



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (54)

WIOSNA 2017

Najważniejszym wydarzeniem relacjonowanym w tym numerze są obchody dorocznego Światowego Dnia Chorych na Hemofilię, przypadającego 17 kwietnia (to dzień urodzin Franka Schnabla, założyciela Światowej Federacji ds. Hemofilii, czyli WFH). Zwięźle wskazujemy najistotniejsze problemy, wobec których stoi obecnie środowisko chorych na hemofilię w Polsce (s. 1). Dr Radosław Kaczmarek opisuje perspektywę leczenia hemofilii na świecie (s. 3). Dwa materiały zaczerpnięte z kwartalnika wydawanego przez EHC opisują występowanie inhibitora w hemofilii A i B oraz metody uzyskiwania tolerancji immunologicznej (s. 4), a także aktualne perspektywy leczenia HCV (s. 5). Warto odnotować, że w dwóch krajach europejskich – w Portugalii i w Irlandii – niemal wszyscy chorzy na hemofilię zakażeni HCV zostali już wyleczeni albo są w trakcie

leczenia. Bardzo liczymy, że podobnie efektywne działania zostaną wkrótce podjęte przez polskie Ministerstwo Zdrowia.

Tematem przewodnim tegorocznego Dnia Chorych na Hemofilię są problemy kobiet ze skazą krwotoczną. W tę tematykę wpisuje się artykuł Bernadetty Pieczyńskiej, prezentujący subiektywny punkt widzenia nosicielki (s. 5).

Zawsze warto promować osiągnięcia chorych ze skazami krwotocznymi. O międzynarodowym obozie koszykarskim dla chorych na hemofilię zorganizowanym na Litwie pisze jeden z uczestników, Ryszard Basara (s. 7). Przypominamy także dokonania tych osób, którym hemofilia nie przeszkodziła w osiągnięciu sukcesów (s. 10).

Na zakończenie proponujemy chwilę relaksu przy jolce (s. 11).

Adam Sumera

17 kwietnia – World Haemophilia Day

Co roku 17 kwietnia obchodzimy Światowy Dzień Hemofilii, nazywany także Dniem Chorych na Hemofilię. W tym roku hasło przewodnie brzmi: „Usłyszcie ich głosy”, a tematem przewodnim są problemy kobiet dziewcząt, na których życie mają wpływ skazy krwotoczne. Może tu chodzić o ich własne problemy zdrowotne, ale dotyczy to także kobiet, które mają kogoś ze skazą krwotoczną w swojej rodzinie, a więc matek, sióstr czy córek osób z hemofilią lub inną skazą krwotoczną.

W tym roku ponad 40 ważnych obiektów na całym świecie – w Europie, Australii, Ameryce Północnej – zostało podświetlonych na czerwono dla upamiętnienia tego specjalnego dnia i dla pokazania wsparcia dla kobiet i dziewcząt ze skazami krwotocznymi. Wiele takich zdjęć można znaleźć w Internecie pod adresem:

<http://www.hemophiliaworld.org/2017/04/world-hemophilia-day-in-pictures-lighting-it-up->

[red-all-over-the-world/](http://www.hemophiliaworld.org/2017/04/world-hemophilia-day-in-pictures-lighting-it-up-)

W Polsce koła terenowe naszego Stowarzyszenia zorganizowały wiele spotkań okolicznościowych, choć z racji układu kalendarza (Wielkanoc!) terminy spotkań wypadły albo na początku kwietnia, albo pod koniec tego miesiąca. W następnym Biuletynie przedstawimy relacje, na razie tylko skrótowo, na podstawie zaproszeń, możemy zasygnalizować, że tematyka kobieca w istotny sposób przewijała się w wielu prezentacjach: „Problemy nosicieli hemofilii”, „Kobieta a hemofilia, sytuacja psychologiczna matek i kobiet ze skazą krwotoczną”, „Dziewczynka ze skazą krwotoczną – organizacja opieki” – to tylko niektóre z tematów wygłaszanych prelekcji.

Spotkania w Dniu Chorych na Hemofilię w naszym kraju były też okazją do dyskusji nad aktualnym stanem leczenia hemofilii w Polsce. Największą siłą przebicia miały wnioski formułowane podczas ogólnopolskiej

konferencji „O przyszłości leczenia chorych na hemofilię w Polsce” zorganizowanej w Warszawie 20 kwietnia. Dziennikarze, którzy obserwowali to spotkanie, szeroko opisywali prezentowane tam kwestie w prasie i w Internecie. Podczas spotkania zwracano uwagę, że już od kilku lat czekamy na utworzenie ośrodków kompleksowego leczenia – niestety, wciąż bezskutecznie. Oznacza to, że wciąż daleko nam do osiągnięcia poziomu leczenia z rozwiniętych krajów Unii Europejskiej, gdzie w jednym miejscu chorzy na hemofilię mogą uzyskać poradę od lekarzy różnych specjalności. Jest to szczególnie istotne w przypadku starszych wiekiem chorych na hemofilię, gdyż większość z nich, z powodu niewystarczającego leczenia w przeszłości, ma obecnie problemy z poruszaniem się i jest inwalidami narządu ruchu. Do końca 2014 roku miały powstać w Polsce cztery ośrodki kom-

pleksowego leczenia. Termin przesunięto na 2016 r., jednak i on nie został dotrzymany. Zgodnie z nowymi zapisami dwa takie ośrodki mają powstać w tym roku, ale najpierw konieczne jest urealnienie wycen procedur leczenia pacjentów z hemofilią.

