



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (59)

LATO 2019

Terapia genowa dla osób z hemofilią staje się coraz bardziej realną możliwością, dlatego warto przeczytać, co dzieje się w naszej wątrobie po takiej interwencji medycznej – pisze o tym Radosław Kaczmarek (s. 1). Relacjonujemy wydarzenia z obchodów Światowego Dnia Chorych na Hemofilię w Polsce oraz z jubileuszu EHC (s. 2, 4). Bernadetta Pieczyńska omawia to, co wydarzyło się podczas pierwszej w Europie konferencji poświęconej problemom kobiet ze skazami krwotocznymi (s. 7). Kwestie kłopotów krwotocznych kobiet będących nosicielkami hemofilii czy obarczonych chorobą von Willebranda lub innymi skazami krwotocznymi pozostają w cieniu, ponieważ w powszechnej opinii krwawienia to domena chorych na hemofilię, a zatem mężczyzn; koniecznie trzeba zmienić tę sytuację. Serię relacji z ciekawych wydarzeń zamyka tekst o drugich ogólnopolskich zawodach w pły-

waniu dzieci i młodzieży z hemofilią (s. 9).

Sporo miejsca przeznaczamy na informację o tym, jak stowarzyszenia we Francji i w Irlandii radzą sobie z aktywizowaniem i włączaniem w swoją działalność młodych ludzi (s. 10). Ten materiał poddaję pod uwagę zarządów wszystkich kół terenowych naszego Stowarzyszenia. Być może warto będzie zająć się tym tematem podczas zaplanowanego na jesień walnego zjazdu naszej organizacji.

Gratulujemy naszemu koledze wysokiego odznaczenia (s. 12), przedstawiamy kilka nowinek medycznych (s. 12, 13), przekazujemy także aktualności z kół terenowych (s. 13).

Mamy także dobrą radę dla wyjeżdżających – jak skutecznie zastąpić lodówkę do przewożenia czynnika (s. 16).

Adam Sumera

Czy czynniki krzepnięcia produkowane w wątrobie pacjentów poddanych terapii genowej są „identyczne z naturalnymi”?

Dostępność terapii genowej związanej z hemofilią A i B w ciągu najbliższych kilku lat staje się coraz bardziej prawdopodobna w miarę pojawiania się wciąż nowych obiecujących doniesień z badań klinicznych. W związku z tym rodzi się coraz więcej pytań dotyczących właściwości terapii. Skojarzenie terapii genowej z wyleczeniem z hemofilii może prowadzić do błędnych wniosków na temat mechanizmu działania tej metody, dlatego warto przyjrzeć się strukturze czynników krzepnięcia produkowanych u osób poddanych terapii.

Czynniki krzepnięcia VIII i IX kodowane przez wektory wirusowe stosowane w terapii

genowej mają inną budowę niż czynniki prawidłowo obecne u zdrowych osób. Z powodu ograniczonej pojemności wektorów, rozwój terapii genowej hemofilii A długo odbywał się wolniej niż terapii hemofilii B. Gen kodujący czynnik VIII jest dwukrotnie większy niż może pomieścić wektor wirusowy AAV stosowany w terapii genowej. Dzięki temu, że czynnik VIII zawiera duży fragment, który nie jest niezbędny do jego prawidłowej aktywności (zwany domeną B), gen wprowadzany do leczniczego wektora można było „skrócić” aż dwukrotnie. Czynnik VIII produkowany w wątrobie osoby poddanej terapii genowej jest więc pozbawiony domeny B. Czynnik VIII

o takiej samej strukturze (pozbawiony domeny B) jest od lat dostępny na rynku w postaci koncentratu rekombinowanego czynnika VIII i szeroko stosowany w leczeniu hemofilii.

W badaniach przedklinicznych znajdują się też „ulepszone” warianty czynnika VIII, które wskutek niewielkich zmian strukturalnych mają większą aktywność. Z kolei w najbardziej zaawansowanych próbach klinicznych terapii genowej hemofilii B stosuje się zmutowany gen kodujący nadaktywny czynnik IX (znany jako padewski czynnik IX, ponieważ mutację tę odkryto u pacjenta z zakrzepicą w szpitalu uniwersyteckim w Padwie). Czynnik ten jest prawie 10 razy bardziej aktywny od „zwykłego” czynnika IX, co oznacza, że wątroba pacjenta poddanego terapii może produkować 10 razy mniej takiego czynnika (i teoretycznie przyjąć w tym celu 10 razy mniej leczniczych wektorów),

a mimo to powodować takie samo zwiększenie aktywności czynnika IX we krwi jak wątroba produkująca normalny czynnik IX.

Inną interesującą odmianą czynnika IX otrzymaną za pomocą inżynierii genetycznej jest jego wariant, który działa w nieobecności czynnika VIII. W warunkach fizjologicznych czynnik IX nie może działać bez czynnika VIII, który jest jego niezbędnym kofaktorem. Niewielkie zmiany strukturalne powodują, że czynnik IX nie potrzebuje do swojej aktywności czynnika VIII. Oznacza to, że taki czynnik IX mógłby wywoływać prawidłowe krzepnięcie u chorego na hemofilię A. Trwają badania przedkliniczne terapii genowej za pomocą wektorów wirusowych kodujących ten wariant czynnika IX. Terapia ta mogłaby być stosowana u chorych na hemofilię A z inhibitorami czynnika VIII.

Radosław Kaczmarek

Obchody Dnia Chorych na Hemofilię w Polsce

Pod koniec 2018 r. minister zdrowia Łukasz Szumowski podpisał kolejną edycję Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne. Ta decyzja pozwala liczyć na to, że powstaną ośrodki kompleksowej opieki medycznej i zaczną być realizowane dostawy domowe czynnika krzepnięcia dla najbardziej potrzebujących. Sytuacja chorych na hemofilię z roku na rok poprawia się, nadal jednak jest wiele do zrobienia.

W tym duchu odbyła się konferencja prasowa zorganizowana w Warszawie przez Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię 16 kwietnia br., w przeddzień Światowego Dnia Chorych na Hemofilię. Uczestniczyli w niej zaproszeni goście: prof. Krystyna Zawilska, prof. Jerzy Windyga, prof. Paweł Łaguna, przedstawiciele Narodowego Centrum Krwi, reprezentanci administracji publicznej oraz pacjenci. Oto najważniejsze refleksje z tego spotkania.

Zapewnienie kompleksowej opieki

Powikłania hemofilii wymagają opieki specjalistów różnych dziedzin medycyny. Zróżnicowane potrzeby osób chorych i ich rodzin najlepiej zaspokajać dzięki skoordy-

nowanej opiece wielodyscyplinarnego zespołu, zgodnie z wytycznymi lekarzy specjalistów. Kompleksowa opieka wspiera zdrowie fizyczne i psychofizyczne oraz zapewnia odpowiednią jakość życia, zmniejszając objawy choroby i śmiertelność chorych.

Większość chorych, z powodu niewystarczającego leczenia w przeszłości, ma obecnie problemy z poruszaniem się – te osoby są inwalidami narządu ruchu. Dorośli chorzy zapadają też na choroby współistniejące, związane z wiekiem. – *Brak pierwotnej profilaktyki krwawień i odpowiedniej rehabilitacji przyczynił się do rozwoju inwalidztwa u większości chorych na hemofilię w Polsce po 40. życia. Takie osoby powinny mieć w ramach kompleksowej opieki dostęp do lekarza ortopedy oraz fizjoterapii* – przekonywał Janusz Zawilski, fizjoterapeuta z Centrum Diagnostyczno-Leczniczego INTERLAB w Poznaniu.

