



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (70)

ROK XXVII

LATO 2024

Rozpoczynamy materiałem medycznym poświęconym nadziejom związanym z terapią genową. Okazuje się, że są szanse, by taka metoda leczenia zaowocowała także wytworzeniem tolerancji immunologicznej, czyli usunięciem inhibitora. Píše o tym dr Radosław Kaczmarek (s. 1).

Seria relacji dotyczy konferencji poświęconych hemofilii. Warszawska konferencja z okazji Dnia Chorych na Hemofilię umożliwiła podsumowanie tego, co już udało się osiągnąć, oraz wskazanie tego, co wciąż czeka na poprawę (s. 2). Bernadetta Pieczyńska pisze o konferencji WFH w Madrycie (s. 6) oraz o Komitecie Kobiet ze Skazami Krwotocznymi przy EHC, do którego została niedawno wybrana (s. 7).

Dwaj młodzi członkowie Stowarzyszenia, Tymoteusz Chelmecki i Jakub Mleczo, opisują wrażenia z zagranicznych szkoleń, w których uczestniczyli (s. 8 i 9). Warto zaznaczyć, że zarówno EHC, jak i WFH zdają sobie sprawę z konieczności wprowadzania młodych działaczy do władz stowarzyszeń chorych na hemofilię. Na młode, aktywne osoby czekają możliwości uczestnictwa w ciekawych warsztatach, organizowanych w atrakcyjnych miejscach. Do udziału konieczna jest

komunikatywna znajomość angielskiego oraz wcześniejsza aktywność we własnym kole terenowym.

Warto przeczytać o kolejnym wyjeździe szkoleniowo-integracyjnym zorganizowanym przez koło kaliskie (s. 11).

Wywiad z Fabio Blasco z Hiszpanii udowadnia, że mimo ciężkiej postaci hemofilii B można samotnie pokonać na rowerze trasę z Hiszpanii do Szwajcarii, i to oczywiście przez góry (s. 13). Podobny wydzźwięk ma ciekawa rozmowa z Adamem Trojańczykiem, jaką przytaczamy za stroną internetową EHC (s. 17).

Zawarte na s. 19–21 materiały przygotowano na podstawie prezentacji, jaką dr Zdzisław Grzelak z koła wrocławskiego wykorzystuje podczas prowadzonych przez siebie szkoleń (s. 19–21). Są tam wykazy leków i procedur medycznych zakazanych przy hemofilii, a także tych farmaceutyków, które możemy bez obaw przyjmować. Podajemy także wskazówki dotyczące szczepień dzieci oraz ekstrakcji zębów.

Zachęcamy do lektury ciekawej książki (s. 22). Są też informacje z ostatniej chwili, a na samym końcu jak zawsze czeka jolka.

Adam Sumera

Terapia genowa hemofilii u osób z inhibitorem czynnika VIII, czyli dwie pieczenie przy jednym ogniu?

Inhibitor czynnika VIII to obecnie najpoważniejsze powikłanie leczenia hemofilii A za pomocą koncentratów czynnika krzepnięcia. Inhibitory czynnika VIII są przeciwciałami wytwarzanymi przez układ odpornościowy w odpowiedzi na leczenie koncentratem czynnika VIII. Powodują one, że czynnik VIII nie działa, co wymaga leczenia lub zapobiegania krwawieniom przy użyciu preparatów omijających inhibitor. Leczenie profilaktyczne można prowadzić za pomocą emicizumabu (Hemlibry). Jedyną metodą przywrócenia skuteczności leczenia koncentratami czynnika VIII

jest terapia wywołująca tolerancję odpornościową, czyli ITI (z ang. *immune tolerance induction*). Terapia ta „uczy” układ odpornościowy, że lek nie jest zagrożeniem, w związku z czym przestaje on wytwarzać inhibitor. Jednak leczenie to jest długotrwałe, a do tego skuteczne jedynie u około 70% osób z inhibitorem. Wiąże się ono też z dużym obciążeniem pacjenta częstymi dożylnymi przetoczeniami czynnika VIII. Wstępne doniesienia z badania klinicznego terapii genowej za pomocą wektora AAV wskazują, że to może się wkrótce zmienić.

Zanim rozpoczęły się badania kliniczne wektorów AAV kodujących czynniki krzepnięcia VIII lub IX, prowadzono liczne badania na zwierzętach mające na celu ocenę skuteczności i bezpieczeństwa terapii. Już na wczesnych etapach tych badań zauważono, że zwierzęta z hemofilią A lub B i inhibitorami tych czynników krzepnięcia nie tylko zaczynają długotrwale produkować brakujący czynnik krzepnięcia po podaniu terapii genowej, ale także przestają wytwarzać inhibitory. Jednocześnie z zanikiem inhibitora, wytwarzany w ich organizmach transgeniczny czynnik zaczął też zapobiegać krwawieniom. Innymi słowy, terapia genowa okazała się nie tylko potencjalną metodą wyleczenia hemofilii, ale także metodą wywoływania tolerancji odpornościowej wobec czynnika krzepnięcia. Badania na zwierzętach często nie znajdują potwierdzenia w badaniach klinicznych, więc decyzje dotyczące leczenia ludzi na podstawie wyników badań przedklinicznych należy podejmować z dużą ostrożnością. Jednak w tym wypadku liczne kolejne badania u myszy i psów z hemofilią A lub B wskazywały, że terapia genowa może wywołać tolerancję odpornościową wobec czynnika VIII lub IX. Na podstawie tych obiecujących wyników podjęto niedawno pierwsze próby podania terapii genowej na hemofilię A pacjentom, którzy w przeszłości mieli inhibitor czynnika VIII, oraz

pacjentom, którzy mają inhibitor obecnie. Wstępne wyniki tego badania przedstawiono na konferencji EAHAD, która odbyła się w lutym br. we Frankfurcie. Jedni i drudzy pacjenci zareagowali na podanie wektora kodującego czynnik VIII podobnie do leczonych w ten sposób wcześniej pacjentów bez inhibitora, bez żadnych nietypowych objawów niepożądanych. Najciekawsze obserwacje dotyczą jednak jednego z dwóch pacjentów, którzy w chwili podania terapii genowej mieli inhibitor czynnika VIII. W ciągu pierwszych tygodni po podaniu wektora, kiedy jego wątroba zaczęła produkować czynnik VIII, miano inhibitora czynnika VIII wzrosło, ale po upływie ok. 30 tygodni spadło do zera, czemu towarzyszyło zwiększenie wykrywalnej aktywności czynnika VIII (dopóki inhibitor utrzymywał się, aktywność czynnika VIII była oczywiście niewykrywalna, ponieważ inhibitor hamował jego działanie). Badanie wciąż trwa, a terapię genową otrzymali tymczasem kolejni pacjenci z inhibitorem. Aby dowiedzieć się, jaki odsetek osób z inhibitorem czynnika VIII może liczyć na taki pomyślny wynik i od czego to zależy, musimy poczekać na kolejne doniesienia. W przyszłym roku uzyskamy prawdopodobnie chociaż częściową odpowiedź na te pytania.

dr Radosław Kaczmarek

Obchody Światowego Dnia Chorych na Hemofilię

11 kwietnia br. w Warszawie odbyła się konferencja zorganizowana z okazji Światowego Dnia Chorych na Hemofilię (przypadającego 17 kwietnia). Na tematy związane z leczeniem osób ze skazami krwotocznymi wypowiedzieli się prof. Maria Podolak-Dawdziak, prof. Paweł Łaguna, dyrektor Narodowego Centrum Krwi Małgorzata Lorek, rehabilitant dr Janusz Zawilski, prezes Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię (PSCH) Bogdan Gajewski, prezes poznańskiego koła terenowego PSCH Bernadetta Pieczyńska, chory na hemofilię od kilkunastu lat mieszkający w USA Waldemar Knasiak, rodzice dzieci chorych na hemofilię – pani Anna i pan Marcin. Dyskusję moderowała red. Katarzyna Pinkosz.

W Polsce na hemofilię i pokrewne skazy

krwotoczne choruje ok. 6. tys. osób. – To choroba, która bardzo dobrze poddaje się leczeniu, dzięki któremu możemy prowadzić normalne życie. Mamy obecnie zapewniony dobry system leczenia, jego ciągłość, co zapewnia chorym poczucie bezpieczeństwa. Wyzwaniem jest **zrealizowanie wszystkich zaleceń Parlamentu Europejskiego i zorganizowanie kompleksowej opieki w ośrodkach leczenia** – podkreślił Bogdan Gajewski.

Postęp w leczeniu: profilaktyka i leczenie szyte na miarę

Dzięki coraz lepszemu rozumieniu mechanizmów choroby i lepszemu dostępowi do leków życie chorych na hemofilię w ostatnich latach znacznie się zmieniło. – Kiedy zaczy-

nałem pracę, w klinice funkcjonował oddział skaz krwotocznych, mieliśmy cały czas po ok. 20 pacjentów, dzieci miały poważne wylewy, zmiany w stawach. Dziś w ciągu miesiąca w szpitalu mamy może jednego pacjenta z hemofilią. To pokazuje, jak wiele zmieniło się dzięki leczeniu profilaktycznemu – stwierdził prof. Paweł Łaguna, kierownik Kliniki Onkologii, Hematologii Dziecięcej, Transplantologii Klinicznej i Pediatrii Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego WUM.

Postęp w leczeniu spowodował, że również średnia długość życia chorego na hemofilię znacznie się wydłużyła i obecnie nie odbiega od długości życia osób zdrowych. – Trzeba być jednak świadomym kolejnych wyzwań, gdyż są to pacjenci z większą skłonnością do krwawień, a dotyczą ich również choroby cywilizacyjne, w tym zawały serca czy powikłania zakrzepowe, których leczenie może być trudne – zaznaczył prof. Łaguna.

Dzieci z ciężką postacią hemofilii od 2005 r. są leczone profilaktycznie: zwykle otrzymują koncentrat czynnika krzepnięcia 2–3 razy w tygodniu. – Nowoczesne leczenie nie polega jedynie na zapobieganiu krwawieniom. Wytyczne World Federation of Hemophilia (WFH) mówią, że **profilaktyka powinna być**

tak stosowana, by jakość życia chorych była porównywalna do jakości życia osób zdrowych. Oznacza to, że gdy np. chłopiec chory na hemofilię chce uprawiać sport, to powinienem tak ustawić podawanie mu czynnika, by mógł to robić i by nie dochodziło przy tym do wylewów – dodał prof. Łaguna. Dawka i częstotliwość podawania profilaktycznie koncentratu czynnika krzepnięcia zależy więc m.in. od farmakokinetyki działania leku u konkretnego pacjenta, a także od tego, jak aktywne życie chce on prowadzić oraz od stanu jego stawów. – Są aplikacje, które podpowiadają choremu na hemofilię chłopcu, jaką aktualnie ma aktywność czynnika i kiedy powinien podać go sobie po raz kolejny. Indywidualnie dobrana profilaktyka przynosi znakomite efekty: jeden z moich pacjentów jest wicemistrzem Polski w pływaniu, chce startować w olimpiadzie. Wszystko to jest możliwe dzięki leczeniu profilaktycznemu – stwierdził prof. Łaguna.

