



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2

ZIMA 2021

Zaczynamy od eksperckich informacji na temat terapii genowej, obiecującego rozwiązania problemów chorych na hemofilię A i B. Píše o tym Radosław Kaczmarek (s. 1).

Choć pandemia utrudnia działania, Zarząd Główny naszego Stowarzyszenia zachowuje aktywność – pokrótce omawiamy najważniejsze kierunki podejmowanych akcji (s. 2).

Bernadetta Pieczyńska zwięźle relacjonuje kilka konferencji naukowych, jakie odbyły się w tym roku (s. 3). W nawiązaniu do tego artykułu przedstawiamy krótką ankietę pomagającą w wykryciu skazy krwotocznej u kobiet (s. 5), a także dwa teksty podejmujące inne zagadnienia poruszone we wspomnianej relacji (s. 4 i 5).

Obszernie informujemy o trzydziestolecu krakowskiego koła terenowego PSCH (pisze o tym Marcin Nosal na s. 6).

W czasie pandemii na znaczeniu zyskują materiały dostępne w Internecie. Dlatego

nasze Stowarzyszenie przygotowało cztery kilkunastominutowe filmy, które można obejrzeć na YouTube – trzy z nich dotyczą choroby von Willebranda, a czwarty zawiera ciekawe migawki z obozu szkoleniowego dla chłopców, podczas którego uczono młodych ludzi, jak samodzielnie podawać sobie czynnik (s. 8).

Ponieważ już niedługo nadejdzie czas rozliczania się z fiskusem, przypominamy o możliwości przekazania jednego procenta od podatku należnego z tytułu PIT na rzecz naszego Stowarzyszenia jako organizacji pożytku publicznego (s. 9). Przekazane kwoty będą wykorzystane dla naszego wspólnego dobra. Przykładem mogą być zakupy sprzętu, który zostaje przekazany do użytkowania w Instytucie Hematologii (s. 8).

Na zakończenie zapewniamy odrobinę relaksu – na miłośników krzyżówek czeka jolka na s. 10.

Adam Sumera

Terapia genowa hemofilii – co wiemy o jej skuteczności i bezpieczeństwie?

Od paru lat co kilka miesięcy pojawiają się nowe informacje z prób klinicznych terapii genowej hemofilii A i B za pomocą wektorów AAV. W ciągu wielu lat badań pojawiło się sporo istotnych pytań dotyczących skuteczności i bezpieczeństwa takiej terapii. Na część z nich do tej pory nie udało się odpowiedzieć, co skłania do krytycznego spojrzenia na obecny stan wiedzy.

Nie sposób przewidzieć powodzenia terapii. Pacjenci otrzymujący wektory AAV osiągają bardzo zróżnicowane i nieprzewidywalne poziomy czynnika krzepnięcia. Większość pacjentów odpowiada na terapię na tyle dobrze, że nie trzeba wznowiać leczenia profilaktycznego koncentratami czynnika krzepnięcia. Jednakże część leczonych w ogóle nie odpowiada na terapię genową, część osiąga

poziomy czynnika w zakresie umiarkowanej lub łagodnej postaci hemofilii, niektórzy uzyskują prawidłowy poziom czynnika, z kolei u innych poziom rośnie ponad górną granicę zakresu prawidłowego, w skrajnych przypadkach wymagając podawania leków przeciwzakrzepowych. W związku z mechanizmem działania terapii prawdopodobnie nie uda się znacząco zmniejszyć tej zmienności. U pacjentów, u których wystąpiła niedostateczna odpowiedź terapeutyczna, rozwiązaniem mogłoby być podanie dodatkowej dawki wektora, ale obecnie jest to niemożliwe z powodu przeciwciał neutralizujących wektor, które pojawiają się po terapii. Ponadto we wszystkich badaniach klinicznych terapii genowej hemofilii A zaobserwowano stopniowy spadek poziomu czynnika VIII w kolejnych latach

po terapii. Przyczyny tego spadku pozostają niewyjaśnione. Z kolei u pacjentów z hemofilią B poziom czynnika IX po terapii genowej utrzymuje się na dość stabilnym poziomie nawet 10 lat po terapii.

U wielu pacjentów po terapii rośnie poziom aminotransferazy alaninowej (ALT), która jest markerem uszkodzenia komórek wątroby. Dotyczy to większości osób z hemofilią A. U części pacjentów podwyższeniu ALT towarzyszy szybki spadek poziomu czynnika krzepnięcia, co może świadczyć o odpowiedzi odpornościowej przeciwko komórkom wątroby, do których wniknął wektor. Aby zapobiec śmierci tych komórek i w ten sposób utrzymać produkcję czynnika krzepnięcia przez te komórki, podaje się leki immunosupresyjne (przede wszystkich glukokortykoidy). Jednak wyniki leczenia immunosupresyjnego także są zmienne, szczególnie u osób z hemofilią A, co wskazuje, że może być więcej przyczyn toksyczności terapii niż tylko odpowiedź odpornościowa przeciwko transdukowanym komórkom wątroby (czyli tym, do których wniknął wektor), ale jakie to mogą być przyczyny, na razie nie wiemy.