Hemofilia jest chorobą rzadką, wielu lekarzy nigdy się z nią nie zetknęło. Dlatego w wielu miejscach w Polsce chorzy mają ogromne trudności z uzyskaniem pomocy w prozaicznych przypadkach, np. złamania ręki, wyrwania zęba, konieczności wykonania drobnego zabiegu chirurgicznego lub

specjalistycznych badań. Lekarze w takich sytuacjach powinni skonsultować się ze specjalistą hematologiem z ośrodka leczenia chorych na hemofilię. **Ponieważ takich ośrodków nie ma, chorzy często nie mogą uzyskać pomocy.** – Dobrą informacją dla chorych jest fakt, że płatnik dostrzegł konieczność dostosowania stawek opieki ambulatoryjnej do rzeczywistych kosztów leczenia osób z hemofilią. To może realnie przyczynić się do tego, by powstały ośrodki kompleksowej opieki dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne – stwierdził Bogdan Gajewski, prezes PSCH.

Stały dostęp do leków

Dzięki Narodowemu Programowi chorzy mają zapewniony stały dostęp do czynników krzepnięcia na całkiem dobrym europejskim poziomie na terenie całego kraju. Jest to niezmiernie istotne zwłaszcza w sytuacjach nagłych, wymagających szybkiej interwencji. – Dzięki zapisom w nowej edycji Programu istnieje szansa na wprowadzenie nowych możliwości terapeutycznych, które będą jeszcze lepiej chroniły przed powikłaniami oraz dadzą lepszy komfort życia osobom z hemofilią. Mówię między innymi o koncentratkach rekombinowanych czynników krzepnięcia o przedłużonym działaniu oraz bispecyficznych przeciwciele, które zastępuje czynnik VIII

i jest podawane podskórnie. Te preparaty są nie tylko skuteczne, ale w istotny sposób poprawiają jakość życia chorych. Zwykle czynniki pacjenci muszą podawać sobie dożylnie 3 razy w tygodniu, podczas gdy czynniki długo działające można podawać u niektórych pacjentów raz na tydzień – zauważył prof. Jerzy Windyga. Zapisy dotyczące wprowadzania nowych terapii pozwolą nadażyć za dużymi zmianami, które obecnie odbywają się w leczeniu hemofilii na świecie. Wielu pacjentów w Europie i USA leczonych jest już nie tylko koncentratami dłużej działających czynników krzepnięcia, ale także lekiem podawanym podskórnie, co ułatwia stosowanie profilaktyki. Kolejnych kilka leków podawanych w ten sposób jest w zaawansowanych etapach prób klinicznych. W ciągu kilku lat mogą być też zatwierdzone terapie genowe hemofilii, które w próbach klinicznych umożliwiają trwałe podniesienie poziomu czynnika krzepnięcia do normy przynajmniej na kilka lat.

Dostawy domowe

Istotna zmiana w nowej edycji Programu dotyczy też możliwości dostarczania leków do domu chorego. Stowarzyszenie od wielu lat o to zabiegało, gdyż wielu chorych, w przeszłości źle leczonych, jest obarczonych szeregiem powikłań. Jednym z najczęstszych



powikłań hemofilii jest artropatia hemofilowa, znacznie obniżająca mobilność chorych. Dla osoby poruszającej się o kulach lub na wózku przetransportowanie leków (na 3 miesiące) z miejsca odbioru do swojego domu to nie lada wyczyn, gdyż objętościowo taki zapas odpowiada gabarytom małej szafy. Chorzy bardzo czekają na realizację tego ważnego postulatu.

Łyżka dziegciu

Wraz z nową edycją Programu powołano Radę Programu, która ma być ciałem doradczym ministra zdrowia w zakresie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych. Ma odpowiadać m.in. za określenie szczegółowych kryteriów kwalifikacji do dostaw domowych czy włączanie do programu nowych leków. To dobrze, że minister powołuje ekspertów, jednak środowisko pacjentów zwraca uwagę na zbyt małą reprezentację specjalistów, którzy zajmują się leczeniem dorosłych, w większości dotkniętych wieloma powikłaniami hemofilii oraz mających choroby współistniejące, związane z wiekiem. Leczenie dzieci i dorosłych bardzo się różni, dlatego PSCH zgłosiło ministrowi

postulat, by do Rady zostali dodatkowo dołączeni eksperci mający duże doświadczenie w leczeniu dorosłych.

Poważny niepokój chorych budzi też wprowadzanie tzw. karty postępowania wobec chorego. Urzędnicy wymagają od pacjentów uzyskania takich dokumentów w określonym, dość krótkim terminie, nie biorąc pod uwagę możliwości chorych i realnego dostępu do lekarzy specjalistów – w niektórych ośrodkach nie wyznaczono jeszcze odpowiednich lekarzy. Utrudnieniem mogą być też odległe terminy wizyt u specjalistów. – *Wprowadzanie wymagań, które utrudniają dostęp do leczenia krwawień może być zagrożeniem zdrowia i życia chorych z hemofilią. Apelujemy do urzędników o wycofanie się ze szkodliwych dla pacjentów zapisów. Jesteśmy wdzięczni ministerstwu za to, że dąży do zapewnienia leczenia hemofilii na europejskim poziomie. Mamy nadzieję, że wszystkie postanowienia zawarte w nowej edycji Programu będą realizowane i nie będą komplikowane wprowadzanymi ad hoc biurokratycznymi wymogami* – podsumował prezes Bogdan Gajewski.

(oprac. as)

Trzydziestolecie EHC



European Haemophilia Consortium, organizacja zrzeszająca stowarzyszenia chorych na hemofilię i inne rzadkie skazy krwotoczne z 46 krajów europejskich, obchodzi w tym roku swoje 30-lecie. Z tej okazji 16 kwietnia, w przeddzień Światowego Dnia Chorych na Hemofilię, w Dublinie odbyła się specjalna konferencja. Otwierając spotkanie, prezes EHC Brian O'Mahony przypomniał, jak ta organizacja pręźnie się rozwijała w ciągu minionych 30 lat i jak duży nacisk kładzie obecnie na uwzględnienie punktu widzenia wszystkich pacjentów, w tym osób z inhibitorami, kobiet obarczonych skazą krwotoczną, a także chorych na rzadkie skazy krwotoczne. Profesor Wolfgang Schramm z Uniwersytetu Monachijskiego podkreślił znaczenie spotkań w Wildbad Kreuth, podczas których eksperci z całej Europy

dołożyli starań, by nie powtórzyły się już tragedie z lat 80. ubiegłego stulecia, kiedy to doszło do licznych zakażeń HIV i HCV – w trakcie tych spotkań przyjęto standardy bezpieczeństwa dla produktów osoczo-pochodnych. Profesor Schramm wskazał także, że dzięki wspólnemu długotrwałemu wysiłkowi udało się wypracować protokoły postępowania w leczeniu hemofilii, a także wskazać profilaktykę jako zalecaną metodę leczenia w hemofilii.

Profesor Flora Peyvandi, przewodnicząca Rady Medycznej EHC, zwróciła uwagę na pozytywne aspekty współpracy z organizacjami pacjentów i podała przykłady sukcesów uzyskanych dzięki wspólnemu działaniu lekarzy i pacjentów. Tu mieści się np. wypracowanie standardów oceny europejskich ośrodków leczenia hemofilii, zbieranie danych medycznych, jak również propagowanie informacji naukowych i medycznych za pośrednictwem konferencji

naukowych organizowanych przez EHC, a także dzięki publikacjom EHC analizującym nowe produkty lecznicze. Profesor Peyvandi odnotowała też wielkie wysiłki włożone przez EHC w akcję promującą wyeliminowanie HCV u chorych na hemofilię; jej zdaniem takiego wyeliminowania można się realistycznie spodziewać do roku 2022.

