



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (55)

JESIEŃ 2017

Tym razem zaczynamy od tekstu poświęconego rehabilitacji – w konkretnym celu, przed zabiegiem wszczepienia endoprotezy. Do poszerzającego się grona autorów piszących do Biuletynu dołączył fizjoterapeuta, mgr Janusz Zawilski (s. 1). Warto podkreślić, że prawidłowo prowadzona rehabilitacja powinna zaczynać się nie dopiero po endoprotezowaniu, lecz jeszcze przed taką operacją.

Trwają liczne badania nowych substancji i metod, które mogłyby poprawić leczenie chorych na hemofilię. Niestety, nie wszystkie badania zostają uwieńczone sukcesem. O zawieszeniu jednej z takich prób klinicznych pisze Radosław Kaczmarek (s. 3).

Środkową część numeru wypełniają wiadomości z kół (s. 4). Żegnamy także prof. Marka Ziemskiego, chirurga, któremu nie jeden z nas zawdzięcza wiele, niekiedy nawet życie (s. 6).

Zwykle informujemy o wprowadzonych już

zmianach w systemie naszego leczenia. Warto jednak zastanowić się, ile wysiłku kosztuje doprowadzenie do takich zmian (s. 6). Ponadto przedstawiamy kilka materiałów zaczerpniętych ze źródeł zagranicznych (s. 8, 9 i 11), a także informujemy o tym, co można znaleźć w mediach i na Facebooku (s. 10).

Jakiś czas temu podczas warsztatów psychologicznych organizowanych przez p. mgr Martę Rusek niektórzy z nas mieli okazję posłuchać prezentacji „Zdobycie Everest, czyli jak pokonać największe wyzwania, mając hemofilię”. Wejście na Mount Everest zostało tam potraktowane jako przenośnia, jako symbol wielkiego wyzwania. Okazuje się, że zdobycie tego szczytu przez osobę z hemofilią jest dziś rzeczywistością (s. 11).

Po lekturze artykułów proponujemy chwilę relaksu przy jolce (s. 12).

Adam Sumera

Przygotowanie pacjenta z artropatią hemofilową do protezoplastyki stawu kolanowego

W miarę powtarzających się wylewów dostawowych i domięśniowych ruchomość stawów u chorych na hemofilię ulega ograniczeniu, zmniejsza się także elastyczność mięśni, co powoduje ich przykurcze, ból oraz wady postawy i nieprawidłową motorykę ciała. Brak pierwotnej profilaktyki krwawień i odpowiedniej rehabilitacji przyczynił się do rozwoju inwalidztwa u większości starszych chorych na hemofilię w Polsce. Około 50% dorosłych pacjentów ma staw kolanowy dotknięty artropatią, co powoduje bóle, ograniczenie sprawności i upośledzenie jakości życia. U wielu spośród nich istnieje konieczność leczenia operacyjnego – protezoplastyki stawu kolanowego ze względu na duże nasilenie bólu, którego nie można zmniejszyć przez leczenie zachow-

wawcze, a także na przykurcze oraz ograniczenie zakresu ruchów w stawie, zwłaszcza ograniczenie zgięcia. Pacjenci kierowani do tego zabiegu wymagają fizjoterapii przed- i pooperacyjnej. Wyniki protezoplastyki w dużym stopniu zależą od przygotowania przedoperacyjnego. Na przykład u pacjentów z zakresem zgięcia w stawie kolanowym poniżej 50° po zabiegu osiąga się zwykle zwiększenie zakresu tylko do 90°, natomiast w przypadku pacjenta, którego zakres zgięcia w stawie kolanowym wynosi powyżej 65°, zakres zgięcia po zabiegu zwiększa się do 100°–130°.

Rozpoczęcie procesu bezpiecznej rehabilitacji należy poprzedzić konsultacją hematologa, który kwalifikuje pacjenta do ćwiczeń i ustala odpowiednie dawkowanie

koncentratu czynnika krzepnięcia, podawanego przed zabiegami fizjoterapeutycznymi (czynnika VIII w hemofilii A, czynnika IX w hemofilii B, rekombinowanego czynnika VIIa w przypadku chorego na hemofilię A powikłaną inhibitorem). Zakres i rodzaj ćwiczeń dobierany jest indywidualnie, zależnie od wieku, od ogólnej sprawności, od tego, czy dana osoba po raz pierwszy podejmuje ćwiczenia czy też wcześniej była rehabilitowana, od daty ostatniego wylewu i od stopnia zaawansowania procesu artropatii. Na pierwszym spotkaniu ocenia się układ ruchu, dokonuje pomiarów zakresu ruchu w stawie kolanowym, poddaje ocenie napięcie mięśni, mobilność ogólną chorego oraz nasilenie dolegliwości bólowych. Tworząc program ćwiczeń, należy przestrzegać zasady gradacji intensywności ćwiczeń oraz indywidualizacji tej gradacji. Po przeprowadzeniu szczegółowego badania ortopedycznego oraz ustaleniu wspólnego dla pacjentów i terapeuty celu rehabilitacji, jakim jest przygotowanie do zabiegu protezoplastyki stawu kolanowego, rozpoczyna się proces usprawniania. W naszym ośrodku pacjenci uczestniczyli w rehabilitacji przedoperacyjnej trzy razy w tygodniu przez pierwszy miesiąc, następnie dwa razy w tygodniu przez następne dwa miesiące, przy czym czas trwania jednej sesji wynosił od 1 do 1,5 godziny. Przydatne są następujące zabiegi fizjoterapeutyczne:

- a. Trening na bieżni antygrawitacyjnej Alter-G dzięki zastosowaniu unikalnej technologii różnicy ciśnień powietrza umożliwia precyzyjną, bezpieczną i nieuciążliwą rehabilitację z wykorzystaniem częściowego odciążenia, przy jednoczesnym treningu, co pozwala na zwiększenie czasu treningu bez obciążania układu ruchu (kostno-stawowego) w celu przywrócenia prawidłowego wzorca chodu oraz zakresu

ruchu.