Sytuację w Polsce bardzo poprawił też **Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne:** od tego roku obowiązuje już jego piąta edycja. Program zapewnia leczenie krwawień u dzieci i dorosłych oraz leczenie profilaktyczne u do-



Na fotelach (od lewej): red. Katarzyna Pinkosz, Bogdan Gajewski, prof. Paweł Łaguna, dyr. Magorzata Lorek, dr Janusz Zawilski, Bernadetta Pieczyńska, rodzice chorych dzieci: pani Anna i pan Marcin. Na ekranie: prof. Maria Podolak-Dawidziak i Waldemar Knasiak.

rosłych. – Dzięki nowej edycji Programu mamy też dostęp do innowacyjnych leków; gdy stan zdrowia pacjenta wymaga ich zastosowania, Rada Narodowego Programu może podjąć decyzję o ich włączeniu do terapii – podkreślił Bogdan Gajewski.

Zbyt mała wiedza o chorobie

Chorzy na hemofilię i rodzice dzieci z hemofilią dostrzegają poprawę leczenia i standardu opieki, zwracają jednak uwagę na niepokojące sytuacje. – Był problem z przyjęciem syna do przedszkola, a potem do szkoły. Gdy mówiliśmy, że ma hemofilię, to na przykład okazywało się, że nie ma miejsc. Dziś jesteśmy bardzo zadowoleni ze szkoły, do której syn chodzi, ale znam sytuacje, kiedy warunkiem przyjęcia dziecka było to, żeby jeden z rodziców przez cały czas był na korytarzu. Hemofilia nie przeszkadza mojemu synowi w codziennym funkcjonowaniu. Chciałbym jednak, by taki komfort opieki, jaki ma mój syn, miały wszystkie dzieci w Polsce, a nie zawsze tak jest – mówił pan Marcin, tata 7-letniego chłopca.

Zdarza się też, że chory na hemofilię po urazie trafia do szpitala, gdzie lekarze wciąż mało wiedzą o tej chorobie. – Cztery lata temu mój ojciec miał udar. Pokazywałam „Kartę postępowania”, prosiłam, by podano mu koncentrat czynnika krzepnięcia. Niestety, brak wiedzy o chorobie i zwłoka w podaniu koncentratu czynnika spowodowały, że tata zmarł. Obawiam się, żeby taka sytuacja nie powtórzyła się, gdyby u mojego syna zdarzył się poważny uraz. A niestety już stykaliśmy się z sytuacjami, gdy lekarze nie wiedzieli, że trzeba jak najszybciej podać czynnik – mówiła pani Anna, mama 13-latkę z hemofilią.

Mało dostrzegany jest też **problem kobiet nosicielek hemofilii oraz kobiet z chorobą von Willebranda**. – Jest bardzo duża grupa kobiet za skazą krwotoczną, często mają intensywniejsze miesiączki, wręcz krwotoczne, a lekarze nie zawsze wiedzą, jak im pomóc. Kobiety będące nosicielkami hemofilii też mogą mieć problemy ze stawami, powinny mieć zapewnioną kompleksową opiekę, czasem też rehabilitację, jeśli tego wymagają. Największym problemem jest wciąż bardzo mała świadomość społeczna tego, że również wiele kobiet cierpi na skazy krwotoczne – podkreśliła Bernadetta

Pieczczyńska.

Skoordynowana opieka, rehabilitacja, nowoczesna diagnostyka

Często podnoszonym przez pacjentów problemem jest brak skoordynowanej opieki w ośrodkach dla chorych na hemofilię. – Zdarzają się przypadki, kiedy pacjenci po urazach są odsyłani na szpitalne oddziały ratunkowe lub słyszą, że mają sami szukać dla siebie ortopedy, rehabilitanta czy stomatologa. Dostają wiele takich telefonów, kiedy chorzy proszą, by im pomóc. **Opieka ośrodka powinna oznaczać wzięcie odpowiedzialności za chorego**; nie można pozostawiać go samemu sobie, mówiąc, żeby poszedł na SOR i pokazał „Kartę postępowania”. W Polsce mamy stworzone ramy wzorcowego systemu opieki nad chorymi, ale funkcjonowanie ośrodków leczenia wymaga poprawy – wskazywał Bogdan Gajewski.

Warto korzystać z rozwiązań z powodzeniem funkcjonujących **w krajach zachodnich**, gdzie **pacjent przychodzący do ośrodka leczenia ma możliwość uzyskania pomocy nie tylko hematologa, ale też innych specjalistów, m.in. ortopedy, rehabilitanta, stomatologa, psychologa, genetyka**. – W ośrodku, który obejmuje mnie leczeniem, opieką nad chorym na hemofilię zajmuje się hematolog. On pyta mnie o wszystkie problemy, także np. ortopedyczne, urologiczne czy dentystyczne, i kieruje do konkretnego specjalisty. Nie lekarz rodzinny, tylko hematolog decyduje o tym, jak leczyć chorego na hemofilię: na tym polega kompleksowa opieka. Lekarz traktuje mnie jak członka rodziny, doskonale zna mnie i moje problemy zdrowotne. Opieka i koordynacja leczenia działa bardzo sprawnie, pacjent nie jest sam z problemami – wyjaśniał Waldemar Knasiak, chory na hemofilię, który od 35 lat mieszka w USA.

W Polsce wciąż dużym problemem w przypadku dorosłych pacjentów mających poważne problemy ortopedyczne jest **dostęp do rehabilitacji**, która powinna być dostosowana do potrzeb chorego na hemofilię. Oferują ją tylko nieliczne ośrodki. – W ośrodku powinna być możliwość zapewnienia

choremu spersonalizowanej rehabilitacji. Widziałam znakomite efekty, gdy chorzy na hemofilię powikłaną inhibitorem z poważnymi zmianami stawowymi mieli przez dłuższy okres taką rehabilitację – podkreślała prof. Maria Podolak-Dawidziak z Katedry i Kliniki Hematologii, Nowotworów Krwi i Transplantacji Szpiku UM we Wrocławiu, przewodnicząca Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów.

Pod opieką fizjoterapeuty powinien być każdy chory na hemofilię, zwłaszcza jeśli ma zmiany w stawach. – Sytuacja powoli poprawia się, coraz więcej fizjoterapeutów interesuje się tym, jak prowadzić rehabilitację u chorych na hemofilię, odbywają się na ten temat szkolenia w Instytucie Hematologii i Transfuzjologii. W wielu ośrodkach nadal jednak nie ma realnego dostępu do rehabilitacji sprofilowanej do potrzeb chorego na hemofilię. Fizjoterapeuta powinien też przygotowywać pacjenta do zabiegu ortopedycznego i opiekować się nim po jego wykonaniu, dzięki temu możliwy jest szybszy powrót do sprawności fizycznej oraz lepszego samopoczucia i jakości życia. Wciąż jest tu wiele wyzwań – wskazywał dr Janusz Zawilski z Centrum Medycznego INTERLAB w Poznaniu.

System e-Hemofilia poprawi opiekę nad chorymi

– Cieszę się, że w 2024 roku z okazji Światowego Dnia Chorych na Hemofilię dyskutujemy o tym, jakie warunki stworzyć, by młody człowiek z hemofilią mógł uprawiać sport i czuć się bezpiecznie, a nie o tym, czy możemy w ciągu roku wykonać dwa czy trzy zabiegi endoprotezowania, jak to było jeszcze kilkanaście lat temu. Zmiany, jakie zaszły w ostatnich latach, były bardzo istotne, choć wciąż są wyzwania i należy dołożyć wszelkich starań, aby zapewnić jak najlepszą opiekę nad pacjentami – zauważyła dr Małgorzata Lorek, dyrektor Narodowego Centrum Krwi, które koordynuje organizację leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne w Polsce.

Duże zmiany przyniesie realizacja nowej edycji Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię. Organizowa-

wane są **szkolenia** dla lekarzy, ratowników medycznych, pielęgniarek, fizjoterapeutów, dzięki czemu rośnie świadomość choroby i sposobu postępowania, gdy u chorego zdarzy się np. uraz. **W każdym ośrodku powołany zostanie kierownik, który będzie odpowiadał za całość funkcjonowania ośrodka, a także koordynator, który bezpośrednio kontaktuje się z pacjentem i pomaga w załatwianiu spraw zdrowotnych.** – Czekamy na **uruchomienie systemu e-Hemofilia**, który nie będzie tylko zwykłym rejestrem. Pokaże on, jak konkretny chory jest leczony, będzie mógł to sprawdzić lekarz w każdym miejscu w Polsce. Będziemy **zwiększać zakres dostaw domowych leków** dla dorosłych chorych z ciężką postacią choroby (dzieci już są takimi dostawami domowymi objęte w ramach programu profilaktycznego – przyp. red). Oczywiście, jest jeszcze wiele wyzwań, m.in. lepszy dostęp do fizjoterapii, poprawa funkcjonowania ośrodków leczenia, najważniejsze jednak, że możemy zapewnić odpowiednią ilość leków i pomóc pacjentom, by mogli funkcjonować w życiu bez barier i przeszkód. Chcemy, by każdy pacjent miał dostęp do leczenia i kompleksowej opieki w ośrodkach, niezależnie od miejsca zamieszkania – zaznaczyła dyr. Lorek.

Również pacjenci doceniają zmiany, jakie w ostatnim czasie zaszły, choć liczą na dalszą poprawę opieki. – Jesteśmy wdzięczni lekarzom, urzędnikom, Ministerstwu Zdrowia za pomoc i współpracę. Nowa edycja Narodowego Programu Leczenia jest naprawdę dobra; rozwijamy optymalne rozwiązania. Dziękuję za zaangażowanie i za pomoc; zadaniem Stowarzyszenia jest jednak też akcentowanie problemów, które trzeba rozwiązać po to, żeby iść dalej, by pacjent nie zostawał sam z „Kartą postępowania”, tylko miał wsparcie lekarza. Jeśli będziemy kontynuować prace, to opieka dla chorych na hemofilię stanie się wzorcowa, co sprawi, że chorzy będą mogli normalnie funkcjonować, prowadzić aktywne życie zawodowe i rodzinne – podsumował prezes Bogdan Gajewski.

(opr. bg, as)

Kongres WFH w Madrycie



W dniach 21–24 kwietnia br. w Madrycie odbył się międzynarodowy Kongres Światowej Federacji ds. Hemofilii (WFH). Jego hasłem przewodnim, podobnie jak w podczas tegorocznego Dnia Chorych na Hemofilię, był „równy dostęp dla wszystkich”, czyli leczenie docierające do tych, którzy nim wcześniej objęci nie byli. Tym razem chodzi nie tylko o zwrócenie szczególnej uwagi na wszystkie skazy krwotoczne. Liczą się już nie tylko mężczyźni i chłopcy, zauważono także kobiety i dziewczynki, którym równie silnie doskwiera dyskomfort życia z zaburzeniami krzepnięcia krwi. Ważny jest dostęp do diagnostyki i leczenia bez względu na miejsce zamieszkania, wiek czy status społeczny. Wreszcie widać wszystkich, bez wykluczenia i osamotnienia w chorobie.

