



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 3 (71)

ROK XXVII

JESIEŃ 2024

Stało się już pewną tradycją, że *Biuletyn* rozpoczynamy od artykułu dr. Radosława Kaczmarka na temat związany z perspektywami leczenia hemofilii. Tym razem chodzi o bardzo ciekawą propozycję – zastąpienie zastrzyków tabletkami (s. 2). Spoglądając na historię poszukiwań środków mogących pomóc osobom z królewską chorobą, autor wspomina orzeszki ziemne, czyli fistaszki, które – jak wierzą przed pół wiekiem – miały znacząco wspomagać krzepliwość. Dobrze pamiętam tamte czasy, okres lat 60. i 70. ubiegłego stulecia. I ja też byłem karmiony przez rodziców fistaszkami w różnych postaciach – po prostu wyłuskiwanymi z twardych, jakby korkowych łupinek, mielonymi w młynku albo (to było najlepsze) prażonymi z solą na patelni, oczywiście w domowych warunkach, bo puszek z solonymi orzeszkami nie było jeszcze wtedy w PRL-owskich sklepach. Nie pomogło, ale na szczęście i nie zaszkodziło – nie zachowałem do fistaszków żadnej urazy. I jeśli nie jadam ich dzisiaj, to tylko dlatego, żeby nie podnosić solą wartości nadciśnienia tętniczego, utrzymanego w szachu lekami. Ciekaw jestem, jak wygląda to u innych czytelników *Biuletynu*.

Kwestie krwawień u kobiet powracają na naszych łamach; tym razem pisze o nich Bernadetta Pieczyńska (s. 3). Tu pewna dygresja. Przyjęliśmy, że stopnie czy tytuły naukowe uwzględniamy w podpisach pod artykułami tylko wtedy, jeśli specjalność naukowa wiąże się z tematyką tekstu. Dzieje się więc tak najczęściej w przypadku medycyny, biologii czy psychologii. W rezultacie wielu czytelników nie wie zapewne, że np. Łukasz Brzana czy właśnie Bernadetta mogą się pochwalić tytułem doktora filologii. A skoro już o tym wspominałem, to pójdę – ten jeden jedyny raz – o krok dalej i pogratuluję Ber-

nadecie Pieczyńskiej nominacji na stanowisko profesora Wyższej Szkoły Języków Obcych w Poznaniu.

W gronie autorów *Biuletynu* witamy Ewę Cichacką, która jako członek Zarządu Głównego pilotowała wyjazd grupy polskich chłopców na obóz letni w Bułgarii, a teraz przygotowała dla nas relację z tego pobytu (s. 4).

Po pewnej przerwie przekazujemy relacje z wydarzeń w pięciu kołach terenowych naszego Stowarzyszenia (s. 5). Warto przy okazji zwrócić uwagę na wartościowe adresy internetowe podawane w relacjach z Łodzi i Krakowa. Myślę też, że byłoby dobrze, gdyby koledzy z Krakowa podzielili się z innymi kołami wzorami nakładek na dowody osobiste, a także – gdy już je opracują – na legitymacje szkolne.

Z internetowego forum dyskusyjnego zacyzerpnęliśmy (za zgodą autora) apel Zdzisława Grzelaka o pomoc dla zniszczonej przez powódź szkoły imienia Kawalerów Orderu Uśmiechu w Nysie (s. 13).

Od pewnego czasu proponujemy wywiady z osobami, które mimo ciężkiej postaci hemofilii potrafiły osiągnąć znaczące sukcesy w życiu. Tym razem naszym rozmówcą jest Jan Głazewski (Głazewski), mający polskie korzenie profesor prawa z Południowej Afryki (s. 14).

Opisujemy mało znany fakt z życia gwiazdora filmowego – otóż aktor Richard Burton chorował na łagodną postać hemofilii i z tego powodu razem z ówczesną żoną, Elizabeth Taylor, założył specjalną fundację (s. 18).

Piszemy także o cennej inicjatywie wydawniczej i o konkursie „Człowiek bez barier 2024” (s. 19).

Na samym końcu jak zawsze czeka jolka (s. 20).

Adam Sumera

Doustny lek na ciężką postać hemofilii?



Oprócz metody całkowitego wyleczenia hemofilii, pigułka, która zastąpiłaby leki podawane dożylnie, od dziesięcioleci jest zapewne najczęściej wymienianym marzeniem chorych na hemofilię i ich rodzin. Liczne próby stworzenia takiej metody nie były udane. Dość smutnym wspomnieniem pokolenia chorych wychowanych w latach 60. XX wieku jest błędne, jak się później okazało, odkrycie, że orzeszki ziemne (fistaszki) zawierają „czynnik przeciwhemofilowy”. Liczni pacjenci do dziś nie są w stanie przełknąć tej przekąski, która wywołuje wspomnienia bezowocnego karmienia dużymi ilościami orzeszków ziemnych i ich przetworów przez swoje rodziny, pełne nadziei, że zapobiegnie to krwawieniom.

Wkrótce rozpoczną się badania kliniczne doustnego leku na ciężką postać hemofilii A z inhibitorem czynnika VIII lub bez niego. Ten lek, który wydaje się bardziej obiecujący niż poprzednie próby, jest nanociałem (czyli fragmentem przeciwciała), jakie produkują zwierzęta z rodziny wielbłądowatych. Cząsteczki te są tak małe w porównaniu z przeciwciałami i innymi dużymi białkami, że mogą być usuwane przez nerki, dlatego lek ten, nazwany roboczo Inno-8, będzie podawany doustnie codziennie.