- b. Terapia z zastosowaniem aparatu do głębokiej stymulacji elektromagnetycznej aparatem Salus Talent pobudza komórki nerwowe, mięśnie oraz naczynia krwionośne, zwiększając przepływ krwi w danej okolicy. W przeciwieństwie do stymulacji elektrycznej działającej jedynie na powierzchni, stymulacja wywołana silnym polem magnetycznym przenika głęboko do wnętrza organizmu; głębokość penetracji sięga nawet 10 cm, pobudzając procesy autonaprawcze organizmu.
- c. Terapia przy użyciu technik manualnych w celu rozluźnienia mięśniowo-powięziowego.
- d. Relaksacja poizometryczna w celu zwiększenia zakresu ruchów i zmniejszenia przykurczu zgięciowego w stawie kolanowym.
- e. Ćwiczenia równowagi, koordynacji i propriocepcji (zmysłu orientacji ułożenia części własnego ciała) z wykorzystaniem dysków sensomotorycznych.
- f. Ćwiczenia wzmacniające mięśnie kończyn dolnych i ćwiczenia czynne wolne.

Po zabiegu protezoplastyki stawu kolanowego zabiegi fizjoterapeutyczne rozpoczyna się w pierwszej dobie pooperacyjnej i w czasie pobytu w szpitalu przeprowadza je codziennie. Muszą one być ściśle skoordynowane z terapią substytucyjną (to znaczy z podawaniem czynnika), zindywidualizowane celu uniknięcia nasilenia bólu i muszą uwzględniać aktualny stan rany pooperacyjnej. W tym okresie można też wykorzystać szynę do ćwiczeń biernych. Po wypisaniu ze szpitala pacjent otrzymuje początkowo zabiegi fizjoterapeutyczne dostosowane do swoich możliwości i zakresu ruchów. Są to najczęściej:

- a. ćwiczenia izometryczne mające na celu wzmocnienie mięśnia czworogłowego uda,



Podczas ćwiczeń z pacjentami

- ścięgna udowego, mięśni pośladkowych;
- b. bierne i czynne ćwiczenia zwiększające zakres ruchów w stawie kolanowym;
- c. ćwiczenia kończyny dolnej z oporem;
- d. ćwiczenia na mobilizację rzepki;
- e. terapia blizny.

W dalszym etapie w celu zwiększenia zakresu ruchów w stawie kolanowym i poprawy motoryki chodu stosowano:

- a. trening na bieżni antygravitacyjnej Alter-G;
- b. terapię z zastosowaniem aparatu do głębokiej stymulacji elektromagnetycznej aparatem Salus Talent;

- c. ćwiczenia równowagi, koordynacji i propriocepcji z wykorzystaniem dysków sensomotorycznych.

Rehabilitacja u chorego z artropatią hemofilową, prowadzona w okresie przed- i pooperacyjnym przez znającego specyfikę hemofilii rehabilitanta we współpracy z hematologiem, w znacznym stopniu poprawia wyniki protezoplastyki stawu kolanowego. Szczególnie dotyczy to pacjentów z zaawansowaną artropatią i znacznie ograniczonym zakresem zgięcia w stawie.

mgr Janusz Zawilski
fizjoterapeuta

Problemy w badaniu klinicznym fitusiranu

Firma Alnylam, prowadząca badanie kliniczne fitusiranu, poinformowała kilka dni temu o śmierci jednego z pacjentów z ciężką postacią hemofilii A biorących udział w drugiej fazie badania klinicznego tego leku. Istnieje podejrzenie, że lek mógł się przyczynić do śmierci pacjenta, ale nie wszystkie szczegóły są jeszcze znane i trzeba poczekać z ostatecznymi wnioskami do czasu pełnego wyjaśnienia okoliczności. Na razie firma Alnylam zawiesiła próbę kliniczną fitusiranu.

Fitusiran to jeden z nowych leków na hemofilię i inne skazy krwotoczne. W odróżnieniu od większości innych badanych leków, o których słyszymy w ostatnich latach, fitusiran nie jest czynnikiem krzepnięcia i działa zupełnie inaczej. Lek ten jest cząsteczką kwasu rybonukleinowego (RNA), która powoduje zahamowanie wytwarzania antytrombiny III (ATIII). Z kolei antytrombina III jest jednym z niezbędnych inhibitorów krzepnięcia. Gdy mowa o hemofilii, słowo „inhibitor” nie kojarzy się najlepiej, ponieważ na ogół mamy na myśli najpoważniejsze dziś powikłanie leczenia hemofilii, czyli pojawienie się odpowiedzi odpornościowej wobec podawanego czynnika krzepnięcia i wytworzenie przeciwciał neutralizujących czynnik, zwanych inhibitorami. Jednak prawidłowe działanie układu krzepnięcia krwi wymaga nie tylko czynników krzepnięcia, ale także fizjologicznych inhibitorów, takich jak ATIII, których zadaniem jest ograniczenie krzepnięcia do miejsca, gdzie jest to potrzebne (uszkodzenie ściany naczynia krwionośnego), i powstrzymanie skrzepu przed nadmiernym rozrostem. W wyniku niedoboru ATIII i innych inhibitorów krzepnięcia mogą powstawać zakrzepy, które z kolei mogą przemieszczać się, wywoływać zatory i udary

niedokrwienne. Utrzymanie krwi w stanie płynnym i jej prawidłowe krzepnięcie polega zatem na zapewnieniu równowagi między czynnikami wspomagającymi i hamującymi krzepnięcie. W hemofilii, czyli braku jednego z czynników wspomagających krzepnięcie krwi, równowaga ta jest zaburzona „na korzyść” czynników hamujących krzepnięcie, czyli między innymi ATIII. Standardowe leczenie, czyli podanie koncentratu czynnika krzepnięcia, jest sposobem na przywrócenie tej równowagi. Innym sposobem może być blokowanie działania jednego z czynników hamujących krzepnięcie, np. ATIII, i na tym właśnie polega mechanizm działania fitusiranu. Wpływ jednorazowego (podskórnego!) podania fitusiranu na poziom ATIII jest długotrwały i może utrzymywać się nawet przez trzy miesiące. W tym czasie, w przypadku hemofilii A, zdolność krwi do krzepnięcia może utrzymywać się na poziomie odpowiadającym 20% aktywności czynnika VIII.