Organizatorem Kongresu oczywiście była WFH, gospodarzem Fedhemo, czyli Hiszpańskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię. Spośród organizacji powiązanych z hemofilią i obszarem hiszpańskojęzycznym były przedstawicielki *Coalición de las Américas*, w obrębie której działa amerykański komitet kobiet ze skazami krwotocznymi (*Women's Committee of COA*).

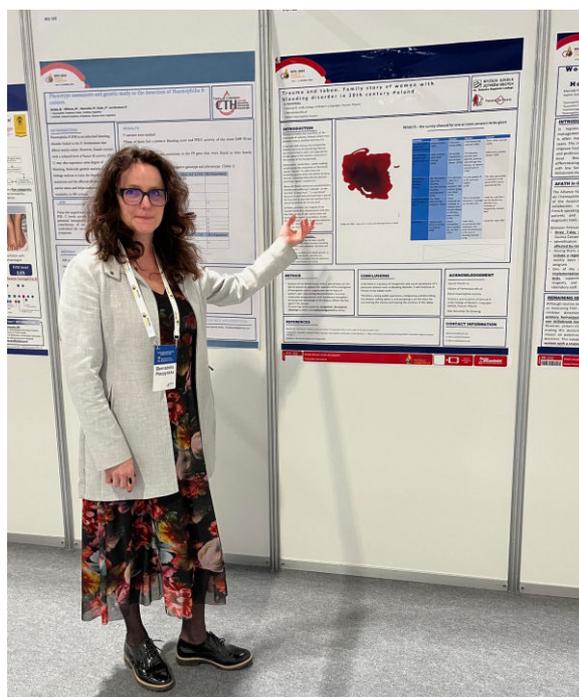
Podczas kongresu sporo uwagi poświęcono bezpieczeństwu leków – w tej kwestii, w ramach sesji plenarnej wypowiadał się m.in. Radosław Kaczmarek, do niedawna członek ZG PSCH, obecnie reprezentant amerykańskiej uczelni badawczej (Indiana University School of Medicine). Głos w tej sprawie zabrali też Glenn Pierce (wiceprezes WFH ds. medycznych) i Mark Skinner (były prezydent WFH, a ostatnio aktywny działacz międzynarodowych organizacji związanych z hemofilią). Również podczas mniejszych sesji wiele dyskutowano zarówno o korzyściach, jak i o ryzyku, jakie wiążą się z nowymi terapiami, studząc nieco nadzieje pokładane w terapii genowej.

Bardzo ciekawa była sesja poświęcona chorym z rzadkimi niedoborami czynników krzepnięcia, którym brak np. czynnika II lub XI. Obecnie określa się je ogólnie jako osoby z zaburzeniami krzepnięcia (po angielsku: *Persons with Bleeding Disorders*, skrótowo: PWBD); pod dyskusję poddano między innymi kwestię odpowiedniego, aktualnego nazewnictwa.

Podczas Kongresu zaprezentowano także wytyczne w kwestii prawdziwie kompleksowego podejścia do leczenia kobiet i dziewcząt ze skazami krwotocznymi, podkreślając kluczową rolę wczesnej diagnostyki (mówiła o tym zwłaszcza prof. Roshni Kulkarni). W ten kontekst dobrze wpisały się obie prezentacje w formie plakatów naukowych (posterów) piszącej te słowa, dotyczące tabuizacji zdrowotnych problemów kobiet.

W ostatnim dniu Kongresu zorganizowano obchody Światowego Dnia Chorych na Hemofilię z przypomnieniem form używanych 17 kwietnia – szczególnym motywem tego dnia była odzież w kolorze czerwonym.

Warto podkreślić, że w Kongresie wzięło udział ok. 3000 delegatów ze 135 krajów.



Autorka artykułu przy jednym ze swoich plakatów

Jak podsumował to wydarzenie prezes WFH, Cesar Garrido: „Światowy Kongres WFH w 2024 r. okazał się wielkim sukcesem. Przyczynili się do tego zarówno organizatorzy, jak i uczestnicy, tworząc inspirujące środowisko, w którym łatwo było o współpracę. Jestem przekonany, że przedstawiane

informacje oraz długie dyskusje w minionych trzech dniach przyniosą niejedną przełom w przyszłości”.

Migawki z Kongresu można zobaczyć tu:

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

Bernadetta Pieczyńska

Ladies in Red. Komitet Kobiet ze Skazami Krwotocznymi i jego rola

W maju br. Bernadetta Pieczyńska, członek Zarządu Głównego PSCH i prezes koła poznańskiego, została wybrana do działającego w ramach EHC Komitetu Kobiet ze Skazami Krwotocznymi (EHC Women and Bleeding Disorders Committee) i pozostanie w tym gronie przynajmniej do końca kadencji, tzn. do końca 2025 r. Oto kilka słów na ten temat od naszej reprezentantki.

W wielu kulturach, nawet tych, które nie posiadają znaczącego dorobku literackiego, rozwijają się kobiece opowieści. Znajdziemy je w kulturze romskiej, znajdziemy w hiszpańskiej i pewnie w wielu innych. Dobrze jest dzielić się z życzliwymi nam ludźmi tym wszystkim, co dobrego nam się w życiu przydarza. Byłoby jednak zbyt pięknie i nudno, gdybyśmy mówili sobie tylko o sprawach łatwych i przyjemnych. Największe wsparcie potrzebne jest nam tam, gdzie mamy problem. Zacząć zatem należało by od znalezienia istoty problemu – w tym wypadku od diagnostyki i właściwego rozpoznania naszych dolegliwości. Gdy już wiemy, co jest przyczyną naszego bólu, łatwiej nam żyć. A gdy o tym opowiemy, kiedy pokażemy naszą historię i sposób, w jaki się w niej odnajdujemy, wtedy jest jeszcze łatwiej. Często okazuje się wówczas, że takich jak my jest więcej.

Opowieści mają oczyszczającą siłę – gdy podzielimy się tym, co nam doskwiera i znajdziemy ludzi w podobnej sytuacji, świat wokół staje się przyjaźniejszy. Na tym polega wsparcie. Na tym opierają się grupy społecznościowe, takie jak nasze forum PSCH. Taką bezpieczną i wspierającą przestrzenią jest Komitet Kobiet ze Skazami Krwotocznymi działający w ramach EHC, w ramach którego

mamy od niedawna także polski głos. W tej przestrzeni następuje wymiana myśli i doświadczeń ze wsparciem specjalistów. Dzięki ponadnarodowej komunikacji możemy przygotować się na sytuacje zdrowotnie dla nas trudne, czasem uniemożliwiające normalne codzienne zawodowe i rodzinne funkcjonowanie. Rolą działających przy EHC Komitetów Kobietych, reprezentujących różne kraje Europy, jest pokazanie przykładów silnych kobiet innym kobietom, zwłaszcza tym, które dopiero szukają sposobów na współegzystencję ze swoją chorobą. Ich zadaniem jest również, dzięki współpracy ze specjalistami, wskazywanie, co i jak można dziś leczyć. Misją szczególną jest zwiększanie świadomości społecznej w obszarze skaz krwotocznych – dotyczy to także matek, nosicielek, córek czy dziewcząt i kobiet chorych na rzadkie skazy krwotoczne. Razem jest łatwiej radzić sobie z rzeczywistością nieco bardziej skomplikowaną przez kaprysy naszej choroby.

Na pierwszym wirtualnym zebraniu Komitetu Kobiet, w którym miałam przyjemność uczestniczyć, usłyszałam na koniec „thank you for sharing” – dziękuję, że ujawniłaś swoją historię, że podzieliłaś się swoją opowieścią. To miłe i otwierające, budujące zaufanie i zachęcające do działania.

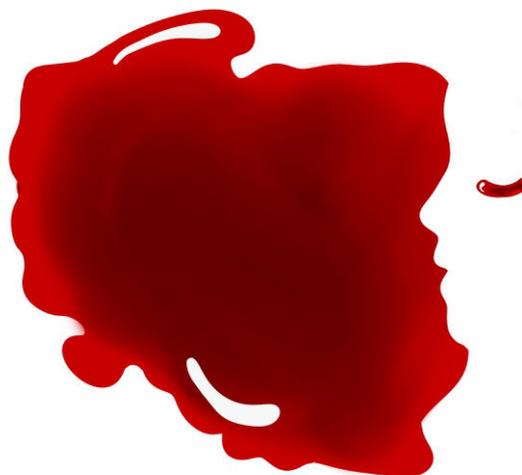
A jaka jest Twoja historia? Chcesz się nią podzielić i pomóc samej sobie lub innym? Dziś mamy możliwości i narzędzia, by się realnie wspierać, odezwij się, jeśli chcesz wzmocnić grono pań wyróżnionych udelikatniającą skazą. Czekamy na Ciebie na naszych portalach społecznościowych. Już wkrótce podamy adresy na forum_psch oraz w naszych portalach na Facebooku.

Bernadetta Pieczyńska

Polskie plakaty naukowe na konferencji w Madrycie

Artykuły zamieszczone na stronach 6–7 łączy, poza osobą autorki, tematyka kobieca. I właśnie temu tematowi poświęcone były oba plakaty naukowe (nazywane także posterami), które reprezentowały nasze Stowarzyszenie podczas konferencji WFH w Madrycie. W pierwszym autorka wyszła od dziejów własnej rodziny, zilustrowanych drzewem genealogicznym, przedstawiając swoją sytuację jako córki chorego na hemofilię, objawowej nosicielki hemofilii i matki chorego na hemofilię. Na tej podstawie mogła sformułować wnioski dotyczące pozycji, jaką w polskim społeczeństwie zajmują kobiety dotknięte skazą krwotoczną. Drugi plakat rozszerza perspektywę, wykorzystując wyniki ankiet, jakie autorka przeprowadziła wśród kobiet, i przedstawiając w procentowy sposób odpowiedzi na bardzo istotne kwestie dotyczące znaczenia skazy krwotocznej w ich życiu, wielokrotnie ukazując, że jeszcze często w naszym społeczeństwie obowiązuje tabu zakazujące otwartej rozmowy np. o krwawieniach intymnych.

O problemach kobiet ze skazami krwotocznymi pisaliśmy już w poprzednim Biuletynie (tekst „O kobietach szczególnie wyróżnionych słów kilka” można znaleźć na



Ta grafika (jej autorem jest Max Skorwider) stanowiła element jednego z plakatów naukowych Bernadetty Pieczyńskiej. Spostrzegawczy dostrzegą na tym rysunku nie tylko zarys znanego kraju, lecz również twarz (a nawet dwie twarze) polskiej hemofilii.

stronie z archiwalnymi Biuletynami:
<http://idn.org.pl/hemofilia/biuletyn.html>)
I oczywiście będziemy do nich wracać wielokrotnie.

(as)

Warsztaty dla młodych liderów

W dniach 5–7 kwietnia br. wzięłem udział w przygotowanych przez europejską organizację zrzeszającą stowarzyszenia chorych na hemofilię (EHC) warsztatach Youth Leadership Workshop. Wydarzenie to miało na celu przekazanie młodym (do 30 lat) osobom chorym na skazy krwotoczne wiedzy i umiejętności pozwalających na skuteczne angażowanie się w działalność organizacji członkowskich EHC (NMO – *National Member Organisation*).

