



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 3 (60)

JESIEŃ/ZIMA 2019

W ostatnich miesiącach coraz więcej mówi się o wielkich postępach w leczeniu hemofilii. Jednym z leków, z którymi wiązane są duże nadzieje, jest emicizumab. O jego specyficznych cechach pisze Radosław Kaczmarek (s. 1).

W końcu października odbył się kolejny zjazd wyborczy naszego Stowarzyszenia. Zamieszczamy relację z tego spotkania, przy okazji zwięźle podsumowując dokonania z kadencji, która dobiegła końca (s. 3).

Środowisko chorych na hemofilię poniosło bolesną stratę – zmarła prof. Krystyna Zawilska. Wspomnienie o Pani Profesor przygotowała Bernadetta Pieczyńska (s. 6).

Ta sama autorka prezentuje najistotniejsze dla pacjentów ze skazami krwotocznymi wydarzenia z wrześniowego zjazdu Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów (s. 8), a Paweł Budek relacjonuje wrażenia ze

szkolenia młodych liderów w ramach międzynarodowego programu Step Up Reach Out (s. 6).

Rubryka „Wieści z Kół” przedstawia dokonania poszczególnych jednostek terenowych Stowarzyszenia (s. 9). Na szczególne podkreślenie zasługują te inicjatywy, które umożliwiają współdziałanie kilku kół – w tym zakresie prym wiodą koleżanki i koledzy z Kalisza.

Na zakończenie kilka bardzo istotnych informacji dotyczących cen czynników krzepnięcia na świecie i w Polsce (s. 14). Dzięki zasadzie kupowania czynników w przetargach centralnych nasze ministerstwo zdrowia osiągnęło spory sukces – ceny w Polsce są rewelacyjnie niskie w porównaniu z tym, co notuje się w innych krajach.

Zapewniamy też relaks (s. 14–15).

Adam Sumera

Czym różni się emicizumab od czynnika VIII?

Emicizumab, czyli dwuswoiste przeciwciało naśladujące czynnik VIII, jest od kilku miesięcy zatwierdzony w Europie do leczenia wszystkich pacjentów z hemofilią A (z inhibitorem czynnika VIII i bez inhibitora). Choć słyszymy o emicizumacie od wielu lat, jest on wciąż lekiem nowym i większość materiałów informacyjnych na jego temat skupia się na podobieństwie do czynnika VIII. Ponieważ dostępność tego leku rośnie i jest on stosowany u wszystkich pacjentów z hemofilią A w coraz większej liczbie krajów europejskich, warto zwrócić uwagę na różnice między emicizumabem a czynnikiem VIII.

Krzepnięcie krwi zależy od prawidłowego funkcjonowania płytek krwi i współdziałania kilkunastu białek osocza. Jednym z nich jest czynnik VIII, którego rolą jest wzmocnienie aktywności enzymatycznej czynnika IXa,

który z kolei może dzięki temu aktywować czynnik krzepnięcia X. Zatem czynnik VIII wiąże czynnik IXa i X. Emicizumab naśladuje właśnie tę funkcję czynnika VIII, to znaczy wiązanie czynników IXa i X, jednak na tym podobieństwa się kończą.

Emicizumab jest rekombinowanym przeciwciałem, które jest hybrydą przeciwciała mysiego, szczurzego i ludzkiego. Składnik ludzki (fragment zrębowy ludzkiej immunoglobuliny IgG4) przeważa, dlatego emicizumab jest nazywany przeciwciałem humanizowanym („uczłowieczonym”). Humanizowane przeciwciała są mniej immunogenne, czyli rzadziej wywołują odpowiedź układu odpornościowego przeciwko leкови. W związku z tym, że emicizumab jest pod względem struktury całkowicie innym białkiem niż czynnik VIII, nie jest on rozpoznawany przez

inhibitor czynnika VIII, mimo podobieństwa działania, dlatego można ten lek stosować u chorych z hemofilią A powikłaną inhibitorem. Mimo to istnieje możliwość, że układ odpornościowy rozpozna i zahamuje działanie emicizumabu, tak jak to się dzieje z czynnikiem VIII u chorych z inhibitorem. Ryzyko to jest jednak mniejsze w przypadku emicizumabu. W badaniach klinicznych, tylko u jednego z 398 pacjentów emicizumab całkowicie przestał działać w wyniku odpowiedzi odpornościowej.

Czynnik VIII swoiście wiąże tylko aktywną formę czynnika IX i nieaktywną formę czynnika X. Emicizumab nie rozróżnia aktywnych form tych czynników od ich nieaktywnych postaci, czyli może na przykład niepotrzebnie wiązać czynnik X, który już został zaktywany. W związku z tym emicizumab ma mniejszą aktywność niż czynnik VIII (zwiększenie krzepnięcia do danego poziomu wymaga ilościowo więcej emicizumabu niż czynnika VIII).

Emicizumab wiąże czynniki IX i X słabiej niż czynnik VIII. Dzięki temu łatwo uwalnia on zaktywowany czynnik X, aby mógł on pełnić swoją funkcję w procesie krzepnięcia krwi (wytwarzanie trombiny). Ponadto cecha ta prawdopodobnie czyni bezpiecznym leczenie pacjentów przyjmujących emicizumab koncentratami czynnika VIII w przypadku krwawień. W takiej sytuacji czynnik VIII zajmuje miejsce emicizumabu w konkurencji o wiązanie czynników IX i X. Innymi słowy, czynnik VIII i emicizumab nie wzmacniają wzajemnie swojego działania.

W odróżnieniu od czynnika VIII, IX i X, emicizumab nie wiąże się do ujemnie naładowanych fosfolipidów, które uwalniane są na powierzchni ściany naczyń krwionośnego w miejscu uszkodzenia. Mimo to emicizumab potrafi wzmacniać działanie czynnika IX tylko w obecności takich fosfolipidów, więc prawdopodobnie są one potrzebne do prawidłowego ustawienia czynników IX i X względem siebie, do czego samo związanie przez emicizumab nie wystarcza. Zapobiega to uruchamianiu krzepnięcia krwi, gdy nie jest to potrzebne, co mogłoby powodować zakrzepy.

Czynnik VIII wymaga aktywacji, aby mógł wiązać czynniki IX i X. Poza tym ulega on inaktywacji przez białko C lub samoistne odłączenie się fragmentu zwanego domeną A2. Emicizumab nie podlega takim mecha-

nizmom regulacyjnym. Utrudnia to monitorowanie leczenia za pomocą standardowych metod, które opierają się na pomiarze czasu krzepnięcia, ponieważ krzepnięcie z udziałem emicizumabu „pomija” czas normalnie potrzebny do aktywacji czynnika VIII. Dlatego standardowe badanie próbki pobranej od pacjenta na profilaktyce emicizumabem przeszacowuje aktywność leku (tzn. krzepnięcie u chorego wydaje się o wiele większe niż jest w rzeczywistości). Poza tym, stała gotowość emicizumabu do działania zmusza do zwiększonej ostrożności w stosowaniu preparatów aPCC (czyli jednego z leków omijających inhibitor) u pacjentów z inhibitorami czynnika VIII na profilaktyce emicizumabem, ponieważ aPCC zawiera między innymi czynnik IX. Dodatkowy czynnik IX z preparatów aPCC wzmacnia działanie emicizumabu. U większości pacjentów leczonych emicizumabem, u których doszło do powikłań zakrzepowych, takie skutki wystąpiły po podaniu im aPCC w dawce ponad 100 IU/kg/dobę.