Dr Radosław Kaczmarek, polski naukowiec (i członek zarządu głównego naszego Stowarzyszenia) wchodzący w skład zarządu EHC, przedstawił rewolucyjne zmiany zachodzące w leczeniu hemofilii. Jego zdaniem dewizą EHC mogłyby być słowa irlandzkiego poety Williama Butlera Yeatsa: „nie czekaj z kuciem żelaza, aż będzie gorące, lecz kuj je po to, by je rozgrzać”. Zdaniem Kaczmarka wypracowanie europejskich zasad leczenia hemofilii oraz późniejsze przyjęcie ich w Parlamencie Europejskim w 2009 r. to jedno z najważniejszych dokonań EHC.

Naja Skouw-Rasmussen z Danii, także należąca do zarządu EHC, przestrzegała przed popadaniem w samozadowolenie i wezwiała do dalszych wysiłków zmierzających nie tylko do poprawy dostępu do leków, lecz również do utrzymania aktualnych osiągnięć. Zasygnalizowała, że coraz silniejsze dążenie do ograniczenia kosztów ze strony poszczególnych narodowych funduszy zdrowia w połączeniu z tendencjami skierowanymi przeciw jedności europejskiej i ze wzmacnianymi się postawami populistycznymi w całej Europie to zagrożenie dla dostępu do opieki medycznej i leczenia – zagrożenie, którego nie można ignorować i nie wolno nie doceniać.

Na zakończenie z naciskiem stwierdziła, że należy dążyć do postępu nie tylko w leczeniu hemofilii, lecz także w odniesieniu do innych rzadkich skaz krwotocznych, tak by nikt nie pozostał zaniedbany.

Jim O'Leary, członek grupy roboczej ds. inhibitorów, podkreślił znaczenie pracy wykonanej przez EHC dla wzmocnienia pozycji pacjentów z inhibitorem. Jego zdaniem najważniejszym wyzwaniem dla EHC w nadchodzących latach będzie uwzględnienie potrzeb starzejącej się populacji – po raz pierwszy chorzy na hemofilię będą musieli się zmierzyć z chorobami współistniejącymi wynikającymi z podeszłego wieku. Z tego względu konieczne będzie zapewnienie dostępu nie tylko do hematologów, lecz również do innych specjalistów. Trzeba będzie także zapewnić kontynuację adekwatnego leczenia w przypadku osób przenoszących się do domów spokojnej starości.

Zdaniem Thomasa Sannié, byłego prezesa francuskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, w przyszłości EHC powinno uwzględniać potrzeby nie tylko innych rzadkich skaz krwotocznych, lecz również osób z umiarkowaną i łagodną postacią hemofilii.

Po wystąpieniach indywidualnych odbyła się dyskusja panelowa, w której pacjenci i lekarze koncentrowali się na wyzwaniach czekających w przyszłości. Niżej podpisany, występując jako wiceprezes Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, zwrócił uwagę na fakt, że w wielu



Od lewej: Brian O'Mahony, przewodniczący EHC; autor artykułu oraz dyrektor biura EHC Amanda Bok podczas dyskusji panelowej; Radosław Kaczmarek w trakcie referatu.

stowarzyszeniach chorych na hemofilię dużym problemem jest mała liczba młodych wolontariuszy gotowych do aktywnego uczestniczenia w pracach organizacji; ta kryzysowa sytuacja pogłębia się wraz ze wzrostem poziomu dostępnego leczenia. Na pytanie „Jakie przesłanie jako przedstawiciele pacjentów przekazalibyście nowo wybranemu ministrowi zdrowia?” uczestnicy panelu sformułowali taką wskazówkę: „Zastanów się, czego nie zrobił twój poprzednik, posłuchaj głosu pacjentów, a potem podejmij współpracę z ich przedstawicielami, by poprawić opiekę medyczną”. Ponownie podkreślono, że głównym wyzwaniem w nadchodzącym trzydziestoleciu będzie opieka nad starzejącą się populacją. W związku z tym konieczne będzie zrewidowanie systemu opieki oferowanej przez ośrodki kompleksowej opieki medycznej (*comprehensive care centres*). Zauważono także, jakie korzyści może przynieść telemedycyna, jeśli chodzi o szybki dostęp do specjalistów, zwłaszcza w przypadku osób mieszkających z dala od ośrodków leczenia lub przebywających

w domach opieki.

W dyskusji pojawił się także temat nowych metod leczenia i znaczenia gromadzenia danych dotyczących długofalowych skutków nowych leków. Poruszono też kwestię mierzenia jakości życia – czy obecnie stosowane kwestionariusze adekwatnie mierzą skuteczność leczenia? Zauważono, że udało się osiągnąć niespotykaną dotąd redukcję liczby wylewów dostawowych u pacjentów, a zatem rodzi się potrzeba odpowiedniego zmodyfikowania narzędzi pomiarowych dotyczących jakości życia, by mobilizować do dalszej poprawy metod leczenia. Thomas Sannié ostudził nieco nastroje: „Wylewy dostawowe nadal się zdarzają. Powinniśmy dążyć do sytuacji, w której nowe metody leczenia całkowicie zapobiegają wylewom i zapewnią wszystkim pacjentom zdrowe stawy przez całe ich życie. Dopiero to będzie prawdziwym osiągnięciem!”.

Adam Sumera

(tekst zamieszczony także w portalu
www.hemostaza.edu.pl)



Uczestnicy jubileuszowej konferencji EHC w Dublinie.

Głos kobiet

Poniższy tekst powstał po pierwszej europejskiej konferencji poświęconej zaburzeniom krzepnięcia u kobiet. Aby docenić znaczenie tego spotkania, warto sobie uświadomić, że niemal we wszystkich krajach krwawienia kojarzą się z mężczyznami chorymi na hemofilię. A przecież według szacunków lekarzy skazy krwotoczne o różnym natężeniu mogą dotyczyć nawet 4,5 miliona kobiet w Europie. Na ogół (z wyjątkiem np. Holandii i Irlandii) tylko niewielki odsetek stanowią zdiagnozowane przypadki. Każdy chory na hemofilię ma matkę. Czemu nie obejmuje się badaniami wszystkich tych kobiet? A jeśli chodzi o chorobę von Willebranda u kobiet (a jest to najczęstsza skaza krwotoczna u tej płci), to liczba niezdiagnozowanych przypadków jest olbrzymia.

Czy pamiętacie hasło Dnia Chorych na Hemofilię z 2017 r. „Usłyszcie ich głos”? To była mała zapowiedź tego, co wydarzyło się teraz. To nie będzie zwyczajna relacja z konferencji, bo sama konferencja była niezwykła. Pierwsza w Europie konferencja dotycząca problemów kobiet mających zaburzenia krzepnięcia, **1st European Conference on Women and Bleeding Disorders**, która odbyła się w dniach 24–26 maja br. we Frankfurcie nad Menem, pokazała, jak wielki potencjał skrywają z pozoru delikatne kobiety.