Poza drogą i częstością podawania, mechanizm działania Inno-8 jest podobny do emicizumabu (Hemlibry), czyli polega na naśladowaniu aktywności czynnika VIII poprzez

wiązanie aktywowanego czynnika IX oraz czynnika X, co umożliwi aktywację tego drugiego. W próbach klinicznych są też inne dwuswoiste przeciwciała podawane podskórnie, czyli tak jak emicizumab. Jednym z nich jest denecimig (Mim8), który znajduje się w 3 fazie prób klinicznych i prawdopodobnie zostanie dopuszczony do obrotu już w przyszłym roku. W badaniu FRONTIER 2, obejmującym 254 osoby w wieku 12 lub więcej lat, z hemofilią A z inhibitorem czynnika VIII lub bez niego, od 65% do 95% uczestników nie miało żadnych krwawień wymagających leczenia koncentratem czynnika VIII w ciągu 26 tygodni podskórnego podawania denecimigu raz w tygodniu lub raz w miesiącu. Nie było też poważnych skutków ubocznych stosowania leku.

Innym dwuswoistym przeciwciałem w badaniach klinicznych jest NXT007. Jest to lek opracowany na podstawie emicizumabu, przez ten sam zespół badawczy, który wynalazł emicizumab. Znajduje się on obecnie w fazie 1 i 2 badań klinicznych. Trwa rekrutacja do tych badań uczestników z hemofilią A z inhibitorem czynnika VIII lub bez niego. W badaniach na zwierzętach NXT007 wykazywał dłuższy okres półtrwania niż emicizumab i zdolność normalizacji krzepnięcia krwi, jednak w badaniach u zdrowych ochotników w fazie 1 badań klinicznych, u 9 na 30 osób pojawiły się przeciwciała, które skracały okres półtrwania leku. Na doniesienia z badań u osób z hemofilią trzeba jeszcze poczekać.

W badaniach przedklinicznych testuje się kilka podobnych dwuswoistych przeciwciał o ulepszonych właściwościach w porównaniu z obecnymi zaawansowanymi technologiami. Postępy technologiczne ostatnich lat i wysoka skuteczność emicizumabu w leczeniu dzieci i dorosłych z różnymi postaciami hemofilii A bez względu na obecność inhibitora czynnika VIII wskazują, że dwuswoiste przeciwciała naśladujące czynnik VIII mogą w ciągu kilku lat stać się osobną klasą leków, podobnie jak koncentraty czynnika VIII, które stanowią grupę kilkudziesięciu różnych produktów. Jeśli wśród nich pojawi się skuteczny lek doustny, będzie to kolejny duży przełom w leczeniu hemofilii.

dr Radosław Kaczmarek

O problemach kobiet podczas konferencji EHC w Sofii



W dniach 4–6 października w Sofii, stolicy Bułgarii, odbyła się doroczna konferencja EHC, europejskiej organizacji zrzeszającej stowarzyszenia chorych na hemofilię. Jako reprezentantka polskich kobiet zwróciłam szczególną uwagę na to, co dzieje się na poziomie europejskim w obszarze kobiecych aspektów skaz krwotocznych. Otóż rozszerzając działalność informacyjną skupioną wokół grupy *Women and Girls with Bleeding Disorders* (Kobiety i Dziewczęta ze Skazami Krwotocznymi – WGBD) o współpracę z *EAHAD Women and Bleeding Working Group* (Grupą Roboczą ds. Kobiet i Krwawień w ramach EAHAD – Europejskiego Stowarzyszenia ds. Hemofilii i Pokrewnych Skaz) opracowano procedury opieki nad tak szczególnie wyróżnionymi kobietami. Wśród tych zasad znalazł się m.in. równy dla wszystkich, niezależnie od płci, dostęp do diagnostyki i leczenia, wczesna diagnostyka, a przede wszystkim włączenie kobiet i dziewcząt do rejestru pacjentów ze skazami krwotocznymi.

W czasie bułgarskiej konferencji miałyśmy, jako przedstawicielki WGBD, swoje stoisko i swoje pasmo czasowe na informowanie o naszych działaniach zwiększających świadomość społeczną. Na naszym stoisku można było otrzymać nalepki z tajemniczym kodem 7–2–1, który stanowi pierwszą diagnostykę skazy krwotocznej [zdjęcie ulotki jest powyżej]. 7 oznacza liczbę dni krwawienia miesięczkowego u kobiet i dziewcząt, która powinna stanowić sygnał alarmowy, bo może wskazywać na istnienie skazy krwotocznej, 2 – znaczy, że musimy zmieniać środki ochrony osobistej częściej niż co dwie godziny, 1 – odnosi się do wielkości skrzepów pojawiających się w tym czasie; nie mogą one być większe niż moneta o nominale 1 euro [a według polskich realiów: o większej średni-

cy niż złotówka]. Ponieważ panie ze skazami są szczególnie przez naturę wyróżnione, rozdawałyśmy im mini-biżuterię do wpięcia np. w identyfikator konferencyjny.