Warsztaty odbywały się w biurze EHC w centrum Brukseli. Większość zajęć była prowadzona przez Fionę Brennan, której aktywność w EHC skupia się na działaniach dotyczących młodzieży. Pomagało jej czworo opiekunów w wieku podobnym do uczestników wydarzenia. Odpowiadali oni między innymi za nadzór nad zadaniami grupowymi.

Oprócz nich obecni byli dyrektor (CEO) EHC Olivia Romero Lux, która poprowadziła wykłady dotyczące przemysłu farmaceutycznego, oraz prezydent EHC Miguel Crato. Oboje obserwowali przebieg warsztatów, okazjonalnie włączając się w dyskusje lub odpowiadając na pytania uczestników.

Według programu zajęcia były podzielone na trzy moduły: wolontariat i zaangażowanie ludzi młodych w działania NMO; podejście strategiczne do funkcjonowania NMO; relacje NMO z przemysłem farmaceutycznym. Pierwsze dwa z tych modułów wydały mi się mocno powiązane i podobne do siebie – zajęcia w nich zawarte polegały w dużej mierze na zadaniach rozwiązywanych w kilkusobowych grupach. W większości wyglądały one następująco: każda grupa otrzymywała scenariusz sytuacji dotyczącej organizacji cho-

rych – np. problemu wynikającego ze sprzecznych ze sobą priorytetów członków albo próby realizacji określonego celu (przykładowo przekonania polityków do poparcia działań na rzecz chorych). Potem przez kilka minut w obrębie grup próbowaliśmy ustalić, jakie działania byłoby właściwe w opisanej sytuacji. Na końcu każdy zespół prezentował wynik swojej pracy. Drugi typ zadań grupowych również opierał się na scenariuszach, jednak tym razem mieliśmy wejść w przydzielone role różnych stron konfliktu i odegrać (improvizując) przed pozostałymi wyznaczoną sytuację. Każdy wymyślał, jakich argumentów użyje i jak będzie odgrywał przydzieloną mu postać. Oba te typy zadań zachęcały do spojrzenia na potencjalne problemy z różnych perspektyw, zrozumienia odmiennych punktów widzenia. Oprócz tego wysłuchaliśmy wykładu o dobrych praktykach zarządzania organizacją chorych.

Pierwsze zajęcia z modułu farmaceutycznego stanowił wykład o drodze, jaką musi przejść lek od momentu rozpoczęcia prac nad nim do wejścia na rynek. Pokazywał on, jak wyjątkowo kosztowny i długi jest to proces. Następnie odbyła się pierwsza sesja z przedstawicielką firmy Sanofi i przedstawicielem Sobi, którym zadawaliśmy pytania dotyczące wprowadzania leków na rynek i działań koncernów farmaceutycznych w ogólności. Potem wysłuchaliśmy krótkiego wykładu o właściwym prowadzeniu przez NMO relacji z koncernami farmaceutycznymi, po czym zajęcia z tego modułu zakończyły się drugą sesją pytań. Przedyskutowaliśmy także poruszone w ramach modułu kwestie, już bez obecności przedstawicieli firm. Pracownicy koncernów również nie byli obecni na reszcie zajęć z tego modułu, w celu zachowania

standardów postępowania z firmami (zgodnie ze wskazaniem ze wspomnianego wykładu).

Poza tym odbyło się też kilka krótkich ćwiczeń integracyjnych. Mam wrażenie, że akurat na tych warsztatach były one zbędne – już przy pierwszej okazji do zapoznania się (przed zajęciami w piątek) rozmawialiśmy ze sobą swobodnie. Uczestnicy warsztatów posługiwali się językiem angielskim na różnym poziomie, jednak zwykle nie stanowiło to problemu w komunikacji. W oba wieczory zorganizowano wspólne kolacje, które były dobrą okazją do lepszego poznania innych uczestników i prowadzących. Po zakończeniu warsztatów spędziłem jeszcze trochę czasu z trojgiem nowo poznanych kolegów, zwiedzając Brukselę. Spodziewałem się raczej dobrej atmosfery, ale to, jak świetnie się czułem wśród nowo poznanych osób, i to, jak wiele wszyscy ze sobą rozmawiali podczas przerw między zajęciami i po zajęciach, bardzo pozytywnie mnie zaskoczyło.

Od strony organizacyjnej nie można warsztatom niczego zarzucić. Zostaliśmy zakwaterowani w hotelu znajdującym się kilka minut pieszo od biura EHC, podróż w obie strony jest refundowana, otrzymaliśmy mailowo informacje, jak dostać się z lotnisk do hotelu. Również sposób rozplanowania zajęć w czasie był moim zdaniem bardzo dobry.

Warsztaty stanowiły wyjątkową okazję do poznania ludzi w podobnym wieku z wielu różnych państw (m.in. Włochy, Bułgaria, Węgry, Serbia, Grecja), wymiany z nimi doświadczeń związanych z chorobą i rozmów na wiele innych tematów. Bardzo się cieszę, że mogłem wziąć w nich udział.

Tymoteusz Chelmecki

Konferencja EHC dla działaczy Stowarzyszeń

W tym roku miałem przyjemność uczestniczyć w trzydniowym spotkaniu liderów europejskiej organizacji chorych na hemofilię (EHC). Odbywało się ono w Brukseli między 6 a 9 czerwca.

W czwartek, 6 czerwca, odbyła się jedynie powitalna kolacja, gdzie w luźnej atmosferze miałem okazję porozmawiać z przedstawicielami stowarzyszeń chorych na hemofilię z Gruzji i Słowacji.

Głównym punktem piątkowego spotkania były głosowania. Pierwsze dotyczyło zmiany statutu EHC, aby organizacja mogła lepiej dostosować się do belgijskiego prawa (siedziba organizacji mieści się w Brukseli). Drugie głosowanie dotyczyło nowego budżetu EHC, który został opracowany tak, by lepiej dystrybuować otrzymywane środki. Obie kwestie zostały jednogłośnie zaakceptowane.

W piątek odbywała się również dyskusja nad centrami opieki dla hemofilików i sytuacją chorych w poszczególnych krajach. W toku dyskusji wyraźnie widać było, że wszystkie kraje borykają się z podobnymi problemami: jest dobra jakość opieki w dużych ośrodkach miejskich i słaba jakość opieki na prowincji. Ponadto kraje zachodnie mają lepiej rozwinięte centra leczenia hemofilików. Posiadają one m.in. rehabilitantów wyspecjalizowanych w pracy z hemofilikami. Kolejnym tematem dyskusji była współpraca pacjentów z lekarzami w toku leczenia. Głównie chodziło o podejmowanie decyzji dotyczących wyboru najodpowiedniejszych leków. Zauważyłem, że kraje Europy Wschodniej doświadczają trudności w dostępie do leków nowszej generacji, co może negatywnie wpływać na możliwość współpracy pacjentów z lekarzami przy decydowaniu o przebiegu leczenia.

Sobotnie spotkanie dostarczyło uczestnikom najwięcej nowych informacji. Głównym tematem rozmów były zaburzenia krzepnięcia jeszcze rzadsze niż hemofilia, na przykład brak czynnika VII albo czynnika XIII. Bardzo produktywna była rozmowa w małych grupach, która orbitowała wokół tego tematu. W grupie, w której pracowałem podczas warsztatów, była też reprezentantka brytyjskiej organizacji chorych na hemofilię. Dołączyła do ruchu, ponieważ ma syna z niedoborem czynnika XIII. Według jej słów osoby z tak niezwykle rzadkimi skazami krwotocznymi, po tym jak zostały wprowadzone do stowarzyszenia, zaczęły udzielać się w nim bardzo aktywnie. W brytyjskiej organizacji jest ich około pięćdziesięciu. Po spotkaniu rozmawiałem na ten temat z innymi uczestnikami, głównie przedstawicielami organizacji z Europy Wschodniej. Przeważnie twierdzili, że po powrocie do kraju warto będzie się zająć lepszym wprowadzeniem do ruchu osób z bardzo rzadkimi zaburzeniami krzepnięcia, ze względu na to, że, jak wynikało ze słów kolegów z Europy Zachodniej, są to ludzie bardzo zaangażowani w poprawę swojej sytuacji, co mogłoby korzystnie wpłynąć na cały ruch.

Rozmawialiśmy także o włączaniu do działalności kobiet z zaburzeniami krzepnięcia. Na zachodzie organizacje chorych na skazy krwotoczne mają coraz więcej członków,

co pozytywnie wpływa na funkcjonowanie ruchu i poprawia jakość życia kobiet z chorobami krwi.

Innym tematem poruszonym w sobotę była aktywizacja młodzieży. Uczestnicy ze wszystkich krajów zwracali uwagę na to, że poziom aktywności młodzieży w ich lokalnych organizacjach jest niski. Bardzo ciekawy pomysł na zwiększenie aktywności młodzieży miała przedstawicielka tureckiego stowarzyszenia. Polegał on na skupieniu się na regionalnych kołach organizacji, które mogłyby organizować wydarzenia (imprezy, spotkania, jednodniowe wyjazdy), w których pierwszoplanową rolę pełniłaby integracja młodych chorych, a poruszanie tematu chorób krwi grałoby rolę drugoplanową. W Turcji takie działanie pozwoliło wzmocnić więzi między młodymi członkami organizacji, co przełożyło się na widoczny wzrost aktywności młodych w ruchu. Podobne podejście przedstawił młody działacz chorwackiej organizacji chorych. Wspominał on o dużej imprezie zorganizowanej w celu integracji młodych hemofilików, która była sporym sukcesem. Rozmawiałem również ze Slavomirem ze słowackiego stowarzyszenia. Wielokrotnie mówił o wyjazdach dla młodzieży i piknikach rodzinnych organizowanych przez słowacką organizację. Podkreślał, że to dobry, chociaż nie zawsze w pełni skuteczny sposób na aktywizację młodzieży oraz rodziców młodych hemofilików.

Niedziela była dniem, w którym podsumowaliśmy całe spotkanie. Z tamtego dnia najbardziej zapamiętałem słowa, aby „nie wymyślać koła na nowo”. Padły one w kontekście tego, że organizacje chorych nie powinny na siłę wymyślać nowych rozwiązań, jeśli podobne problemy występowały już w innych krajach. W takich wypadkach najlepiej jest skopiować schemat, który zadziałał za granicą, a dopiero gdy to podejście zawiedzie, szukać własnego rozwiązania problemu.

Całość spotkania europejskiej organizacji chorych na hemofilię uważam za doświadczenie, które było dla mnie bardzo rozwijające, szczególnie dlatego, że poruszano tam wiele kwestii, które dla mnie były bardzo ciekawe, a nierzadko również nowe.

Jakub Mleczeko

Kolejny wyjazd integracyjny

W długi weekend, od czwartku 30 maja do niedzieli 2 czerwca br., kaliskie koło terenowe PSCH zorganizowało kolejny wyjazd szkoleniowo-integracyjny, w którym wzięli udział także członkowie koła łódzkiego. Do tej pory sprawami organizacyjnymi kierowała Barbara Ćwikła, tym razem pałeczkę przejęli członkowie nowego zarządu koła – prezes Arkadiusz Łakomy i Tomasz Ordon, tata dziecka chorego na hemofilię.