Powyższe obserwacje zwracają uwagę na to, jak mało wiadomo o mechanizmie działania wektorów AAV w ogóle. Po podaniu dożylnym wektory trafiają przede wszystkim do komórek wątroby (hepatocytów), do których wnikają i które zmuszają do produkcji brakującego czynnika krzepnięcia. Jednak

o tym, co dokładnie dzieje się na poziomie molekularnym od chwili wniknięcia wektora do komórki do momentu uwolnienia z tej komórki czynnika krzepnięcia, wiemy niewiele. Dokładne poznanie tego procesu mogłoby wyjaśnić przyczyny opisanych problemów i pomóc opracować skuteczne środki zaradcze. Tak szczegółowa wiedza o działaniu terapii nie jest konieczna, gdy działa ona dobrze. Jednak gdy wyniki terapii budzą wątpliwości i gdy występują niezrozumiałe skutki uboczne, należy przeprowadzić wnikliwie badania podstawowe. W przypadku terapii genowej hemofilii, postępy badań klinicznych dalece wyprzedziły wiedzę na temat molekularnych podstaw jej działania.

Czy terapia genowa jest skuteczna? Tak, ponieważ wielu pacjentów nie potrzebuje koncentratów czynnika krzepnięcia po terapii, a niektórzy uzyskują nawet prawidłowy poziom czynnika krzepnięcia (w zakresie 50–150%), ale nie jest to terapia genowa naszych marzeń, bo pacjent, który przyjmuje wektor, nie wie, czy znajdzie się w grupie szczęśliwców. Czy jest bezpieczna? Tak, większość skutków ubocznych ma łagodny charakter bez odczuwalnych przez pacjenta objawów, ale duży odsetek pacjentów, u których występują objawy toksyczności, oznacza, że konieczne jest wnikliwie zbadanie ich przyczyn i mechanizmu działania terapii w celu zapewnienia krótko- i długoterminowego bezpieczeństwa.

Radosław Kaczmarek

Główne kierunki działania Stowarzyszenia

Pandemia znacznie ograniczyła działania kół terenowych naszego Stowarzyszenia. Zarząd Główny nie może sobie na to pozwolić. Konsultacje Zarządu, a przynajmniej jego Prezydium, odbywają się na bieżąco za pośrednictwem Internetu i telefonu (po części w formie kilkusobowych telekonferencji). Nie ustaje wymiana pism z Ministerstwem Zdrowia i poszczególnymi jego agendami, wspomagana zdalnymi i osobistymi kontaktami przedstawicieli naszej organizacji (głównie prezesa, Bogdana Gajewskiego). Miało miejsce kilka interpelacji poselskich poświęconych problemom leczenia hemofilii. Tym sprawom poświęcone było też spotkanie z sejmową Komisją Zdrowia. Pozostawaliśmy także w kontakcie z organizacjami międzynarodowymi zajmującymi się problemami

leczenia hemofilii – europejską (EHC) i światową (WFH).

W tym roku naszymi priorytetami były: wprowadzenie nowej wyceny procedur leczenia ambulatoryjnego dotyczących hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, prawidłowe działanie Ośrodków Leczenia Hemofilii, wprowadzenie rejestru chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne, a także dostawy domowe czynnika krzepnięcia krwi dla wszystkich chorych z ciężką postacią hemofilii.

Wycena i Ośrodki

Przez długi czas funkcjonowanie leczenia ambulatoryjnego w przypadku hemofilii było hamowane przez nieadekwatną wycenę procedur medycznych – takie leczenie po

prostu przynosiło poradniom straty. Udało się doprowadzić do tego, że Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji (AOTMiT) w końcu ubiegłego roku opracowała nową wycenę. Na początku tego roku minister zdrowia podpisał odpowiednie rozporządzenie, ale nie weszło ono w życie, ponieważ okazało się, że istnieje rozbieżność w terminologii użytej w nowej wycenie w stosunku do tej stosowanej przez NFZ. Usuwanie tej usterki trwało i trwało. Wreszcie w końcu listopada projekt zmian w wycenie Ambulatoryjnej Opieki Specjalistycznej z poprawkami został przedstawiony do konsultacji.

Teraz pora na zmiany w samych Ośrodkach Leczenia Hemofilii. Wiele z nich istnieje tylko na papierze. Stowarzyszenie postuluje, żeby konsultant ds. hematologii wytypował w każdym województwie po dwóch lekarzy, którzy będą zajmować się leczeniem dorosłych z hemofilią (dwóch ze względu na urlopy, konieczność zastępstw w razie choroby itp.).