Nadal też nie wprowadzono koniecznych zmian w procedurach ratowniczych, tak by chory ze skazą krwotoczną był przewożony karetką nie do najbliższego szpitala, lecz do ośrodka, który naprawdę jest w stanie zapewnić mu skuteczne leczenie.

Wspomniane powyżej kwestie zostały podjęte podczas wielu kwietniowych spotkań organizowanych przez koła terenowe PSCH. Rezultatem były petycje do Ministra Zdrowia, podpisywane przez uczestników spotkań – chorych na hemofilię i ich bliskich. Należy mieć nadzieję, że głos naszego środowiska zostanie wysłuchany.

(as)



Bogdan Gajewski i poseł Krystyna Wróblewska



Zabierający głos na spotkaniu warszawskim przedstawiciele pacjentów: Marcin Szczerbik, Ryszard Bieliński, Krzysztof Jędrzycka



red. Joanna Morga, prof. Krystyna Zawilska, dr hab. Paweł Łaguna, Bogdan Gajewski, dyrektor NCK Beata Rozbicka, mgr Janusz Zawilski, poseł Krystyna Wróblewska, kierownik AOTMiT Agnieszka Włodarczyk

O szczepieniach, terapii genowej i innych nowych metodach leczenia

W lutym bieżącego roku, w Paryżu, odbył się dziesiąty, doroczny kongres Europejskiego Stowarzyszenia Hemofilii i Chorób Pokrewnych (*European Association for Haemophilia and Allied Disorders*). EAHAD jest organizacją zrzeszającą specjalistów różnych dziedzin medycyny zajmujących się hemofilią i innymi skazami krwotocznymi, w tym przede wszystkim lekarzy hematologów. Misją organizacji jest wspieranie badań naukowych w ramach tych zagadnień oraz wymiany informacji między specjalistami z całej Europy. Program tegorocznego kongresu obejmował imponująco szeroki zakres zagadnień, zaprezentowano na nim wiele ciekawych wyników badań o wysokim poziomie naukowym.

Profesor Marijke van den Berg z ośrodka leczenia hemofilii w Utrechcie (Holandia) i obecna wiceprezydent Światowej Federacji Hemofilii ds. medycznych przedstawiła wyniki badań, które powinny uspokoić wielu rodziców dzieci z hemofilią. Jej zespół wykazał, że ryzyko wytworzenia inhibitora czynnika VIII nie wzrasta pod wpływem podania tego samego dnia szczepionki oraz czynnika krzepnięcia, wbrew popularnemu przekonaniu. Pogląd ten został zainspirowany jedną z hipotez na temat czynników prowokujących powstanie inhibitora, tak zwaną „teorią niebezpieczeństwa”. Według tej hipotezy, odpowiedź odpornościowa na czynnik zakaźny lub szczepionkę może, niejako rykoszetem, eliminować też czynnik krzepnięcia, omyłkowo wzięty przez organizm za groźnego intruza. Wyniki przedstawione przez profesor van den Berg nie potwierdzają takiego działania szczepień. Wyniki te są o tyle istotne, że przekonanie o niekorzystnym działaniu podawania szczepionek i koncentratów czynników krzepnięcia w krótkich odstępach czasu skomplikowało nieco leczenie profilaktyczne i wywoływało wiele obaw. Jednak dzieci z hemofilią powinny otrzymywać szczepionki w celu zapobiegania groźnym chorobom zakaźnym tak jak ich rówieśnicy bez skaz krwotoczných.

Dr Olivier Christophe omówił wyniki swoich badań dotyczących czynnika krzepnięcia X. Czynnik X jest jednym z kluczowych enzymów w kaskadzie krzepnięcia. Aby działał, musi ulec aktywacji przez kompleks czynnika IX

z czynnikiem VIII, dlatego brak jednego z tych czynników wywołuje hemofilię, odpowiednio B lub A. Na podstawie tych zależności można byłoby oczekiwać, że podawanie aktywowanego czynnika X, zamiast brakujących czynników VIII lub IX, mogłoby być alternatywnym sposobem leczenia hemofilii A lub B. Niestety, aktywowany czynnik X jest w osoczu szybko inaktywowany, dlatego taka metoda leczenia hemofilii byłaby nieskuteczna. Dr Christophe otrzymał rekombinowane warianty czynnika X, które są mniej wrażliwe na inaktywację i mogłyby służyć do leczenia.

