszanie byli już w Krakowie, Warszawie i Uniejowie. Jak słyszałem, są już plany na kolejny wyjazd, ze współudziałem kół nadmorskich.

W imieniu wszystkich zauroczonych uczestników wyjazdu do Wrocławia pragnę organizatorom przekazać gorące podziękowania i życzyć powodzenia przy kolejnych przedsięwzięciach.

Adam Sumera



Pamiątkowe zdjęcie wszystkich uczestników spotkania we Wrocławiu.

Pożegnanie

10 czerwca odszedł od nas kolejny kolega: Stanisław Rabiega. Miał 65 lat. Od wielu lat życie utrudniał mu inhibitor. Potem dołączyły się komplikacje ze wszczepionymi wcześniej endoprotezami. Po złamaniu kości przy endoprotezie w 2008 r. długo musiał czekać na operację (ze względu na inhibitor). Później też wielokrotnie trafiał do szpitala. Komplikacje sprawiły, że musiał poddać się amputacji nogi. Potem groziła mu amputacja drugiej nogi, ale w Krakowie podjęto próbę wymiany endoprotezy mimo powikłań w postaci stanu zapalnego. Staszek przez kilka miesięcy przebywał w Krakowskim Centrum Rehabilitacji. Wielokrotnie rozmawiałem z nim tele-

fonicznie. Narzekał na ból i na unieruchomienie, ale wierzył, że w końcu, dzięki nowej endoprotezie i zwykłej protezie drugiej nogi, znowu będzie chodzić. Niestety, pojawiły się dalsze komplikacje i konieczna była kolejna operacja. Nazajutrz po niej Staszek zmarł.

Od wielu lat działał w Stowarzyszeniu, przez pewien czas był członkiem Komisji Rewizyjnej przy Zarządzie Głównym, a od kilkunastu lat nieprzerwanie udzielał się w zarządzie łódzkiego koła terenowego. Na naszych zebraniach pojawiał się nawet wtedy, gdy już jeździł na wózku.

Będzie nam Ciebie brakować, Staszku.

Adam Sumera

Zmarł Krzysztof Miller

We wrześniu br. zmarł tragicznie fotoreporter Krzysztof Miller. Miał 54 lata. Od początku lat dziewięćdziesiątych był fotoreporterem wojennym, relacjonował konflikty w Bośni, Kosowie, Kenii, Iraku i wielu innych krajach ogarniętych wojną. My jednak pamiętamy go nieco inaczej – nasze środowisko zawdzięcza mu wspaniałe przygotowaną wystawę fotogramów przedstawiających kilkunastu chorych na hemofilię.

Jak mówił, z każdą z fotografowanych

osób musiał się dobrze poznać – spędzić wspólnie przynajmniej jeden dzień, zaprzyjaźnić się, aby zdjęcia ujmowały to, co najważniejsze w osobowości fotografowanej osoby. W taki właśnie sposób zrobił zdjęcia poświęcone chorym na hemofilię i ułożył z nich opowieść, która była eksponowana w 2008 r. w Łodzi, Wrocławiu, Poznaniu, Szczecinie, Gdańsku i Krakowie. Jego zdjęcia znalazły się też w jednej z publikacji wydanych przez nasze Stowarzyszenie.

(as)

Internet – zasoby wiedzy o hemofilii

W tym numerze piszemy o nowym źródle informacji o skazach krwotocznych, stronie internetowej dostępnej pod adresem eLearning.wfh.org. Niestety wszystkie teksty są tu po angielsku. Dlatego warto przypomnieć, gdzie możemy znaleźć rzetelne informacje w języku polskim. Najlepsze źródło to oficjalna strona Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię: <https://www.hemofilia.org.pl>. Materiały podzielono na grupy tematyczne, ułatwiające znalezienie tego, co jest nam akurat potrzebne.

Pod adresem <http://idn.org.pl/hemofilia/biuletyn.html> znajdziemy tematyczny spis treści wszystkich dotychczas wydanych Biuletynów oraz kompletną biblioteczkę

Biuletynów w formacie pdf, dogodnym do czytania z ekranu lub do wydrukowania na luźnych kartkach A4.

Ponieważ powracają pytania o adresy zagranicznych ośrodków leczenia hemofilii, warto zapamiętać, że można je odszukać samodzielnie (wystarczy podstawowa znajomość angielskiego, ograniczona do angielskiej nazwy kraju i miasta, do którego jedyliśmy). Wchodzimy na stronę www.wfh.org i wybieramy zakładkę „Resources”, a w niej opcję „Find a Treatment Center”. Tu najprostsza wersja to skorzystanie z opcji „Geographical”: z górnej listy wybieramy kraj, a z dolnej – miasto. Klikamy i wyświetlą nam się potrzebne adresy i telefony.

(as)

Alex Dowsett nadal triumfuje

W Biuletynie już kilkakrotnie pisaliśmy o dokonaniach Alexa Dowsetta, angielskiego kolarza zawodowego, który ma ciężką postać hemofilii A. Tym razem możemy dodać polski akcent – otóż Alex wygrał ostatni, siódmy etap tegorocznego Tour de Pologne, 25-kilometrową jazdę na czas rozegraną w Krakowie. W nadanym w TVP materiale Alex pozdrowił wszystkich chorych na

hemofilię w Polsce.