W czasie samej konferencji były trzy szczególnie interesujące, z kobiecego punktu widzenia, bloki wystąpień. Pierwsza sesja nosiła trudną do przetłumaczenia nazwę *Clotting in Pink* (dosłownie to: Krzepnięcie na różowo, ale wykorzystano tu grę słów z różniącym się tylko jedną literą *clothing in pink*, co oznacza: ubierające się na różowo) i mówiła o różnych etapach w życiu kobiety ze skazą krwotoczną, jej zmieniających się potrzebach i opiece medycznej, która powinna te zmiany uwzględniać. Bardzo wzruszające wystąpienie w tym bloku miała Evelyn Grimberg z Holandii, też członkini WGBD: „*I'd like to wear white*” (Chciałabym się nosić na biało).

Druga z tych intrygujących sesji nosiła tytuł „*Let's talk about sex*” i traktowała o ważnej funkcji seksualności w naszym życiu, a także o tym, jak o niej mówić. Trzecia sesja była poświęcona relacjom rodzinnym: „*My family is beside me*” (Moja rodzina jest przy mnie). Tutaj szczególnie podkreślano rolę wsparcia rodzinnego w funkcjonowaniu codziennym z chorobą krwotoczną w tle.

W najbliższym czasie, 9 listopada br., odbędzie się w Poznaniu zebranie Poznańskiego Koła Terenowego. Podczas tych warsztatów opowiem więcej o działaniach, które możemy podjąć, by nasze siostry, matki, córki też były objęte właściwą opieką medyczną.

Bernadetta Pieczyńska



Międzynarodowy obóz letni dla młodzieży z hemofilią w Bułgarii

W dniach 5–10 sierpnia br. Bułgarskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię zorganizowało międzynarodowy obóz letni „Be Active” [Bądź aktywny]. Bazą uczestników była miejscowość Kranewo, leżąca w północnej Bułgarii, nad Morzem Czarnym, w atrakcyjnej okolicy (ok. 30 km od Warny i o ok. 8 km od Złotych Piasków). W obozie uczestniczyło 30 młodych osób ze skazą krwotoczną z Bułgarii i pięciu innych krajów, w tym również z Polski, o czym piszemy poniżej. Nad uczestnikami czuwał wykwalifikowany zespół medyczny, profesjonalny trener pływacki oraz – gościnnie – fizjoterapeutka z Litwy. Głównym celem obozu było propagowanie aktywnego stylu życia i zachęcanie do uprawiania sportu. Codziennie odbywały się sesje gimnastyczne, aktywna nauka pływania, a na zakończenie zorganizowano zawody pływackie. Ponadto miały też miejsce sesje edukacyjne prowadzone przez lekarza i fizjoterapeutkę. Całość uzupełniała bogata oferta rozrywkowa, obejmująca m.in. wycieczkę do aquaparku i jazdę na gokartach. Dzięki dobrej współpracy ze stowarzyszeniem z Bułgarii PSCH otrzymało zaproszenie do wystąpienia na ten obóz grupy chłopców z naszego kraju. Oto relacja z ich pobytu.

Na zaproszenie Bułgarskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię sześciu chłopców z Polski miało przyjemność uczestniczyć w pięciodniowym międzynarodowym obozie letnim nad Morzem Czarnym. Obóz przeznaczony był dla chłopców między trzynastym a osiemnastym rokiem życia.

Uczestnicy mieli okazję rozwinąć swoją wiedzę dotyczącą radzenia sobie z hemofilią i prowadzenia zdrowego stylu życia. Zawarli nowe, międzynarodowe znajomości, spędzali aktywnie i radośnie czas, wymieniali się doświadczeniami z rówieśnikami ze skazami krwotocznymi z innych państw.

Bułgarskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię zapewniło zakwaterowanie, wyżywienie, opiekę lekarzy i pielęgniarek, szkolenia dotyczące podawania czynnika, zajęcia z rehabilitantami oraz fizjoterapeutami, liczne zajęcia sportowe, animacje i inne atrakcje.



Polscy uczestnicy obozu przed hotelem w Kranewie.

Pokryło również koszty przelotu.

W wyjeździe towarzyszył chłopcom pan Artur, tata jednego z uczestników wyjazdu, który o obozie pisze tak:

„Samodzielny wyjazd do Bułgarii dodał chłopakom pewności siebie, szczególnie tym, którzy robili to pierwszy raz. Sami musieli podać sobie czynnik lub poprosić o pomoc lekarza i pielęgniarkę. Musieli zadbać, aby czynnik był właściwie przechowywany, obliczali, ile go mają i jaki jest jego zapas. Na obozie trzeba było być punktualnym i przygotowanym do zajęć, pilnować czasu posiłków i często się przebierać. Wyjazd do Aquaparku i wyścigi gokartowe to chyba największe atrakcje. Zajęcia z panią fizjoterapeutką i niezwykle interesujący wykład pana doktora spowodowały, że nasza grupa zaczęła dyskutować o hemofilii, opowiadać o sobie, o profilaktyce, o wylewach, o pobytach w szpitalu. Dla obserwującego z boku zachowanie chłopaków, nie tylko z Polski, było jasne, że nie wstydzą się choroby, że mogą porozmawiać z kimś, kto ma takie same kłopoty jak oni. Mogliśmy porównać sytuację

młodzieży i osób dorosłych z hemofilią w innych krajach, jak Chorwacja, Rumunia, Bułgaria czy Litwa. Podsumowując obóz w Kraniewie, trzeba pochwalić doskonałą organizację wyjazdu i komfortowe warunki stworzone dla nas przez bułgarskie stowarzyszenie chorych na hemofilię.”