W sesji poświęconej przyszłości leczenia hemofilii przedstawiono aktualne postępy badań klinicznych wielu nowych metod leczenia, w tym terapii genowej hemofilii A i B. U pacjentów z hemofilią A udało się trwale uzyskać poziom czynnika VIII powyżej 140% (norma to 50–150%) i poziom czynnika IX w zakresie 20–44% u pacjentów z hemofilią B. Ponieważ większość terapii genowych opiera się na podawaniu wektorów wirusowych zmuszających komórki wątroby do produkcji brakującego czynnika krzepnięcia, istotnym utrudnieniem leczenia pozostaje odpowiedź odpornościowa przeciwko wektorowi wirusowemu i komórkom wątroby zmuszonym przez wektor do produkcji czynnika krzepnięcia, co powoduje zapalenie wątroby. Reakcja ta może całkowicie zablokować lecznicze działanie terapii genowej, dlatego w badaniach klinicznych odpowiedź odpornościową hamuje się za pomocą leków sterydowych. W dyskusjach o terapiach genowych pojawiło się wiele ważnych pytań, na przykład: czy za pomocą terapii genowej można pacjenta z hemofilią wyleczyć na zawsze, czy też po latach jednak poziom czynnika VIII lub IX spadnie i terapię trzeba będzie powtórzyć? Czy będzie można stosować terapię genową w celu zapobiegania pojawianiu się inhibitora? Czy wektory wirusowe w dłuższej perspektywie okażą się w pełni bezpieczne? Pytania te na razie pozostają bez odpowiedzi, jednak mimo wątpliwości trudno obok kolejnych pomyślnych wyników badań przejść obojętnie, bo możliwość wyleczenia z hemofilii, w pełnym tego słowa znaczeniu, wydaje się być bliżej niż kiedykolwiek.

Radosław Kaczmarek

Terapia w przypadku wystąpienia inhibitora

Oto fragmenty rozmowy, jaką Raja Michajłowa z EHC przeprowadziła z prof. Johannesem Oldenburgiem z Instytutu Medycyny Eksperymentalnej i Transfuzjologii oraz Centrum Leczenia Hemofilii w Klinice Uniwersyteckiej w Bonn.

RM: Inhibitory pojawiają się u 25–30% chorych z ciężką postacią hemofilii A i u 1–5% chorych z ciężką hemofilią B. Skąd bierze się ta rozbieżność?

JO: Za powstawanie inhibitora odpowiedzialne są tzw. mutacje zerowe – poważne mutacje, które powodują, że organizm pacjenta nie wytwarza danego białka. Taka mutacja występuje u ok. 85% chorych z ciężką postacią hemofilii A i tylko u ok. 20% osób z hemofilią B. Oto powód tej różnicy.

RM: Na jakiej podstawie można przypuszczać, że doszło do wytworzenia inhibitora u danej osoby?

JO: Ryzyko pojawienia się inhibitora dotyczy głównie pierwszych 50 podań czynnika. Średnio zdarza się to między 10 a 14 podaniem. Objawy kliniczne są takie, że pacjent ma wylew i nie reaguje na podany czynnik. Może też dojść do zdiagnozowania dzięki zastosowaniu testu przesiewowego używanego do wykrywania inhibitora. Obecnie w wielu ośrodkach prosimy pacjentów, żeby w okresie, który jest statystycznie okresem zagrożenia, zgłaszali się na obserwację co 3 do 5 przetoczeń, żebyśmy mogli dokonać wczesnej diagnozy. Są także pewne elementy, które zwiększają naszą czujność – np. fakt, że pacjent jest poddawany zabiegowi chirurgicznemu albo że otrzymuje zwiększone dawki czynnika. Im większa dawka i im większa częstotliwość podań, tym większe ryzyko inhibitora.

RM: Jak określa się sposób leczenia pacjenta, czy metoda jest zindywidualizowana?

JO: W Niemczech możemy objąć programem odczulania każdego pacjenta z inhibitorem. Gdy tylko dokonamy diagnozy, rozmawiamy z rodziną pacjenta o możliwych opcjach wyeliminowania inhibitora. Pacjent zostaje przyjęty do szpitala i rozpoczynamy leczenie. Jeżeli pacjent ma wysokie miano inhibitora,

powyżej 5 jednostek Bethesda, rozpoczynamy podawanie wysokich dawek, codziennie od 100 do 200 jednostek na kilogram masy ciała. W Niemczech w takich przypadkach podajemy czynnik co 12 godzin. Jeżeli miano jest niskie, na ogół utrzymujemy normalną profilaktykę i obserwujemy, jak zachowuje się inhibitor – czy nie wzrasta.

RM: Jak wyglądają szanse wyeliminowania inhibitora?

JO: W przypadku wysokiego miana źródła naukowe podają, że inhibitor zostaje usunięty w 70% przypadków. Zatem u ok. 2/3 pacjentów można wyeliminować inhibitor albo zmniejszyć go do takiego stopnia, że chory może otrzymywać normalne leczenie profilaktyczne.

RM: Czy w przyszłości leczenie chorych z inhibitorem stanie się tańsze?

JO: Spodziewam się, że zwiększy się wykorzystanie w takim leczeniu leków immunosupresyjnych. Dzięki temu będzie można stosować mniejsze dawki czynnika, a to obniży koszty leczenia. Generalnie, ceny czynników krzepnięcia spadają, zwłaszcza w tych krajach, w których obowiązują przetargi na zakupy czynnika. Ponadto pojawiają się nowe leki, które mogą zostać zastosowane u pacjentów z inhibitorem – mogą one całkowicie zmienić sytuację, zapewniając ciągłą ochronę przez wylewami. Może się też okazać, że będą dużo tańsze niż koncentraty czynników.

RM: Czy zatem możemy spodziewać się poważnych zmian w najbliższych 5–10 latach?