Podczas gdy okres półtrwania czynnika VIII wynosi przeciętnie 12 godzin, okres półtrwania emicizumabu to około 21 dni. Umożliwia to stosowanie trzech zatwierdzonych obecnie schematów podawania leku (preparat jest podawany podskórnie): raz na tydzień, raz na dwa tygodnie lub raz na miesiąc, przy czym poziom emicizumabu we krwi zmienia się nieznacznie pomiędzy podaniami. Dzięki temu u pacjentów na profilaktyce emicizumabem stale utrzymuje się poziom krzepnięcia odpowiadający około 15% czynnika VIII, czyli lekkiej postaci hemofilii. Dla porównania, w standardowej profilaktyce czynnikiem VIII jego poziom we krwi ulega znacznym wahaniom i typowo spada do około 1% przed następnym podaniem, w zależności od schematu dawkowania i indywidualnych uwarunkowań. Różnica ta ma istotne znaczenie z punktu widzenia skuteczności profilaktyki i ochrony przed krwawieniami.

Emicizumab jest coraz częściej stosowany u pacjentów z hemofilią A i budzi wiele emocji. Mimo podobieństw do czynnika VIII, emicizumab istotnie się od niego różni zarówno budową, jak i mechanizmem działania. Zrozumienie tych różnic może pomóc w podejmowaniu świadomych decyzji dotyczących leczenia.

Radosław Kaczmarek

VII Zjazd Delegatów naszego Stowarzyszenia

26 października br. delegaci ze wszystkich kół terenowych Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię spotkali się w Warszawie na VII Zjeździe.

Spotkanie rozpoczęło się wspomnieniem prof. Krystyny Zawilskiej, zmarłej w tym roku lekarki i naukowca, która zrobiła bardzo wiele dla wszystkich chorych ze skazami krwotocznymi w Polsce. Zebrani uczcili pamięć Pani Profesor minutą ciszy.

W jedynym wystąpieniu medycznym podczas Zjazdu prof. Jerzy Windyga w przystępny, a jednocześnie w pełni fachowy sposób przedstawił najbliższą przyszłość leczenia hemofilii na świecie i w naszym kraju. Sporo uwagi poświęcił nowym metodom leczenia – czynnikom rekombinowanym o przedłużonym czasie działania, terapii genowej, a także emicizumabowi (Hemlibrze). Zauważył, że na dzień dzisiejszy nierozwiązane pozostają dwa istotne problemy dotyczące organizacji leczenia: nie powstały jak dotąd przewidziane w Narodowym Programie Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne ośrodki kompleksowego leczenia hemofilii, nie wdrożono także formalnych wytycznych udzielania pierwszej pomocy chorym na hemofilię.

Część wyborczą Zjazdu rozpoczęło sprawozdanie z działalności Zarządu Głównego w dobiegającej końca kadencji. Przetastawił je wiceprezes Zdzisław Grzelak. Oto kilka najważniejszych spraw z imponującą długością listy dokonań.

Nasze Stowarzyszenie zrzesza obecnie ok. 1700 członków zorganizowanych w 14 kołach terenowych. Znacząco poprawiło się zaopatrzenie w czynniki krzepnięcia (w 2014 r., przed początkiem upływającej właśnie kadencji, wskaźnik zaopatrzenia wynosił 5,1 jednostki czynnika VIII na głowę statystycznego mieszkańca Polski; w 2019 r. jest to 7,23). Po licznych działaniach Stowarzyszenia udało się doprowadzić do tego, że 17 października br. Minister Zdrowia podpisał **Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019–2023**.

Od 2015 r. Stowarzyszenie wydało osiem publikacji. Jest wśród nich pięć książeczek:

Czym jest profilaktyka w hemofilii, Rozpoznawanie najczęstszych krwawień do mięśni i stawów, Niedobór czynnika VII. Wrodzona skaza krwotoczna, Wszystko o nosicielkach hemofilii (wydanie drugie, uzupełnione) i *Czym są rzadkie skazy krwotoczne*. Są także trzy płyty DVD: płyta *Filmy o życiu chorych na hemofilię* (zawierająca filmy: *Jak w najlepszy sposób wykorzystywać czynnik krzepnięcia, Samodzielne wykonywanie zastrzyków oraz Co powinien wiedzieć personel szkolny*), *Artropatia hemofilowa* i *Kontrolowane upadki chorych na hemofilię*. Wszystkie te pozycje zostały wydane dzięki wpłatom 1% podatku na Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jako Organizację Pożytku Publicznego. Tę listę należałoby uzupełnić o trzy filmy dostępne na kanale YouTube w ramach międzynarodowego przedsięwzięcia „HemoKT”. Polską wersję językową tych filmów zapewniła Bernadetta Pieczyńska.

Warto przypomnieć dwie ważne nagrody przyznane w okresie sprawozdawczym. W 2018 r. prezes PSCH **Bogdan Gajewski otrzymał nagrodę prezydenta światowego kongresu World Federation of Hemophilia, będącą wyrazem uznania za szczególne zasługi dla środowiska osób chorych na hemofilię. Natomiast w 2019 r.** Witold Gajewski, **skarbnik i jeden z członków-założycieli Stowarzyszenia**, 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.

W całej kadencji (tak jak w poprzednich) członkowie Zarządu Głównego prowadzili stały dialog w sprawach bieżących i ważnych dla rozwoju leczenia chorych na hemofilię. PSCH było inicjatorem, organizatorem lub współorganizatorem wielu działań medialnych (programy radiowe, telewizyjne oraz

artykuły prasowe). W dążeniu do poprawy leczenia i opieki nad chorymi PSCH wysłało ponad 400 pism do MZ, NFZ i NCK, jak również do posłów, senatorów, wszystkich klubów poselskich, do sejmowej Komisji Zdrowia. Stowarzyszenie uczestniczyło w licznych spotkaniach roboczych (dotyczy to zarówno ZG, jak i poszczególnych kół terenowych) z Ministerstwem Zdrowia, Narodowym Funduszem Zdrowia i Narodowym Centrum Krwi w sprawach realizacji „Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne w latach 2012–2018” oraz powstania i przyjęcia jego nowej edycji na lata 2019–2023.

Koła terenowe PSCH organizowały spotkania swoich członków w celu przeprowadzenia warsztatów edukacyjnych i szkoleniowych.

Dzięki inicjatywie i wytrwałości Barbary Ćwikły, prezesa koła PSCH w Kaliszu, odbywają się spotkania edukacyjno-integracyjne, w których poza członkami koła kaliskiego uczestniczą przedstawiciele innych kół terenowych PSCH (w 2016 we

Wrocławiu: koło wrocławskie i łódzkie; w 2017 r. w Uniejowie: łódzkie i poznańskie; w 2018 r. w Bydgoszczy i Toruniu: bydgoskie i łódzkie; w 2019 r. w Łodzi: łódzkie).

Stowarzyszenie było jednym z patronów Ogólnopolskich Mistrzostw w Pływaniu Dzieci i Młodzieży z Hemofilią (w 2018 r. pierwsza edycja w Łodzi, w 2019 r. druga – w Warszawie).

Corocznie odbywa się we Wrocławiu szkolenie dla lekarzy stażystów oraz lekarzy pierwszego kontaktu w zakresie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych. Poruszane są kwestie istoty choroby, dziedziczenia, objawów, diagnostyki i leczenia. Z ramienia RCKiK oraz PSCH szkolenie prowadzi prezes Koła PSCH Wrocław – lek. med. Zdzisław Grzelak. Podczas seminariów dla lekarzy stażystów trwających od stycznia do czerwca przedstawiane są prezentacje: „Hemofilia i inne osoczowe skazy krwotoczne” oraz „Hemofilia nabyta”.

Poznańskie Koło Terenowe kontynuuje współpracę z Fundacją Pomocy Humanitarnej „Redemptoris Missio”, która oparta jest



Delegaci podczas obrad w trakcie Zjazdu.

głównie na udziale w projekcie „Chata Medyka” im. Wandy Błęńskiej przewidującym budowę miniprzychodni dla mieszkańców Madagaskaru, gdzie wolontariusze z przygotowaniem medycznym będą mogli udzielać pierwszej pomocy. Członkowie koła organizują zbiórkę sprzętu i osprzętu medycznego, leków i wszelkich rzeczy niezbędnych przy udzielaniu pomocy medycznej.

Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię zakupiło dla Kliniki Zaburzeń Krzepnięcia Krwi Instytutu Hematologii i Transfuzjologii stół do rehabilitacji oraz urządzenie artromot – przyrząd do rehabilitacji, który pomoże usprawniać chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne po zabiegach ortopedycznych. Dokonanie zakupu było możliwe dzięki przekazywaniu 1% podatku dochodowego na PSCH.

Nadal prowadzona jest mailingowa forma forum internetowego dla chorych, ich rodzin oraz sympatyków (ponad 950 osób), która pozwala na stały kontakt i wymianę doświadczeń.

Po wysłuchaniu sprawozdania Komisji Rewizyjnej i udzieleniu absolutorium ustępującemu zarządowi zebrani przystąpili do wyboru nowych władz.

Nowo wybrany Zarząd Główny ukonstytuował się następująco: Bogdan Gajewski – prezes, Zdzisław Grzelak – wiceprezes,

Adam Sumera – wiceprezes, Witold Gajewski – skarbnik, Adam Trojańczyk – sekretarz, a także członkowie: Paweł Budek, Artur Jóźwik, Radosław Kaczmarek, Zbigniew Obarewicz, Jarosław Parol, Bernadetta Pieczyńska. Nowy skład Komisji Rewizyjnej to: Daniel Ancuta, Łukasz Brzana, Barbara Ćwikła, Piotr Klimaszewski i Remigiusz Macyszyn.

Specjalną uchwałą Zjazd uhonorował dwóch zasłużonych działaczy, od lat wiele wnoszących do działalności PSCH. Bogdan Gajewski oraz Witold Gajewski otrzymali godność honorowego członka Stowarzyszenia. Wyrażono także podziękowania dla działających w krakowskim kole terenowym Anny Zdziarskiej i Andrzeja Zdziarskiego za ich wieloletnią pracę społeczną dla dobra chorych na hemofilię (przypomnijmy, że państwo Zdziarscy zostali już wyróżnieni godnością członków honorowych PSCH przez Zjazd w 2007 r.).

Trudno zrelacjonować tu zwięźle wszystkie sprawy poruszane podczas Zjazdu. Warto jednak zaznaczyć pojawienie się jednego istotnego tematu: konieczności zwrócenia większej uwagi na problemy kobiet ze skazami krwotocznymi. Zgłoszono sugestię, by pilotowanie takich działań powierzyć Bernadecie Pieczyńskiej.

oprac. as



Zdjęcie zbiorowe wszystkich delegatów uczestniczących w VII Zjeździe naszego Stowarzyszenia, 26 października 2019 r. w Warszawie.

Wspomnienie o profesor Krystynie Zawilskiej

23 sierpnia 2019 r., po zaskakującej i szybko postępującej chorobie, zmarła Pani Profesor Krystyna Zawilska. Choć wydawać by się mogło, że tacy ludzie powinni posiadać patent na nieśmiertelność, to widocznie są potrzebni także tam, „na górze”. W jej osobie straciliśmy lekarza, dzięki któremu nasze leczenie zbliżyło się do europejskich standardów.

Była zawsze blisko pacjentów, a jak najlepsze leczenie było jej najwyższym priorytetem. Mogliśmy liczyć, że będzie obecna zawsze i wszędzie tam, gdzie jej pomoc, wskazówki i obecność były najbardziej potrzebne – na każdym zebraniu naszego poznańskiego koła, na spotkaniach z urzędnikami, do dyspozycji dziennikarzy, kiedy tylko trzeba było zabrać głos w sprawie sytuacji chorych na skazy krwotoczne. Bezkompromisowa. Dostępna i przystępna.

Trwała w nieustannym biegu między konferencjami a praktycznym wykorzystaniem tego, co z nich wyniosła. Dzieliła się swoją wiedzą z innymi lekarzami, ze swoimi studentami, z pacjentami. Współpracowała z redakcją regularnie aktualizowanego podręcznika dla studentów medycyny „Interna Szczeklika”, była redaktorem naczelnym portalu hemostaza.edu.pl kierowanego do lekarzy, studentów medycyny i pacjentów. No i przede wszystkim była przewodniczącą Grupy do spraw hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów, która ten portal utworzyła.

Pani Profesor Krystyna Zawilska wielokrotnie była współautorką narodowych

programów leczenia skaz krwotocznych, zabiegając szczególnie o to, by nasi pacjenci byli leczeni preparatami bezpiecznymi, a przede wszystkim, by byli jak najszybciej i jak najdokładniej diagnozowani. Temu podporządkowane były Jej starania o utworzenie ośrodków referencyjnych, w których kompleksowo, przy wykorzystaniu innych dziedzin medycyny, leczeni będą pacjenci z zaburzeniami hemostazy. Pamiętając, że właściwa i dokładna diagnostyka jest podstawą skutecznego leczenia, dbała o dostęp pacjentów do wysokospecjalistycznej diagnostyki. Wiązała ją też z rehabilitacyjno-fizjoterapeutyczną kontynuacją terapii. Zawsze podkreślała, że nie można zająć się tylko jednym fragmentem ciała pacjenta – ważne jest, by traktować go całościowo.

To zaszczyt spotkać kogoś takiego w swoim życiu. To także wielkie zobowiązanie – nie zmarnować wskazówek, które nam zostawiła.

Bernadetta Pieczyńska



Wrażenia z wyjazdu szkoleniowego

Mam przyjemność aktywnie uczestniczyć w tegorocznej odsłonie programu Step Up Reach Out (SURO), organizowanego przez fundację Global Bleeding Disorder. Jest to już kolejna edycja warsztatów szkoleniowych dla osób z hemofilią, które nie przekroczyły 25 roku życia. Celem tych warsztatów jest przygotowanie młodych osób do działania na rzecz krajowych organizacji pacjentów.

Program, w którym biorę udział, podzielono na dwa pięciodniowe spotkania, które odbywają się w odstępie półrocznym w dwóch

różnych miejscach na świecie. Nasze pierwsze spotkanie miało miejsce na początku czerwca w Kolonii, czyli przemysłowym mieście naszych zachodnich sąsiadów. Byłem jednym z dwunastu uczestników tego ciekawego szkolenia.

Poza mną w warsztatach brali udział przedstawiciele takich krajów, jak Mongolia, Kolumbia, Honduras, Chiny, Indie, Niemcy, Irlandia, Nigeria oraz Zjednoczone Emiraty Arabskie. Resztę grupy stanowili organizatorzy, na co dzień mieszkający w Stanach

Zjednoczonych.

Naszym pierwszym zadaniem, jeszcze przed rozpoczęciem wydarzenia, było przygotowanie prezentacji opisujących nas samych oraz kraje, z których pochodzimy. Miało to umożliwić lepsze poznanie każdego z uczestników szkolenia. Nasze wystąpienia były na bieżąco oceniane przez organizatorów. Po wszystkich prezentacjach usłyszeliśmy ich uwagi, a także kilka wskazówek, w jaki sposób można poprawić nasze przyszłe wystąpienia publiczne.

Każdy dzień warsztatów był bardzo szczegółowo zaplanowany i wypełniony sesjami na wiele ważnych tematów. Poruszane były kwestie dotyczące programów oraz badań klinicznych, szansa, jakie mogą przynieść nowe metody leczenia skaz krwotocznych, ale była również mowa o możliwych zagrożeniach. Obdarzony niezwykle poczuć humoru Randy Curtis opowiadał o swoich doświadczeniach i życiu hemofilika w podeszłym wieku. Oczywiście nie brakowało dyskusji, wymiany poglądów i własnych doświadczeń. Mieliśmy okazję odgrywać scenki symulujące np. spotkanie z ministrem zdrowia czy inną osobą mającą wpływ na nasze leczenie. Poza tym poznawaliśmy różne zagadnienia ekonomiczne związane z działalnością organizacji pacjentów, a także sposoby przygotowywania materiałów promocyjnych, w tym wartościowych filmów wideo.