Do tej pory z fitusiranem wiązane były duże nadzieje, ponieważ mógłby on być lekiem o wyjątkowo wielu zastosowaniach, wykorzystywanym w leczeniu zarówno hemofilii A, jak i hemofilii B (w tym u chorych z inhibitorami czynnika VIII lub IX), a także wielu innych osoczowych skaz krwotocznych, takich jak niedobory czynnika X, VII czy V. W związku z tym, jeśli okaże się, że fitusiran nie jest bezpieczny, będzie to duże rozczarowanie. Mechanizm działania leków takich jak fitusiran rodzi wiele pytań: czy i kiedy lek może przełamać wspomnianą wyżej równowagę w drugą stronę i wywołać powstanie zakrzepu? Co zrobić, jeśli pojawi się krwawienie w czasie, gdy lek teoretycznie powinien działać? Czy można wtedy podać

brakujący czynnik krzepnięcia (standardowe leczenie)? Jeśli tak, to w jakiej dawce, aby uzyskać efekt leczniczy bez wywołania skutków ubocznych (np. powikłań zakrzepowych) w wyniku połączonego działania obu leków? Niestety, na wiele takich pytań można ostatecznie odpowiedzieć tylko za pomocą badania klinicznego. Miejmy nadzieję, że kolejne wiadomości dotyczące fitusiranu będą optymistyczne.

Na razie bardziej obiecująco przebiegają badania kliniczne innych nowych leków, takich jak emicizumab (dwuswoiste przeciwciało, które rozpoznaje czynniki IX i X, naśladując w ten sposób działanie czynnika VIII – pisaliśmy o nim w Biuletynie nr 49 i 53) i terapie genowe hemofilii A i B. Wprawdzie u kilku pacjentów z hemofilią A powikłaną inhibitorem czynnika VIII leczonych emicizumabem pojawiły się działania niepożąda-

ne, jednak były one prawdopodobnie spowodowane jednoczesnym stosowaniem innych leków. Natomiast do tej pory nie było doniesień o działaniach niepożądanych emicizumabu u osób z hemofilią A bez inhibitora czynnika VIII. W przypadku większości pacjentów biorących udział w badaniu lek jest dobrze tolerowany, nie wymagają oni podawania koncentratów czynnika VIII i nie występują u nich krwawienia. Podobne informacje napływają z prób klinicznych terapii genowych. W przypadku obu hemofilii A i B, u niektórych pacjentów udało się trwale uzyskać prawidłowy (powyżej 50%) poziom czynnika VIII lub IX. Mimo nieuniknionych niepowodzeń wydaje się więc pewne, że w najbliższych latach leczenie hemofilii ulegnie gruntownym zmianom.

Radosław Kaczmarek

* * *

Informacje z kół

W tej rubryce przedstawiamy informacje nadesłane z kół terenowych naszego Stowarzyszenia.

Gdańsk

Jak co roku pierwsze zebranie Koła Terenowego w Gdańsku odbyło się wiosną. Spotkanie zorganizowane 23 kwietnia nawiązywało do Światowego Dnia Chorych na Hemofilię. Dorośli brali udział w wykładach, dzieci natomiast spędzały czas pod fachową opieką na warsztatach i zabawie.

W trakcie spotkania jako pierwszy zabrał głos dr Andrzej Mital z Katedry i Kliniki Hematologii UM w Gdańsku, prezentując wykład „Kompleksowa opieka nad pacjentami z hemofilią na podstawie wytycznych WFH i doświadczeń polskich”. Pan doktor przypomniał wiele informacji związanych z hemofilią, m.in. zasady dziedziczenia, podstawowe cele opieki na chorymi, rodzaje terapii, obliczanie dawki czynnika, a także ryzyko inhibitora.

Następnie dr Marek Wlazłowski, lekarz opiekujący się chorymi dziećmi, omówił skutki wylewów u dzieci, profilaktyczne leczenie substytucyjne, indywidualizację terapii u pacjentów, zasady profilaktyki i dzienniczek elektroniczny. Podane informacje wskazywały, jak ważna jest profilaktyka pierwotna u chorych dzieci.

Ostatnią prelekcję wygłosiła psycholog, dr Sylwia Barsow. Temat jej wystąpienia

brzmiał: „Sytuacja psychologiczna kobiet z hemofilią i innymi skazami krwotocznymi”. Pani doktor przedstawiła sytuacje psychologicznie trudne dla matek chłopców chorych na hemofilię oraz etapy radzenia sobie w warunkach różnych zmiennych psychologicznych. Po wykładzie wywiązała się dyskusja wśród słuchaczy.

Na zakończenie głos zabrał prezes Koła Terenowego w Gdańsku Ryszard Jurczyk, który przypomniał o 1 procencie w ramach odpisów na rzecz Stowarzyszenia jako organizacji pożytku publicznego (OPP). Ponadto przedstawił akcję zainicjowaną przez prezesa PSCH Bogdana Gajewskiego zmierzającą do skłonienia Ministerstwa Zdrowia do opracowania procedur w ratownictwie medycznym, które uwzględniłyby specyfikę postępowania z chorymi na skazy krwotoczne. Dodatkowym postulatem było uznanie przez Ministerstwo Zdrowia jako dokument medyczny kart chorego na hemofilię w kontaktach ze służbą zdrowia. Prezes Koła przedstawił projekt petycji dotyczącej wspomnianych powyżej spraw, a wszyscy uczestnicy zebrania podpisali to pismo.

Ryszard Jurczyk

Lublin

3 czerwca br. odbyło się w hotelu Forum w Lublinie spotkanie chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne oraz ich rodzin. Spotkanie przebiegało dwutorowo – w jednej sali miały miejsce prelekcje dla dorosłych chorych, a w drugiej wykłady dla rodziców chorych dzieci.

Dorośli pacjenci mieli okazję wysłuchać następujących wykładów: „Organizacja ośrodka leczenia pacjenta z hemofilią” i „Każde krwawienie ma znaczenie – profilaktyka dla dorosłych” (prelegentka: dr Justyna Kosińska ze Szpitala Klinicznego Nr 1 w Lublinie), „Opieka okołozabiegowa nad pacjentem z hemofilią” (prelegentka: dr Magdalena Górską-Kosicka z Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie) oraz „Zabiegi ortopedyczne u pacjentów z hemofilią” (prelegent: dr Piotr Żbikowski ze szpitala MSWiA w Warszawie).