Chłopcy uczestniczący w obozie podzielili się swoimi wspomnieniami. Oto co powiedział Wiktor, hemofilia A, postać ciężka, 16 lat:

„Na obozie bardzo lubiłem codzienne zajęcia ruchowe, szczególnie pływanie. Fajna była możliwość integracji z osobami z tą samą chorobą. Ośrodek był super usytuowany, w ładnym miejscu, z wieloma atrakcjami i dobrą infrastrukturą (m.in. baseny, boiska do gier). Podobały mi się również wyjazdy poza kampus – do parku wodnego i na gokarty.”

Mateusz, hemofilia A, postać umiarkowana, 13 lat:

„Obóz był bardzo fajny. To pierwszy obóz, w którym uczestniczyłem. Miałem okazję poznać chłopców, którzy mierzą się z takimi



Chłopcy na gokartach.

problemami jak ja. Pobyt w ośrodku w Bułgarii był super, dużo fajnych zajęć i atrakcji. Bardzo mi się podobało. Wielką atrakcją dla mnie były gokarty i wieczorne kąpiele morskie.”

Organizatorom dziękujemy za zaproszenie oraz organizację wspaniałego wydarzenia.

Ewa Cichacka

Wiadomości z Kół Terenowych

Gdańsk

Wiosenne warsztaty w Kole Terenowym w Gdańsku odbyły się 12 maja. Jak zawsze, największą wartością takich spotkań były wykłady zaproszonych gości. Jako pierwszy zabrał głos doc. Andrzej Mital z wykładem pt. „Porozmawiajmy o spersonalizowanej profilaktyce, która jest możliwością do poprawy jakości życia u pacjenta z hemofilią”. Przypomniał zebranym, że nadrzędnym celem leczenia hemofilii jest efektywne zapobieganie samoistnym krwawieniom, prewencja krwawień w okresie okołoperacyjnym oraz skuteczne zwalczanie ostrych epizodów krwotocznych. Ponadto przedstawił rozróżnienie trzech postaci hemofilii A w zależności od tego, jaki jest niedobór czynnika VIII, oraz zasady postępowania, które zależą od tych trzech postaci (ciężka, umiarkowana, łagodna). W podsumowaniu swojego wystąpienia doc. Mital stwierdził, że obecnym standardem powinna być profilaktyka spersonalizowana – dostosowana do indywidualnych potrzeb i oczekiwań pacjenta, pozwalająca na wyeliminowanie krwawień i zapewniająca satysfakcjonującą jakość życia.

Jako druga zabrała głos dr Julia Radoń-Proskura z wykładem pt. „Personalizacja profilaktyki na przykładzie wybranych przypadków pacjentów”. Na wstępie przedstawiła ogólną wytyczną Światowej Federacji ds. Hemofilii z 2020 r. w tym temacie: „Należy wspierać aktywność fizyczną wśród pacjentów, aby zapewnić sprawność oraz prawidłowy rozwój nerwowo-mięśniowy, ze szczególnym naciskiem na wzmacnianie mięśni, koordynacji, ogólnej wydolności, a także zachowanie funkcji motorycznych, zdrowej masy ciała i dobrej samooceny”. Pani Doktor wskazała, jakie aktywności sportowe mogą być uprawiane przez chorych na skazy krwotoczne.

Dr hab. Maciej Niedźwiecki z Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego był trzecią osobą zabierającą głos na naszym zebraniu. Temat jego wykładu brzmiał: „Hemofilia kobiecym okiem. Co powinna wiedzieć nosicielka hemofilii”. Wykład ten był prawdziwą kopalnią wiedzy medycznej dla słuchaczy, którzy nie mieli nigdy do czynienia ze skazami krwotocznymi – dotyczyło to głównie rodzin, w których

po raz pierwszy pojawiło się dziecko chore na hemofilię.

Jako ostatnia z zaproszonych na spotkanie gości wystąpiła dr nauk o zdrowiu Marta Bierć z wykładem: „Porozmawiajmy o przyjaznych metodach podawania czynnika krzepnięcia”. Prezentację poprzedził pokaz filmu „Przyjazne metody podawania czynnika krzepnięcia u małych dzieci”. W filmie tym widzieliśmy trzyipół-letniego chłopca o imieniu Gucio oraz jego rodziców i to, jak wypracowali sobie system osvajania syna z hemofilią i cyklicznym, dożylnym podawaniem czynnika krzepnięcia. A oto tematy poruszone w prezentacji:

- wyzwania, przed jakimi stoją rodzice małych dzieci, szczególnie po poznaniu diagnozy o nieuleczalnej chorobie;
- wyzwania dla rodziców nastolatków;

- zagrożenia dla rodziców, mogące kończyć się nawet depresją;
- szczegółowa analiza i omówienie procedury POMOST: P jak Proces, O jak osobisty stosunek do leczenia, M jak motywacja, O jak oswajaj emocje, S jak samodzielność, T jak troska; ta procedura ma pomóc rodzicom i dziecku w oswojeniu się z chorobą i perspektywą całego życia z hemofilią.

Równoległe z wykładami, w sąsiednich salach odbywały się warsztaty edukacyjne dla dzieci oraz nauka iniekcji dożylnych prowadzona przez p. Weronikę Jochim.

W warsztatach już tradycyjnie wzięło udział wielu chorych na skazy krwotoczne wraz z całym rodzinami.