Celem wyprawy był Lublin i okolice. Cztery dni rozpoczęte wyjazdem o godzinie 4:00 wypełniała cała masa atrakcji. Pierwszy dzień to zwiedzanie Kazimierza Dolnego – meleksami, z przerwami na obejrzenie z bliska dwóch miejsc szczególnie godnych uwagi. Przy cmentarzu żydowskim wzniesiono z ocalonych ze zniszczeń wojennych płyt nagrobnych (macew) pomnik w formie „Ściany Płaczu”, symbolizujący tragiczny los polskich Żydów, z symbolicznym pęknięciem, przez które można przejść na teren dawnego cmen-

tarza. Zupełnie innego charakteru miał wąwóz Korzeniowy Dół. Powstały wskutek erozji wodami deszczowymi, lessowy wąwóz z niemal pionowymi ścianami odsłania korzenie rosnących tu drzew, tworząc niepowtarzalne widoki. Resztę czasu można było spędzić na kazimierskim rynku albo samodzielnie eksplorować inne zabytki.

Drugi dzień przyniósł przejazd do Zamościa i zwiedzanie tego wyjątkowego miasta, zbudowanego na planie ludzkiego ciała, gdzie głową jest pałac Zamoyskich, kręgosłupem ulica Grodzka, płuca to katedra i Akademia Zamojska, serce to ratusz, a bastiony to kończyny (ponieważ jest ich osiem, to chodzi tu o łokcie i dłonie oraz kolana i stopy). Bardziej współczesną atrakcją turystyczną okazał się dom, w którym urodził się i mieszkał Marek Grechuta, a także upamiętniająca go tablica w formie otwartego okna, z cytatem z jednego ze śpiewanych przez niego wierszy („Błękitne szerokie okna /



Uczestnicy wyjazdu na rynku w Zamościu. Pogoda dopisywała – niemal przez cały czas było pięknie i słonecznie, chociaż w innych częściach kraju nierzadko wówczas padało, w niektórych regionach nawet bardzo mocno.



W wąwozie lessowym w Kazimierzu Dolnym. Dobrze widać odsłonięte korzenie drzew.



I w Sandomierzu wspomagały nas melekсы, bardzo tu przydatne ze względu na spore nachylenie terenu i konieczność ciągłego maszerowania pod górę i z górki.



Na wystawie w Sandomierzu: zdjęcie z gospodynią księdza graną przez Kingę Preis.

i jasne smugi od lamp / i twoja postać, jasna postać”).

Trzeciego dnia przedpołudnie wypełniło zwiedzania Lublina. Duże wrażenie zrobiła Kaplica Trójcy Świętej na Zamku Lubelskim, z cennymi malowidłami bizantyńsko-ruskimi z XV wieku, ufundowanymi przez króla Władysława Jagiełłę, które stylem kojarzą się raczej z cerkwią niż z kościołem katolickim.

Interesujący był także spacer uliczkami lubelskiego Starego Miasta i wizyta w Archikatedrze. Po południu nastąpił wyjazd do Muzeum Zamoyskich w Kozłówce, jedynej polskiej rezydencji arystokratycznej, która bez szwanku przetrwała i najazd wojsk niemieckich, i wyzwolenie przez Armię Czerwoną, a potem jeszcze blisko pół wieku rządów PRL. Po powrocie do hotelu i po kolacji najwytrwalsi uczestnicy uzupełnili dzień uczestnictwem w wydarzeniach trwającej wówczas w Lublinie Nocy Kultury.

Dzień czwarty to wizyta w Sandomierzu, gdzie jedną z atrakcji było odwiedzenie wystawy „Świat Ojca Mateusza”, dającej możliwość zrobienia sobie zdjęcia z figurami woskowymi przedstawiającymi postaci z tego popularnego serialu.

Bardzo istotnym elementem całego wyjazdu było sobotnie spotkanie przedstawicieli obu kół z reprezentacją koła lubelskiego, podczas którego doszło do wymiany doświadczeń działaczy trzech organizacji terenowych PSCH. Ożywione rozmowy dotyczyły metod działania poszczególnych kół, sposobów aktywizacji członków, współpracy z lekarzami. Przedstawiciele koła łódzkiego przedstawili projekt ulotki informacyjnej zachęcającej chorych i rodziców dzieci ze skazami krwotocznymi do kontaktu z lokalnym kołem terenowym.

Wyjazd dał szansę na atrakcyjne spędzenie czasu wielu osobom, które same zapewne nie wybrałyby się w taką podróż. Przyczynił się też do pogłębienia integracji



Podczas spotkania przedstawiciele zarządów trzech kół terenowych – kaliskiego, lubelskiego i łódzkiego.

Autorem wszystkich zdjęć wykorzystanych w tej relacji jest Przemysław Glinkowski z koła kaliskiego.

między członkami dwóch kół i ich bliskimi. „Kaliszanie” i „łódzianie” (celowe cudzościany, bo większa część uczestników to osoby z mniejszych miejscowości wokół siedzib kół) są już dobrymi znajomymi. Dodajmy, że cała

impieza, choć częściowo odpłatna, była możliwa dzięki dotacji z Zarządu Głównego PSCH, z kwot przeznaczonych na działalność statutową.

(as)

Przekraczając ograniczenia: Fabio Blasco

Fabio Blasco, Hiszpan z Saragossy, samotnie w ciągu 21 dni przejechał na rowerze prawie 1300 km ze swego rodzinnego miasta do Genewy w Szwajcarii. Nie byłoby w tym może nic nadzwyczajnego, gdyby nie fakt, że Fabio choruje na ciężką postać hemofilii B. Podróż miała miejsce w 2022 r. i została zarejestrowana na filmie dostępnym na YouTube. Poniżej rozmowa, jaką przeprowadziliśmy z hiszpańskim bratem krwi.

Adam Sumera: Co sprawiło, że zainteresowałeś się jazdą na rowerze?

Fabio Blasco: W dużym stopniu wiązało się to ze zmianami artropatycznymi w stawie skokowym. Właściwie z konieczności zacząłem



Fabio i jego rower.

jeździć do pracy i w inne miejsca na rowerze. Rower zaczął zajmować ważne miejsce w moim życiu. Do tego doszła przyjemność, jaką czerpię z jazdy na rowerze.

Jakie inne sporty uprawiasz? Czy hemofilia nie jest w tym przeszkodą?

Moim głównym problemem związanym z hemofilią są zmiany w kostkach. Mimo to sport odgrywa bardzo ważną rolę w moim życiu. Uprawiam te dyscypliny, które nie angażują zbyt wiele stawów, takie jak – oczywiście – kolarstwo, ale także kalistenikę [*jest to aktywność fizyczna polegająca na treningu oporowym wykorzystującym masę własnego ciała, np. pompki czy brzuszki*] i jogę. Sport stał się dla mnie bardzo ważny, bo widzę, że inne moje stawy pracują dużo lepiej.

Masz teraz 28 lat, więc chyba we wczesnym dzieciństwie nie mogłeś korzystać z leczenia profilaktycznego. Jak wyglądało Twoje leczenie? W jakim wieku zdiagnozowano u Ciebie hemofilię i kiedy zacząłeś profilaktykę? Jak się zabezpieczasz, kiedy uprawiasz sport?

Zgadza się, profilaktykę rozpocząłem chyba w wieku 13 lat, wtedy moje kostki były już w kiepskim stanie. Przedtem brałem czynnik w systemie „na żądanie”, do tego niezbyt o to dbałem, no i w rezultacie w bardzo młodym wieku miałem już zmiany stawowe. Ponieważ mam hemofilię B, muszę podawać czynnik nieco rzadziej. Staram się, żeby zawsze być zabezpieczonym, bo sporty uprawiam właściwie codziennie.

Jak często miewasz wylewy? Czy któreś z nich były poważne? Czy musiałeś leżeć w szpitalu?

Odkąd jestem na profilaktyce, to liczba moich wylewów znacznie się zmniejszyła. Jestem lepiej zabezpieczony i w rezultacie mniej odczuwam ból. Kiedyś miałem częste wylewy, także wymagające hospitalizacji, parę wylewów było naprawdę poważnych – wylew do jamy brzusznej, komplikacje chirurgiczne, w wypadku straciłem też część palca, a to wszystko skomplikowane przez hemofilię.

Jakie korzyści daje uprawianie sportu? Czy możesz polecić sport innym?

Zdecydowanie polecam sport wszystkim,

którzy tylko mogą to robić, nie tylko dlatego, że poprawia zdrowie i ogólnie nasz organizm działa lepiej, gdy jesteśmy aktywni. Sport pozwolił mi wzmocnić inne stawy, dał lepsze zabezpieczenie przed wylewami, a poza tym pomógł od strony psychologicznej, jest dla mnie jeszcze jednym ważnym elementem radzenia sobie z chorobą.

Czy Twoim zdaniem opieka nad chorymi na hemofilię w Twoim kraju jest lepsza (lub gorsza) niż w innych krajach?

Na pewno życie w Hiszpanii dla osoby z takimi problemami jak moje jest korzystne. Gdyby nie ta opieka, jaką mam w swojej ojczyźnie, byłbym teraz w dużo gorszym stanie. W Hiszpanii wszyscy potrzebujący tego chorzy mają darmowy dostęp do leczenia, a także spory wybór metod leczenia, choć na niektóre musimy jeszcze poczekać. Po spotkaniach z chorymi na hemofilię z innych krajów mogę powiedzieć, że świadomość dostępności leczenia to bardzo ważny element naszej jakości życia.

Czy masz jakieś cele, które chciałbyś osiągnąć w przyszłości?

Oczywiście zawsze są rzeczy, które można poprawić. Teraz w naszym systemie leczenia brak pewnych rozwiązań, które byłyby korzystne dla pacjentów – takie jak opieka psychologiczna, fizjoterapia czy dostęp do dobrych specjalistów w dziedzinie rehabilitacji i traumatologii będących jednocześnie ekspertami w zakresie hemofilii, ale działamy w tym kierunku w naszym stowarzyszeniu.

Porozmawiajmy o Twojej wyprawie rowerowej. Co sprawiło, że się w ogóle na nią zdecydowałeś? Czy chciałeś coś przez nią udowodnić? A może zrobiłeś to po prostu dla siebie, żeby się przekonać, ile potrafisz osiągnąć?

Ta podróż miała dla mnie kilka celów. Pierwszy to nakręcenie filmu dokumentalnego, który ukazałby innym hemofilię – pokazując historię pokonywania przeszkód związanych z tą chorobą. Drugi cel to zwiększenie społecznej świadomości na temat hemofilii. W filmie wiele mówię o sporcie, o zdrowym trybie życia, o tym, jak ważne mieć wsparcie wokół siebie. I wreszcie był też cel osobisty. Normalnie dużo podróżuję i lubię

przygody. Z reguły trochę mnie w tym ograniczała moja choroba, ale zawsze można znaleźć wyzwania odpowiednie dla danej osoby, by poznać granice swoich możliwości, jednocześnie szanując własne ograniczenia. Okazało się, że mogę osiągnąć dużo, o wiele więcej, niż myślałem na początku. Pokazałem samemu sobie, że mimo choroby i ograniczeń wynikających ze stanu moich stawów, mogę – jeżeli zrobię to z odpowiednią rozważą i świadomością – dotrzeć bardzo daleko.