W trzydniowym, bardzo wypełnionym wykładami i warsztatami spotkaniu wzięli udział przedstawiciele ponad 30 krajów, nie tylko z Europy, były też bowiem osoby z Kanady i USA. Niezwykle ciekawe i wartościowe wystąpienia można podzielić na dwie grupy. Pierwsza to prezentacje przygotowane przez lekarzy. Prof. Rezan Kadir z brytyjskiego Royal Free Hospital zajęła się diagnostyką prenatalną w przypadku ciężarnych ze skazą krwotoczną. Dr Angelika Batorova ze słowackiego Szpitala Uniwersyteckiego omówiła operacje u kobiet z zaburzeniami krzepnięcia. Żywiłowa Alison Dougall podkreślała bardzo istotną rolę właściwej pielęgnacji jamy ustnej u osób ze skazami krwotocznymi. U osób z hemofilią istnieje pięciokrotnie większe prawdopodobieństwo występowania zapalenia dziąseł.

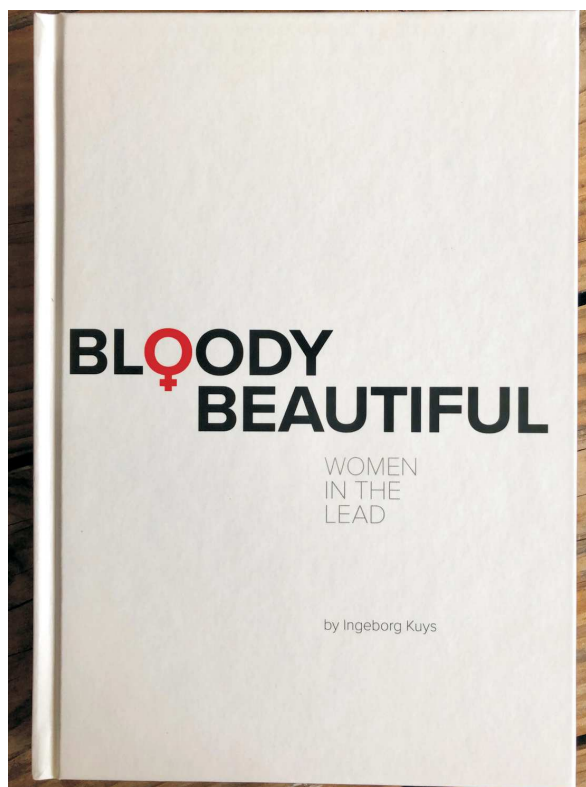
Panie powinny też pamiętać, że drugim (po nadmiernie obfitych miesiączkach) objawem skazy krwotocznej u nich są krwawienia z dziąseł. Kobiety, którym nikt tego nie zasygnalizował, zwykle ignorują takie symptomy, a przecież odpowiedź na pytanie „jak długo krwawią pani dziąsła po myciu zębów?” może wskazywać na istnienie skazy krwotocznej.

Drugą grupę stanowiły interesujące prelekcje pacjenckie Any Pastor i Evelyn Grimberg. Obie prelegentki są członkiniami działającego przy EHC Komitetu Kobiet z Zaburzeniami Krzepnięcia (*Women and Bleeding Disorder Committee*). Ten komitet powołano między innymi po to, by promować prawidłowe diagnozowanie kobiet z problemami krwotocznymi, by skierować na nie uwagę personelu medycznego, a wreszcie, by wyciągnąć je z cienia izolacji. Krwawienia u kobiet wydają się tak naturalne, że przez to stały się niewidoczne, w efekcie skazując płęć piękną na samotność w bólu. Która z nas nie usłyszała w szpitalu wytartego sformułowania *Boli? To dobrze, musi boleć, znaczy, że żyjesz!* Z niewiadomych przyczyn (być może kulturowych) takie słowa serwuje się tylko kobietom, a nie mężczyznom. Najważniejsze to mieć wokół siebie dobrych ludzi, takich, którzy będą nas wspierać i będą naszym głosem, gdy same mówić nie możemy – powiedziała Evelyn Grimberg z Holandii. – Najlepiej zaś same bądźmy naszymi ambasadorkami – dodała.

Podobny Komitet Kobiet zamierzamy utworzyć w Polsce, by żadna z nas nie trafiła już na salę porodową czy operacyjną bez odpowiedniego zabezpieczenia właściwie dobranymi preparatami poprawiającymi krzepliwość. Krwotoczne miesiączki czy krwawienia poporodowe można dziś przecież medycznie kontrolować. W Poznaniu właśnie powołano nowy ośrodek leczenia chorych na hemofilię z tak potrzebną Pracownią Hemostazy. To ważny krok naprzód w leczeniu kobiet.

Frankfurckiej konferencji towarzyszyła szczególnie publikacja książkowa, *Bloody Beautiful. Women in the Lead*, autorstwa Ingeborg Kuys. Autorka pokazuje w niej

wyboistą drogę, którą na co dzień samodzielnie pokonują kobiety z zaburzeniami krzepnięcia. „Słowa w tej książce mają szczególną moc, choć tak naprawdę nie chodzi tu o słowa – czytelnikom ukazują się trójwymiarowe postacie wychodzące z cienia, w jakim były pogrążone w naszym społeczeństwie. Postacie te ukazują się w z wielką odwagą i niezwykłą szczerością. Tę książkę powinien przeczytać każdy – nie tylko kobiety, lecz również mężczyźni. To także wasz problem. To wasza historia. I moja też” – podsumowała Amanda Bok na końcu książki, nawiązując do amerykańskiej poetki Emily Dickinson, która napisała: „Niektórzy twierdzą, że słowo martwym się staje, gdy zostanie wypowiedziane. Ja jednak twierdzę, iż ono właśnie wtedy zaczyna żyć”.



W podobnej atmosferze pod koniec konferencji odbyła się premiera poruszającego filmu dokumentalnego Gorana Kapetanovica *Kobiety i skazy krwotoczne: dotąd nieopowiadane historie* (*Women and Bleeding Disorders: Untold Stories*), będącego doskonałym uzupełnieniem treści książki. A może odwrotnie? To książka tym razem zatrzymała na papierze emocje, które uwolnił film o (nie)zwykłych kobietach z trochę

bardziej niż u innych skomplikowaną codziennością, z nieuzasadnionym poczuciem winy w tle. Dopełnieniem tego dnia była wizyta w pobliskim Muzeum Narodowym na wystawie grafik Pabla Picassa, który jak mało kto jednym pociągnięciem pędzla potrafił oddać istotę złożonej kobiecości.

Tej szczególnej, bardzo kobiecej w swej treści konferencji towarzyszyła kontynuacja akcji #caughtredhanded (to hasło opiera się na grze słów, nieprzetłumaczalnej na polski: zwrot „caught red-handed” oznacza „schwyty na gorącym uczynku”, ale jeśli ten idiom potraktować dosłownie, to otrzymamy: „schwyty z czerwoną dłonią”). Widok czerwonych paznokci bądź innych ozdób dłoni w tym kolorze nawiązywał do symboliki Światowego Dnia Chorych na Hemofilię, gdzie czerwona dłoń stanowiła znak solidarności z osobami o zaburzonej mechanizmie krzepnięcia krwi.



Konferencja była również okazją, by właśnie we Frankfurcie spotkała się wreszcie żeńska część projektu HemoKT; oprócz piszącej te słowa były tam bowiem autorki flamandzkiej wersji wspomnianych filmów wideo, Noémie Colasunno i Delphine Finders-Binje. Najnowszy odcinek serii, na



Kobieca ekipa HemoKT.



Autorka i Nicolae Oniga, przewodniczący stowarzyszenia chorych na hemofilię z Rumunii.

razie dostępny jedynie w wersji portugalskiej i angielskiej, poświęcony jest chorobie von Willebranda. Przypomnę, że międzynarodowa akcja wielojęzyczna poświęcona skazom krwotocznym obejmuje już 9 filmów, bazujących na portugalskim szablonie. Trzy z nich są dostępne w języku polskim. Korzystając ze sposobności chciałabym przekazać pożegnalne podziękowania dla Przemka Dachtery, dotąd głównego informatyka z Wyższej Szkoły Języków Obcych im. Samuela B. Lindego w Poznaniu, bez którego pomocy nie wzięlibyśmy udziału w tym przedsięwzięciu.