Ryszard Jurczyk

* * *

Lublin

15 czerwca br. odbyło się spotkanie członków lubelskiego koła terenowego naszego Stowarzyszenia połączone z warsztatami. Spotkanie miało miejsce w hotelu Ibis Style w Lublinie i zgromadziło ponad 70 osób. Jako prelegentów gościliśmy dr Irenę Woźnicę-Karczmarz, dr Martę Bierć, panią Małgorzatę Paprotę oraz dr. Adriana Judę. Obecnością zaszczycił nas również Bogdan Gajewski – Prezes Zarządu Głównego PSCH.

Spotkanie rozpoczął niżej podpisany, który po powitaniu uczestników przekazał głos prezesowi Stowarzyszenia, Bogdanowi Ga-

jewskiemu. Prezes podkreślił kluczową rolę Stowarzyszenia w zapewnieniu właściwego poziomu leczenia osób z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi w Polsce. Zwrócił szczególną uwagę na znaczenie zaangażowania młodszych członków, wskazując, że ich wkład jest niezbędny dla utrzymania i rozwoju leczenia. Podkreślił również, że pacjenci odgrywają istotną rolę w dążeniu do tych celów. Celem Stowarzyszenia jest zapewnienie wszystkim pacjentom dostępu do najwyższej jakości opieki medycznej, uwzględniającej specyfikę choroby i wyzwania związane z leczeniem, bez względu na



Podczas spotkania w Lublinie.

miejsce zamieszkania. Prezes zaznaczył, że kluczem do utrzymania wysokich standardów leczenia jest skuteczna współpraca pacjentów, organizacji oraz decydentów. Odwołując się do doświadczeń Europejskiej i Światowej Organizacji Chorych na Hemofilię (EHC oraz WFH), zaznaczył, że wewnętrzne podziały w środowisku pacjentów mogą osłabiać wysiłki na rzecz poprawy leczenia. Brak spójnych działań często prowadzi do stagnacji, a nawet zmarnowania dotychczasowych starań. Zwrócił także uwagę na wysokie koszty leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, które wymagają stałej troski oraz monitorowania zarówno przez środowisko medyczne, jak i przez pacjentów. Podkreślił, że zmiany wynikające z cyklicznych wyborów politycznych i rotacji urzędników sprawiają, iż niezbędne jest utrzymanie stałego dialogu między pacjentami a decydentami. Tylko w ten sposób można zagwarantować ciągłość funkcjonowania programów leczenia oraz realizację strategicznych celów, które zapewnią równy dostęp do wysokiej jakości opieki medycznej w całym kraju.

Następnie głos zabrał dr Adrian Juda z Kliniki Hematoonkologii i Transplantacji Szpiku SPSK nr 1 w Lublinie. Pan doktor poświęcił swoją prelekcję ogólnym aspektom związanym ze skazami krwotocznymi, akcentując przy tym kwestę zapewniania odpowiedniego leczenia dla kobiet. Nosicielki hemofilii borykają się z wieloma problemami, z których najważniejsze to krwawienia menstruacyjne oraz konieczność szczególnej opieki w okre-



Dr Adrian Juda podczas swojej prezentacji.

sie ciąży, porodu i położu.

Dr Woźnica-Karczmarz skupiła się w swoim wystąpieniu na potrzebie indywidualnego traktowania chorych na hemofilię. Model suplementacji czynnika krzepnięcia powinien być spersonalizowany – dostosowany do danego chorego i jego farmakokinetyki.

Marta Bierć zwróciła uwagę w swojej prelekcji na rolę rodziców w procesie wychowania dzieci z hemofilią. Hemofilii nie należy demonizować, lecz ją zaakceptować, a dzieci uczyć od małego samodzielności – w tym samodzielnego podawania sobie czynnika.

Pani Małgorzata Paprota – Dyrektor Oddziału PFRON w Lublinie – omówiła w trakcie swojego wystąpienia różnorodne formy wsparcia osób niepełnosprawnych oferowane przez reprezentowaną przez nią instytucję. Chorzy na hemofilię, w zależności od wieku i posiadanego stopnia niepełnosprawności, mogą liczyć na cały wachlarz pomocy, m.in.: likwidację barier architektonicznych, dofinansowanie turnusów rehabilitacyjnych, dofinansowanie zakupu samochodu, możliwość wypożyczenia sprzętów wspomagających, jak np. wózków inwalidzkich i skuterów, dofinansowanie do wynajmu mieszkania lub domu, dotację do rozpoczęcia działalności gospodarczej oraz późniejszą refundację części składek społecznych odprowadzanych do ZUS, dofinansowanie do kredytów bankowych związanych z prowadzoną działalnością czy dodatki na pokrycie kosztów związanych z kształceniem. PFRON wspiera też pracodawców zatrudniających osoby niepełnosprawne, dofinansowując ich wynagrodzenia. Szczegółowe informacje na temat form wsparcia udzielanego przez PFRON dostępne są na stronie:

<https://www.pfron.org.pl/>

W trakcie warsztatów uczestnicy obejrzyli dwa filmy edukacyjne – pierwszy na temat personalizowanej profilaktyki, drugi o przyjaznych metodach podawania czynnika krzepnięcia. Równoległe do prelekcji miały też miejsce warsztaty edukacyjne dla dzieci i warsztaty z nauki iniekcji dożylnych.