Opowiedz nam o trasie, którą podróżowałeś. Niektóre fragmenty to zdecydowanie podjazdy pod górę, zwłaszcza kiedy przekraczałeś Pireneje. Jak dałeś sobie radę?

Wyzwanie fizyczne było dla mnie ważne. Wybrałem trasę z Hiszpanii do Szwajcarii, bo kocham góry i chciałem jechać przez Pireneje i Alpy. Były trudne chwile, dziennie przejeżdżałem średnio 80 kilometrów i czasami podjazdy były bardzo wymagające, ale byłem dobrze przygotowany, przed podróżą miałem treningi i pokonywałem odcinki przygotowujące mnie do tego wysiłku. No i mogłem liczyć na swojego najwierniejszego przyjaciela, mój rower. Jazda na rowerze jest dla mnie dużą ulgą w życiu codziennym, wolę jeździć niż iść na dłuższym dystansie, i bardzo to lubię. Doszły do tego inne wyzwania, już nie fizyczne, i te miały na mnie większy wpływ – na przykład samotność albo spanie przez wiele dni pod namiotem, albo momenty bólu czy stan zapalny kostek, gdy byłem sam, pod namiotem, daleko od kogokolwiek.

Jaki dystans pokonałeś? Przez ile godzin dziennie pedałowales?

Łącznie przejechałem około 1300 kilometrów, średnio po 80 km dziennie. Pedałowałem zależnie od nachylenia od 6 do 10 godzin dziennie. Było kilka dni, kiedy jechałem prawie 12 godzin, pokonując 110 km. Trzeba pamiętać, że miałem ze sobą spory ciężar i na postojach musiałem gotować sobie posiłki. Poza tym chciałem podróżować powoli i cieszyć się podróżą i widokami.

Jak dawałeś sobie radę z profilaktyką? Jak przetrzymawałeś i transportowałeś czynnik? Jaką ilość wzięłeś ze sobą? Czy zda-

rzyły Ci się jakieś wylewy?

Szczerze mówiąc, nie miałem wielkich problemów z czynnikiem. Wiozłem go w małej lodówce, ale obecnie czynnik można dość długo trzymać poza lodówką, a w okresie mojej podróży, w październiku, temperatura ani razu nie przekroczyła 28 stopni. Zabrałem normalne dawki profilaktyczne plus dwie dawki na wszelki wypadek – przydały się, bo raz przydarzył mi się upadek, który skończył się wylewem w łokciu. Dzięki tej rezerwie szybko doszedłem do siebie, nie było to nic poważnego.

Czy miałeś jakieś ciekawe przygody?

Z podróży zostało mi wiele różnych wspomnień. Niektóre były interesujące, inne nieco stresujące. Część tych ostatnich można zobaczyć w filmie, jak na przykład wtedy, kiedy biwakowałem w lesie i zostałem otoczony przez dziki, które pozostały w pobliżu namiotu przez całą noc. Ale dla mnie takie chwile tylko dodają smaku życiu. Kocham góry i lubię samotne wyprawy, więc miło to wspominam. Były piękne chwile, kiedy przekraczałem granicę francuską, jadąc przez Pireneje na wysokości 1600 metrów. To było naprawdę ekscytujące. Dzień był ciężki, pedałowałem po trudnych drogach z dużą różnicą poziomów, ale pozostał mi w pamięci widok gór o zachodzie słońca, akurat na granicy.

Powiedz jeszcze coś o tym upadku. Chyba musiałeś zrobić kilka dni przerwy?

Tak, upadłem, ale najbardziej ucierpiał mój łokieć. Następnego dnia, chociaż źle się czułem, mogłem pedałować dalej. Ale kiedy indziej zatrzymałem się na trzy dni w mieście, żeby dać odpocząć kostkom. Bo chociaż jazda na rowerze z reguły mało je obciąża, to jednak przemęczyłem je jazdą po żwirowym drogach i długo pedałowując, tak że jednego dnia nie mogłem nawet chodzić. Dlatego zdecydowałem się na trzydniowy odpoczynek w Awinionie, a potem w Grenoble. Dzięki temu wypocząłem i nabrałem sił, a przy okazji spotkałem po drodze sympatycznych ludzi. To wszystko miłe wspomnienia. Chcę podkreślić, że zawsze trzeba słuchać swojego organizmu. Bywa tak, że chciałbyś jechać dalej, ale twoje ciało domaga się odpoczynku.

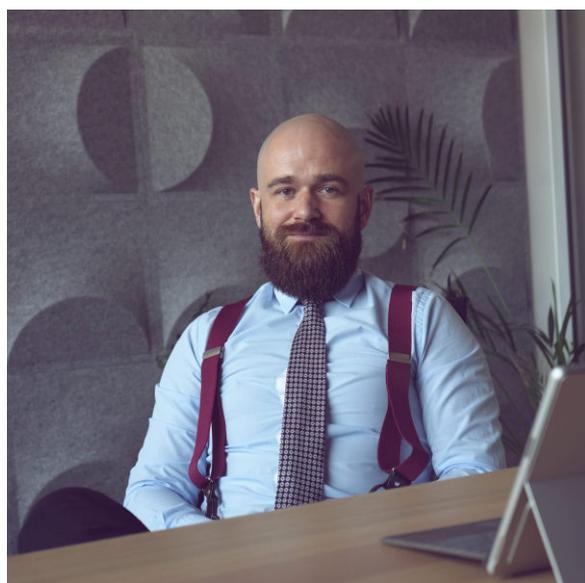
Czy masz jakiś przekaz dla osób z hemofilią w Polsce?

Dzięki temu doświadczeniu dowiedziałem się wiele o sobie i o swojej chorobie – a jednocześnie przekazałem tę wiedzę wielu innym osobom, pokazałem, jakie znaczenie ma uprawianie sportu. Chciałbym Wam powiedzieć, żebyśmy robili wszystko, co możliwe, by być razem z innymi chorymi w ramach stowarzyszeń. Bycie razem pomaga, bo jest kogo poprosić o pomoc w razie potrzeby. A jeśli będziemy traktować nasze ciało z szacunkiem, postaramy się zaakceptować naszą chorobę i uczynić ją częścią naszego życia, wraz z jej ograniczeniami, to możemy osiągnąć wszystko, czego chcemy.



Opowiedziałem historię mojej podróży, ale każda osoba z hemofilią ma swoją własną historię – zachęcam Was do jej opowiedzenia.

Wywiad z Adamem Trojańczykiem na stronie EHC



Europejska organizacja chorych na hemofilię (EHC) prowadzi akcję #ThisWay Campaign (co można przetłumaczyć: „Kampania #w ten sposób”), której celem jest promowanie zdrowia fizycznego i psychicznego na różne sposoby; przedstawiane są tu historie osób ze skazami krwotocznymi, wspierane są także rozmaite inicjatywy związane z aktywnością fizyczną.

Niedawno wśród wywiadów z pacjentami zauważyliśmy także polski akcent. Na stronie www.ehc.eu/projects/thisway-campaign można znaleźć m.in. „Adam's story”. Bohaterem jest Adam Trojańczyk, członek Zarządu Głównego PSCH, a od ubiegłego roku także prezes

łódzkiego koła terenowego naszego Stowarzyszenia. Poniżej zamieszczamy polskie tłumaczenie tej rozmowy.

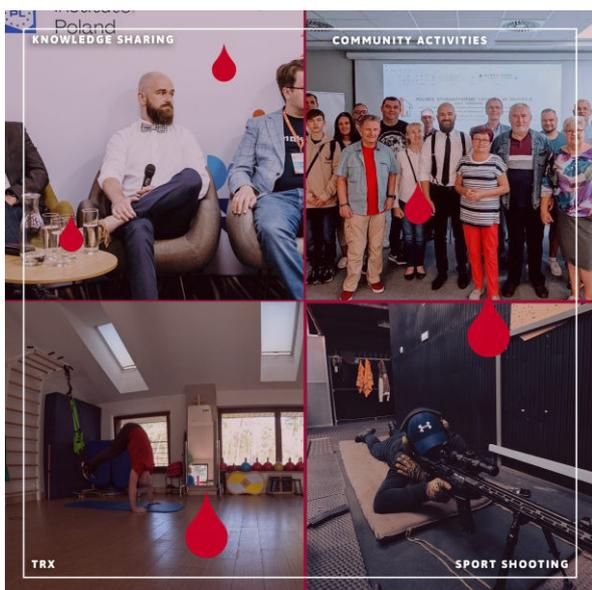
W ramach naszej #ThisWay Campaign EHC rozmawiało z Adamem Trojańczykiem (39) z Polski. Mając od urodzenia ciężką postać hemofilii B, Adam zdołał pokonać poważne przeszkody fizyczne i poradzić sobie z licznymi pobytami w szpitalach – dzięki determinacji, dyscyplinie i skupieniu się na własnym rozwoju. Obecnie zajmuje stanowisko dyrektorskie w firmie i wspomaga inne osoby mające podobne problemy.

Mamy nadzieję, że historia Adama zainspirowuje innych. Oto co nam powiedział.

Na zdjęciach możecie zobaczyć moje cztery największe pasje:

- stałe dzielenie się wiedzą (zwłaszcza w postaci artykułów, darmowych książek i różnych inicjatyw),
- działania na zasadzie wolontariatu w różnych społecznościach (stowarzyszeniach, organizacjach pozarządowych, w gronie studentów, przedsiębiorców, start-upów, osób z niepełnosprawnościami),
- codzienne ćwiczenia z użyciem pasów TRX
- a także strzelectwo sportowe.

To, czego nie widać na zdjęciu, to choroba, która wpłynęła na moje życie i wiele mnie



Pasje Adama: dzielenie się wiedzą, działalność społeczna, TRX, strzelectwo sportowe.

nauczyła.

Od urodzenia muszę sobie radzić z ciężką postacią hemofilii B. Pierwszy wylew dostawowy miałem krótko po ukończeniu pierwszego roku życia. Kiedy byłem dzieckiem, moi rodzice musieli stale walczyć o moje zdrowie. Nasze życie składało się z ciągłych podróży do szpitala. Było ich tyle, że kiedy teraz o nich myślę, zlewają się w jedną całość.

Jeden moment szczególnie zapadł mi w pamięć. Było to wtedy, gdy wskutek potężnego wylewu do kolana przestałem chodzić. Przez kilka miesięcy leżałem w szpitalu oddalonym o ponad sto kilometrów od miejsca, w którym mieszkaliśmy. Mój tata codziennie po pracy przyjeżdżał do mnie pociągiem, wracał późno do domu, kładł się spać i o 4 rano wstawał, żeby pójść do pracy. Zam imponował mi swoją postawą i determinacją, a także nauczył mnie, co znaczy miłość i przywiązanie. Dzięki niemu dzisiaj sam jestem oddany ojcem.