Warto nadmienić, że organizatorzy podczas swoich wystąpień kilka razy nawiązywali do działalności naszego Stowarzyszenia, stawiając je za wzór dla innych organizacji pacjentów. Było to naprawdę miłe uczucie, ponieważ po raz kolejny mogłem się przekonać, że działalność Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię jest dostrzegana poza granicami naszego kraju. Wskazano między innymi sytuację z przeszłości, gdy członkowie naszego Stowarzyszenia na spotkanie z urzędnikami Ministerstwa Zdrowia zabrali fotografie pacjentów z wylewami, pokazujące konsekwencje braku wystarczającej ilości czynnika; w ten sposób obrazowo pokazano negatywne aspekty naszej choroby oraz to, dlaczego bardziej opłaca się zapobiegać, niż leczyć opłakane skutki hemofilii.

Bardzo interesujące były zajęcia z Adamem Wilmersem – hemofilikiem, który pracuje jako rekruter w Dziale HR (zarządzania zasobami ludzkimi) w znanej na całym

świecie firmie Apple. Ta część zrobiła na mnie duże wrażenie. Otrzymaliśmy wiele cennych wskazówek, które z pewnością będą przydatne nie tylko podczas przyszłych rozmów kwalifikacyjnych, ale też podczas ważnych spotkań związanych z naszą działalnością na rzecz środowiska pacjentów.

Niezwykle ciekawy był czwarty dzień naszych warsztatów, kiedy to mieliśmy możliwość uczestniczyć w wycieczce po kompleksie Chempark Leverkusen, gdzie m.in. mieści się główna siedziba koncernu farmaceutycznego Bayer. Aktualnie na terenie całego kompleksu pracuje ponad 32 tysiące osób. Przed wejściem na teren zakładu musieliśmy przejść kontrolę paszportową i zostaliśmy poinstruowani o bezwzględnym zakazie fotografowania poza wyznaczonymi strefami. Wizyta w tym obiekcie była okazją, aby dowiedzieć się więcej na temat historii znanej firmy farmaceutycznej oraz jej bieżącej działalności. Dodatkowo odwiedziliśmy jeden z niedawno otwartych obiektów na terenie kompleksu, który był czymś w rodzaju nowoczesnego muzeum lub centrum nauki poświęconego szerokiej działalności firmy Bayer.

Był to niewątpliwie bardzo intensywnie spędzony czas, upływający w niezwykle miłej atmosferze. Zdobyłem wiele ciekawych doświadczeń i poznałem kolejnych braci krwi z innych części świata, gdyż poza dużą liczbą ciekawych zajęć i wykładów mieliśmy również czas na wzajemną integrację. Ed Kuebler, główny dyrektor i organizator tego wydarzenia, bardzo często podkreślał, że chodzi nie tylko o przygotowanie i szkolenie przyszłych liderów – ważną częścią Programu SURO jest budowanie przyjaźni i wzajemnej wspólnoty.

Mam nadzieję, że moja relacja z uczestnictwa w programie SURO zachęci inne młode osoby z hemofilią do zainteresowania się pracą na rzecz naszego Stowarzyszenia oraz uczestniczenia w podobnych wyjazdach szkoleniowych, które są naprawdę fantastyczną przygodą i motywacją do kolejnych działań.

W momencie przygotowania tego tekstu jestem praktycznie w przeddzień wyjazdu na drugie spotkanie w ramach programu SURO 2019, które tym razem odbędzie się w jednym z najbardziej niezwykłych miast na świecie – Dubaju. Do wyjazdu musiałem się pilnie przygotować, gdyż organizatorzy wyznaczili nam kilka zadań w ramach pracy domowej, jednak bardziej szczegółowo opiszę to już w kolejnym numerze Biuletynu.

Paweł Budek

Relacja pacjentki ze zjazdu PTHiT

W dniach 12–14 września br. w Łodzi odbył się XXVIII Zjazd Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów. Zabrakło na nim niestety dwóch ważnych postaci ze świata hematologii. Zjazdu nie doczekała prof. Anna Dmoszyńska, wieloletnia przewodnicząca Polskiej Grupy Szpiczakowej PTHiT, przez wiele lat kierująca Kliniką Hematoonkologii i Transplantacji Szpiku Uniwersytetu Medycznego w Lublinie. Na zjeździe nie było też prof. Krystyny Zawilskiej, przewodniczącej Grupy do Spraw Hemostazy PTHiT. Obie Panie Profesor uczestniczyły w pracach Komitetu Naukowego XXVIII Zjazdu PTHiT, ich dotkliwą nieobecność uczczono minutą ciszy.

Oprócz wysokospecjalistycznych wykładów na temat diagnostyki i leczenia chorób krwi i układu chłonnego, podczas Zjazdu posłuchać można było także prezentacji szczególnie przydatnych pacjentom. W czasie Zjazdu doceniono również ważną rolę Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię w programie badawczym „Jak zwiększyć bezpieczeństwo dzieci z ciężką postacią hemofilii. Upadki kontrolowane”, prowadzonym przez Warszawski Uniwersytet Medyczny (doc. Paweł Łaguna i prof. Michał Matysiak z Katedry i Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii WUM). Przypomnijmy – pod okiem trenera sztuk walki, przy profilaktycznym zabezpieczeniu koncentratem niedoborowego czynnika ośmiu młodych pacjentów wzięło udział w szkoleniu w zakresie upadków kontrolowanych. Z tego szkolenia Stowarzyszenie przygotowało relację cyfrową dostępną na macierzystej stronie PSCH: <http://hemofilia.org.pl/>, a także na kanale YouTube pod adresem: https://www.youtube.com/watch?v=gDvNb8f2_WM. Lekarze zaangażowani w ten program pilotażowy są zgodni: wyniki badań jednoznacznie świadczą, że kontrolowany upadek zmniejsza skutki urazów, do których nieuchronnie w życiu codziennym dochodzi, także mimo stosowania profilaktyki.

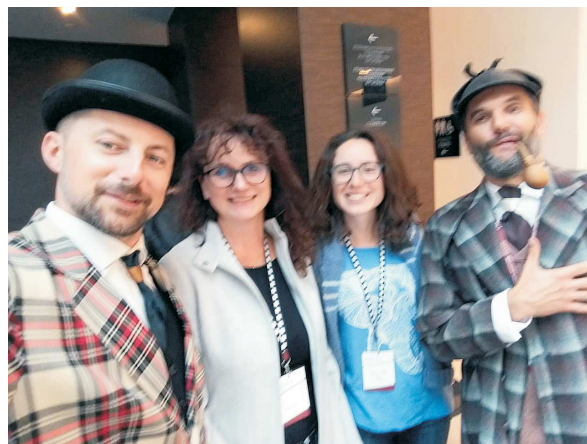
W czasie Zjazdu podkreślono szczególne znaczenie pielęgniarek w skutecznym realizowaniu programu „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”. Warto

wspomnieć, że w ramach tego programu dzieci i młodzież do lat 18 mają zagwarantowane dostawy domowe czynnika, odbiór odpadów medycznych i, od niedawna, asystę pielęgniarską. Aktualnie cztery pielęgniarki z firmy Takeda prowadzą szkolenia w zakresie podawania czynników krzepnięcia – robią to w domach pacjentów, ale również w szkołach i szpitalach. Łatwo się domyślić, jak wielką ulgę psychiczną stanowi to dla pacjentów i ich rodzin, o oczywistej poprawie skuteczności leczenia i jakości życia pacjentów nie wspominając.

Ciekawą atrakcją Zjazdu, odbywającego się w filmowej stolicy naszego kraju, była obecność Sherlocka Holmesa zachęcającego do poczęstunku tajemniczymi ciasteczkami w ramach akcji „Ciastko dnia. Wynik, który może zmienić Twoje życie”. Filmik z tej intrygującej akcji można obejrzeć pod linkiem: <https://hematoonkologia.pl/aktualnosci/news/id/3537-ciastko-dnia-wynik-ktory-moze-zmienic-zycie>.