Po zakończeniu warsztatów uczestnicy udali się na wspólny obiad, w trakcie którego była okazja do lepszego poznania się i wymiany doświadczeń.

Łukasz Brzana

Łódź

Na spotkanie zorganizowane 7 września przybyła rekordowa jak na łódzkie koło liczba uczestników – ponad 60 osób. Były wśród nich osoby całkiem nowe w naszym środowisku. Kilkoro przybyłych wypełniło deklaracje członkowskie.

Wykłady prezentowano w dwóch sekcjach, w oddzielnych salach – dla dorosłych ze skazami krwotocznymi oraz dla rodziców chorych dzieci. Oprócz tego możliwa była nauka wykonywania iniekcji i autoiniekcji pod okiem p. Joanny Dedy, a dzieciom zapewniono możliwość aktywności edukacyjnej pod opieką moderatora.

W pierwszej sekcji prof. Jacek Treliński omówił korzyści płynące z personalizacji leczenia u dorosłych pacjentów. Taka metoda pozwala lepiej zabezpieczyć pacjenta, a jednocześnie w wielu przypadkach lepiej gospodarować ilością czynnika. Dr Janusz Zawilski przedstawił zasady prowadzenia fizjoterapii u pacjenta z hemofilią. Podkreślał konieczność zabezpieczenia pacjenta czynnikiem krzepnięcia przed ćwiczeniami. Podał również konkretne przykłady, jak systematyczna fizjoterapia może poprawić stan organizmu pacjenta – ruchomość stawów i siłę mięśni, a przez to bardzo pozytywnie wpłynąć na jakość życia takiej osoby. Zwrócił także zebranym uwagę na fakt, że zgodnie z aktualnymi wytycznymi WFH dla Ośrodków Leczenia Hemofilii, jednym z elementów corocznej wizyty pacjenta w Ośrodku powinna być ocena jego układu ruchu dokonana przez specjalistę w zakresie rehabilitacji lub ortopedę. Dr Weronika Nowak przedstawiła dwie prezentacje. Najpierw omówiła zmiany w Narodowym Programie Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne wprowadzone w jego nowej edycji, obejmującej lata 2024–2028. Szczególną uwagę poświęciła kwestii kompleksowej opieki wielospecjalistycznej nad pacjentem z hemofilią, polegającej na współpracy hematologa ze specjalistami z innych dziedzin. W drugiej prezentacji zajęła się problemem skaz krwotocznych w odniesieniu do kobiet. Rozpoczęła od spraw nosicielek hemofilii, mówiąc m.in. o kwestii przygotowania do porodu, jeżeli można spodziewać się przyjścia na świat dziecka ze skazą krwotoczną.

Następnie wskazała na konieczność poświęcenia większej uwagi kobietom z innymi skazami krwotocznymi, np. z chorobą von Willebranda, wciąż niedostatecznie zdiagnozowaną – nadal jest wiele kobiet obarczonych tą chorobą, które zupełnie nie zdają sobie z tego sprawy, uznając, że np. długie i obfite krwawienia miesięczne są czymś najzwyklej naturalnym.

W sekcji przeznaczony dla rodziców dr Magdalena Wojdalska mówiła o spersonalizowanej profilaktyce leczenia hemofilii, starając się wyjaśnić, czy dzieci z hemofilią mogą osiągnąć jakość życia porównywalną z tym, co widzimy u ich zdrowych rówieśników. Warsztat poświęcony przyjaznym metodom podawania czynnika krzepnięcia poprowadziły psycholog dr Marta Bierć i dr Olga Werner. Całość uzupełniła projekcja kilkuminutowego filmu pokazującego w praktyce, jak może wyglądać takie przyjazne podawanie czynnika u kilkuletniego dziecka.

Klamrą zamykającą spotkanie było wspólne zebranie się obu grup w jednej sali. Zebrani wysłuchali informacji przygotowanych przez prezesa koła, Adama Trojańczyka. Poinformował on o działaniach podejmowanych ostatnio przez Stowarzyszenie. Podkreślił, że Stowarzyszenie odegrało znaczącą rolę w staraniach o przyjęcie przez Ministerstwo Zdrowia Narodowego Programu na kolejne lata. Odniósł się także do kwestii zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia, a szczególnie do przejściowych problemów z zapasami czynnika IX. Wskazał także na możliwość ubiegania się pacjentów o wpisanie na listę dostaw domowych, co może być istotnym ułatwieniem dla osób mających kłopoty z samodzielnym odbiorem pudeł z czynnikiem z RCKiK.

Mgr Małgorzata Sarniak z RCKiK w Łodzi poinformowała o aktualnym stanie zapasów poszczególnych czynników krzepnięcia. Przypomniała, że zamówione przez lekarza koncentraty czynników krzepnięcia dla pacjentów można odbierać w RCKiK przy ul. Franciszkańskiej 17/25 od poniedziałku do piątku w godzinach 7.30–15.05, po uprzednim kontakcie telefonicznym pod numerem 609 504 508. Zaaapelowiła także, by dbać o każde opakowanie czynnika, tak by ten cenny lek się nie zmarnował. Przytoczyła

przykry przypadek, kiedy do Centrum zgłosił się pacjent z pewną ilością przeterminowanego czynnika, wydanego dużo wcześniej dla zabezpieczenia zabiegu – zabieg się nie odbył, a przetrzymany czynnik stracił ważność.