JO: Tak, dojdzie do wielkich przemian, także w tzw. krajach rozwijających się. Na horyzoncie są już nowe metody leczenia, zastępujące podawanie czynnika; można je będzie stosować do leczenia profilaktycznego u pacjentów z inhibitorem. Pierwsze z tych nowych leków mają uzyskać licencję w drugiej połowie 2018 roku, a więc już niedługo!

(oprac. as na podst. artykułu
*Comprehensive care in haemophilia:
Inhibitor Management* w „EHC Newsletter”
May 2017)

Perspektywy leczenia HCV

Zamieszczamy fragmenty rozmowy z prof. Geoffreyem Dusheiko, emerytowanym wykładowcą londyńskiego University College, przeprowadzonej przez Laurę Savini i zamieszczonej w „EHC Newsletter” z grudnia 2016 r.

„Całkowite wyeliminowanie zakażeń HCV jest w zasięgu ręki dla żyjących w Europie chorych na hemofilię, i to w najbliższej przyszłości” – takie stwierdzenie można było usłyszeć wielokrotnie podczas konferencji organizowanych przez EHC w 2016 r. Pojawienie się skutecznych leków, łatwych w zastosowaniu i działających na wszystkie genotypy wirusa, daje politykom i lekarzom w Europie narzędzia pozwalające na zrealizowanie całkowitego usunięcia zakażeń HCV wśród osób ze skazami krwotocznymi. Byłoby to jakimś zadośćuczynieniem za tragedię masowych zakażeń ciągnących się od lat 70. do lat 90. XX wieku.

HCV powoduje postępujące zwłóknienie wątroby, utrudniające, a nawet uniemożliwiające temu organowi pełnienie normalnych funkcji (chodzi tu m.in. o regulację składu krwi, usuwanie toksyn, udział w trawieniu pokarmów, metabolizowanie alkoholu i leków; ponadto to właśnie w wątrobie wytwarzane są czynniki krzepnięcia; chorzy na hemofilię otrzymujący przeszczep wątroby zostają natychmiast wyleczeni z hemofilii – choć nie można takiej metody traktować jako sposobu leczenia tej choroby). Zwłóknienie wątroby może z czasem prowadzić do marskości wątroby, często nieodwracalnej. Z kolei marskość wątroby powoduje dalsze komplikacje, m.in. nadciśnienie wrotne, żylaki przełyku, wodobrzusze i nawracające infekcje. Warto

pamiętać, że chociaż marskość wątroby może długo się rozwijać (często może to nastąpić w 20 do 30 lat po zakażeniu HCV), to kiedy już do niej dochodzi, następuje raptowne pogorszenie stanu zdrowia pacjenta. Czynnikiem przyspieszającym może być m.in. nadmierne spożywanie alkoholu.

HCV ma sześć różnych genotypów, a każdy z nich z kolei ma kilka podgrup. Ważne jest ustalenie genotypu występującego u danego pacjenta, ponieważ wtedy można indywidualnie dostosować terapię. Możliwe jest zakażenie więcej niż jednym genotypem – jest to szczególnie częste u osób, które zostały zakażone za pośrednictwem krwi lub produktów krwiopochodnych (czyli także u chorych na hemofilię). W takich przypadkach należy stosować leczenie pangenotypowe (skuteczne wobec różnych genotypów), ponieważ jeśli terapia jest nastawiona tylko na dominujący genotyp, to po zakończeniu leczenia pozostałe genotypy mogą stać się dominujące. Nadejście kuracji pangenotypowych może wyeliminować konieczność określania genotypów wirusa.

Osoby z HCV powinny dbać o stan swojej wątroby. Poza unikaniem alkoholu warto także unikać otyłości i rzucić palenie.

W uzupełnieniu dodajmy istotną informację: jak poinformowano podczas konferencji EHC w 2016 r., w Portugalii 96% chorych na hemofilię zostało wyleczonych z HCV, a w Irlandii WSZYSCY chorzy na hemofilię zakażeni HCV albo już zostali wyleczeni, albo aktualnie przechodzą kurację.

(oprac. as na podst. artykułów *Comprehensive care in haemophilia: hepatology* i *EHC Annual Conference* w „EHC Newsletter” Dec. 2016)

Nosicielką być – subiektywny punkt widzenia

Sytuacja kobiet w Polsce, a w szczególności pacjentek, to z jednej strony obraz kondycji służby zdrowia w naszym kraju, ale też odzwierciedlenie tego, co się dzieje w naszym obszarze kulturowym. Mamy tu bowiem do czynienia z patriarchalno-religijnymi ograniczeniami kobiet przy jednocześnie rosnącej samoświadomości Polek–pacjentek, coraz bardziej otwartych na świat i jego nowości, nie tylko w zakresie samej medycyny. Spostrzeżenie to odnosi się nie tylko do sposobu traktowania przez

personel medyczny coraz bardziej świadomych swoich praw pacjentek / klientek, ale także do wzrastającej dostępności wiedzy kształtującej obraz leczenia uznawanego za zalecany.

Utrudnienia w dostępności znieczuleń okołozabiegowych, zwłaszcza w sytuacji związanej z ciążą i porodem, też mogą wynikać z kontekstu kulturowego, gdzie uszlachetniające cierpienie jest traktowane jako część naszych kobiecych powinności. Dość powszechna obecność w Polsce kultu

św. Joanny Beretty Molla, która przedłożyła życie swojego dziecka nad swoje własne, wydaje się być potwierdzeniem siły oddziaływania tradycji poświęcania się kobiety dla rodziny. Nota bene we Włoszech właśnie pojawiła się niedawno propozycja wprowadzenia urlopu menstruacyjnego dla kobiet.