Dla chorych dzieci oraz ich rodziców były przeznaczone następujące prelekcje/warsztaty: „Wstępna ocena przestrzegania zaleceń lekarskich na podstawie projektu e-diary” (dr Irena Woźnica-Karczmarz, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Lublinie) oraz „Nastolatek – trudny wiek?” (warsztat psychologiczny dla nastolatków prowadzony przez mgr Martę Rusek).

Do wszystkich obecnych skierowana była prezentacja mgr. Tomasza Marciniaka, fizjoterapeuty z Gdańska, zatytułowana „Czy ćwiczenia fizyczne mogą poprawić stan stawów u pacjentów z hemofilią?”.

W trakcie spotkania, jak również po nim był czas na zadawanie pytań oraz dyskusję na tematy ważne dla środowiska chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne. Po zakończeniu spotkania uczestnicy udali się na wspólny obiad.

Łukasz Brzana

* * *

Poznań

„Posłuchajmy ich głosu” – takie hasło zaproponowała WFH dla tegorocznego Dnia Chorych na Hemofilię. Wzięliśmy to sobie do serca przygotowując nasze lokalne spotkanie w Poznaniu. Zaprośiliśmy profesor Krystynę Zawilską, by przedstawiła nam aktualny stan badań w zakresie leczenia zaburzeń krzepnięcia u kobiet i w obszarze diagnostyki nosicielstwa u dziewczynek. Dzięki tej prelekcji kilka pacjentek dołączyło do programu leczenia krwawień desmopresyną donosową.

Doktor Halina Bobrowska opowiedziała o bieżących kwestiach związanych z terapią młodzieży ze skazami krwotocznymi, przypomniała o znaczeniu profilaktyki, zwłaszcza przy aktywnym uprawianiu sportu, poruszyła także kwestię elektronicznego raportowania i jego rolę w skutecznym zarządzaniu leczeniem pacjentów.

Korzystając z zaproponowanego przez WFH tegorocznego hasła zwracającego uwagę na żeńskie aspekty hemofilii, pisząc te słowa zaprezentowała pacjencki punkt widzenia na kwestię terapii kobiet z zaburzeniami krzepnięcia, a raczej na jej niedostatki i marginalizację. Temu wystąpieniu towarzyszyła nadzieja, że problemy raz przedstawione światu wcześniej czy później pociągają za sobą ich rozwiązanie.

Gośćmi specjalnymi tegorocznego

spotkania byli przedstawiciele fundacji Redemptoris Missio. Agnieszka Pyzińska i Jacek Jarosz podzielili się z nami swoimi afrykańskimi doświadczeniami w Zambii i na Madagaskarze, pełnymi wyzwań i szczególnych przypadków w warunkach dalekich od zachodniej cywilizacji, jej bezpieczeństwa sanitarnego i względnej sterylności. To w ślad za tymi działaczami jadą niewykorzystane motylki, igły i inny wszelkiego rodzaju sprzęt medyczny stanowiący rarytas na gruncie afrykańskim.

Reasumując, było to jedno z bardziej owocnych spotkań, pokazujące globalność naszych działań i sens wspólnej aktywności, zarówno w ramach kół lokalnych, jak i szerszych struktur.

Bernadetta Pieczyńska



Wrocław

W tym roku wrocławskie Koło Terenowe PSCH zorganizowało spotkanie z okazji Światowego Dnia Hemofilii nieco później, mianowicie 20 maja. W trakcie spotkania, oprócz wykładów i prezentacji lekarzy wrocławskich zajmujących się leczeniem hemofilii, odbyło się praktyczne szkolenie autoiniekcji oraz zebranie walne Koła, którego efektem było wystosowanie do ministra zdrowia apelu o podjęcie działań zmierzających do zmiany przepisów w kwestii ratownictwa medycznego dla chorych na hemofilię oraz inne pokrewne skazy krwotoczne.

W pierwszej połowie 2017 r. miały miejsce we Wrocławiu dwa szkolenia dla lekarzy stażystów oraz lekarzy pierwszego kontaktu w zakresie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych. Poruszano kwestie istoty choroby, dziedziczenia, objawów, diagnostyki

i leczenia. Z ramienia RCKiK oraz PSCH dwie prezentacje wygłosił prezes Koła lek. med. Zdzisław Grzelak:

1. podczas seminariów dla lekarzy stażystów trwających od stycznia do czerwca 2017 była to prezentacja „Hemofilia i inne osoczowe skazy krwotoczne”;
2. w trakcie warsztatów praktycznych dla lekarzy POZ (2 czerwca br.) pod hasłem „Opieka nad chorym z hemofilią wrodzoną” – prezentacja „Hemofilia powikłana inhibitorem – doświadczenia własne”.

Ponadto w trakcie zorganizowanego w Warszawie w dniach 9–10 czerwca I kongresu firmy Shire pod nazwą „Przestrzeganie zaleceń lekarskich” z ramienia PSCH Wrocław swój wykład pt. „Postęp w leczeniu pacjenta ze skazą krwotoczną, oczami lekarza i pacjenta” wygłosił niżej podpisany.

Zdzisław Grzelak

Pożegnanie Profesora Ziemskiego

6 września br. zmarł prof. dr hab. n. med. Marek Ziemiński, emerytowany chirurg i wieloletni kierownik Oddziału Chirurgii Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie. Był to lekarz, który prawie 50 lat temu podjął się wykonywania trudnych operacji ratujących nasze życie. Dzięki Jego pracy niemożliwe stało się możliwe.

Zmarłego chirurga tak wspomina Bogdan Gajewski:

Z ogromnym bólem przyjęliśmy wiadomość o śmierci Pana Profesora Marka Ziemińskiego. Jego osobistemu zaangażowaniu i poświęceniu wielu chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne zawdzięcza zdrowie, a nierzadko także życie.

Zawsze będę pamiętał, jak któregoś dnia po godzinie 17 do Instytutu Hematologii i Transfuzjologii przywieziono z terenu chorego na hemofilię w bardzo ciężkim stanie. Pan Profesor nie miał dyżuru, ale błyskawicznie pojawił się w pracy. Widziałem go, jak biegł po schodach, przeskakując po kilka stopni. W biegu zdejmował płaszcz i zmierzał w kierunku bloku operacyjnego. Dzięki zaangażowaniu Pana Profesora operacja udała się, a chory przeżył.