Reasumując, organizowana przez EHC konferencja **Women and Bleeding Disorders** wyraźnie pokazała, że krwawienia to przede wszystkim problem kobiet, na tyle oczywisty, że nikt się nad nim dotąd nie zatrzymał. Coś pękło właśnie we Frankfurcie. Te, które raz wyszły z ukrycia, do cienia już nie wrócą. Nadszedł czas kobiet.

Dokładną relację z konferencji można śledzić pod adresem <https://www.ehc.eu> lub #WBDEHC

Bernadetta Pieczyńska

(tekst zamieszczony także w portalu www.hemostaza.edu.pl)

Kolejne zawody pływackie dzieci z hemofilią

Wpisując się w tegoroczne obchody Światowego Dnia Chorych na Hemofilię, już po raz drugi Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, tym razem wspólnie z Katedrą i Kliniką Pediatrii, Hematologii i Onkologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego jako gospodarzem lokalnym, zorganizowało Ogólnopolskie Zawody Pływackie Dzieci i Młodzieży z Hemofilią. Patronat honorowy nad imprezą sprawowało Polskie Towarzystwo Hematologii i Onkologii Dziecięcej. Zawody, połączone z Piknikiem Rodzinnym, odbyły się w Warszawie na basenie olimpijskim w Centrum Sportowo-Rekreacyjnym WUM.

Wydarzenie podzielono na część teoretyczno-warsztatową i część odbywającą się na basenie. W części warsztatowej, po wprowadzeniu wygłoszonym przez prof. Wojciecha Młynarskiego, wystąpił prof. Paweł Łaguna, obrazowo prezentując, jak istotną rolę w leczeniu hemofilii odgrywa właściwa współpraca między lekarzem



prowadzącym a rodzicami dziecka ze skazą krwotoczną, szczególnie w kontekście konsekwentnego stosowania profilaktyki. Prof. Anna Klukowska treściwie przedstawiła, jak może zmienić się leczenie dzieci i młodzieży z hemofilią po wprowadzeniu Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019–2023. Zwróciła szczególną uwagę na szansę, jaką w leczeniu skaz krwotocznych stwarzają tzw. nowe terapie dające

możliwość stosowania czynników rekombinowanych o przedłużonym działaniu, czy też podawanych podskórnie preparatów niebędących czynnikami krzepnięcia.

Ważnym wystąpieniem była prelekcja psychologa, mgr Sylwii Barsow, poświęcona wsparciu emocjonalnemu tak potrzebnemu dzieciom chorym przewlekłe.

Po przerwie obiadowej nastąpiła część kulminacyjna spotkania, czyli wodne zajęcia rekreacyjne i zawody pływackie. Uczestnicy wydarzenia sportowego – chłopcy z hemofilią – podzieleni zostali na trzy kategorie wiekowe z oddzielną klasyfikacją medalową (kategoria A: 15–18 lat, kategoria B: 13–14 lat, kategoria C: 10–12 lat). Poza kategorią medalową wystartowały dziewczęta. Zawodnicy rywalizowali na dystansie 50 m stylem dowolnym oraz grzbietowym. Młodsze dzieci wzięły udział w zabawach i prostych zawodach na małym basenie. Na każdego uczestnika czekał pakiet startowy z akcesoriami pływackimi, a na zwycięzców Zawodów – nagrody, medale i dyplomy. Gościem specjalnym zawodów był Paweł Korzeniowski, pływak, wielokrotny rekordzista i mistrz Polski, mistrz i dwukrotny wice-



Paweł Korzeniowski ze „spowalniającymi”.

mistrz świata, wielokrotny mistrz Europy, olimpijczyk. Uczestnicy mieli okazję wystartować w wyścigu, a nawet prześcignąć mistrza, który wystartował z akcesoriami oporowymi: siatkami na stopy oraz spadochronem. Uczestnicy chętnie uwieczniali spotkanie z mistrzem poprzez wspólne zdjęcia i otrzymywane autografy.

Pływackie spotkanie było kolejną okazją do kulturalnych rodzicielsko-lekarskich rozmów, a przede wszystkim znakomitą formą dziecięcą i młodzieżową integracji.

Bernadetta Pieczyńska
i Janusz Zawilski

Aktywizacja młodych ludzi w innych krajach

Wymiana uwag podczas konferencji EHC w Dublinie, opisanej na s. 4, skłoniła mnie do zasięgnięcia informacji o tym, jak inne stowarzyszenia chorych na hemofilię radzą sobie z problemem aktywizowania młodych osób, które z czasem będą mogły przejąć stery w organizacjach terenowych lub w zarządzie głównym. Oto krótki przegląd uzyskanych dotąd relacji. Wykorzystałem informacje otrzymane od Thomasa Sanné z Francji i Roberta Flanagana z Irlandii.

Francja

Francuskie stowarzyszenie stara się dotrzeć do młodych osób w wieku od 9 do 30 lat – osób z hemofilią, chorobą von Willebranda, małopłytkowością, rzadkimi skazami krwotocznymi; obejmuje to zarówno chorych (nie tylko z postacią ciężką), jak i nosicielki, a także ich rodzeństwo. Co dwa lata organizowane są dwutygodniowe obozy letnie dla osób w wieku od 9 do 14 lat – mają

one charakter rekreacyjny i edukacyjny. Raz w roku odbywa się trzydniowe, rekreacyjno-edukacyjne spotkanie dla osób w wieku 15–18 lat (część edukacyjna obejmuje nie tylko sprawy medyczne – np. w tym roku odbyło się spotkanie z osobami odpowiedzialnymi za zakupy czynników /z Komisji Ekonomicznej ds. Produktów Zdrowotnych/).

Co roku odbywają się dwudniowe warsztaty szkoleniowe dla wolontariuszy. Uczestniczą w nich także osoby w wieku 18–30 lat, ale te warsztaty nie są przeznaczone wyłącznie dla nich (być może zmieni się to w przyszłości).

Młodzi ludzie są zapraszani do pracy w grupach roboczych, np. w grupie ds. leków lub w grupie ds. polityki zdrowotnej; obecnie w tych grupach jest dwójka młodych członków.

Młodzi ludzie są także zapraszani do wygłoszenia prezentacji, np. w kwietniu 17-latek miał wystąpienie przed lekarzami

i pacjentami podczas spotkania poświęconego nowym metodom leczenia. Będą oni także uczestniczyć w opracowaniu programu najbliższego zjazdu ogólnokrajowego, który odbędzie się w przyszłym roku w Lille.

Zdaniem Thomasa Sanní, byłego prezesa Francuskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, ważne jest, by młodzi ludzie uczestniczyli w pracach zarządów kół terenowych lub zarządu głównego, nawet jeśli nie mają jeszcze odpowiedniego doświadczenia i wiedzy. Ich głos jest bardzo ważny, a w przyszłości to przecież oni przejmą odpowiedzialność za dalszą działalność Stowarzyszenia.