Rejestr

Trudno podejmować decyzje, gdy brak danych. Tak naprawdę nikt nie wie, ilu jest w Polsce zdiagnozowanych chorych z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi. Dlatego potrzebny jest centralny rejestr chorych (oczywiście elektroniczny). Jeśli będzie

odpowiednio zaprojektowany i prowadzony, może stać się cenną pomocą dla lekarzy.

Dostawy domowe

Z ankiety zorganizowanej na przełomie lat 2020 i 2021 przez nasze Stowarzyszenie we współpracy z WFH i EHC wynika m.in., że jakość leczenia, a z nią jakość życia pogarsza się wraz z rosnącą odległością od ośrodka leczenia hemofilii. Jedną z przyczyn jest fakt, że wielu starszych chorych ma spore kłopoty z poruszaniem się i trudno im przetransportować większe ilości czynnika. Przy profilaktyce zwykle odbieramy po kilkadziesiąt tysięcy jednostek czynnika, a to oznacza kilka ciężkich pudeł. Nie wszyscy mogą je przewieźć samochodem – znam osoby, które z takim bagażem podróżują autobusem lub pociągiem, niekiedy z przesiadką. W tej sytuacji często „oszczędzają”, zmniejszając dawki albo podając sobie czynnik rzadziej, a to niestety przekłada się na wylewy. Okresowe dostawy czynnika do domu chorego rozwiązałyby ten problem.

Zajmowaliśmy się też innymi istotnymi sprawami – przede wszystkim dotyczy to szkoleń internetowych (tzw. e-learning) dla ratowników medycznych i pracowników SOR oraz kwestii rehabilitacji dla chorych na hemofilię.

(as)

Konferencje, konferencje

Druga połowa roku 2021 obfitowała w konferencje, których bohaterkami są kobiety. Zaczęło się od wrześniowej, chyba najważniejszej z naszego, polskiego punktu widzenia. W drugą rocznicę śmierci prof. Krystyny Zawilskiej w Poznaniu, rodzinnym mieście Pani Profesor, odbyła się konferencja szkoleniowo-warsztatowa „Leczenie zaburzeń hemostazy” Jej właśnie zadedykowana. Wydarzenie podzielono na dwie części; jedna zajmowała się problemami zakrzepowatorowymi, a druga hemofilią. Konferencja bardzo wyraźnie wskazała obszary zasług Wielkiej Nieobecnej na obu tych polach działania. Wystąpienia profesorów: Magdaleny Łętowskiej, Marii Podolak-Dawidziak, Jerzego Windygi, Tomasza Urasińskiego, a także docentów Andrzeja Mitala i Joanny Rupy-Matyssek pozwoliły się przyjrzeć, jak kontynuowana jest ścieżka przez Panią Profesor wskazana. Na wspomnianej kon-

ferencji wystąpił także syn Pani Profesor, Janusz Zawilski; już jako doktor tytularny przedstawił wyniki swoich badań w ocenie narządów ruchu u chorych na hemofilię ze wskazaniem najskuteczniejszych sposobów rehabilitacji. Znalazło się też miejsce na wdzięczność pacjentów – pisząca te słowa zaprezentowała wystąpienie o mechanizmach *antykruchości* u kobiet w sytuacji chorobowej, czyli o tym, jak sobie radzić, gdy poradzić sobie już nie można. Wspomniana *antykruchosc* to pojęcie, którego autorem jest amerykański filozof, pisarz i badacz rynku, Nassim Nicholas Taleb; naukowiec ten wyróżnia trzy kategorie rzeczy: mogą one być kruche, wytrzymałe albo antykruche. Kruche ulegają zniszczeniu pod wpływem nieprzyjaznych bodźców. Wytrzymałe są w stanie przetrwać i nie ulegają zmianie. Antykruche natomiast ulegają częściowej destrukcji, ale zarazem pod takim negatywnym wpływem

stają się mocniejsze. W swoich filozofujących przemysleniach uznałam, że warto tę teorię wykorzystać w obszarze chorobowym, gdzie szczególnie kruchość istnieje już na poziomie diagnozy.

Wychodząc poza polskie podwórko, odnotujemy, że jeszcze w lipcu WFH zorganizowało trzydniową wirtualną konferencję poświęconą kobietom i dziewczętom ze skazami krwotocznymi. W klimacie wielokulturowości i dystansu geograficznego szczególnie wyraźnie widać było odmienność problemów, z jakimi borykają się kobiety w zależności od miejsca, w którym żyją. Na jednym biegunie widzimy ubóstwo menstruacyjne, problemy diagnostyczne i krwawienia, którym bywa podporządkowana kobieca codzienność. Na drugim – grupy szczególnego wsparcia, jakimi są *Women and Bleeding Disorders Committee* (Komisja ds. Kobiet i Skaz Krwotocznych) działająca w ramach EHC oraz ich lokalne odpowiedniki powstające w wielu krajach Europy. Dzięki działaniom takich grup wzrasta poczucie wspólnotowości w rozwiązywaniu podobnych problemów zdrowotnych. Coraz odważniej ujawniają się ze swoimi kłopotami krwotocznymi także nastolatki z krajów afrykańskich, gdzie kulturowe uwarunkowania związane z kobiecym ciałem są szczególnie niesprzyjające zarówno wczesnej diagnostyce, jak i prawidłowemu leczeniu.