Pewnego rodzaju dyskryminację kobiet i dziewcząt widać także w naszych publikacjach PSCH. Przykładowo, broszura *Okres dojrzewania. Poradnik dla rodziców dzieci chorych na hemofilię* (wyd. 2010), w której chciałoby się coś znaleźć o dojrzewaniu nosicielek, koncentruje się na płci męskiej. Wyjaśnieniem dla tego stanu rzeczy może być fakt, że nosicielkom poświęcono całą, nawet nieco obszerniejszą publikację *Wszystko o nosicielkach hemofilii. Poradnik dla nosicielek hemofilii A i B* (wyd. 2009 i 2017), co jednak nie usprawiedliwia faktu, że o krwotocznych problemach nastolatek warto wspominać przy każdej nadarzającej się okazji. Rekompensatę znajdziemy w *Poradniku dla rodziny. Wszystko o hemofilii* (wyd. 2012). Tu rzeczywiście nosicielki, zwłaszcza objawowe, potraktowano poważnie, ich problemy omawiając relatywnie obszernie.

Wszystko, o czym wspominałam powyżej, przekłada się na praktyczne funkcjonowanie nosicielek i jakość ich życia. Na hasło „chory na hemofilię” w większości szpitali reaguje się z ostrożnością, podczas gdy przywołanie określenia „nosicielka” powoduje najczęściej serię pytań o zdrowie męskiej części rodziny, bo my wszak „tylko” przenosimy. Zatem nikt szczególnie nie przejmuje się stanem kobiety–nosicielki przed porodem i po nim; często nawet nie bada się jej poziomu czynnika. Na szczęście coraz większa świadomość społeczna dotycząca hemofilii powoduje, że zapytanie o problemy z krzepnięciem krwi częściej pojawia się w wywiadach przedzabiegowych, zarówno w obszarze medycyny (gastroskopia, kolonoskopia), jak i kosmetologii (zwłaszcza chirurgia estetyczna) czy kosmetyki (por. powszechne ostatnio tatuaże).

Z kobiecego punktu widzenia sama matka natura też zdaje się zachowywać dość złośliwie i przekornie wobec nosicielek hemofilii – wszak poziom czynnika u matki wzrasta w okresie ciąży i spada po urodzeniu dziecka, gdy tymczasem u przedstawicieli płci męskiej jest stały przez całe życie.

Przyglądając się kobiecie z genem hemofilii można wyróżnić w jej życiu cztery szczególne etapy z charakterystycznymi

„problemami”:

- dorastanie („psychostan” ciąży, klimakterium i napięcia przedmiesiączkowego w jednym);
- menstruacja u nosicielek (bywa szczególnie dokuczliwa);
- ciąża i poród (tu pojawia się dylemat: cesarka czy natura? Zdaniem lekarzy kanadyjskich, nosicielki hemofilii, jeśli poziom czynnika odbiega od normy, powinny unikać cesarskiego cięcia, znieczulenia zewnątrzoponowego czy nacinania krocza, zdaniem lekarzy zachodnioeuropejskich hemofilia to przeciwwskazanie do porodów „siłami natury”, chociażby ze względu na podwyższone ryzyko uszkodzeń dziecka w czasie porodu czy powikłania, których można uniknąć stosując cesarskie cięcie);
- okres przedklimakteryjny (krwotoczne miesiączki, które można złagodzić stosując odpowiednie leki).

Na razie polskim nosicielkom hemofilii pozostają leki łagodzące dolegliwości krwotoczne (exacyl, desmopresyna /minirin/ czy tardyferon – ten ostatni dla uzupełnienia niedoborów żelaza) i domowe sposoby poprawy krzepliwości za sprawą właściwego odżywiania. No i nadzieja, że sprawdzone w innych krajach, u nas także zaistnieją kiedyś ośrodki referencyjne, w których kobieta ze skazą krwotoczną będzie objęta zintegrowaną opieką hematologa, ginekologa i pielęgniarki. O tym, jak bardzo zainteresowanie tym tematem pozostaje aktualne, świadczy niedawny wpis na naszym internetowym forum:

Ostatnio poznaliśmy płeć dziecka i na 99% będzie to dziewczynka. Pytaliśmy ginekologa, ale nie bardzo wiedział, co odpowiedzieć. Wiadomo, że będzie nosicielką, więc czy w takim wypadku nie ma przeciwwskazań do normalnego porodu w zwykłym szpitalu, czy lepiej udać się tam, gdzie jest oddział hematologii i wiedza, czym jest hemofilia?

Przynależność Polski do Unii Europejskiej i związana z tym łatwość podróżowania przyczyniły się w dużym stopniu do zwiększenia pacjenckiej świadomości i znajomości medycznych realiów poza granicami Polski. Obecność PSCH w strukturach EHC i WFH to okazja do wypracowania wspólnych zaleceń opieki w ośrodkach leczenia hemofilii lub w poliklinikach dla kobiet ze skazami krwotocznymi. Forum internetowe umożliwia nam wymianę myśli i doświadczeń, także tych przywiezionych z konferencji organizowanych przez wymienione wyżej organizacje,

jednakże nie zastąpi upragnionego poczucia bezpieczeństwa, jakie stwarza placówka referencyjna, w której o naszej chorobie wiadomo będzie najwięcej.