Zmieniać przeciwności losu w sukcesy

Wiele lat później, kiedy już byłem nastolatkiem, pojawiła się możliwość leczenia domowego. Dzięki temu było już coraz mniej pobyków w szpitalu i bezsennych nocy. Miałem indywidualne nauczanie i nie musiałem chodzić do szkoły, dzięki czemu zmniejszyła się

liczba wylewów. W tamtym okresie czułem się trochę osamotniony. W końcu spędzałem czas głównie w domu, z dala od rówieśników. Mimo to okres myślenia „dlaczego to mi się przydarzyło” był zaskakująco krótki. **Zrozumiałem, że zyskałem czas i możliwości, by skupić się na własnym rozwoju, i postanowiłem jak najlepiej to wykorzystać.**

Jako nastolatek miałem wiele zainteresowań. Nocami pisałem wiersze, które potem czytano w nocnych programach w lokalnej rozgłośni radiowej i podczas wieczorów poetyckich. W ciągu dnia pisałem programy komputerowe; pierwszy stworzyłem w wieku 11 lat, na Commodore 64. Wciągnęła mnie też matematyka i fizyka, wiele czasu spędzałem na rozwiązywaniu równań albo tworzeniu oprogramowania, które robiło to za mnie.

Zamiłowanie do komputerów zaprowadziło mnie na Politechnikę, gdzie studiowałem na wydziale Fizyki Technicznej, Informatyki i Matematyki Stosowanej. Motywowany przez pragnienie rozwoju, wkrótce potem, mimo że byłem kompletnie splukany, założyłem własną firmę. W ten oto sposób, od 2004 roku, jestem na stałe związany z branżą IT.

Po wylewie, który zatrzymał mnie w szpitalu przez kilka miesięcy, miałem poważny przykurcz i duży zanik mięśni. Pragnąc poprawić swój stan fizyczny, wszedłem w świat ćwiczeń. Początkowo przez kilka lat chodziłem na siłownię pięć razy w tygodniu. Podczas jednej z takich sesji odkryłem ćwiczenia wykorzystujące masę mojego ciała, a także TRX; to zmieniło moje podejście do trenowania.

Ćwiczenia te skutecznie wzmocniły moje mięśnie, a po ponad 2.000 treningów w ciągu ośmiu lat wyeliminowałem większość przykurczów w stawach. Po ok. 3.000 sesji przestałem kuleć i zauważyłem znaczną poprawę w funkcjonowaniu mojego organizmu. Dodatkowo ćwiczenia umożliwiły mi realizację długo skrywanego marzenia: uzyskałem patent strzelecki. Teraz każdą możliwą chwilę poświęcam zarówno na ćwiczenia fizyczne, jak i spędzanie czasu na strzelnicy.

Sposób myślenia

Wskutek hemofilii przez większą część życia czułem się jakoś obciążony, często

nieobecny i ciągle coś mnie bolało. Czuję, że muszę pracować dwa razy ciężiej niż inni i do tego miałem częste wylewy. Choroba spowodowała, że musiałem przedłużyć studia, a wiele okazji i wydarzeń towarzyskich przeszło mi koło nosa. Jednak moje doświadczenie choroby i cierpienia stało się katalizatorem zmian, sprzyjając większej dyscyplinie, sumienności i porządkowi w moim życiu. Teraz te wartości pomagają mi we wszystkich aspektach życia, pozwalając mi wytrwać mimo przeciwności losu. Dzięki tej determinacji nigdy się nie poddaję.

Obecnie pełnię funkcję dyrektora generalnego (CEO) firmy programistycznej. W 2019 r. zostałem wybrany do Zarządu Głównego Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, a od 2023 r. jestem też prezesem koła terenowego w Łodzi.

Prowadzenia firmy nauczyłem się w taki sam sposób jak autoiniekcji. Zacząłem od zera i uczyłem się na błędach. Moja humanistyczna dusza, którą mam od młodości, i wielkie pragnienie, by pomagać innym, dzielić się wiedzą i zmieniać świat na lepsze, doprowadziły do tego, że zostałem mentorem i ekspertem w wielu programach akcelerycyjnych i mentoringowych, a także na uniwersytetach czy nawet w programach organizowanych przez miasta. Ożeniłem się ze wspaniałą kobietą i mamy piękne dzieci.

Moim zdaniem każdy z nas ma w życiu swoją własną „hemofilię” – przeszkodę, która wydaje się niemożliwa do pokonania. Ale to, jak reagujemy na to wyzwanie, decyduje o tym, dokąd ostatecznie zmierzamy.

Musimy pamiętać, że oprócz problemów każdy z nas ma też możliwości pokonania własnych ograniczeń, rozwijania się i inspirowania innych do podjęcia działań. Warto podkreślić to ostatnie. Przez lata obawiałem się mówić o swojej chorobie, a jeśli chodzi o sprawy zawodowe, to nigdy nie pozwalałem, żeby przesłaniała to, jak pracuję, co robię i co chcę osiągnąć. Nawet jeśli musiałem pracować dwa, trzy czy trzydzieści razy ciężiej, nikt nie wiedział o mojej chorobie.

Ale minęły lata i za namową żony oraz innych chorych zacząłem przełamywać własne bariery. Chociaż i dziś sprawia mi to dużą

trudność, zacząłem mówić o swoich problemach, o swojej chorobie w życiu codziennym. Dowodem na to, że warto otwarcie mówić o hemofilii, są sygnały, jakie do dziś dostaję od dziesiątków osób – nie tylko chorych na hemofilię, ale też cierpiących na inne schorzenia. Dzięki mojemu odświeżeniu się przed światem zewnętrznym teraz sami przełamują własne bariery i zmieniają swoje życie na lepsze.

Wniosek

W czasach mediów społecznościowych widzimy zniekształconą rzeczywistość pełną dobrych chwil, pięknych i zdrowych ludzi, a także natychmiastowych wyników. Za mało mówimy o wyzwaniach codziennego życia i determinacji koniecznej do naszego rozwoju. Teraz już wiem, że wyjście z cienia i **otwarte mówienie o własnych ograniczeniach może okazać się lekiem dla kogoś w potrzebie i inspiracją do poprawienia życia takiej osoby.**

(tłum. as)



Bohater wywiadu razem z rodziną – żoną i córkami.

Leki przeciwwskazane i polecane w hemofilii

Leki i procedury przeciwwskazane w hemofilii:

1. Pochodne kwasu acetylosalicylowego
2. Niesterydowe Leki Przeciwzapalne (NLPZ)
3. INIEKCJE DOMIĘŚNIOWE !!!
4. Terapia antyfibrynolityczna: - w krwimoczu !
- w krwawieniach do ośrodkowego układu nerwowego (OUN) !

ad 1: pochodne kwasu acetylosalicylowego:

<u>nazwa międzynarodowa:</u>	<u>nazwy handlowe:</u>
kwas acetylosalicylowy	Aspiryna, Aspirin C, Acard, Acesan, Alka-Prim, Alkacyl, Alka-Selzer, Alnagon, Anapiryna, Anopiryn, Antineuralgiae, Ascalcin, Ascodan, Aspergic, Aspimag, Aspisol, Asprocol, Bestpirin, Calcipiryna, Catalgine, Etopiryna, Fenalgin, Magnezopiryna, Nipas, Paranalgin, Polopiryna, Polopiryna C, Rhonal, Ring N, Solucetyl, Tabletki przeciwko grypie, Thomapiryn, Upsarin C, Encoprin, Pyralgina, Pabialgina.

ad 2: Niesterydowe Leki Przeciwzapalne (NLPZ):

<u>nazwa międzynarodowa:</u>	<u>nazwy handlowe:</u>
Diklofenak	Apo-Diclo, Arhrotec, Cataflam, Diclac, Diclofenac, Dicloratio, Feloran, Majamil, Naclof, Naclofen, Olfen, Revodina, Veral, Voltaren
Indometacyna	Elmetacin, Indocid, Indomed, Metindol
Sulindak	Sudaclin, Sulindac
Ibuprofen	Aktren, Adavil, Ardinex, Brufen, Dolgit, Ibufen, Ibuprofen, Ibuprom, Mobilat, Nurofen
Ketoprofen	Fastum, Ketonal, Profenid
Kwas tiaprofenowy	Surgam
Naprosken	Apo-naproxen, Anapran, Apranax, Naprosyn, Naproxen
Piroksykam	Feldene, Hotemin, Piroxicam
Kwas mefenamowy	Mefacit, Ponstan, Ponstyl
Aminofenazon	Amidochin, Aminophenazon, Anapyrin, Cofedon, Isalgin, Pyramidonum, Veramid
Fenylbutazon	Butadion, Butapirazol, Butazolidin, Phenylbutazone, Rheumanol, Rheumopyrin
Noramidopiryna – metamidol	Analgin, Baralgin, Gardan, Metamidol, Noramidopyrine, Novalgin, Pyralginum, Scopolan compositum, Spasmalgon, Tolargin

ad 2: Niesterydowe Leki Przeciwzapalne (NLPZ) – ciąg dalszy z poprzedniej strony:

<u>nazwa międzynarodowa:</u>	<u>nazwy handlowe:</u>
Oksyfenbutazon	Oxybutazone, Tanderil

Propyfenazon	Fenquil, Pabialgin, Saridon
---------------------	-----------------------------

Flurbiprofen	Ansaid, Flugalin
---------------------	------------------

Fenbufen	Fenbufen
-----------------	----------

Nabumetone	Relifex
-------------------	---------

ad 3: procedury i zabiegi przeciwwskazane:

- iniekcje domięśniowe
- tatuaże i przekłucia

ad 4: terapia antyfibrynolityczna...

w krwimoczu → **uropatia obturacyjna**
w krwawieniach do OUN → **zatory**

Leki polecane w hemofilii:

1. Leki przeciwbólowe i przeciwzapalne:

Paracetamol, Acenol, Apap, Panadol, Codipar, Gripex, Fortral, Tramal, Dolargan, Trodon, Morfina, Codeina.

2. Inhibitory cyklooxygenazy 2 (COX 2):

Celebrex, Nabuton, Aulin, Nimesil, Bextra, Celecoxib

Chociaż bezpieczeństwo stosowania wybiórczych inhibitorów COX-2 w wielu sytuacjach klinicznych nie zostało jeszcze w pełni udokumentowane, eksperci zdecydowanie zalecają stosowanie tych leków, zamiast klasycznych, niewybiórczych NLPZ, u następujących chorych:

- w wieku ponad 65 lat
- z chorobą wrzodową w wywiadach
- otrzymujących kortykosteroidy, niezależnie od wskazań (w połączeniu z dużą dawką NLPZ)
- otrzymujących antykoagulanty
- wymagających dużych dawek NLPZ
- zażywających kwas acetylosalicylowy
- chorych na hemofilię z artropatią hemofilową.

STRATEGIE LECZENIA BÓLU U PACJENTÓW Z HEMOFILIĄ:

1. **Paracetamol**

2. w razie braku powodzenia metodą 1:

Inhibitory COX-2 (np. celekoksyb, meloxicam, nimesulid)

LUB

Paracetamol + kodeina (3-4 x dziennie)

LUB

Paracetamol + tramadol (3-4 x dziennie)

3. w ostatniej kolejności:

M o r f i n a

(używać formy wolno uwalniającej się, a w razie konieczności szybko działającej).

Zasady szczepień dzieci chorych na hemofilię

- zgodnie z kalendarzem szczepień
- szczepionki podawane domięśniowo należy podawać podskórnio (np. Engerix B)
- każde dziecko chore na hemofilię niezaszczepione na WZW B, u którego nie stwierdza się antygeny HBs ani przeciwciał anti-HBs, powinno otrzymać szczepionkę Engerix B w trzech dawkach według schematu 0–1–6 miesięcy
- dawki przypominające co 5 lat
- zalecane jest szczepienie przeciw HAV szczepionką Havrix junior (720 j.) dzieci powyżej 1 roku życia.