Szczegółowe relacje ze zjazdu są dostępne na portalu <https://hemostaza.edu.pl> oraz pod adresem <https://hematoonkologia.pl>. Jak z powyższego tekstu widać, poza wykładami skierowanymi do specjalistów był też podczas tego niezwykle istotnego wydarzenia czas na inne przyjemne i pożyteczne zajęcia.

Bernadetta Pieczyńska



Autorka artykułu i jeszcze jedna uczestniczka konferencji w towarzystwie doktora Watsona i Sherlocka Holmesa ze wspomnianego w tekście filmiku.

Wiadomości z Kół

Gdańsk

Jesienne zebranie członków i sympatyków Koła Terenowego w Gdańsku odbyło się 20 października br. Niestety, z różnych przyczyn nie wszyscy zaproszeni goście pojawili się na tym spotkaniu.

Mieliśmy szczęście gościć dr. Marka Wlazłowskiego, który przedstawił swoją zastępczynię w klinice, dr Julię Radoń-Proskurę, oraz znanego nam już wcześniej z podobnych wykładów fizjoterapeutę, Tomasza Marciniaka.

I to właśnie p. Tomasz Marciniak rozpoczął serię prezentacji, wygłaszając wykład „Dlaczego warto żyć aktywnie – ćwiczenia i rehabilitacja u pacjentów chorych na hemofilię”. Zapoznał słuchaczy z wytycznymi Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) dotyczącymi dawek aktywności fizycznej dla ludzi w różnych przedziałach wiekowych. Wymienił także główne zalety ćwiczeń: zwiększenie aktywności i sprawności fizycznej, poprawa jakości życia, zmniejszenie liczby krwawień przez wzmocnienie mięśni. Następnie przedstawił podstawowy zestaw ćwiczeń wykonywanych przez jego pacjentów. Zwrócił uwagę na powtarzalność ćwiczeń, regularność, stopniowanie trudności, technikę, koncentrację. Wskazał, jak niezwykle istotne w rehabilitacji są sen i odpoczynek. Przemęczony organizm nie pozwoli osiągnąć postępów. Brak odpoczynku zwiększa ryzyko urazów. Mięśnie rozwijają się w trakcie odpoczynku, a nie treningu. Podczas snu następuje regeneracja organizmu.

W podsumowaniu fizjoterapeuta podzielił się własnymi doświadczeniami z pracy z chorymi na hemofilię, wspominając o osiągnięciach i bardzo dużym postępie w treningu jednego z mężczyzn z Koła Terenowego PSCH w Gdańsku. Zachęcił wszystkich, którzy jeszcze nie podjęli żadnej aktywności fizycznej, do regularnych treningów.

Po przerwie głos zabrała dr Julia Radoń-Proskura z Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii UCK w Gdańsku. Jej wykład nosił tytuł „Hemofilia u dzieci w województwie pomorskim w latach 2019–2023”. Pani doktor dokonała najpierw krótkiej autoprezentacji jako osoba, która przejęła opiekę nad chorymi dziećmi po doktorze Marku Wlazłowskim. Następnie przedstawiła swoją wizję pracy z młodymi pacjentami i ich

rodzicami polegającą na regularnych, planowych, kompleksowych kontrolach co 3–6 miesięcy na Oddziale Dziennym Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii UCK w Gdańsku. Elementami kompleksowej opieki wielospecjalistycznej mają być: ocena skuteczności profilaktyki i leczenia domowego, badania laboratoryjne, kontrola cewnika centralnego (portu), planowanie nauki autoiniekcji, badania obrazowe stawów, rehabilitacja i ocena stawów oraz mięśni, konsultacja stomatologiczna i ewentualne zaplanowanie leczenia, konsultacja psychologa i poradnictwo zawodowe, a także, według potrzeby, konsultacja dietetyczna i opieka endokrynologa.

W kolejnym etapie kompleksowej opieki wielospecjalistycznej planuje się zwiększenie skuteczności profilaktyki poprzez wykonanie indywidualnej farmakokinetyki wskazującej częstość i ilość czynnika podawanego konkretnemu pacjentowi. Skutkować to będzie poprawą jakości życia codziennego.

Następnie dr Radoń-Proskura przedstawiła zasady postępowania z chorymi na hemofilię w przypadkach ratowania życia, których to lekarze pediatrii uczeni są w kraju na specjalnych konferencjach. Zasada I: wymagana ilość czynnika „A/B 50/100”, co oznacza dawkę czynnika VIII: 50 jedn./kg masy ciała, a czynnika IX: 100 jedn./kg masy ciała [w obu przypadkach chodzi o uzyskanie w organizmie poziomu czynnika o wartości 100%]. Zasada II: pacjent ma zawsze rację. Zasada III: lecz, zanim pomyślisz i zlecisz diagnostykę [czyli, inaczej mówiąc: najpierw czynnik].

Pani doktor wskazała również na problemy praktyczne u dzieci chorych na hemofilię. Związane one były z rozpoczęciem profilaktyki pierwotnej/wtórnej, dostawami domowymi leków, szczepieniami, operacjami chirurgicznymi, rehabilitacją, samodzielnym podawaniem leku, uczęszczaniem do szkoły lub przedszkola, zajęciami na WF.

Zebranie zakończyło się krótkim wystąpieniem niżej podpisanego, który przypomniał zgromadzonym o przekazywaniu kwoty z 1% podatku na nasze Stowarzyszenie. Podziękował również gościom za prelekcje, a zebranym chorym za liczne przybycie.

Ryszard Jurczyk
prezes Koła Terenowego w Gdańsku

Kraków

W październiku br. wspólnie z Kliniką Hematologii CM UJ zorganizowaliśmy warsztaty dla chorych obciążonych skazami krwotocznymi i ich rodzin. Wzięło w nich udział około 90 osób.

W pierwszej części spotkania omówiliśmy sprawy bieżące Koła i wybraliśmy delegatów na VII Walny Zjazd PSCH w Warszawie. Kolejna część konferencji została poświęcona szkoleniu i warsztatom. I tak dr Paweł Kamiński z Krakowskiego Centrum Rehabilitacji i Ortopedii przedstawił wykład na temat przeprowadzanych w tym ośrodku operacji ortopedycznych u chorych na wrodzone skazy krwotoczne. Od 2010 roku, kiedy to w KCRiO wykonano pierwszą operację u chorego na hemofilię, do chwili obecnej przeprowadzono 270 zabiegów ortopedycznych, a u trzech pacjentów wykonano ich aż po pięć. Wśród operowanych było sześć osób z inhibitorem. Nad wszystkimi operacjami czuwała Klinika Hematologii CM UJ.

Kolejny wykład wygłosiła dr Joanna Zdziarska z Kliniki Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego. Swoje wystąpienie rozpoczęła od wspomnienia śp. prof. Krystyny Zawilskiej. Wykład Pani Doktor poświęcony był nowemu Narodowemu Programowi Leczenia Hemofilii.

Trzeci wykład, prowadzony przez dr Annę Bednarczyk – specjalistę chirurgii stomatologicznej, poświęcony był opiece stomatologicznej nad chorymi na hemofilię. Okazało się, że ten temat wzbudził bardzo szerokie zainteresowanie, nie tylko wśród chorych.

Po wykładach odbyły się warsztaty, prze-

prowadzone przez dr Anitę Wójcik i mgr Izabelę Chudyba. Panie podzieliły się swoim rocznym doświadczeniem w stosowaniu terapii manualnej w rehabilitacji chorych na hemofilię. Tu należy dodać, że ta forma rehabilitacji naszych chorych możliwa jest dzięki finansowemu wsparciu kilku sponsorów.