Warto także pamiętać, że na stronie RCKiK w Łodzi można znaleźć cenne informacje dotyczące leczenia hemofilii i zamawiania czynnika, a także kontakty telefoniczne do ośrodków leczenia hemofilii w Łodzi (można je wskazać lekarzowi); znajdziemy je na stronie <https://krwiodawstwo.pl/wspolpraca/dla-szpitali>, zakładka: czynniki krzepnięcia, a potem link: Hemofilia-SOR-algorytm postępowania.

W Internecie można także znaleźć wykaz szpitali mających własny depozyt czynników krzepnięcia (posiadanie depozytu skraca czas dostępu do czynnika, bo nie trzeba go sprowadzać z RCKiK). Należy wpisać następujący link:

<https://www.gov.pl/web/nck/podmioty-istotne-dla-ratownictwa-medycznego-chorych-na-hemofile>

[uwaga: ostatnio słowo ma brzmieć „hemofile” (sic!)]

a potem wybrać: Lista szpitali z depozytami czynników krzepnięcia.

Obecni na zebraniu zgłosili dwie istotne kwestie wymagające załatwienia. Pierwsza to prośba o wprowadzenie możliwości zamawiania czynnika dla dorosłych przez telefon. Prof. Treliński zareagował błyskawicznie i już w kilka dni po zebraniu władze Koła mogły przesłać do tych wszystkich członków, którzy

podali nam swój adres elektroniczny, informację o zamówieniach składanych mailem. Otóż jeśli z jakichś powodów nie możemy się skontaktować telefonicznie z koordynatorem Ośrodka Leczenia Hemofilii przy ul. Ciołkowskiego 4, p. mgr Magdaleną Tokarską, pod numerem 42 68 95 593, możemy wysłać mail pod adresem:

mi.tokarska@kopernik.lodz.pl

[uwaga: przed nazwiskiem są DWIE litery], a w nim zawrzeć informacje według następującego klucza:

- imię i nazwisko:
- PESEL:
- aktualna waga:
- jaka skaza i postać: [np. hemofilia A, postać ciężka]
- nr telefonu:
- sposób podawania czynnika: na żądanie czy profilaktyka
- jeśli na żądanie: typowa dawka jednorazowa [np. 2000 jedn.]
- jeśli profilaktyka: dawka i częstotliwość [np. 1500 jedn. co drugi dzień]
- zamawiana ilość czynnika:
- czy były ostatnio jakieś krwawienia? Jakież?

Druga kwestia dotyczyła opieki stomatologicznej, zarówno w zakresie chirurgii szczękowej (ekstrakcja zęba), jak i leczenia zachowawczego. Prof. Treliński zobowiązał się do wyjaśnienia tych spraw z dyrekcją szpitala im. Kopernika, przy którym działa łódzki Ośrodek Leczenia Hemofilii.

(as)



Uczestnicy spotkania w Łodzi na wspólnym zdjęciu.

Katowice

6 października br. odbyły się warsztaty dla pacjentów z hemofilią z katowickiego koła terenowego Polskiego Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, w którym uczestniczyło około 80 osób. Oto tematy prezentacji (w nawiasach nazwiska wykładowców): „Kobiety a hemofilia, opieka nad nosicielkami hemofilii” (dr Michał Jamrozik); „Personalizowana profilaktyka leczenia hemofilii – czy można osiągnąć jakość życia porównywalną do osób bez hemofilii” (prof. Paweł Łąguna); „Przyjazne metody podawania czynnika krzepnięcia” (dr n. o zdr. Marta Bierć – psycholog). Wyświetlono także film edukacyjny: „Przyjazne metody podawania czynnika krzepnięcia u małych dzieci”. Po skończonych wykładach lekarze odpowiadali na zadawane pytania.

W drugiej sali odbyły się warsztaty edukacyjne dla dzieci, na których przez cały czas trwania spotkania była możliwość nauki iniekcji dożylnych prowadzonych przez panią Weronikę. Nauka iniekcji dożylnych cieszyła się ogromnym zainteresowaniem małych dzieci, które mogły samodzielnie spróbować wkuć się do żyły na przygotowanym fantomie.

W spotkaniu uczestniczyli również zaproszeni goście – dr Iwona Rurańska (hematolog dziecięcy) oraz przedstawicielki RCKiK w Katowicach: Aleksandra Krzyżowska i Maria Tarasińska.

Na spotkaniu pojawiły się także nowe, wcześniej niezwiązane z naszą społecznością osoby, które z ogromnym entuzja-



Podczas nauki iniekcji i autoiniekcji – widoczny jest fantom ręki, umożliwiający bezpieczny trening wkłuwania się do żyły.

zmem dołączyły do naszego stowarzyszenia. Deklaracje członkowskie wypełniło 8 nowych osób.

Chciałbym w imieniu własnym i członków zarządu Koła Katowice serdecznie podziękować wszystkim uczestnikom za przybycie.

Andrzej Kocjan
Prezes Koła Terenowego Katowice



Wspólne zdjęcie uczestników warsztatów w Katowicach.