Na tejsze konferencji zwrócono również uwagę na negatywny podtekst określenia „nosicielka”, proponując w zamian termin „kobieta z hemofilią”, co pozwala uniknąć generowania podświadomego poczucia winy za ten szczególny gratis od natury, jakim jest skaza krwotoczna. Zauważmy, że podobnie jak większość niemal nieuleczalnych chorób, taka skaza pozwala mimo wszystko przeżywać życie intensywniej, ze szczególną wrażliwością. Jak to określiła Anna Zgieruń-Łacina w wywiadzie na temat swojego przeżywania choroby von Willebranda – diament ze skazą jest piękniejszy (cały wywiad jest dostępny w sieci pod następującym adresem:

<https://hemostaza.edu.pl/pacjent/news/id/115-porozmawiajmy-o-von-willebrandzie>).

Kolejną szansę usłyszenia głosów w kwestiach kobiet z zaburzeniami krzepnięcia dała październikowa konferencja EHC, z bardzo ciekawym wystąpieniem Diany Lighezan (rumuńskiej członkini *Women and Bleeding Disorders Committee*) dotyczącym etykiety w telemedycynie. Prelegentka w bardzo przekonujący sposób udowodniła zależność między sprawnym przebiegiem wirtualnej porady medycznej a odpowiednim nastawieniem i przygotowaniem pacjenta, który we własnym interesie powinien pamiętać o skrótowym i zwięzłym zaprezentowaniu swojego problemu, a przede wszystkim upewnić się przed wizytą, że jakość połączenia i miejsce, z którego będzie realizowana wizyta online, nie będą stanowiły dodatkowych utrudnień. Zasada niby oczywista, ale tym bardziej na co dzień często zapomiana.

Także w październiku miała miejsce kolejna część webinaru WFH z cyklu *Practical Education on Bleeding Disorder: Knowledge for All* (Edukacja praktyczna na temat skaz krwotocznych: wiedza dla wszystkich). Tym razem nie dane mi było posłuchać całości wystąpień, bowiem niczym żywy załącznik do *antykruchości*, od której zaczęłam ten artykuł, doświadczyłam osobiście i dosłownie, jak działa wewnętrzne wzmocnienie na przekór przeciwnościom losu. Uszkodzając kończynę, odczułam, jak to jest, gdy nogi nie chcą iść tam, gdzie cała reszta człowieka. Udział w konferencji rozpocząłam po porannym upadku, na zadaniowej adrenalinie, ból jednakże narastał i gdy tylko w domu pojawił się ktoś, kto może mnie zawieźć na badania, potulnie uznałam, że chyba jednak warto sprawdzić, co zadziało się wewnątrz kończyny, która dźwiga większość ciężaru mojego ciała. Uszkodzona torebka stawowa do dziś nie pozwala mi krzątać się jak dawniej, o włożeniu ulubionych szpileczek nie wspominając. Słowem, jak mawiają starzy Japończycy, dbajmy o swoje ciało, nogi mamy tylko dwie!

Bernadetta Pieczyńska

Antykruchość – refleksje osobiste

Wspomniana w poprzednim artykule książka Nassima Nicholasa Taleba w dużym stopniu odnosi się do ekonomii i zasad funkcjonowania gospodarki. Mnie jednak najbardziej zainteresowały te elementy, które

możemy odnieść do naszego życia osobistego. Po części to nic nowego – ktoś z nas nie słyszał hasła „co cię nie zabije, to cię wzmocni”. Taleb jednak przedstawia wiele argumentów potwierdzających, że to nie tylko

powiedzenie, lecz mądrość oparta na obserwacji.

Przemawia do mnie odniesienie do mitów greckich, świetnie ilustrujące pewne tezy Taleba. Otóż gdy Herakles walczył z hydrą lernejską i odcinał jej jedną z głów, na jej miejsce odrastały dwie. Zwykle przy lekturze tej historii identyfikujemy się z Heraklesem; warto jednak spojrzeć na to i z drugiej strony.

Myślę, że każdy z nas mógłby przytoczyć jakiś przykład ze swojego życia, kiedy to niemiłe doznania sprawiły jednak, że staliśmy się pod jakimś względem silniejsi. Mogę tu opisać zdarzenia z własnego dzieciństwa. Były to czasy, kiedy leczenie hemofilii oznaczało praktycznie tylko możliwość podania osocza, oczywiście jedynie po wylewie czy ich serii, no i rzecz jasna wyłącznie w szpitalu. A wylewów dostawowych miałem naprawdę dużo. Dwa półroczne pobyty w szpitalu sprawiły, że nie spieszyło mi się do kolejnych hospitalizacji, choć niekiedy nie było wyjścia. Sporo czasu spędzałem więc w domu, nierzadko przykuty do łóżka. W podstawówce tak naprawdę chodziłem do szkoły tylko w drugiej klasie. Chyba trzy razy byłem klasyfikowany dzięki szkole szpitalnej (w Konstancinie i w warszawskiej „Omedze”), pozostałe klasy zaliczyłem, zdając egzaminy

eksternistyczne, niekiedy wspomagany przez nauczycieli przychodzących do domu. Jedną z poniesionych strat był brak więzi koleżeńskich z czasów podstawówki. Można jednak znaleźć i plus: musiałem nauczyć się zdobywać wiedzę w dużym stopniu samodzielnie, co potem znacznie mi się przydało i w liceum, i zwłaszcza na studiach.