Profesor Ziemiński był jednym z wielkich lekarzy, którym chorzy na hemofilię bardzo wiele zawdzięczają.

Dziękujemy, Panie Profesorze.

(as)

Gdzie bylibyśmy bez tych działań?

W Polskim Stowarzyszeniu Chorych na Hemofilię działam już blisko dwadzieścia lat. Podczas spotkań na zebraniach mojego koła terenowego (w Łodzi) czy w trakcie lektury postów na forum_psch odnoszę nieodparte wrażenie, że dla wielu osób z naszego grona jedynym miernikiem stanu leczenia hemofilii jest stopień dostępności czynnika. Jest czynnik – no to jest świetnie. Nie ma czynnika – to trzeba coś z tym zrobić (co z reguły przekłada się na: „niech zarząd coś z tym zrobi”). Rzadkością jest myślenie: mamy czynnik – no to koniecznie trzeba zintensyfikować działania, żeby go nam nie zabrakło.

Powiedzmy to otwarcie: poziom naszego leczenia w dużej mierze zależy od bieżących decyzji urzędników. Nic nie jest nam dane raz na zawsze. Dobrze, że istnieje Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne, ale taki plan obejmuje jedynie pewien odcinek czasu – do tej pory były to okresy sześcioletnie. Zbliżamy się do końca aktualnego Programu, który obowiązuje tylko do grudnia 2018 r. Już od pewnego czasu Zarząd Główny PSCH podejmuje więc działania, by powstała kolejna edycja Programu – i by zawierała zapisy korzystne dla ogółu chorych na

hemofilię.

Niestety, zdarzają się sytuacje, kiedy próbuje się napuszczać jedne grupy pacjentów na inne; na forum_psch można było przeczytać o audycji radiowej, w której poinformowano społeczeństwo, że jakaś grupa chorych nie otrzyma potrzebnych środków, ponieważ trzeba kupić leki dla chorych na hemofilię. Niekiedy dochodzi także do prób torpedowania działań jednej organizacji pacjenckiej przez poczynania innej organizacji działającej w tej samej sferze. A czasami bywa nawet tak, że ktoś próbuje sobie przypisać to, co jest niewątpliwą zasługą aktywności naszego Stowarzyszenia.

Wprowadzenie Narodowego Programu Leczenia Hemofilii, a potem programu profilaktycznego dla dzieci, zmiany dotyczące ratownictwa medycznego, przymiarki do wprowadzenia dowozu czynników do dorosłych chorych, na wzór dostaw dla dzieci (na razie rozpoczął się program pilotażowy, dla kilkunastu osób, które nie są w stanie same jeździć po czynnik), nowa wycena procedur leczenia hemofilii w szpitalach, starania o nową wycenę leczenia ambulatoryjnego – to wszystko wynik działań naszego Stowarzyszenia. Załatwienie każdej z tych spraw to dziesiątki pism, dziesiątki spotkań z decydentami różnych szczebli. Żeby operować konkretnymi: spojrzałem na korespondencję dotyczącą jednej wybranej kwestii, zagadnień ratownictwa medycznego w odniesieniu do chorych na hemofilię, i to tylko w okresie dwóch lat, od kwietnia 2014 r. do kwietnia 2016 r. Czy zgadną Państwo, ile pism Zarząd Główny wysłał w tym czasie do Ministerstwa Zdrowia? Czternaście! I to wyłącznie w tej



W Sejmie, w sali obrad Parlamentarnego Zespołu ds. Organizacji Ochrony Zdrowia. Od lewej: Jarosław Parol, Adam Trojańczyk, prof. Krystyna Zawilska, poseł Krzysztof Ostrowski, posłanka Anna Czech, Bogdan Gajewski, mec. Małgorzata Szczypińska-Kozioł, Paweł Budek.

jednej jedynej materii; nie liczyłem pism dotyczących innych, równolegle prowadzonych spraw.

Jasno widać, jak wielka jest niechęć do zmian cechująca urzędników ministerialnych różnych szczebli, i to niezależnie od aktualnie rządzącej opcji politycznej. W końcu jednak można coś osiągnąć, choć kosztuje to naprawdę wiele trudu i dużo czasu.

Jako Stowarzyszenie mamy szczęście do osób, które pełnią rolę prezesa. Nie byłem w PSCH od samego początku i być może pominę kogoś, kogo należałoby tu uwzględnić. Za moich czasów, to znaczy od 1998 r., pracami Stowarzyszenia kierował najpierw Zbigniew Sendułka, a po nim pałeczkę przejął Bogdan Gajewski. Obaj włożyli w swoje działania masę serca – i czasu. Bogdan (co niewiarygodne, jeśli spojrzeć na mnogość pism, które wysyła, i spotkań, w których uczestniczy) jest zawodowo czynny. Najwyraźniej jednak cały swój urlop zużywa w ten sposób, że bierze pojedyncze dni wolne, przeznaczane na wyjścia do Ministerstwa Zdrowia czy na spotkania z posłami z sejmowej Komisji Zdrowia. Razem z prezesem na takie spotkania chodzą inni przedstawiciele Stowarzyszenia, by wymienić tu tylko kilku: Paweł Budek, Jarosław Gałuszka, Jarosław Parol, Adam Trojańczyk, niżej podpisany. Bogdan mieszka w Warszawie, niektórzy z wymienionych tu działaczy muszą dojeżdżać z pewnej odległości – z Płocka czy z Łodzi, ale my się wymieniamy, a Bogdan jest tam prawie zawsze. To gigantyczny wysiłek.

W tych wszystkich poczynaniach najważniejsze jest dobro naszej społeczności – jak ktoś kiedyś to określił: braci krwi. Byłoby dobrze, gdyby wszyscy chorzy na hemofilię i inne skazy krwotoczne oraz ich bliscy zjednoczyli siły, w jednym słusznym przekonaniu, że razem możemy przenosić góry, ale podzieleni – niewiele wskóramy.

Adam Sumera



Konferencja prasowa. Od lewej: red. Joanna Morga, prof. Krystyna Zawilska, dr hab. Paweł Łaguna, mgr Janusz Zawilski, Bogdan Gajewski, posłanka Krystyna Wróblewska.