Tradycyjnie naszą konferencję zaszczyliły swoją obecnością dr Beata Mazurek z Krakowskiego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolечnictwa i dr Teresa Iwaniec z Pracowni Hemostazy Szpitala Uniwersyteckiego. Bardzo ucieszyło nas, że dwie panie pielęgniarki z Kliniki Hematologii, Anna Nowak i Teresa Ogrodna-Bałda, poświęciły swoje wolne sobotnie przedpołudnie, by wziąć udział w spotkaniu.

Z satysfakcją odnotowujemy fakt, że chorzy w Małopolsce mają wzorową i wzorową opiekę medyczną. Jednak taka sytuacja powoduje uśpienie czujności i często nieprzyjmowanie do wiadomości, że w Polsce nie jest dane raz na zawsze i że działalność Stowarzyszenia jest warunkiem koniecznym, aby leczenie hemofilii mogło pozostać na nie gorszym niż obecnie poziomie.

Na zakończenie spotkania prelegenci, lekarze i sponsorzy otrzymali – zamiast kwiatów – symboliczne słodkie upominki. A po zebraniu wszyscy obecni udali się na uroczysty obiad, gdzie jeszcze był czas na wzajemną wymianę doświadczeń i zacieśnianie znajomości i przyjaźni,

Andrzej Zdziarski
prezes Koła Kraków

* * *

Koło Pomorza i Kujaw

W przypadku tego koła terenowego pora na nadrobienie zaległości, dlatego relacja obejmuje także wcześniejsze wydarzenia.

9 czerwca 2018 r. odbyliśmy w Bydgoszczy warsztaty edukacyjne. Wzięli w nich udział członkowie koła terenowego Pomorza i Kujaw wraz z goszczącymi u nas „krewniakami” z kół łódzkiego i kaliskiego. Warsztaty odbyły się w dwóch grupach – osobno dla rodzin z dziećmi, osobno dla dorosłych. Dla pierwszej grupy dr Andrzej Kołtan poprowadził wykład

„Hemofilia – prawdy i mity”, mgr Martyna Woźniak wyjaśniała rodzicom, jak prawidłowo korzystać z aplikacji „Zero Bleeds”, mgr Marta Rusek przedstawiła prezentację psychologiczną „Dobre relacje z dziećmi chorymi na hemofilię”, a mgr Adrian Zadorecki omówił „Stany zagrożenia życia – model postępowania”.

Druga grupa wysłuchiwała wykładu mgr Marty Rusek na temat „Jak radzić sobie z chorobą przewlekłą”. Po prezentacji rozgorzała dyskusja. Następnie dr Anna Buczma

przeprowadziła odczyt „Czy hemofilia jest chorobą królewską?”, dr Paweł Ambroziak przybliżył nam zabieg endoprotezowania uszkodzonego stawu u pacjenta chorego na hemofilię. Na zakończenie mgr Adrian Zadorecki przedstawił model postępowania w stanach zagrożenia życia, a także omówił metody resuscytacji i pierwszej pomocy.

Po wspólnym obiedzie w gronie wszystkich uczestników członkowie kół terenowych z Kalisza i Łodzi udali się w dalszą podróż do Torunia. Całe spotkanie przebiegło w miłej, rodzinnej atmosferze. Dziękujemy naszym „krewnikom” za odwiedziny i zapraszamy ponownie!

W tym roku nasze koło terenowe spotkało się 28 września na warsztatach edukacyjnych, przy okazji których odbyło się zebranie sprawozdawczo-wyborcze członków koła. Podczas spotkania do naszych szeregów dołączyło 6 nowych członków. Obecnie nasze koło liczy 117 osób.

W części edukacyjnej dr Adriana Czyż przedstawiła organizację Ośrodka Leczenia Hemofilii w Bydgoszczy, a dr Halina Bobrowska, w zastępstwie dr Andrzeja Kołtana, wygłosiła wykład „Jak rozpoznać krwawienia podczas profilaktyki”. Kwestii rehabilitacji dotyczyła prezentacja „Dlaczego tak ważna jest rehabilitacja u chorego na hemofilię?”, którą zaprezentował mgr Janusz Zawilski. Poza dr. Kołtanem na warsztatach zabrakło dyrektora RCKiK w Bydgoszczy, dr Katarzyny Gągoli (z przyczyn osobistych).

Zebranie sprawozdawczo-wyborcze odbyło się zgodnie ze Statutem PSCH w drugim terminie; obradowaliśmy przy 35 obecnych członkach koła. Po przedstawieniu sprawo-

zdania przez prezesa koła i Komisję Rewizyjną, Zarząd otrzymał absolutorium. Następnie wybrano osoby do Zarządu Koła Terenowego oraz Komisji Rewizyjnej. Oto aktualny skład tych organów. Zarząd Koła Terenowego Pomorza i Kujaw PSCH: Dariusz Majewski – prezes, Jacek Moszczyński – sekretarz, Barbara Majewska – skarbnik, Rafał Nowak – członek. Komisja Rewizyjna: Piotr Sowiński – przewodniczący, Tomasz Szulc i Wanda Dąbrowska – członkowie.

Dariusz Majewski



Podczas spotkania z udziałem kół z Kalisza i Łodzi.

* * *

Poznań

16 listopada odbyło się zebranie wyborcze naszego Koła, do Zarządu weszło kolejne młodsze pokolenie, które reprezentuje Konstanty Przybył – serdecznie gratulujemy! Cieszy, że funkcji wiceprezesa podjął się Daniel Ancuta, którego brytyjskie doświadczenie zapewne będzie dla nas bardzo cenne. W Zarządzie znalazła się też kolejna kobieta – Anna Zgierun-Łacina, co w kontekście zapowiadanego podczas spotkania wyborczego projektu pod roboczą nazwą „Komitet Kobiet” może być bardzo przydatne.

Do Zarządu naszego koła terenowego trafił także Krzysztof Jędrzycka. Prezesem pozostała pisząca te słowa.

Nawiązując do wspomnianego wyżej projektu poświęconego kobietom i idąc tropem podjętym podczas frankfurckiej konferencji EHC Women and Bleeding Disorders, apelujemy do pań, które chciałyby się zaangażować w popularyzację wiedzy i problemów kobiet z zaburzeniami krzepnięcia, by skontaktowały się z nami. Kolejna konferencja międzynarodowa odbędzie w dniach 29–30 maja 2020 r. w Bazylei; mam nadzieję,

że nie zabraknie tam naszej przedstawicielki.

Listopadowe spotkanie obfitowało w bardzo ważne informacje dotyczące zmian w leczeniu pacjentów dorosłych. Przypomnijmy, że od tego roku działa nowy Ośrodek Leczenia Hemofilii na terenie województwa wielkopolskiego, co w szczegółach omówiła doc. Joanna Rupa-Matysek. Jej wykład doskonale uzupełniły treści, które w swojej prezentacji zawarła dr Anna Zawadzka z RCKiK. Tradycyjnie dzieciom i młodzieży swój wykład poświęciła dr Halina Bobrowska, tym razem kładąc szczególny nacisk na krwawienia zdarzające się podczas stosowania profilaktyki. Zebranie szkoleniowo-wyborcze było także okazją do zademonstrowania portalu edukacyjnego:

www.hemostaza.edu.pl kierowanego do

niedawna przez śp. prof. Krystynę Zawilską, której nieobecność na naszym spotkaniu była szczególnie odczuwalna.

Na koniec warto wspomnieć, że najbliższe zebranie Poznańskiego Koła Terenowego odbędzie się wczesną wiosną w centrum doskonalenia jazdy SkodaAutolab w Poznaniu. W dużej części będzie poświęcone bezpieczeństwu poruszania się po drogach samochodem i jednośladami, a także kwestiom bezpiecznego przewożenia pasażerów, zwłaszcza dzieci, co w przypadku hemofilii i innych skaz krwotocznych ma znaczenie szczególne. Jeśli przedstawiciele innych kół chcieliby do tego szkolenia się przyłączyć, proszę o kontakt.