Wylewy w dzieciństwie sprawiły też, że teraz mam lepszą odporność na ból. Gwoli prawdzie muszę zaznaczyć, że bardzo szybko reaguję na jakikolwiek ból w moim organizmie, bo uznaję go za sygnał, że dzieje się coś złego – to pokłosie tego, że w czasach po udostępnieniu nam czynnika do leczenia domowego, a przed wprowadzaniem profilaktyki zdarzało mi się budzić w o drugiej czy trzeciej nad ranem, bo ból sygnalizował mi początki wylewu; w takiej sytuacji toczyłem w środku nocy. Kiedy jednak wiem, że ból po prostu trzeba wytrzymać, potrafię dać sobie z nim radę. W ten sposób po operacji mogłem zrezygnować ze środków przeciwbólowych dużo szybciej niż inni pacjenci, co na pewno ucieszyło moją wątrobę.

Jak pokazują te przykłady, warto szukać pozytywów nawet w trudnych i nieprzyjemnych sytuacjach.

Adam Sumera

Kobiety a skazy krwotoczne

Poniżej przedstawiamy krótką ankietę dla kobiet opracowaną przez EHC.

Prosimy panie o zaznaczenie tych punktów, przy których mogą podać odpowiedź TAK:

1. Długotrwałe krwawienie (po skaleczeniu, zabiegu itp.).
2. Długotrwałe i obfite krwotoki z nosa (powyżej 10 minut).
3. Długotrwałe krwawienie z dziąsła po wyrwaniu zęba.
4. Występowanie skazy krwotocznej u kogoś z rodziny.

5. Obfite i/lub długotrwałe krwawienia miesiączkowe (powyżej 7 dni).

6. Częste i/lub duże siniaki.

7. Krwawienie poporodowe.

8. Niedobór żelaza, anemia.

9. Konieczność przetoczenia krwi.

Podane punkty to główne objawy mogące wskazywać występowanie skazy krwotocznej. Jeżeli przynajmniej w dwóch punktach odpowiedź brzmiała TAK, zalecamy zgłoszenie się do hematologa i przebadanie pod kątem możliwości występowania skazy krwotocznej.

(na podst. EHC Diagnosis Quiz oprac. as)

Hemofilia – kwestie językowe

Do poprzednich dwóch artykułów, podejmujących motyw z artykułu Bernadetty Pieczyńskiej, chciałbym dorzucić jeszcze trzeci, mający podobną inspirację.

Najpierw jednak trochę historii. Kiedy w 1998 r. redagowałem pierwszy ogólnopolski

numer Biuletynu, zwróciłem się do pana profesora Stanisława Łopaciuka z prośbą o pomoc merytoryczną. Pan Profesor zasugerował kilka poprawek. Między innymi zmienił nieuznawane wówczas formalnie wyrażenie „osoby z hemofilią” na „chorzy na

hemofilię”. Niewątpliwie miał rację z merytorycznego punktu widzenia. Ale język się zmienia. To, co wtedy było zwrotem zapożyczonym z angielskiego (*people with haemophilia*, często zapisywane skrótowo jako *pwh*), dziś zostało już chyba przyswojone i uznane za dopuszczalne. A jest bardzo istotny powód, by unikać wyrażenia „chory na hemofilię”. Dzisiejsi młodzi ludzie, od kołyski korzystający z dobrodziejstwa profilaktyki, mogą śmiało mówić, że są zdrowi i tylko mają skazę krwotoczną. A skoro są zdrowi, to nie mogą być **chorzy**. To nie tylko kwestia językowa, to sprawa dotycząca psychologii i sposobu

myślenia o sobie.

Podobnie można wyjaśnić wspomnianą na stronie 4 próbę odejścia od używania terminu „nosicielka”, ze względu na towarzyszącą mu konotację pewnej winy.

Przyznam, że z polskim sformułowaniem „kobieta z hemofilią” spotkałem się tu po raz pierwszy. Nie jestem pewien, czy wybrano właściwy zamiennik – wszak sporo nosicielek nie ma żadnych objawów, więc termin mógłby być mylący (i odwracający uwagę od kobiet, u których rzeczywiście zdiagnozowano hemofilię).