* * *

Podawanie czynnika przy ekstrakcjach zębów w skazach krwotocznych

UWAGA: czynnik podajemy na 30 minut przed zabiegiem!

Dawki czynnika VIII w leczeniu substytucyjnym chorych na ciężką i umiarkowaną hemofilię A przy ekstrakcji zęba:

Wymagana aktywność czynnika VIII: 50% normy.

Dawka koncentratu: 30 j/kg masy ciała.

Czas leczenia – **jednorazowo przed zabiegiem**

Od dnia ekstrakcji przez kolejne 7–10 dni: lek antyfibrynolityczny, np. kwas traneksamowy (Exacyl) w dawce około 10–15 mg/kg mc. co 8 godz.

Lekiem z wyboru w łagodnej hemofilii A (VIII:C > 10% normy) jest desmopresyna, podawana w dawce 0,3 mg/kg dożylnie w powolnej (30–60 min.) infuzji dożylniej.

Dawki czynnika IX w leczeniu substytucyjnym chorych na ciężką i umiarkowaną hemofilię B przy ekstrakcji zęba:

Wymagana aktywność czynnika IX: 40% normy

Dawka koncentratu: 40 j/kg masy ciała

Czas leczenia – **jednorazowo przed zabiegiem**

Od dnia ekstrakcji przez kolejne 7–10 dni: lek antyfibrynolityczny, np. kwas traneksamowy (Exacyl) w dawce około 10–15 mg/kg masy ciała co 8 godz.

Dawki koncentratów cz. VIII/cz. vW w leczeniu substytucyjnym choroby von Willebranda typu 3, typu 2 oraz ciężkiej postaci typu 1 nie odpowiadającej na desmopresynę przy ekstrakcji zęba:

Zalecana aktywność (wyrażana jako VIII:C lub CoF:R): 30% przez co najmniej 12 godz.

Dawka koncentratu: 20–30 j/ kg masy ciała

Czas leczenia – **pojedyncza dawka**

Lekiem z wyboru w łagodnej postaci choroby von Willebranda (CoF:R > 10% i VIII:C >10%) jest desmopresyna, podawana w dawce 0,3 mg/kg w powolnej (30–60 min.) infuzji dożylniej.

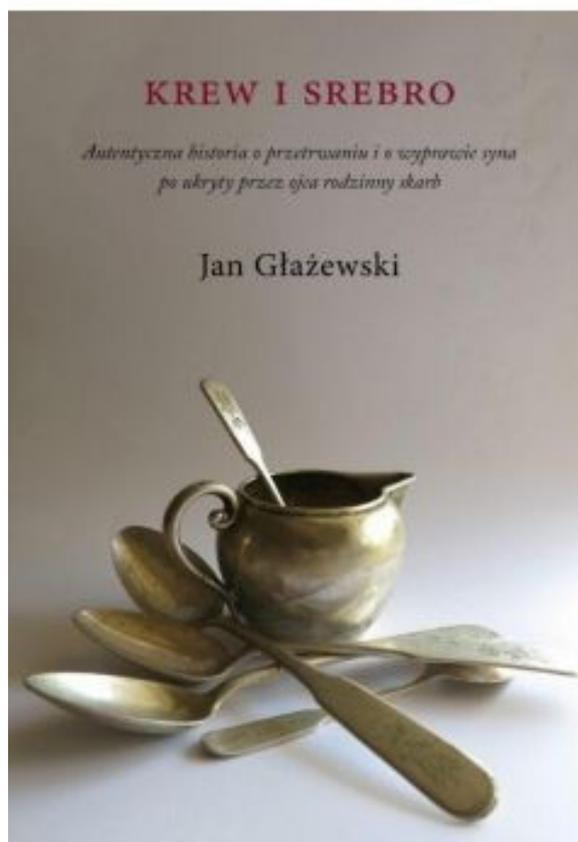
lek. med. Zdzisław Grzelak
oprac. as

Książka z hemofilią w tle

To dość specyficzna książka, mająca w tle Polskę – kraj rodziców – oraz hemofilię.

Rodzice jej autora opuścili Polskę we wrześniu 1939 r., przez Rumunię docierając do Palestyny, a potem na terytorium dzisiejszej Republiki Południowej Afryki. Jan Głazewski, urodził się w 1953 r., już jako Jan Glazewski. U jego starszego o ponad dziesięć lat brata, urodzonego w Rumunii Adama, stwierdzono hemofilię; niestety, doprowadziła ona do śmierci kilkuletniego Adasia w wyniku wylewu do jamy brzusznej. Wiedząc o możliwej skazie krwotocznej drugiego syna, matka Janka starała się nie dopuścić do rutynowego wówczas w Południowej Afryce obrzezania. Nie udało się i doszło do poważnego krwawienia. Dalsza historia Jana to też historia metod leczenia hemofilii, a jednocześnie dowód siły jego charakteru, która wbrew wszystkim przeciwnościom losu pozwoliła mu uzyskać tytuł profesora prawa.

Książkę można czytać na dwa sposoby. Jeden to po prostu rodzaj autobiografii, z silnym udziałem hemofilii, a od pewnego momentu także zakażenia wirusem HIV. To „krew” w tytule. Drugi wątek ma charakter poniekąd sensacyjny i dotyczy prób odzyskania rodzinnych sreber zakopanych na terenie przedwojennego majątku w 1939 r. To tytułowe „srebro” (choć może powinny raczej być to srebra, ponieważ nie chodzi o metal, lecz o wykonane z niego przedmioty artystyczne – sztucce, naczynia stołowe, świeczniki itp.).



Książkę opublikowano w 2022 r. po angielsku, ale w tym roku ukazało się jej polskie tłumaczenie. Bez kłopotu można ją nabyć w wielu księgarniach internetowych. Warto po nią sięgnąć, tym bardziej, że nie jest droga.

W kolejnym numerze Biuletynu zamieścimy obszerną rozmowę z jej autorem.

(as)

Z ostatniej chwili: Nowy lek dla młodych pacjentów

Jak wynika z informacji w mediach, od 1 lipca br. Ministerstwo Zdrowia udostępni w ramach programu profilaktycznego dla dzieci z ciężką postacią hemofilii A nowy lek, emicizumab (Hemlibra). Jest to lek podawany podskórnym – zależnie od pacjenta co tydzień, co dwa tygodnie lub nawet raz na miesiąc. Nie zastępuje czynnika VIII, lecz w pewien sposób imituje jego działanie, zapewniając krzepliwość odpowiadającą ok. 10–15% poziomu czynnika VIII we krwi. Nie wiadomo jeszcze, jak dużą grupę młodych pacjentów obejmie ten specyfik. Na pewno będą to najmłodsi, w wieku do dwóch lat. Lek jest dawkowany na kilogram masy ciała, więc w miarę wzrostu dziecka będą rosły koszty jego leczenia (tak

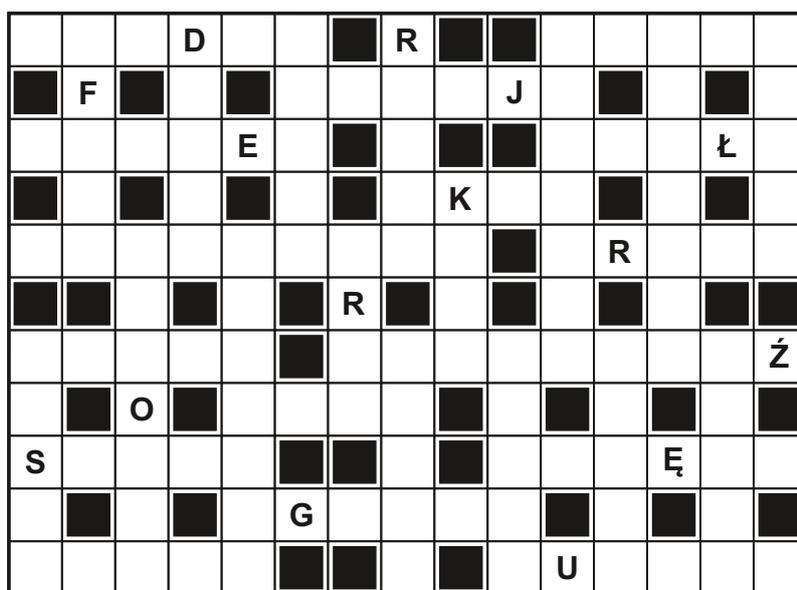
samo jak w przypadku czynników krzepnięcia).

Lek sprawdza się w profilaktyce – i życzymy sobie, żeby to w zupełności wystarczyło. Natomiast zawsze należy przewidywać niekorzystne sytuacje. Jedną z nich może być powstanie poważnego urazu, np. skutek wypadku, lub też konieczność zabiegu operacyjnego, nawet zupełnie niezwiązanego z hemofilią, choćby usunięcie wyrostka robaczkowego. Wówczas będzie konieczne podanie czynnika VIII, ale podczas leczenia Hemlibrą mogą pojawić się poważne kłopoty w oznaczeniu rzeczywistego poziomu czynnika VIII w organizmie po jego wstrzyknięciu. Stowarzyszenie zwróciło się do Ministerstwa

Zdrowia o wskazanie, które ośrodki są przygotowane do takich badań. W innym piśmie PSCH wystąpiło z pytaniem, skąd będą pochodzić fundusze na ewentualną indukcję tolerancji immunologicznej (potocznie: odczulanie), gdyby w przypadku takiego podania

czynnika VIII doszło do wytworzenia inhibitora (przy podaniach czynnika w programie profilaktycznym za leczenie inhibitora odpowiada firma będąca dostawcą czynnika). Do tej pory nie uzyskaliśmy odpowiedzi na te pytania. (as)

Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- region z Nowym Targiem i Zakopanem
 - niewielki statek rybacki
 - atak, agresywne najście
 - piękny ptak o długiej szyi
 - ryba kojarzona z Wigilią
 - rozbijany przez harcerzy
 - państwo z Kopenhagą
 - na nim czarne jest białe
 - kolor po zmieszaniu czerwieni i błękitu
 - broni oskarżonego w sądzie
 - Dymna, Jantar albo Mucha
 - ciasto z jabłkami
 - dokumenty urzędowe
 - drewniany drąg z hakiem i ostrzem
 - kolej podziemna
 - ... Mleczna, nasza galaktyka
 - płaci komorne
 - pada po pytaniu
 - Francuz dla Francuza
 - ... państwowe – w Polsce: biały orzeł
 - pojedynczy element łańcucha
 - waluta Stanów Zjednoczonych
 - lekka chmurka
 - Brytyjczyk w spódniczce
 - przyprawa kuchenna z kłącza pewnej rośliny
 - rower, na którym pedałują dwie osoby
 - krótsza od płaszczka
 - fotel dla króla
 - silne, kiedy grają nasi
 - plakat powiadamiający o koncercie
 - po wysuszeniu jest sianem
 - Jerzy, kiedyś świetny bramkarz reprezentacji
- Adam Sumera

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Opracował Adam Sumera.

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: adam_sumera@wp.pl

Strona Stowarzyszenia: www.hemofilia.org.pl