Okrągły Stół EHC: ortopedia a hemofilia

„Okrągły Stół: Ortopedyczne Aspekty Leczenia Hemofilii” to najnowsza z serii konferencji organizowanych przez EHC, a poświęconych różnym problemom związanym z hemofilią.

Profilaktyka, profilaktyka, profilaktyka...

Kluczem do zachowania zdrowego układu mięśniowo-szkieletowego jest zapobieganie wylewom – a jak dziś wiemy, najlepszą metodą to zapewniającą jest leczenie profilaktyczne. Nie ma w pełni ustalonego systemu prowadzenia profilaktyki, jego kształt w dużym stopniu zależy od historii rodzinnej danego pacjenta, profilu genetycznego, zajęć i aspiracji związanych z uprawianiem sportu. Jedną z najważniejszych kwestii jest przestrzeganie przyjętych zasad. Dla wielu pacjentów podawanie czynnika kilka razy w tygodniu jest kłopotliwe; ponadto mogą występować skutki uboczne, takie jak powstawanie zrostów w żyłach. Opinia lekarzy zabierających głos podczas konferencji była zgodna: zasady profilaktycznego podawania czynnika należy wypracować razem z pacjentem; ponadto pacjent musi posiadać pełną wiedzę dotyczącą najwyższego i najniższego poziomu czynnika w okresie między podaniami oraz tego, jaki to ma związek z zabezpieczeniem przed wylewami. Warto zapamiętać jeszcze jedno: nie należy przerywać profilaktyki po osiągnięciu dorosłości, bo można stracić to wszystko, co uzyskano dzięki leczeniu dziecka.

Pacjenci, wyrażcie swoje zdanie!

Kwestia współdecydowania ze strony pacjentów była wielokrotnie podnoszona podczas konferencji. Choć to sformułowanie wydaje się oczywiste, to jednak często się o nim zapomina. Ważne, by pacjenci rozumieli swój stan zdrowia i to, jak różne metody leczenia mogą nań oddziaływać. Duże wrażenie zrobiło wystąpienie Miguela Crato, członka Komitetu Wykonawczego EHC, który szczegółowo wyjaśnił, w jaki sposób podjął decyzję o poddaniu się operacji ortopedycznej, chociaż ma inhibitor. Crato stwierdził, że przed podjęciem tak istotnej decyzji pacjent musi się porozumieć z całym zespołem medycznym – z jednej strony po to, by dokładnie zrozumieć, co go czeka, ale z drugiej strony także po to, by wyjaśnić swoje preferencje. Kluczowe jest odpowiednie przygotowanie. Ważne, by przystąpić do tak ważnej operacji w możliwie najlepszym stanie

fizycznym i psychicznym – to ostatecznie dzięki wsparciu rodziny i przyjaciół. Ponadto pacjent powinien odgrywać aktywną rolę w określeniu tego, jakie konkretne efekty chce osiągnąć; następnie wspólnie ze specjalistami należy wyznaczyć realistyczne terminy uzyskania takich efektów. Takie postawienie sprawy będzie miało pozytywny wpływ na okres rehabilitacji.

Żaden lekarz nie jest samotną wyspą

Wielkie znaczenie ma współpraca między członkami personelu medycznego – hematologami, fizjoterapeutami, ortopedami, radiologami, pielęgniarkami. Chorzy na hemofilię mający problemy ortopedyczne wymagają opieki, którą można uzyskać jedynie wtedy, kiedy wymienieni tu specjaliści będą ściśle ze sobą współpracować.

Wybrać odpowiedni moment do przeprowadzenia zabiegu

Zabieg operacyjny powinien zostać przeprowadzony we właściwym momencie. „Właściwy moment” jest wtedy, kiedy staw jest już na tyle zniszczony, by wymagać interwencji chirurgicznej, ale jednocześnie jeszcze nie na tyle zdegradowany, by nie okazało się, że operacja nie może już przynieść korzyści. Termin powinien być tak wybrany, aby pozytywne skutki mogły zostać zmaksymalizowane.

Inhibitory – grząski teren

Niestety, sytuacja osób z inhibitorem jest wciąż gorsza w porównaniu z położeniem chorych na hemofilię bez inhibitora. Wynika to z faktu, że tradycyjne metody leczenia są u nich nieskuteczne, a te leki, które dają u nich skutki, mają bardzo krótki czas półtrwania. Podczas konferencji sporo uwagi poświęcono zabiegom operacyjnym u pacjentów z inhibitorem. Takie operacje wciąż stanowią niewiadomą, ponieważ bardzo trudne jest monitorowanie poziomu czynnika krzepnięcia podczas zabiegu. Sposób działania leków omijających nadal nie jest jasny i pacjenci mogą różnie reagować na różne leki. Oprócz kosztów samych leków należy uwzględnić także koszty monitorowania pacjentów po zabiegu.

Ziarno do ziarnka...

Chociaż główny nacisk podczas konferencji położono na rolę profilaktyki w utrzymywaniu

niu zdrowych stawów, to jednak podkreślano również, że istnieje wiele tradycyjnych metod, które mogą przynieść pacjentom korzyści przy kosztach stanowiących zaledwie ułamek ceny koncentratów czynników krzepnięcia. Na przykład regularne uprawianie sportu i fizjoterapia zapobiega wylewom dostawowym dzięki temu, że silniejsze mięśnie stabilizują stawy. USG stanowi tańszą opcję w stosunku do rezonansu magnetycznego, a może dać dokładny obraz tego, co dzieje się wewnątrz stawu, i przynieść odpowiedź na pytanie, czy przyjęty system podawania czynnika jest skuteczny. Ta metoda jest szczególnie przydatna w przypadku wylewów podklinicznych, które trudno zdiagnozować przez standardowe badanie fizykalne. Inna zaleta badania USG polega na tym, że umożliwia

ono rozróżnienie między wylewem a stanem zapalnym. Jest to ważne, ponieważ podanie czynnika krzepnięcia nie zmniejszy bólu wywołanego stanem zapalnym. Podczas konferencji podniesiono kwestię, że należałoby poświęcić więcej uwagi kwestii stosowania odpowiednich leków przeciwzapalnych u chorych na hemofilię. Warto także podkreślić, że podawanie czynnika nie przywróci uszkodzonego stawu do pełnej sprawności. Jedną z metod, jaka może wchodzić w rachubę, jest synowektomia izotopowa, która może zmniejszyć bolesność spowodowaną przez stan zapalny maziówki.