Bernadetta Pieczyńska

Inne źródła wykorzystane w artykule: A. Andrusiewicz, *Romanowowie. Imperium i familia*. Wydawnictwo Literackie, 2014; S. S. Montefiore,

Romanowowie 1613-1918. Magnum, 2016;

<https://youtu.be/fCQahAJnW1g?t=150>;

<http://idn.org.pl/hemofilia/w.htm#W>;

<http://wyborcza.pl/alehistoria/1,121681,1301014>

4.Narodziny_Rasputina.html (fragment filmu

z 1971 r. Mikołaj i Aleksandra – scena, w której car dowiaduje się o chorobie syna);

film *Usłyszcie nas*, wyd. PSCH.

Międzynarodowy obóz koszykarski dla chorych na hemofilię – Litwa 2016

W międzynarodowym obozie koszykarskim, o którym piszemy poniżej, uczestniczyło ośmiu Polaków z hemofilią A – jeden z postacią łagodną, dwóch z umiarkowaną i pięciu z ciężką. Poza pierwszym, który toczył tylko raz, wszyscy pozostali regularnie podawali sobie profilaktycznie czynnik (przywieziony ze sobą). W pokojach były małe lodówki, gdzie można było przechowywać swoje zapasy czynnika. Organizatorzy też zwracali uwagę i niejednokrotnie przypominali o zabezpieczeniu się na zajęcia.

Na zajęciach i na meczach zawsze była osoba, która czuwała nad zabezpieczeniem medycznym. Wśród wszystkich uczestników przez cały okres obozu nie było żadnego urazu ani kontuzji. Treningi były intensywne, ale nikt nie był do niczego przymuszany. Obóz trwał od 7 do 14 sierpnia 2016 r. Organizatorem był prezes Litewskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, Egidijus Šliaužys. Oto relacja jednego z uczestników.



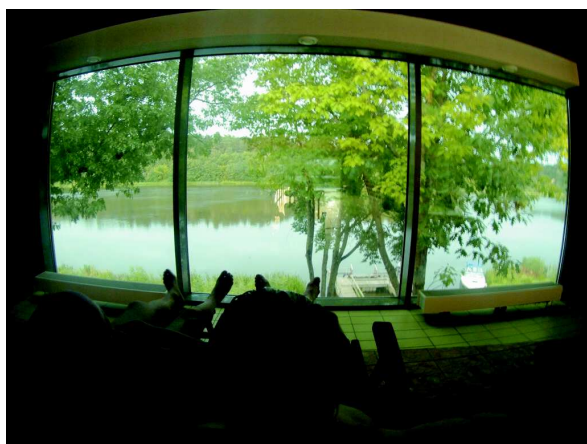
Grupowe zdjęcie wszystkich uczestników obozu koszykarskiego na Litwie w 2016 r., o którym można przeczytać w artykule.

Kiedy zobaczyłem zaproszenie na międzynarodowy obóz koszykarski dla chorych na hemofilię na Litwie, od razu pomyślałem sobie, że to coś dla mnie. Przecież to szansa, żeby potrenować dyscyplinę tak mało dostępną dla osób chorych na hemofilię, oraz okazja, aby spotkać nowych ludzi, a przede wszystkim poznać Litwę – kraj mało mi wtedy znany. Postanowiłem więc przekroczyć tę pozorną granicę dzielącą osobę z hemofilią od gry w koszykówkę (w końcu to sport kontaktowy) oraz realną granicę państwową między Polską a Litwą, i odpowiedziałem na zaproszenie od Litewskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Moja przygoda na Litwie miała miejsce w pięknym miasteczku Birsztany (Birštonas), położonym nad rzeką Niemen, posiadającym sporo jak na małe miasteczko atrakcji dla turystów – oczywiście malownicza przyroda, rejs po rzece, wypożyczalnia łódek, kajaków, rowerów, ładne parki, góra, z której widoczna jest panorama rzeki i całego miasta, muzeum, pijalnia wód leczniczych, fontanny itp. Wszystko było zapewnione, jak to opisano w zaproszeniu organizatora: zakwaterowanie

(dwuosobowe pokoje z łazienką z prysznicem, telewizor, lodówka), trzy posiłki dziennie oraz trening koszykarski z wykwalifikowanymi osobami, a także ekstra codzienna możliwość skorzystania z siłowni, basenu, sauny fińskiej, łaźni tureckiej oraz jacuzzi. Połączenie tych ostatnich czterech atrakcji dawało prawdziwy relaks po całym dniu.

Na obóz zgłosiło się łącznie osiem osób z Polski, byliśmy największą grupą przyjezdnych i chyba najbardziej wyrazistą z wszystkich. Było również trzech braci krwi z Bułgarii i dwóch z Białorusi, a z Litwy to oczywiście cała ich drużyna – Lithuania Haemophilia Society Basketball Team. Fajnie było poznać nowe osoby z innych krajów oraz z różnych części Polski (ja jestem z Podkarpacia, reszta to województwo wielkopolskie, małopolskie, śląskie, no i jeden warszawski słoik). Mimo pewnych różnic wiekowych (ja byłem jednym z najstarszych, mam 33 lata, a najmłodszy chłopak miał 15 lat) czy językowych (mówiliśmy głównie po angielsku, no i po polsku), nie było problemów, żeby się zaprzyjaźnić, szybko stworzyliśmy z chłopakami zgrany zespół.