Irlandia

W Irlandii co roku odbywają się dwa ogólnokrajowe spotkania członków. Oba są imprezami dwudniowymi, z noclegiem w hotelu. Kiedy rodzice uczestniczą w zebraniach, dzieci mają własny program, podzielony na cztery grupy wiekowe (0–3 lata, 4–6 lat, 7–12 lat, 13–17 lat). Obecnie w konferencjach uczestniczy około 100 dzieci, ale nie zawsze tak było – na początku było tylko ok. 10 dzieci w wieku 7–17 lat. Wtedy wystarczało troje wolontariuszy. W miarę upływu czasu i powiększania się liczby uczestniczących rodzin rosła także potrzeba powiększenia liczby wolontariuszy. Zauważono, że osoby, które zaczęły przyjeżdżać jako dzieci, po dojściu do pełnoletności czuły się silnie związane ze Stowarzyszeniem i chętnie przyjmowały rolę wolontariuszy. Dziś tacy członkowie stanowią najsilniejszą grupę wolontariuszy, a niektórzy z nich zostali wybrani do zarządu Stowarzyszenia.

Dwa razy do roku odbywają się wypad weekendowe (*adventure weekends*), organizowane w różnych miejscach Irlandii. Jeden weekend jest przeznaczony dla ojca z synem, a drugi ma charakter rodzinny. Takie wyjazdy są bardzo lubiane przez rodziny, wzmacniają więzi rodzinne, a także wzmacniają integrację w ramach Stowarzyszenia. Przykładowo: 13 i 14 lipca odbędzie się rodzinny wypad (z noclegiem) do Lilliput Adventure Centre nad jeziorem Lough Ennell w centralnej Irlandii. Koszt noclegu (w swego rodzaju schronisku turystycznym) jest częściowo subsydiowany przez Stowarzyszenie. Uczestniczyć mogą

wszyscy członkowie irlandzkiego Stowarzyszenia oraz dzieci od 7 lat. Wśród dostępnych atrakcji są m.in. pływanie kajakiem, wspinaczka, strzelanie z łuku, bieg na orientację, budowanie tratwy.

A teraz kilka słów o pozyskiwaniu wolontariuszy.

Dzieci

Dorośli wstępują do Stowarzyszenia, by zdobyć potrzebne im informacje o skazach krwotocznych. Kiedy zostają członkami, są zachęceni, by uczestniczyć w spotkaniach razem z dziećmi, ponieważ edukacja dzieci jest równie istotna. W niektórych rodzinach są także starsze dzieci, w wieku 18–25 lat; ci młodzi ludzie świetnie się sprawdzają w roli wolontariuszy i stopniowo stają się silnym wsparciem Stowarzyszenia.

Studenci

Chodzi tu o osoby zdobywające edukację potrzebną przyszłym pracownikom socjalnym lub nauczycielom szkół podstawowych. Przedstawiciele Stowarzyszenia oferują im możliwość wolontariatu. Tacy studenci mają już pewne przygotowanie pedagogiczne, a ponadto często zaliczenie wolontariatu jest wymagane przez program studiów, zatem ich działalność dla Stowarzyszenia jest korzystna dla obu stron.

Koledzy i przyjaciele członków

Osoby działające w Stowarzyszeniu mogą mieć kolegów lub koleżanki, które są gotowe do podjęcia wolontariatu.

Ogłoszenia

W ostateczności, jeśli zawiodą inne metody, można zamieścić ogłoszenie w mediach społecznościowych i zachęcić członków do rozpowszechnienia wiadomości, że potrzebni są wolontariusze (do udziału w konkretnym wydarzeniu lub na dłużej).

Jak pozyskać młodych wolontariuszy?

Wyjaśnić, że wolontariat:

- pozwala młodym ludziom kontaktować się z osobami o podobnych poglądach i zdobywać nowych przyjaciół;
- przynosi wiele zadowolenia, wzmacnia pewność siebie i umiejętność realizacji wyznaczonych celów;
- jest pomocny przy podejmowaniu pracy – większość pracodawców szuka kandydatów mających w swoim CV doświadczenia wolontariatu, to bowiem stanowi dowód, że

dana osoba ma pozytywne cechy charakteru, wykazuje się empatią i potrafi kierować swoim losem;

- ponad wszystko daje wiele radości i zadowolenia.

Jak ich utrzymać?

Nieformalne szkolenie grupy stanowi także rodzaj rozmowy kwalifikacyjnej, wskazującej, czy dana osoba nadaje się do pracy w naszej organizacji. Następnie należy ocenić, czy dany wolontariusz woli pracować z młodszymi czy starszymi podopiecznymi – to bardzo

ważne dla obu stron! Warto zadbać o integrację grupy, np. przez wspólne wyjście do kina. Warto także pamiętać o drobnych, ale istotnych gestach – kartka z życzeniami urodzinowymi albo drobny upominek na Boże Narodzenie będzie dowodem, że doceniamy wysiłek wolontariuszy.

Komunikacja

Warto dostosować się do systemu, w jakim kontaktują się młodzi ludzie – w Irlandii większość młodych kontaktuje się przy użyciu aplikacji WhatsApp.

(as)

Kawaler Orderu Świętego Stanisława

12 maja br. nasz kolega, Witold Gajewski, został wyróżniony krzyżem komandorskim Orderu św. Stanisława. Przypomnijmy, że Order św. Stanisława Biskupa Męczennika to jedno z najstarszych polskich odznaczeń. Ma 250-letnią tradycję – został ustanowiony przez Króla Stanisława Augusta Poniatowskiego. Otrzymywały go osoby zasłużone dla ojczyzny. Obecnie Order św. Stanisława jest przyznawany stowarzyszeniom oraz osobom prowadzącym działalność na rzecz innych, stanowiącym przykład do naśladowania.

Witold Gajewski jest wieloletnim członkiem Zarządu Głównego naszego Stowarzyszenia, obecnie pełniącym funkcję skarbnika. W Stowarzyszeniu działa od samego początku, był jednym z członków-założycieli naszej organizacji.



Witku, serdecznie gratulujemy!

To już drugi order św. Stanisława w naszym gronie. W maju 2015 r. Krzyżem Wielkim tego orderu zostało wyróżnione całe Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię.

(as)

Pierwsza endoproteza stawu skokowego na Podkarpaciu

Dotychczas we wszczepianiu endoprotez u osób z hemofilią dominowały dwa ośrodki – w Warszawie i w Krakowie, choć zdarzały się pojedyncze operacje w innych szpitalach, np. w Łodzi. Tym razem możemy donieść o podwójnie pionierskiej operacji. Wiosną tego roku w Jarosławiu wszczepiono pierwszą w rejonie podkarpackim endoprotezę stawu skokowego u pacjenta z hemofilią, a ponadto wykonano tę operację stosując innowacyjną metodę dopiero wprowadzaną w Polsce, polegającą na dojściu z boku. Zespołem operującym kierował chirurg ortopeda i traumatolog narządu ruchu Sławomir Majcher, ordynator

oddziału urazowo-ortopedycznego w jarosławskim szpitalu, a nad zabezpieczeniem hematologicznym czuwała zdalnie dr Joanna Zdziarska ze Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie.

27-letni pacjent mieszka w powiecie łańcuckim. Wcześniej miał już wszczepioną endoprotezę stawu skokowego w drugiej nodze. Tę poprzednią operację przeprowadzono w Krakowie. Teraz, po zabiegu w Jarosławiu, trwa rehabilitacja.

(as na podst. artykułu w „Gazecie Jarosławskiej”)

Prace nad biochipem dla chorych na hemofilię

Holenderska firma Enzyre pracuje nad niewielkim urządzeniem elektronicznym dla chorych na hemofilię, umożliwiającym pacjentowi natychmiastowe zbadanie poziomu czynnika we krwi. Takie przenośne urządzenie mające – jak można sądzić na podstawie ilustracji – rozmiary smartfona pacjent mógłby mieć w domu. Do badania

wystarczy tylko niewielka ilość krwi, i to niekoniecznie z żyły. Plany zakładają, że produkt ma się pojawić na rynku w 2021 r., a przewidywany koszt to ok. 100 euro.