Możemy też polecić stronę internetową www.littlebleeders.com. To witryna założonej przez Alexa Dowsetta fundacji. Motto fundacji brzmi: Ze wszystkich sił staramy się propagować wiedzę, że mimo skazy krwotocznej młodzi ludzie mogą żyć aktywnie i uprawiać sport, zwłaszcza pływanie i jazdę na rowerze.
(as, rp)

Szkolenie z iniekcji – inaczej

28 sierpnia w Łodzi odbyło się szkolenie z iniekcji i autoiniekcji. Zwykle takie szkolenia są skierowane do rodziców małych dzieci. Tym razem jednak było nieco inaczej. Aż piątka spośród ósemki uczestników to żony lub partnerki dorosłych chorych na hemofilię, pragnące nauczyć się wkłuwania, by w razie potrzeby (wylew do ręki, którą mąż się kłuje, albo jakieś poważniejsze kłopoty uniemożliwiające samodzielne wkłucie) wyręczyć męża. Był także mąż chorej na chorobę von Willebranda.

Szkolenie obejmowało wszechstronne przygotowanie – poszukiwanie żył u partnerów, przygotowanie się do iniekcji (motylki, strzykawki, dezynfekcja itd.) – oraz praktyczne zajęcia z wykorzystaniem fantomu ręki, umożliwiające sprawdzenie, czy jesteśmy w stanie wkłuć się do „żyły” (z fantomu leciała wtedy „krew”).

Dwie osoby miały szansę uczyć się

autoiniekcji. Na długo zapamiętam wyraz oczu dorosłej pacjentki z chorobą von Willebranda, która po przekonaniu się, że jest w stanie wkłuć się w swoją rękę, nie posiadała się z radości. Zrozumiała, że to już koniec długich godzin spędzanych na SOR w oczekiwaniu na podanie czynnika von Willebranda. Dla takich chwil, dla obrazu tak szczęśliwej twarzy warto działać w Stowarzyszeniu.

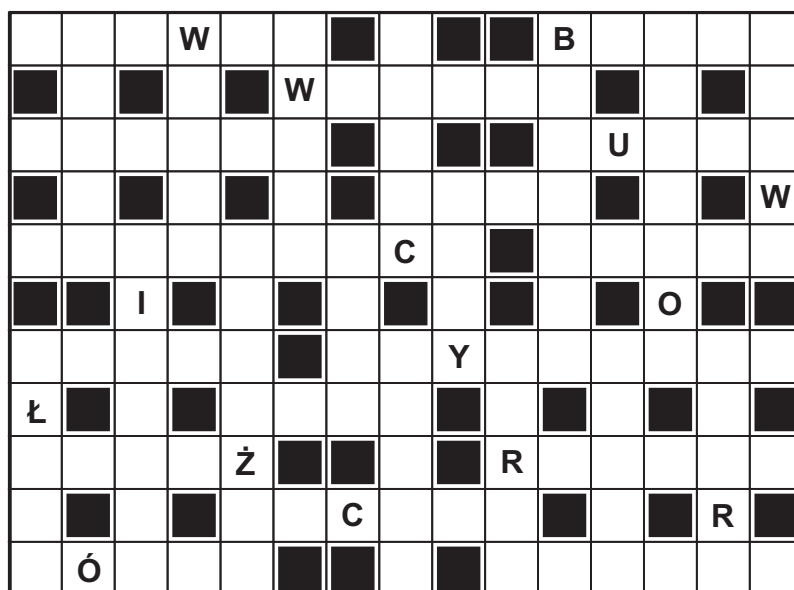
I jeszcze akcent osobisty. Zgodnie z sugestiami pielęgniarki prowadzącej szkolenie, że wiadomości nieutralone w praktyce szybko wyparują, w kilka dni po szkoleniu oddałem się w ręce mojej Żony. Wkłuła się (pierwszy raz w życiu) w moją żyłę wspaniale i bezboleśnie, a potem bezbłędnie podała mi czynnik.

Zachęcam wszystkich: idźcie w nasze ślady!

Adam Sumera

Po lekturze artykułów zapraszamy na następną stronę, gdzie na spragnionych chwilach relaksu czeka jolka.

Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> - waluta Niemiec i Francji - autor <i>Przygód Tomka Sawyera</i> - kuchenka turystyczna - zaczyna się 21 marca - nasza siostra dla naszego taty - płaska kość w kolanie - suszone figi, daktyle, migdały itp. - gałąź produkcji - ..., kadzidło i złoto - ma stolicę w Wilnie - było miasto wojewódzkie nad Wisłą - część przedmiotu, którą trzymamy - może spowodować pożar - miły zapach - pędzi do wypadku - wygodniejsza od schodów | <ul style="list-style-type: none"> - przykry w róży - Paweł, wokalista i poseł - gdyby nie skakała - znak zodiaku po Wodniku - brązowawe plamki na twarzy - syn Dedala - drobne monety - płaci czynsz - dzięki niemu mamy chleb - gdy prawa i lewa strona są inne - wąska droga - kolor pomarańczowy - miano - walczą na macie - dawne narzędzie do orki - wysokie lustro aż do podłogi |
|---|---|

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