*U góry: treningi - w sali i na świeżym powietrzu.
U dołu: czas wolny.*

Treningi prowadziły trzy bardzo przyjemne trenerki: Indre, Egle i Ieva, które są trenerkami goszczącej nas drużyny litewskiej. Obowiązkiem na początek zajęć była rozgrzewka, rzuty do kosza i ćwiczenia podań, a potem następowała gra w koszykówkę. Jeśli nie chciałeś, nie musiałeś wykonywać wszystkich zadań – wiadomo, nie każdy z nas jest w formie, by choćby biegać.

Każdy starał się wykonywać zadania, jak tylko mógł, i wspierać dopingiem drugiego, w końcu dobra atmosfera to podstawa. Były również ćwiczenia na sali oraz w basenie, z przymiutą rehabilitantką Victorią. Organizator Egidijus czuwał, aby niczego nam nie brakowało – ani czynnika, ani dobrej zabawy. Zorganizowano wieczór, podczas którego mogliśmy zasmakować tradycyjnej kuchni litewskiej. Przyjemne były też noce, kiedy z okazji olimpiady w Brazylii poprzez projektor Egidijus puszczał transmisje meczów koszykówki. Wtedy wspólnie kibicowaliśmy Litwie w tych rozgrywkach. Na koniec rozegraliśmy nasz wielki mecz koszykówki: litewska drużyna hemofilii „LŽSHA” kontra my, goście, chętni przyjezdni, przedstawiciele zaproszonej reszty Europy, gotowi stawić czoła reprezentacji Litwy. Nasz zespół to „H basketball force”, brzmi dumnie, brzmi groźnie... a wygląda super, dumnie i groźnie ;), bo każdy z nas dostał od organizatora strój naszej drużyny. W naszym „mecz

o wszystko” pot się polał, na szczęście obyło się bez krwi; wykorzystaliśmy wszystko to, czego nauczyliśmy się w tym tygodniu treningów, każdy zagrał na swoje 100%. Każde dobre zagranie czy rzut były nagradzane pochwałą oraz własną wielką satysfakcją, a każde nieudane zagranie czy rzut również były nagradzane przez kolegów pochwałą za odważną próbę. Mecz został rozegrany w bardzo przyjaznej atmosferze. Cóż, doświadczenie litewskiej drużyny było większe i nasi rywale wygrali 52 : 42. Mimo to każdy z nas czuł się wygranym.

Podsumowując, ten tydzień na Litwie nad pięknym Niemnem był jednym z najciekawszych w moim życiu, do dziś nucę sobie refren piosenki Czesława Niemena „Czas jak rzeka”: „Choć czas jak rzeka, jak rzeka płynie, unosząc w przeszłość tamte dni...”. Uważam to za super przygodę, podczas której poznałem fajnych ludzi, fajny sport od strony bardziej profesjonalnej, język litewski, kuchnię litewską i przyrodę.

Polecam każdemu na przyszły rok wzięcie udziału w kolejnej edycji „Międzynarodowego obozu koszykarskiego dla chorych na hemofilię”, polecam Litwę! Mam nadzieję, że z chłopakami z obozu będę miał jeszcze kiedyś okazję się zobaczyć – dzięki Wam za doborowe towarzystwo. A za wszystko, czego tam doświadczyłem, jeszcze raz wielkie dzięki i chwała Ci za to – Egidijusie.

Ryszard Basara, koszykarz



U góry: „moja ekipa z Podkarpacia” – od prawej: Mateusz Lis, Paweł Kuliga, Ryszard Basara (czyli ja - autor artykułu).

Z prawej: podczas meczu.



Nowa publikacja Stowarzyszenia

W kwietniu ukazała się kolejna książeczka wydana przez nasze Stowarzyszenie. Jest to *Niedobór czynnika VII: wrodzona skaza krwotoczna* w tłumaczeniu Magdaleny Parol. Pozycja została pierwotnie wydana przez Kanadyjskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, a weryfikację terminów medycznych oraz dostosowanie do polskich realiów zapewnili lekarze współpracujący z naszym Stowarzyszeniem.

Do tej pory Stowarzyszenie wydało 27 książek oraz sześć płyt DVD. Każdy z czytających te słowa może przyczynić się do powiększenia tej biblioteki. Wystarczy przekazać 1% z rozliczenia PIT na rzecz Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię – albo namówić do tego znajomych i sąsiadów. Od dłuższego czasu takie fundusze umożliwiają Stowarzyszeniu prowadzenie działalności wydawniczej.

Wszystkie pozycje wydawane przez PSCH są rozprowadzane bezpłatnie przez koła terenowe. Najlepiej odbierać je podczas zebrań organizowanych przez te koła, ale można też zwrócić się do koła listownie lub mailem.