Adam Sumera

30 lat koła terenowego Kraków

Minęło trzydzieści lat funkcjonowania krakowskiego Koła Terenowego PSCH. W 2021 roku nie tylko świętowaliśmy tę okrągłą rocznicę. W Kole miały też miejsce pewne zmiany – najistotniejsze postaram się przybliżyć poniżej.

Zmiana Zarządu Koła Kraków

Po złożeniu we wrześniu 2020 roku rezygnacji przez dotychczasowy Zarząd udzielono absolutorium ustępującemu Zarządowi oraz wybrano nowy Zarząd Koła Kraków. Z uwagi na okres pandemiczny odbyło się to na drodze korespondencyjnej.

Obecnie w skład Zarządu wchodzi: Marcin Nosal (prezes), Łukasz Ruchała (sekretarz), Sławomir Nosal (skarbnik) oraz Grzegorz Jakubek. Skład Komisji Rewizyjnej wygląda następująco: Wojciech Dębowski (przewodniczący) oraz członkowie: Tadeusz Dębowski, Marek Majerczak i Karolina Kowalczyk.

Początek roku 2021 upłynął na przekazywaniu dokumentacji, finansów itd. nowemu Zarządowi. Szczególne podziękowania należą się Kolegom z Zarządu Głównego za pomoc w skompletowaniu dokumentów niezbędnych do udzielenia pełnomocnictwa nowemu Zarządowi w zarządzaniu kontem bankowym Koła – bez Waszej pomocy nie było możliwości formalnego przekazania spraw finansowych nowemu Zarządowi. Dziękujemy serdecznie!

W tym miejscu pragnę także wyrazić w imieniu nowego Zarządu Koła gorące podziękowania wszystkim naszym Koleżankom i Kolegom, którzy często przez wiele kadencji udzielali się w pracach naszego Koła

– dziękujemy i prosimy o dalsze wspieranie nas swoim doświadczeniem.

Inne zmiany w Kole Kraków

W celu uproszczenia i polepszenia kontaktu z Członkami Koła, a także redukcji kosztów, zmieniono sposób komunikacji z dotychczasowej, tradycyjnej korespondencji na e-mailową. Zaledwie kilka osób wyraziło potrzebę pozostania przy papierowej formie – osoby te będą otrzymywały informacje listowe pocztą, jak dotychczas.

Spotkanie szkoleniowe

W 2020 r. pandemia niestety pokrzyżowała plany tradycyjnego jesiennego spotkania członków Koła, stąd szczególnie ważne dla nowego Zarządu było zorganizowanie wykładów i warsztatów dla chorych w tym roku. Odbyły się one po wcześniejszej ankiecie co do preferowanej przez członków formy (na żywo/on-line) oraz określeniu stopnia wyszczepienia chętnych do wzięcia udziału w spotkaniu. Jako że ponad 90% zainteresowanych wydarzeniem opowiedziało się za spotkaniem „na żywo”, przy niemal pełnym wyszczepieniu chętnych przeciwko COVID-19, zorganizowano (nieco wcześniej niż zwykle, bo we wrześniu) spotkanie edukacyjne na żywo. Niestety, z uwagi na bardzo wysokie koszty zorganizowania dodatkowo transmisji on-line, nie mogliśmy spełnić oczekiwań kilku osób, które preferowały taką formę wydarzenia. W spotkaniu uczestniczyło niemal 50 członków naszego Koła, a także sympatycy i zaproszeni goście. Było to dla nas wyjątkowe wydarzenie, bowiem obchodziliśmy na nim 30-lecie istnienia naszego Koła.

Z tej okazji uhonorowaliśmy jego założycieli i prowadzących Koło przez trzy dekady – państwa Annę i Andrzeja Zdziarskich – okolicznościowymi statuetkami oraz dyplomami uznania. To Ich pełna poświęcenia społeczna praca – organizacja warsztatów, szkoleń, turnusów rehabilitacyjnych, rozpowszechnianie materiałów edukacyjnych, budowanie doskonałych relacji z lekarzami, rehabilitantami, pielęgniarkami – przez te wszystkie lata zaowocowała wysokim poziomem opieki nad chorymi na skazy krwotoczne w naszym regionie. Dziękujemy Państwu serdecznie – będziemy starać się kontynuować tę pracę, a w szczególności wzorcową współpracę Koła z opiekującymi się nami lekarzami z Kliniki Hematologii CM UJ, Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego, z Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa oraz z Pracowni Hemostazy. To dzięki Nim często zapominamy, co to problemy chorego na skazę krwotoczną.

Nowe wyzwania

Dzięki szeroko rozumianej działalności PSCH, tak na szczeblu centralnym, jak i na naszym podwórku, w ostatnich latach dokonała się znacząca poprawa jakości życia chorych na skazy krwotoczne. Niestety jak to zwykle bywa, gdy jest dobrze, mobilizacja środowiska maleje. Jest to szczególnie widoczne wśród nowego pokolenia, które nie doświadczyło (i miejmy nadzieję, że nigdy nie doświadczy), co oznacza brak leków. Obecnie mamy zaledwie 9 deklaracji członkowskich od rodziców, których dzieci są leczone w Uniwersyteckim Szpitalu Dziecięcym, dlatego głównym obecnie zadaniem dla Koła będzie zachęcanie kolejnych osób do włączania się w prace Stowarzyszenia, abyśmy w razie ewentualnych problemów z dostępem do leczenia byli jak najlepiej zorganizowani.