(oprac. as na podst. artykułu Laury Savini
*EHC Round Table on Orthopaedic Aspects
in Haemophilia Care* w „EHC Newsletter”

Problemy kobiet

Tegoroczne obchody Dnia Chorych na Hemofilię po raz pierwszy w Polsce nie koncentrowały się tylko na problemach mężczyzn chorych na hemofilię, lecz zwróciły uwagę na problemy kobiet bezpośrednio lub pośrednio odczuwających skutki skaz krwotocznych. To dopiero pierwszy krok zrobiony w naszym kraju; inne państwa są już bardziej zaawansowane. Poniżej zamieszczamy fragmenty artykułu z biuletynu EHC opisującego działania na Wyspach Brytyjskich.

Brytyjskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię rozpoczęło kampanię pod hasłem „Talking Red” (*Mówmy o czerwieni*; czerwień to oczywiście kolor krwi). Jej celem jest pobudzenie kobiet do mówienia o skazach krwotocznych i uświadomienie kobietom, jak dużą rolę w ich życiu mogą odgrywać skazy krwotoczne. Na zorganizowaną przez brytyjskie stowarzyszenie w czerwcu tego roku konferencję zaproszono kobiety ze skazą krwotoczną, nosicielki i partnerki życiowe mężczyzn chorych na hemofilię. W programie konferencji znalazły się próby tworzenia grup wsparcia na uniwersytetach, dyskusje o tym, jak można uzyskać pomoc od pracowników socjalnych, a także sesja pytań i odpowiedzi z udziałem lekarza na tematy związane ze skazami krwotocznymi u kobiet. Zarówno z przedstawianych tam prezentacji, jak i z dyskusji po wystąpieniach jasno wynikało, że kobiety ze skazą krwotoczną

mają problemy z uzyskaniem prawidłowego leczenia.

Podczas jednej z debat poruszono bardzo interesującą kwestię terminologii używanej w stosunku do osób ze skazą krwotoczną. Oto przykład: wyobraźmy sobie dwie osoby; obie mają identyczny poziom czynnika krzepnięcia, wynoszący 20%; obie miewają wylewy dostawowe i domięśniowe; u obu występują krwawienia po operacjach i urazach. Jedyna różnica polega na tym, że jedna z tych osób jest kobietą, a druga mężczyzną – dlatego w pierwszym przypadku diagnoza brzmi: nosicielka, a w drugim: łagodna postać hemofilii. Nikt nie potrafił odpowiedzieć, dlaczego tak się dzieje. Warto zadawać takie pytania, ponieważ odpowiedź na nie może wiązać się z wyborem dostępnych metod leczenia.

W ramach EHC działa Women's Working Group (Grupa Robocza ds. Kobiet) starająca się zachęcać kobiety w różnych krajach do podjęcia działań. Wśród problemów kobiet ze skazami krwotocznymi wymienia się zarówno to, że nie znają innych kobiet w podobnym położeniu, jak i to, że nie dysponują odpowiednimi informacjami o swojej skazie. Pewnym rozwiązaniem może być tworzenie grup wsparcia, na przykład za pośrednictwem Internetu.

(oprac. as na podst. artykułu Nai Skouw-
-Rasmussen *Update: The EHC Women's
Working Group* w w „EHC Newsletter”
Sept. 2017)

Biuletyn i archiwum na Facebooku

Nasz Biuletyn jako pismo o zasięgu ogólnopolskim narodził się zimą 1998 r. Początkowo ukazywał się wyłącznie w wersji papierowej, potem zaczął pojawiać się także w sieci, na zamkniętym forum_psch. Następnym krokiem było zamieszczanie wszystkich numerów na specjalnej witrynie internetowej, <http://www.idn.org.pl/hemofilia/biuletyn.html>. Od niedawna wszystkie numery, w nowej szacie graficznej, można znaleźć również na Facebooku (Hemofilia Biuletyn Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię). To efekt mrówczego trudu Pawła Budka, który podjął się pracochłonnego zadania umieszczenia na Facebooku kompletu dotychczas wydanych numerów Biuletynu, łącznie ze zdjęciami i innymi ilustracjami pojawiającymi się w nowszych edycjach.

Przypomnijmy, że na wspomnianej wcześniej stronie na domenie idn.org dostępny jest także tematyczny spis wszystkich artykułów opublikowanych w Biuletynie.

Paweł Budek podjął się jeszcze jednej zajmującej czas misji – wprowadzenia na Facebook korespondencji z archiwum naszego Stowarzyszenia. To gigantyczne przedsięwzięcie, które z pewnością dość długo potrwa. Na wprowadzenie czekają setki dokumentów, które wcześniej trzeba uporządkować tematycznie, tak by czytający mógł prześledzić korespondencję w danej kwestii. W rezultacie jednak każdy zainteresowany będzie mógł zobaczyć – dosłownie czarno na białym – jak wyglądały działania zarządu naszego Stowarzyszenia.

(as)

O hemofilii w mediach

10 lutego br. w programie Anny Dymnej w TVP2 wystąpił Paweł Budek. Całą audycję wypełniła rozmowa o hemofilii, związanych z nią problemach, metodach leczenia. Obie strony były świetnie przygotowane. Anna Dymna wykazywała znakomitą orientację w omawianej problematyce, a Paweł konkretnie i komunikatywnie przekazywał informacje. Wspomagała go jego dziewczyna, Paulina. Widzowie mogli wiele się dowiedzieć o hemofilii, a jednocześnie była to prezentacja z bardzo silnie zarysowanym wątkiem osobistym – Paweł mówił o tym, co sam przeżył, ale też odnosił się do spraw, które znał od starszych, bardziej dotkniętych przez braki w leczeniu kolegów. Warto przypomnieć, że

mimo młodego wieku Paweł Budek jest od 2015 r. członkiem Zarządu Głównego naszego Stowarzyszenia.