(as)



Hemofilia nie musi być przeszkodą

Już kilkakrotnie pisaliśmy w Biuletynie o dokonaniach Alexa Dowsetta, angielskiego kolarza zawodowego, który choruje na ciężką postać hemofilii, a mimo to odnosi spore sukcesy w rywalizacji ze zdrowymi sportowcami. To nie jedyna osoba ze skazą krwotoczną próbująca swoich sił w sporcie na wysokim poziomie. David Quinn, rocznik 1966, dziś trener hokejowy, rozpoczął swoją karierę sportową w hokejowej drużynie uniwersyteckiej. W 1988 r. zainteresował się nim trener amerykańskiej drużyny olimpijskiej. Wtedy okazało się, że David ma hemofilię B. Przejściowo musiał zrezygnować z kariery sportowej. Kiedy jednak zdobył fundusze na zakup czynników krzepnięcia, wrócił do sportu. Ponownie próbowano go w zespole olimpijskim, ale nie zmieścił się do zespołu. Grał jednak jako zawodowy hokeista dla New York Rangers w sezonie 1991–92, a potem w następnym sezonie w jeszcze jednym zespole. W 1993 r. zakończył karierę, lecz pozostał przy sporcie. Obecnie prowadzi

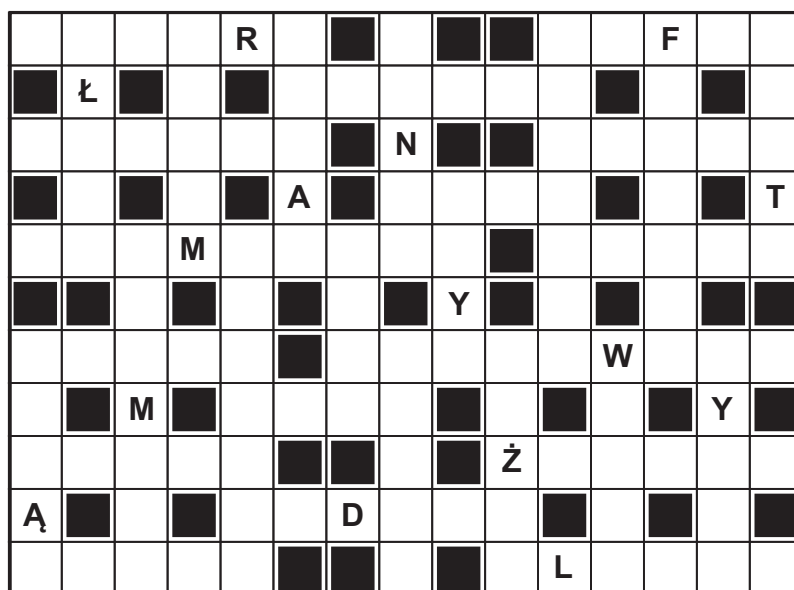
drużynę hokejową Uniwersytetu Bostońskiego.

W Polsce nie możemy pochwalić się takimi karierami sportowymi zrobionymi przez chorych na hemofilię. Warto jednak wspomnieć, że są wśród nas osoby, które wiele osiągnęły na polu zawodowym – informatycy, prawnicy, lekarze... Wśród nich są naukowcy, którzy osiągnęli tytuł doktora, doktora habilitowanego, a nawet stanowisko profesora na uczelni. Takie sukcesy trzeba dodatkowo oceniać przez pryzmat warunków – osoby urodzone w Polsce w latach 50., 60. czy 70. miały o wiele więcej problemów do przezwyciężenia niż ich rówieśnicy w krajach zachodnich.

Najmłodsze pokolenie Polaków wzrasta już w nowej rzeczywistości – istniejący od 2008 r. program profilaktyczny dla dzieci z ciężką postacią hemofilii daje nadzieję, że o podobnych sukcesach będziemy pisać częściej.

Adam Sumera

Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- | | |
|--|---------------------------------|
| – chrust na talerzyku | – szczegół |
| – druczek do wypełnienia | – Borys, popularny polski aktor |
| – już nie musi chodzić do pracy | – nogi zająca |
| – wyraz | – potrzebne do zapisania liczb |
| – księga z fotografiami | – terytorialna odmiana języka |
| – kilof z dwoma ostrzami | – ssak o bardzo długiej szyi |
| – głos Pavarottiego | – zimny deser, ale nie lody |
| – miejsce zwycięstwa wojsk Kościuszki | – konwersacja |
| – pogoda | – pod nim wisi żyrandol |
| – właściciel cudownej lampy | – energia do działania |
| – rzeźba przedstawiająca ludzką postać | – szpon |
| – opada na dno naczynia z cieczą | – napis na pudełku |
| – natarcie | – państwo z Kijowem |
| – potrzebna do jedzenia zupy | – na nogach Kamila Stocha |
| – gagatek | – z niej wyciągamy wodę na wsi |
| – współbrzmienie kilku dźwięków | – przyrumienione kromki |

Adam Sumera

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Do użytku wewnętrznego.

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

Korespondencję prosimy kierować pod następujący adres: Łódzkie Koło Terenowe Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię przy Klinice Hematologii UM, Wojewódzkie Wielospecjalistyczne Centrum Onkologii i Traumatologii im. M. Kopernika, ul.. Pabianicka 62, 93-513 Łódź.

Nasz kontakt internetowy: rpren2@gmail.com.

Strona Stowarzyszenia: www.hemofilia.org.pl