Więcej informacji na stronie:

<https://www.enzyre.com/index.php/news/16-news-april-30-2019>

(as)

Informacje z Kół

Lublin

6 kwietnia br. odbyło się w Lublinie spotkanie Lubelskiego Koła Terenowego Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, połączone z warsztatami dla dorosłych chorych na hemofilię oraz opiekunów chorych dzieci.

Zagadnieniami poruszonymi w trakcie prelekcji dla dorosłych chorych były profilaktyka i pojawiające się w jej trakcie krwawienia (dr Justyna Kozińska), higiena jamy ustnej (dr Grzegorz Michalczewski) oraz rehabilitacja hemofilików (mgr Janusz Zawilski).

Na spotkaniu z rodzicami chorych dzieci poruszone zostały następujące zagadnienia: wiedza rodziców na temat hemofilii (dr Irena Woźnica-Karczmarz), obsługa portów dożylnych (mgr Ewa Palmowska) oraz relacja z dzieckiem przewlekle chorym (dr Karolina Sobot-Kasperska i mgr Ewelina Wołoszyn)

W trakcie warsztatów był czas na dyskusję i wymianę spostrzeżeń. Spotkanie uwieńczył lunch, podczas którego można było w swobodnej atmosferze wymienić poglądy.

Łukasz Brzana

Poznań

Tegoroczne spotkanie członków Poznańskiego Koła Terenowego odbyło się nieco później niż zwykle. Tradycyjnie bowiem spotykaliśmy się w okolicach światowego Dnia Chorych na Hemofilię. Tym razem jednak czekaliśmy, jako Zarząd Koła, na wyklarowanie się sytuacji związanej z funkcjonowaniem ośrodków leczenia chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne. Ostatecznie, w niedzielę 28 kwietnia 2019 r. udało się zorganizować spotkanie pacjentów z regionu

Wielkopolski z lekarzami, którzy tworzyć będą trzon nowego, referencyjnego ośrodka leczenia hemofilii. Szpital Kliniczny Przemienienia Pańskiego Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego dysponuje pracownią hemostazy, której brakowało w poprzednim szpitalu (MSWiA), gdzie po likwidacji szpitala przy ul. Szkolnej leczyli się dorośli pacjenci. Pamiętając, że właściwa diagnoza jest początkiem udanej terapii, możemy powiedzieć, że to nowe miejsce zapowiada się obiecująco – tym bardziej, że podpisany na lata 2019–2023 Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Inne Skazy Krwotoczne zakłada kompleksowość leczenia, współpracę i dostępność wielu specjalistów w jednym miejscu. (Dodajmy, że Szpital MSWiA nadal będzie leczył skazy krwotoczne. – Mamy zamiar współpracować z tamtejszymi hematologami i uzupełniać się w opiece nad chorymi – w wypowiedzi prasowej zadeklarował dyrektor Szpitala Klinicznego Przemienienia Pańskiego.)

Gospodarzem głównym spotkania była prof. Lidia Gil, która z wielkim zapalem oczekuje momentu, gdy będzie mogła z podlegającym jej zespołem wykazać się wiedzą i doświadczeniem z obszaru skaz krwotocznych. Jako pierwsza wystąpiła doc. Joanna Rupa-Matysek, prezentując nowinki rynkowe w obszarze leków i terapii będących przełomem w leczeniu hemofilii. Tak długo oczekiwane koncentraty czynników krzepnięcia o przedłużonym działaniu czy też stosowany podskórnie lek dla chorych na hemofilię A stają się coraz bardziej realne w polskiej rzeczywistości pacjenckiej, choć jeszcze niedawno wydawały się na naszym gruncie zupełnie nieosiągalne. Prof. Krystyna

Zawilska swoim bardzo przystępnie zaprezentowanym wystąpieniem uświadomiła pacjentom, jakie zmiany w ich życiu oznacza wprowadzenie nowych terapii, a także jakie są korzyści wynikające z leczenia pacjenta w ośrodku referencyjnym. Mgr Janusz Zawilski, sam czynnie biorący udział w corocznych biegach w ramach tzw. Rekordowej Dziesiątki, przypomniał pacjentom, jak istotny w rehabilitacji, a także w życiu każdego zdrowego człowieka, jest ruch. Wskazał również, na co chorzy na skazy krwotoczne szczególnie powinni zwracać uwagę, by zachować sprawność narządów ruchu. Idealnym mariażem, z fizjoterapeutycznego punktu widzenia, jest właściwie dobrana profilaktyka, uwzględniająca farmakokinetykę pacjenta, i ruch – zauważył z naciskiem. Podkreślił też istotną rolę zintegrowania dyscyplin medycznych w opiece nad pacjentem ze skazą krwotoczną, w tym również psychologów, którzy mogą pomóc chorym w przełamywaniu psychicznych barier przed ruchem. Nawiązaniem do tego było wystąpienie mgr. Jana Gruszki, który niedawno przeprowadził w grupie pacjentów chorych na hemofilię ankietę dotyczącą jakości ich życia. Ostatni prelegent niedzielnego spotkania skutecznie udowodnił naszemu audytorium zależność między dobrostanem psyche a resztą ciała, wręczając wszystkim ściągę z pięcioma zasadami selekcji własnych myśli. Każdy, kto się z nią zapoznał, potrafi teraz sam korzystnie ukierunkować swoje myślenie.

Na niedzielnym spotkaniu zaprezentowano również ofiarodawcę staz, które dystrybuowano podczas spotkania – portal hemostaza.edu.pl. Ten portal to witryna edukacyjna adresowana do lekarzy i pa-

cientów, których interesują zagadnienia związane z zakłóceniami hemostazy takimi jak zakrzepica, małopłytkowość czy zaburzenia krzepnięcia krwi wynikające z niewystarczającego poziomu czynników odpowiedzialnych za tamowanie krwawienia. Można tu znaleźć najnowsze informacje dotyczące postępu leczenia wspomnianych zaburzeń hemostazy, informacje o krajowych i zagranicznych konferencjach, a także relacje z ich przebiegu. W dziale PACJENT dostępne są wideoblogi o hemofilii (jak dotąd trzy), a w przygotowaniu są także filmy wideo o chorobie von Willebranda. Hemostaza.edu.pl jest oficjalną stroną Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów.

Ze względu na kończącą się kadencję obecnego Zarządu Koła kolejne spotkanie odbędzie się w drugim półroczu i będzie miało charakter wyborczo-warsztatowy. Podsumujemy także działanie nowego ośrodka. O terminie spotkania poinformuję, już dziś na nie serdecznie zapraszając.

Bernadetta Pieczyńska



Wykładowcy z kwietniowego spotkania w kole poznańskim.

* * *

Wrocław

18 maja br. odbyło się we Wrocławiu spotkanie edukacyjne połączone z warsztatami szkoleniowymi dla członków Koła Terenowego PSCH we Wrocławiu i na Dolnym Śląsku, a po przerwie miało miejsce XXIV Walne Sprawozdawczo-Wyborcze Zebranie Członków Koła Terenowego we Wrocławiu.

Część warsztatowo-edukacyjną uświetniły wykłady i prezentacje naszych lekarzy i specjalistów zajmujących się problematyką hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych. Dr Elżbieta Latos-Grażyńska mówiła o kompleksowej opiece nad dzieckiem z hemofilią. Dr Grzegorz Dobaczewski wygłosił prelekcję zatytułowaną „Czy każde krwawienie jest groźne?”. Prof. Maria Podolak-Dawidziak

przedstawiła główne założenia Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019–2023, a dr hab. Donata Urbaniak-Kujda zajęła się problemem organizacji leczenia pacjentów z hemofilią i innymi skazami krwotocznymi w województwie dolnośląskim. Ratownik medyczny mgr Adrian Zadorecki przedstawił postępowanie w stanach nagłych.