Bernadetta Pieczyńska

* * *

Łódź

1 lutego 2019 r. kol. Robert Prencel i niżej podpisany spotkali się z dyrektorem Wojewódzkiego Wielospecjalistycznego Centrum Onkologii i Traumatologii im. M. Kopernika w Łodzi, Wojciechem Szrajberem, prosząc o odnowienie zgody na objęcie przez ten ośrodek opieką medyczną na wszystkich jego oddziałach chorych na hemofilię i chorobę von Willebranda. Ostatecznie taką zgodę dyrekcja Centrum wydała 20 maja 2019 r. – każdy członek naszego Koła mieszkający w Łodzi lub okolicach powinien być otrzymać kopię tej zgody (na papierze lub w wersji elektronicznej do samodzielnego wydruku); może się ona przydać do przekonania załogi karetki, by odstąpiła od zasady przewozu do najbliższego szpitala, lub bezpośrednio w rejestracji, gdy zgłosimy się na SOR w szpitalu im. Kopernika. Dodatkowo zarząd Koła 19 czerwca br. na piśmie poinformował Dyrektora Naczelnego Wojewódzkiej Stacji Ratownictwa Medycznego Bogusława Tykę o ww. zgodzie dyrekcji Centrum, prosząc o poinstruowanie załóg karetek, by w razie potrzeby hospitalizacji chorych ze skazami krwotocznymi przewozić ich do szpitala im. Kopernika (a nie do najbliższego szpitala), jeśli tylko rozpoznanie mieści się w profilu medycznym któregoś z oddziałów tej placówki.

28 września br. odbyło się walne zebranie wyborcze łódzkiego koła terenowego nasze-

go Stowarzyszenia, połączone z warsztatami edukacyjnymi, w których wzięli udział także członkowie koła terenowego PSCH z Kalisza.

Nowo wybrany zarząd Koła Łódzkiego ukonstytuował się w składzie: Adam Sumera – prezes, Ryszard Bieliński – wiceprezes, Robert Prencel – skarbnik, Beata Holonko – sekretarz, a także członkowie: Adam Prencel i Adam Trojańczyk. Nowa Komisja Rewizyjna ukonstytuowała się w składzie: Marek Kudliński – przewodniczący, a także członkowie: Jan Golanowski, Tomasz Lewandowski i Tadeusz Piech. Ustalono, że nowo wybrane Zarząd i Komisja Rewizyjna rozpoczną działalność 17.10.2019 r., tj. po upływie kadencji poprzedniego Zarządu i Komisji Rewizyjnej. Wybrano także 10 delegatów na Walny Zjazd Delegatów PSCH przewidziany na 26 października 2019 r. w Warszawie.

Warsztaty edukacyjne, wspólne dla obu kół, odbyły się w dwóch częściach. Najpierw zebrani podzielili się na dwie sekcje – dla dorosłych oraz dla dzieci i ich rodziców. W pierwszej grupie wykłady wygłosili prof. Krzysztof Chojnowski („Nowa edycja Narodowego Programu Leczenia Hemofilii”) i prof. Jacek Treliński („Nowe możliwości leczenia hemofilii”). W drugiej grupie również zaprezentowano dwie prelekcje; wygłosili je prof. Wojciech Młynarski („Nowe możliwości leczenia hemofilii A u dzieci”) i mgr Janusz Zawilski, specjalista w dziedzinie rehabilitacji

(„Jak przedłużyć i poprawić jakość życia chorym na hemofilię”). Następnie wszyscy zebrani wysłuchali prezentacji mgr Ewy Ściborskiej, poświęconej ulgom i uprawnieniom osób niepełnosprawnych.

Po wspólnym obiedzie członkowie koła kaliskiego, w towarzystwie reprezentacji koła łódzkiego, udali się na zwiedzanie Łodzi. Najpierw było zwiedzanie fragmentu ulicy Piotrkowskiej. Część grupy przeszła odcinek od ul. Radwańskiej do Placu Wolności pieszo, a część przejechała ten odcinek riksami. Atrakcją stanowiło oglądanie interesujących frontonów zabytkowych kamienic po obu stronach głównej ulicy Łodzi. Szczególną uwagę poświęcono Kamienicy pod Gutenbergiem, z imponującymi smokami zdobiącymi elewację, oraz Pasażowi Róży – podwórzu, w którym ściany oficyn wyłożono milionami lusterek o nieregularnych kształtach; jest to największa szklana mozaika w Polsce. Na ul. Piotrkowskiej między ul. 6 Sierpnia a pasażem Rubinsteina goście

zwiedzili również Aleję Gwiazd, której pomysł, na wzór hollywoodzki, zgłosił w 1996 roku Jan Machulski. Pierwszą masywną gwiazdę – dla aktora Andrzeja Seweryna – wmurowano dwa lata później. Po stronie parzystej (wschodniej) są gwiazdy reżyserów, po stronie nieparzystej – aktorów. Następnie goście udali się do Manufaktury. Głównym punktem było zwiedzanie Muzeum Fabryki, mieszczącego się w jednym ze zrewitalizowanych budynków pofabrycznych. Muzeum prezentuje historię kompleksu fabryczno-mieszkalnego Izraela Poznańskiego, który w latach 2002–2006 został przekształcony w Centrum Handlowe „Manufaktura”. Specjalnie dla grupy zwiedzających uruchomiono wielką maszynę tkacką, co pozwoliło przenieść się myślami w czasy opisane w „Ziemi obiecanej” Reymonta.

Pobyt kaliszan w Łodzi zakończyły wspólne rozmowy członków obu kół przy kawie i herbacie w jednej z kawiarni Manufaktury.

Adam Sumera

Projekt naukowy: ocena ryzyka wystąpienia chorób sercowo-naczyniowych wśród osób z hemofilią

Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Zawodowych, Nadciśnienia Tętniczego Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu we współpracy z Wrocławskim Kołem Terenowym PSCH zaprosiła w 2019 roku osoby chore na hemofilię po 35 roku życia do udziału w projekcie naukowym oceniającym ryzyko wystąpienia chorób sercowo-naczyniowych w tej grupie pacjentów.

Pomimo postępu medycyny oraz coraz nowszych i skuteczniejszych metod leczenia, **choroby układu sercowo-naczyniowego** pozostają na pierwszym miejscu jako przyczyna śmierci zarówno w Polsce, jak i na świecie. Ich wystąpienie poprzedzone jest najczęściej wystąpieniem określonych czynników ryzyka, wśród których można wymienić m.in. zaburzenia gospodarki lipidowej, palenie tytoniu, nadciśnienie tętnicze czy cukrzycę. Przeprowadzone w ostatnich latach badania naukowe wskazują na śródbłonek naczyniowy oraz na jego dysfunkcję skutkującą nadkrzepliwością jako kolejny z czynników mogących wpływać na rozwój chorób układu sercowo-naczyniowego.

W ciągu ostatnich dekad, na podstawie przeprowadzonych badań, hemofilia uważana była za czynnik ochraniający przed rozwojem chorób układu sercowo-naczyniowego. Jako potencjalne mechanizmy ochronne uznawano wolniejsze tworzenie się zakrzepów oraz większą stabilność już powstałych blaszek miażdżycowych. Najnowsze dane naukowe nie są jednak spójne i niektórzy autorzy wskazują na porównywalne ryzyko rozwoju miażdżycy u osób z hemofilią w odniesieniu do populacji ogólnej, a to pociąga za sobą konieczność odpowiedniej profilaktyki wśród chorych na hemofilię.

W związku z tym planujemy wspólnie z Kliniką kompleksową ocenę ryzyka sercowo-naczyniowego wśród chorych na hemofilię oraz wśród dobranej demograficznie grupy kontrolnej. U osób zakwalifikowanych do projektu wykonana zostanie pełna stratyfikacja ryzyka sercowo-naczyniowego (badania biochemiczne krwi oraz badania czynnościowe śródbłonna naczyniowego) oraz ocena ultrasonograficzna naczyniów jamy brzusznej oraz serca i naczyń

dogłównych.