Z gorącymi pozdrowieniami dla wszystkich chorych, ich bliskich i rodzin oraz sympatyków naszego środowiska,

Prezes Koła Kraków
Marcin Nosal

Konieczność dalszych działań

Sygnalizowany przez Marcina Nosala brak aktywności członków naszego środowiska jest widoczny nie tylko w kole krakowskim. Okres pandemii oczywiście spowodował niemal całkowitą zapaść działalności poszczególnych kół, ale jeszcze w okresie przed nadejściem wirusa SARS-CoV-2 właściwie w całym kraju widoczne było unikanie wszelkiego zaangażowania w działania Stowarzyszenia. Podczas wyborów w kołach najczęściej słyszeliśmy z sali: „Najlepiej wybrać tych samych co poprzednio”.

Do Stowarzyszenia należą od ponad dwudziestu lat. Przez ten czas miałem kilkakrotnie okazję obserwować ten sam mechanizm: frekwencja na spotkaniach koła raptownie rosła, gdy pojawiały się braki w zaopatrzeniu w czynnik. I odwrotnie – gdy było dobrze, liczba zainteresowanych sprawami środowiska zdecydowanie malała. Można powiedzieć, że Stowarzyszenie padło ofiarą swojej skuteczności. Mamy czynnik, więc statystyczny hemofiludek mówi sobie: to niech zarząd wszystko załatwi, mnie szkoda na to czasu.

Taka postawa może jednak mieć bardzo bolesne konsekwencje. Po pierwsze, już teraz widać, że niebawem powstanie kłopotliwa luka, gdy zabraknie weteranów obecnie

ciągnących cierpliwie wóz z napisem PSCH, zarówno w kołach, jak i w Zarządzie Głównym. Choć na szczęście dołączają do nas młodszy, to jest ich relatywnie mało – na pewno zbyt mało, by bezpiecznie przejąć stery i w pełni kontynuować obecną aktywność.

Po drugie, kłopoty czają się też na zewnątrz. Co pewien czas w Ministerstwie Zdrowia pojawiają się pomysły, by jakoś zmienić wciąż jeszcze obowiązujący Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne. Obecna edycja kończy się w 2023 roku, co w praktyce oznacza, że już w przyszłym roku należy rozpocząć starania o jego kontynuację. Jeśli nie będziemy aktywni, różnie może się to skończyć.

Wśród odzywających się głosów są m.in. zachęty do tego, by wzorem programu profilaktycznego dla dzieci Narodowy Program zmienić w program lekowy. Mówiący tak nie biorą jednak pod uwagę istotnej cechy hemofilii – to choroba, w której nie sposób przewidzieć z wyprzedzeniem, jakiej ilości leków będzie potrzebował dany chory w nadchodzącym okresie (a takiego planowania wymaga program lekowy). Jedno poważne krwawienie czy niezbędny zabieg operacyjny

może spowodować konieczność przetoczenia wielkich ilości czynnika czy leków omijających. Do tego może dojść kwestia finansowa. Obecnie czynnik jest kupowany w przetargach centralnych, dzięki czemu mamy najniższe ceny w Europie. Program lekowy prawdopodobnie oznaczałby przerzucenie płatności na szpitale. Instytut Hematologii od ponad pół wieku jest ostoją osób z hemofilią (dwukrotnie ratowano mi tam życie – gdyby nie lekarze z IHiT, nie pisałbym tych słów).

Mam jednak wątpliwości, czy w nowej sytuacji władze Instytutu byłoby nadal chętni, gdyby za leczenie takiej grupki pacjentów trzeba było wydać kilkadziesiąt milionów złotych, a potem czekać na refundację z NFZ.

Jeśli nie będziemy czujni i aktywni, pewnego dnia możemy obudzić się w zupełnie innej rzeczywistości, w której z nostalgią będziemy wspominać te dobre czasy, kiedy to mieliśmy czynnik i mogliśmy w miarę normalnie żyć.

Adam Sumera

Nowe materiały wideo

Z inicjatywy PSCH powstały kolejne filmy, dostępne w portalu YouTube.

Trzy filmy dotyczą choroby von Willebranda. Wiele ciekawych i ważnych informacji na jej temat przekazują specjaliści w tej dziedzinie. Część pierwsza omawia objawy tego schorzenia – jak rozpoznać chorobę von Willebranda (eksperti: dr n. med. Magdalena Górską-Kosicką i dr hab. n. med. Andrzej Mital):



Na zdjęciu: dr Magdalena Górską-Kosicka i dr hab. Andrzej Mital.