Tę ostatnią prezentację ilustrujemy zdjęciami bardzo ciekawego i pożytecznego szkolenia w zakresie ratownictwa i resuscytacji osób dorosłych oraz dzieci po nagłym zatrzymaniu czynności życiowych.

W drugiej części spotkania odbyło się Walne Zebranie, które w roku bieżącym miało charakter zebrania sprawozdawczo-wyborczego. Po sprawozdaniu merytorycznym i finansowym, a następnie sprawozdaniu komisji rewizyjnej uczestnicy zebrania w głosowaniu jawnym jednogłośnie opowiedzieli się za ich przyjęciem i za udzieleniem absolutorium dotychczasowemu zarządowi. Następnie odbyły się wybory do nowego zarządu i komisji rewizyjnej. Po wniosku o wybór dotychczasowego zarządu i komisji przeprowadzono głosowanie, w wyniku którego jednogłośnie wybrano i zatwierdzono oba ciała koła w dotychczasowym składzie na następną kadencję.



Dokonano również wyboru delegatów na VII Walny Zjazd Delegatów PSCH w Warszawie, który ma się odbyć na jesieni br.

Zdzisław Grzelak

* * *

Gdańsk

2 czerwca br. odbyło się zebranie sprawozdawczo-wyborcze gdańskiego koła terenowego PSCH. Przed wykładami prezes Koła, Ryszard Jurczyk wręczył doktorowi Markowi Wlazłowskiemu szklaną statuetkę stanowiącą dowód uznania za jego profesjonalną i troskliwą opiekę nad dziećmi chorymi na skazy krwotoczne. Zebrani wyrazili swoje podziękowania oklaskami na stojąco.

Pierwszy wykład pt. „Teraz postaw na ruch – dlaczego tak ważna jest rehabilitacja chorych na hemofilię” wygłosił mgr Janusz Zawilski. Prelegent przedstawił statystykę wylewów w zależności od poziomu aktywności czynnika, przypomniał także trudną sytuację chorych przed wprowadzeniem profilaktyki pierwotnej dla dzieci, a potem,

w 2014 r., profilaktyki wtórnej dla dorosłych. Wskazał na korzyści wynikające ze stosowania profilaktyki u wszystkich grup chorych. Mgr Zawilski podkreślił pozytywny wpływ aktywności fizycznej oraz nowoczesnych metod fizjoterapii na stan zdrowia hemofilików; wskazał też, że zabiegi fizjoterapeutyczne odgrywają ważną rolę w przygotowaniu do operacji ortopedycznych i w rehabilitacji pooperacyjnej. Dodatkowo wysiłek fizyczny redukuje ból i poprawia funkcje stawów u pacjentów z hemofilią. Na zakończenie wykładowca udzielał wyczerpujących odpowiedzi na pytania zadawane przez uczestników spotkania.

W czasie krótkiej przerwy usłyszeliśmy dwie ciekawe informacje. Przybyły właśnie dr Andrzej Mital poinformował zebranych o rozpoczęciu przez Janusza Zawilskiego

przewodu doktorskiego. Z kolei pan Zawilski ujawnił, że dr Andrzej Mital uzyskał tytuł docenta. Wszyscy uczestnicy zebrania na stojąco brawami pogratulowali obu specjalistom postępów w karierze naukowej.

Po przerwie doc. Andrzej Mital z Katedry i Kliniki Hematologii UM w Gdańsku przedstawił prezentację „Hemofilia – nowe możliwości terapii”. Wskazał na nowe kierunki w leczeniu skaz krwotocznych zmierzające do wydłużenia działania leków. Opisał również, jak działa nowy rewolucyjny lek, który podaje się podskórnie raz na tydzień, a nawet raz na dwa tygodnie. Wykład zakończył się serią pytań ze strony chorych zebranych w sali wykładowej.

Po przerwie rozpoczęto część sprawozdawczo-wyborczą. Po sprawozdaniu prezesa Jurczyka, na wniosek Komisji Rewizyjnej zebrani udzielili absolutorium zarządowi Koła Terenowego w Gdańsku z jednym głosem wstrzymującym się (ustępującego prezesa). W dalszej części zebrania jednogłośnie wybrano nowy zarząd Koła Terenowego

w Gdańsku, który ukonstytuował się następująco:

prezes – Ryszard Jurczyk
wiceprezes – Ryszard Jancewicz
skarbnik – Grzegorz Block,
sekretarz – Jacek Lasocki.

Wybrano również komisję rewizyjną w składzie: Andrzej Miłosz (przewodniczący), Mirosław Jancewicz, Artur Fota. Dokonano także wyboru 10 delegatów na nadchodzący Zjazd Sprawozdawczo-Wyborczy PSCH.

W trakcie zebrania zgłoszono wnioski dotyczące zaproszenia gości – prelegentów z PFRON-u i Powiatowego Zespołu ds. Orzekania o Niepełnosprawności, a także wystosowania pisma do Administracji UCK w Gdańsku o wyznaczeniu większej ilości miejsc parkingowych dla niepełnosprawnych. Realizacją tych wniosków zajmie się nowy zarząd.

Po zakończeniu zebrania wszyscy uczestnicy, zadowoleni z kolejnego spotkania, udali się na posiłek.

Ryszard Jurczyk

Nasze rady: z czynnikiem w drodze

Szczególnie w okresie letnim powracają pytania, jak radzić sobie z przewożeniem czynnika. Jak się okazuje, niekoniecznie musimy dysponować prawdziwą lodówką turystyczną (ponadto warto pamiętać, że zdecydowana większość dostępnych modeli zapewnia temperaturę tylko o 10 stopni niższą od tej, która panuje wokół nas).

Z mojego wieloletniego doświadczenia (a korzystam z tej metody już ponad 25 lat) wynika, że najlepsza jest plastikowa butelka z zamrożoną wodą. Lód na swoje topnienie pochłania bardzo dużą ilość ciepła i utrzymuje swoją stałą temperaturę równą zero, dopóki całkowicie nie zmieni się w wodę. Wystarczy dowolny pojemnik izotermiczny, a nawet zwykłe pudełko z tektury falistej. Pierwszy raz to wypróbowałem, gdy w wielkim upale miałem do przewiezienia parę kilogramów świeżego mięsa, a podróż (z postojami w słońcu) trwała prawie 8 godzin. Butelka

o pojemności 1,5 litra rozmarzła zaledwie w dwóch trzecich, a mięso utrzymało świeżość. Potem zawsze tak robiliśmy ze wszystkimi produktami spożywczymi wymagającymi trzymania w chłodzie, kiedy jeździliśmy na weekend na działkę, na której nie było prądu. Jeśli nie przesadzać z otwieraniem pojemnika „lodówki”, to dwie butelki po pół litra utrzymują w środku turystycznej „lodówki” chłód co najmniej przez dobę. Fiolki z czynnikiem też tak woziliśmy. Do deserów lodowych nie polecam, bo jednak w „lodówce” średnia temperatura utrzymuje się ciut powyżej zera i lody w swym pudełku zaczynają mięknąć (czyli się rozmrażać). Ważne jest, aby butelek nie napełniać całkowicie – najlepiej w ok. 3/4 – i zamrażać w pozycji leżącej, bo w pozycji pionowej mogą pęknąć. Oczywiście należy używać butelek plastikowych.

Krzysztof M. Świącicki

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