Z kolei w sierpniu w radiu Uniwersytetu Zielonogórskiego nadano długą, liczącą ponad 40 minut audycję o hemofilii; zapis programu pojawił się także na stronie internetowej tego radia:

<http://www.wzielonej.pl/informacje/polska-i-swiat/czynnik-viii-droga-zdrowia-o-hemofilii-profilaktyce-rehabilitacji-wywiad/>

W programie udział wzięli reprezentujący pacjentów Piotr Pańczyszyn oraz fizjoterapeuta Janusz Zawilski (autor tekstu otwierającego ten numer Biuletynu), a całość prowadził red. Marcin Fijałkowski.

(as)



*Po lewej:
Anna Dymna na pamiątkowym zdjęciu z występującymi w programie o hemofilii Pawłem i Pauliną.*

Hemofilia na świecie

Światowa Federacja ds. Hemofilii (WFH) niedawno opublikowała wyniki raportu opisującego stan leczenia hemofilii na świecie w 2015 r. W ankiecie będącej podstawą tego opracowania wzięło udział 111 krajów, a objęto nią 91% chorych na hemofilię żyjących obecnie na Ziemi. Raport stwierdza, że hemofilię zdiagnozowano u 187.183 osób (z tego hemofilię A ma 151.159 osób, a hemofilię B – 30.310 osób). Dużo mniejsze liczby wchodzi w grę, gdy mowa o inhibitorach. Chorych z inhibitorem przy hemofilii A jest

3.099, a przy hemofilii B – tylko 154.

Kłam stereotypowym wyobrażeniem o hemofilii zadają dane statystyczne dotyczące płci. Otóż hemofilię A zdiagnozowano u 3% kobiet, a hemofilię B – u 4%. Warto zatem zrewidować powtarzany przez media pogląd, że na hemofilię chorują tylko mężczyźni, a kobiety są jedynie nosicielkami.

(oprac. as na podst. *Report on the Annual Global Survey 2015* published by the World Federation of Hemophilia)

Hemofilia i Mount Everest

W Biuletynie informowaliśmy o tym, czego aktualnie dokonuje Alex Dowsett, angielski kolarz zawodowy, pisaliśmy także o karierze Davida Quinna, który w latach 80. i 90. XX wieku wyczynowo uprawiał hokej na lodzie. Obu łączy fakt, że mają hemofilię.

Dzisiaj pora na kolejne doniesienie tego typu. Otóż 22 maja br. na Mount Everest, najwyższym szczycie na Ziemi, stanął Amerykanin Chris Bombardier. Chris ma ciężką postać hemofilii B.

To nie koniec rewelacji. Choć wejście na Mount Everest, szczyt o imponującej wysokości (8848 m n.p.m.), z pewnością robi wrażenie, a ponadto ma wymiar symboliczny, to jednak nie jest to kres możliwości Chrisa. Ta wspinaczka stanowi jedynie część jego planu, polegającego na zdobyciu Korony Ziemi – siedmiu najwyższych szczytów na poszczególnych kontynentach. Do tej pory taki wyczyn został zrealizowany przez ok. 250 osób, ale

wszyscy ci ludzie byli w pełni zdrowi! Na razie Chris ma na koncie Kilimandżaro (Afryka), Aconcaguę (Ameryka Południowa), Elbrus (Europa), Denali (czyli McKinley – Ameryka Północna), Piramidę Carstensza/Puncak Jaya (Australia i Oceania), no i Mount Everest (Azja). Do zdobycia pozostał już tylko Masyw Vinsona (Antarktyda).

Osobom władającym angielskim polecam jedną ze stron internetowych prowadzonych przez Chrisa:

www.adventuresofahemophiliac.com.

Poza zegarem odliczającym czas pozostały do wejścia na Masyw Vinsona (w dniach, godzinach, minutach i sekundach) można tam znaleźć materiały audio i wideo dotyczące różnych akcji podejmowanych przez Chrisa Bombardiera.

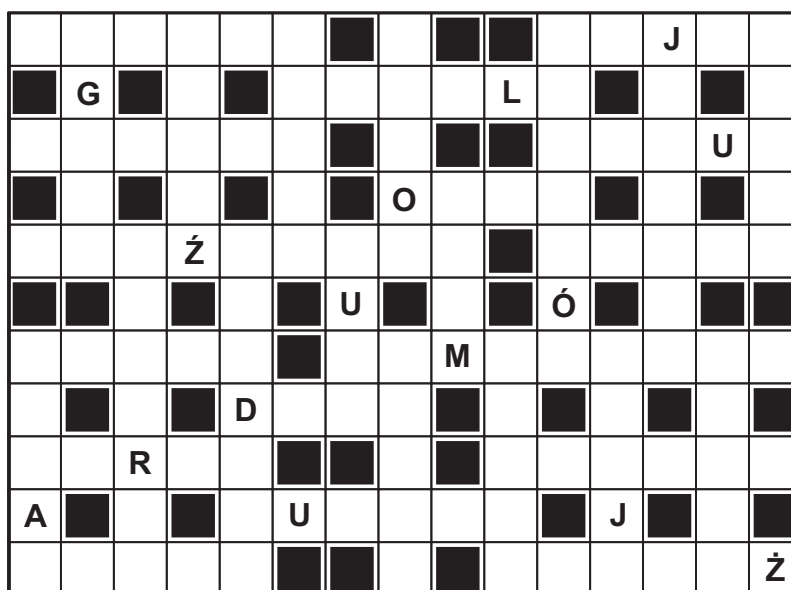
Powtarzajmy to jak mantrę: hemofilia nie powinna stanowić przeszkody w naszych działaniach!

Adam Sumera



Chris Bombardier podający sobie czynnik podczas wyprawy.

Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> – działanie – szybki pociąg – mąż Desdemony – miejsce zawodów pływackich – uchwyt rondla – widziadło – drąg z hakiem wśród bierok – artysta z dłutem – metal na kable – zatrzymywanie krwawienia – zabytkowy mebel – nieprzeciętne zdolności – odgłos wydawany przez morskie fale – wprawa nabyta przez praktykę – stolica Norwegii – inaczej o baziach | <ul style="list-style-type: none"> – samochód – bronił go Skrzetuski – rozżarzona drobina – siekierka w kuchni – bezzałogowy statek powietrzny – głos Pavarottiego – broń zbliżona do łuku – dzieło malarza – miauczący samiec – zamyka butelkę z winem – z mianownikiem i licznikiem – flaga na statku – bije w piersi – kłamca – dzielnica Warszawy – Michael, śpiewał „Thriller” |
|--|---|

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, 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