<https://www.youtube.com/watch?v=2zNuR0A8Otw>

Część druga zajmuje się zagadnieniami leczenia choroby von Willebranda (eksperti: dr n. med. Magdalena Górską-Kosicka i dr hab. n. med. Andrzej Mital):

<https://www.youtube.com/watch?v=SoCCoChQbYk>

Część trzecia dotyczy diety i rehabilitacji przy chorobie von Willebranda (eksperti: dr hab. n. med. Andrzej Mital i dr Janusz Zawilski) – film wkrótce będzie można obejrzeć na YouTube.

Dostępny jest także krótki film z obozu dla chłopców z hemofilią, zorganizowanego w 2021 r. przez nasze Stowarzyszenie oraz Klinikę Onkologii, Hematologii Dziecięcej, Transplantologii Klinicznej i Pediatrii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię pragnie gorąco podziękować prof. dr hab. n. med. Michałowi Matysiakowi i dr hab. n. med. Pawłowi Łagunie za ogromne zaangażowanie włożone w organizację tego obozu oraz empatię i serce dla chłopców z hemofilią. Link do tego filmu:

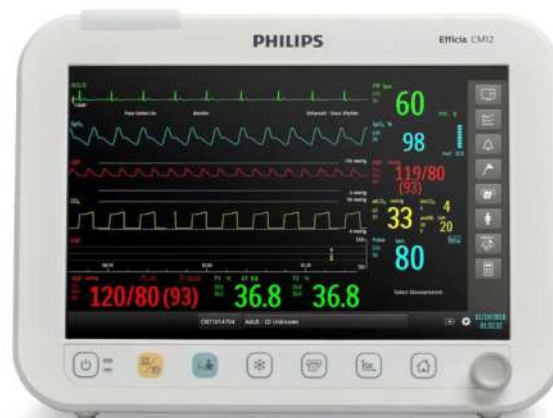
<https://www.youtube.com/watch?v=bKs-Oakild8>

(as)

Kolejny zakup sprzętu z myślą o IHiT

Jesienią tego roku Stowarzyszenie zakupiło i przekazało w użytkowanie do Kliniki Zaburzeń Hemostazy i Chorób Wewnętrznych w Instytucie Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie nowoczesny kardiomonitor wraz z wózkem. To kolejny zakup dokonany ze środków przekazanych Stowarzyszeniu jako organizacji pożytku publicznego (OPP) z jednego procenta przy rozliczaniu PIT. Jak już informowaliśmy, w bieżącym roku PSCH przekazało do użytkowania w tej samej klinice w IHiT telefon bezprzewodowy oraz aparat do ekg wraz z wyposażeniem.

(as)



Pamiętajmy o jednym procencie

Nadchodzi okres rozliczania podatku dochodowego za ubiegły rok. Mamy prawo do przekazania 1 procenta z podatku należnego z naszego PIT-u na rzecz wybranej organizacji pożytku publicznego. Przypominamy, że Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jest oficjalnie zarejestrowane jako taka organizacja. Przekazanie jednego procenta nie wiąże się z żadnymi kosztami. Wystarczy jedynie wypełnić odpowiednie rubryki w swoim zeznaniu podatkowym, a urząd skarbowy prześle 1% naszego podatku na konto PSCH.

Numer rejestru KRS naszego Stowarzyszenia brzmi: 0000169422.

Jeśli chcemy, możemy dodatkowo wskazać, dla którego z kół terenowych Stowarzyszenia ma zostać przeznaczona nasza wpłata.

O przekazanie na rzecz PSCH 1% podatku przy rozliczaniu PIT-u warto poprosić krewnych, znajomych, sąsiadów. Wiele spośród książek i płyt DVD z informacjami o różnych aspektach hemofilii i choroby von Willebranda

publikowanych przez nasze Stowarzyszenie zostało sfinansowanych właśnie z kwot przekazanych w ramach 1% od podatku PIT.

Przy rozliczaniu PIT warto także pamiętać o możliwości odliczenia pewnych kosztów określonych ogólnie jako „wydatki na cele rehabilitacyjne oraz wydatki związane z ułatwieniem wykonywania czynności życiowych”, w tym związanych z użytkowaniem własnego samochodu osobowego, udziałem w turnusie rehabilitacyjnym czy przeróbkami mieszkania (znoszenie barier architektonicznych). Można także odliczyć koszty zakupu koniecznych leków (rozlicza się każdy miesiąc, a odlicza się nadwyżkę ponad kwotę 100 zł miesięcznie, czyli warto zgrupować zakupy; konieczny jest tu rachunek imienny, no i muszą to być leki, których konieczność stosowania u nas potwierdzi w razie czego lekarz; mnie np. sporo kosztują leki na nadciśnienie). Szczegóły można znaleźć w instrukcji do załącznika PIT/O (dostępnej także w Internecie).

Adam Sumera

Jolka czeka na następnej stronie