Przebadane osoby otrzymają:

1. Wyniki oznaczeń biochemicznych krwi (aktywność czynnika VIII i IX, badanie na obecność inhibitorów, morfologia, kwas moczowy, TSH, lipidogram, jonogram, kreatynina, CRP);
2. wyniki czynnościowych badań funkcji śródbłonna naczyniowego służące jako wczesny wskaźnik zdarzeń sercowo-naczyniowych: LaserDoppler oraz EndoPAT2000;
3. opis USG jamy brzusznej oraz USG serca i USG tętnic dogłównych.

Udział w badaniu wiąże się z jednokrotną

wizytą w Klinice Chorób Wewnętrznych, Zawodowych, Nadciśnienia Tętniczego i Onkologii Klinicznej Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego im. J. M. Radeckiego we Wrocławiu przy ul. Borowskiej 213. W trakcie wizyty pobrana będzie krew żylna oraz wykonane zostaną badania ultrasonograficzne i czynnościowe śródbłonna naczyniowego.

Zapewniamy refundację kosztów dojazdu na badania środkami komunikacji publicznej w ramach ryczałtu.

Zdzisław Grzelak

Ceny czynników i sytuacja w Polsce

Warto przyjrzeć się, jakie ceny osiągają różne rodzaje czynników na świecie i jak na tym tle wygląda Polska. Dla zagranicy wszystkie ceny za jednostkę czynnika podajemy w euro.

Zacznijmy od osoczopochodnego czynnika VIII. Europa Zachodnia: od 0,25 do 0,90 euro. Europa Wschodnia i Centralna: 0,12–0,60. USA: 1,44–1,49. Ameryka Południowa: 0,08–0,51. Cena z najnowszego przetargu w Polsce to **ok. 0,38 zł** za jednostkę. Przy aktualnym kursie euro wynoszącym ok. 4,30 zł jest to ok. 9 eurocentów za jednostkę. Osoczopochodny czynnik IX w Europie Zachodniej: 0,49–0,90 euro. Europa Wschodnia i Centralna: 0,12–0,60. USA: 1,49. Ameryka Południowa: 0,17–0,22.

Rekombinowany cz. VIII w Europie Zachodniej: 0,42–1,12 euro. Europa Wschodnia i Centralna: 0,17–0,80. USA: 1,52–1,91. Ameryka Południowa: 0,41–0,47. W najnowszym przetargu zorganizowanym w Polsce czynnik rekombinowany uzyskał cenę 0,56 zł za jednostkę (wcześniej taki czynnik wy-

ceniano na 0,78 zł za jednostkę). Po przeliczeniu wychodzi 13 eurocentów. Rekombinowany cz. IX w Europie Zachodniej 0,58–1,02 euro. Europa Wschodnia i Centralna: 0,23–0,59. USA: 1,48–1,61. Ameryka Południowa: 0,41–0,47.

I jeszcze ceny rekombinantów o wydłużonym działaniu. Czynnik VIII w Europie Zachodniej: 0,30–1,49. Europa Wschodnia i Centralna: 0,49–0,65. USA: 2,18–2,28. Czynnik IX w Europie Zachodniej: 0,70–2,35. Europa Wschodnia i Centralna: 0,97–1,46. USA: 3,28.

Warto podkreślić, że tak niskie ceny czynników w Polsce to efekt przetargów centralnych. Czynniki są kupowane w ilościach hurtowych, a konkurencja między oferentami sprzyja obniżaniu przez nich cen (te uwagi dotyczą zakupów w ramach Narodowego Programu; ceny w programie profilaktycznym dla dzieci, finansowanym przez NFZ, są wyższe !!, ponieważ wynikają z negocjacji).

(as)

W nowy rok z dobrym humorem

Małgosia pyta mamę: – *Czy w tym roku Mikołaj przyniesie mi nową lalkę?*

– *Przecież lalka, którą masz, jest prawie nowa!*

– *Co z tego? W zeszłym roku ja też byłam prawie nowa, a mimo to bocian przyniósł mi nową siostrzyczkę!*

* * *

Dwaj bracia spędzają noc przed wigilią u dziadków. Przed pójściem spać klękają przed łóżkami i modlą się. Młodszy z nich ile sił w płucach woła głośno: – *Modłę się o nowy rower, modłę się o nową piłkę, modłę się o nowy tablet...*

Starszy brat pochyla się i pyta go: – *Dlaczego tak krzyczysz? Bóg nie jest głuchy.*

Na to chłopiec: – *Bóg nie, ale babcia jest.*

Tata pyta Jasia: – *Dlaczego chcesz, żeby Święty Mikołaj przyniósł ci dwa komplety kolejki elektrycznej?*

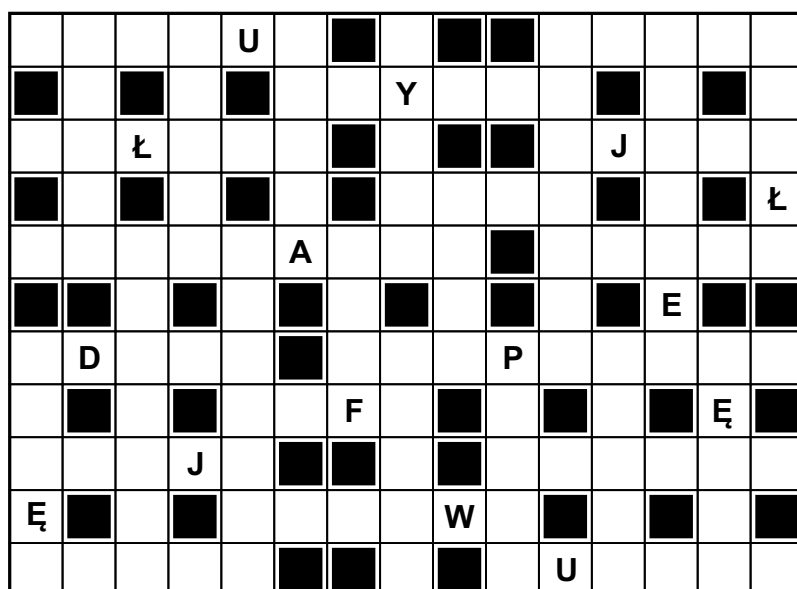
– *Bo ja też chcę się bawić, kiedy jesteś w domu.*

Jasio wykręca numer telefonu i grzecznie pyta: – *Halo, czy to Święty Mikołaj?*

- Nie.

- *Skoro pan nie jest Świętym Mikołajem, to po co pan podnosi słuchawkę?*

Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- | | |
|-----------------------------------|---------------------------------|
| – niewielki statek rybacki | – główny plac miasta |
| – informacja o nadejściu paczki | – koralowe – groźne dla statku |
| – okrywa całe nasze ciało | – waga opakowania towaru |
| – konkurencja narciarska na stoku | – przysmak |
| – dawniej: tłuszcz zwierzęcy | – jaskinia, pieczara |
| – państwo z Sankt Petersburgiem | – gromada psów myśliwskich |
| – łupił na morzu | – zemsta |
| – figiel | – łacina lub angielski |
| – sznur z pętlą; laso | – rysowany przy użyciu cyrkla |
| – twarda nić szewska | – orzech z palmy |
| – zdobywczyni np. Nagrody Nobla | – sklejka |
| – uszyje spodnie i sukienkę | – trzykołowy rower z pasażerami |
| – przeróbka książki na film | – miejsce występu Perfectu |
| – płynne w jajku na miękko | – stała posada |
| – luźna bluzka noszona na wierzch | – stroma ściana skalna |
| – przypadek | – zewnętrzny wygląd przedmiotu |

Adam Sumera

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Do użytku wewnętrznego.

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Zdzisław Grzelak, Jan Golanowski.

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