Kraków

5 października br. w Krakowie po raz kolejny spotkali się członkowie i sympatycy Koła Kraków. Przed częścią szkoleniową odbyło się Walne Zebranie Sprawozdawczo-Wyborcze Koła, w trakcie którego dotychczasowy zarząd po przedstawieniu sprawozdania merytoryczno-finansowego uzyskał absolutorium, a następnie wybrano zarząd na kolejną kadencję. W składzie zarządu witamy Kolegów, którzy już wcześniej udzielali się w pracach Koła: Andrzeja Szczęśniaka i Piotra Tatarczucha. Poza tym w jego składzie pozostali dotychczasowi członkowie zarządu: Łukasz Ruchała, Sławomir Nosal (skarbnik), Grzegorz Jakubek (sekretarz) oraz Marcin Nosal (prezes). Do Komisji Rewizyjnej wybrano kolegów: Wojciecha Dębowskiego (przewodniczący), Tadeusza Dębowskiego, Marka Majerczaka oraz Marcina Majerczaka. Dokumentacja z Walnego Zebrania została przekazana w formie elektronicznej do sekretarza PSCH, kol. Pawła Budka, oraz w formie papierowej do siedziby Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię w Warszawie.

W części otwartej Spotkania wzięło udział ok. 80 osób, w tym zaproszeni wykładowcy

i goście specjalni – z Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Krakowie na czele z Panią Dyrektorką, dr Beatą Mazurek; z Poradni Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego oraz Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie; a także z ośrodka rehabilitacji OpenMedis. Cieszy znacznie liczniejsza niż dotychczas reprezentacja rodziców dzieci chorych na skazy krwotoczne oraz pań ze skazami krwotocznymi – gorąco zachęcamy wszystkich czytających te słowa do uczestnictwa w kolejnych naszych spotkaniach, jak również do wstępowania do PSCH.

Tematem przewodnim szkolenia były sytuacje, w których standardowo stosowana profilaktyka nie wystarcza. Dr Danuta Pietrys szeroko omówiła zasady indywidualizacji profilaktyki u dzieci w zależności m.in. od podejmowanych rodzajów aktywności, a dr Joanna Zdziarska szczegółowo przedstawiła wszelkie sytuacje i planowe procedury medyczne, w których powinniśmy zostać dodatkowo zabezpieczeni ponad zwykłą profilaktykę. Rehabilitantka, dr Anita Wójcik przekazała nam natomiast cenne informacje i uwagi odnośnie trapiącego wielu z nas problemu, gdy mimo systematycznej profilaktyki



Wykładowczynie, których prezentacji słuchano w Krakowie.

występują nawracające krwawienia do konkretnego stawu.

Dr Beata Mazurek, dyrektor RCKiK w Krakowie, poinformowała nas, że w celu zwiększenia bezpieczeństwa chorych w naszym regionie wystosowała do dyrekcji wszystkich małopolskich szpitali oficjalną prośbę o umieszczenie w SOR-ach, Izbach Przyjęć itp. przygotowanych we współpracy z naszym Kołem naklejek z odnośnikiem do zakładki „Hemofilia” na stronie internetowej RCKiK. Strona ta zawiera wszelkie istotne informacje w stanach nagłych – począwszy od określenia, jakie sytuacje są wskazaniem, by pilnie wyrównać układ krzepnięcia u chorego, poprzez sposoby identyfikacji rodzaju skazy krwotocznej i rodzaje dokumentów, jakie mogą posiadać chorzy, ustalenie pierwszej dawki leku, po sposób pozyskania tego leku (RCKiK, depozyty w niektórych szpitalach czy też możliwość podawania leków z zasobów własnych chorego [w tym załączone stosowne akty prawne – rozporządzenia Ministra Zdrowia]) i alarmowe numery telefonów do specjalistów z Ośrodków Leczenia Hemofilii w Krakowie. Wśród chorych obecnych na zebraniu rozprawiliśmy nakładki na dowody osobiste, które sygnalizują obecność skazy krwotocznej i zawierają odnośnik do ww. strony internetowej (nakładki będą rozprowadzane wśród nieobecnych na spotkaniu chorych przez lekarzy naszej Poradni Hematologicznej przy kontrolnych wizytach lekarskich). W stanach nagłych, gdy chory ze



Bernadetta Pieczyńska uczestniczyła w spotkaniu zdalnie – zebrani oglądali jej prelekcję na ekranie.

skazą krwotoczną byłby w trudnym kontakcie lub nieprzytomny, a w pobliżu nie byłoby nikogo, kto mógłby poinformować służby ratownicze o skazie krwotocznej u tej osoby, taka informacja na dowodzie osobistym (którego przecież zawsze się szuka w celach identyfikacyjnych) może zaważyć na dalszym losie chorego. W związku z dużym zainteresowaniem tym tematem także rodziców dzieci chorych na skazy krwotoczne, jako że obecnie w użyciu są już głównie plastikowe legitymacje szkolne, opracujemy odpowiedni dla tego dokumentu wzór i wyprodukujemy także nakładki dla najmłodszych.

Druga część spotkania poświęcona była kobietom w różnym spektrum skaz krwotocznych. Dr Joanna Zdziarska omówiła najczęstsze skazy krwotoczne u kobiet, przypomniano, czy i kiedy matka i córka chorego na hemofilię powinna być diagnozowana w Ośrodku Leczenia Hemofilii, rozprawdzono doskonały poradnik PSCH: *Wszystko o nosicielkach hemofilii A i B*, natomiast kol. Bernadetta Pieczyńska w relacji ze Zjazdu EHC w Sofii przekazała nam swoje spojrzenie



na sytuację kobiet z zaburzeniami krzepnięcia krwi we współczesnym świecie.

Na zakończenie spotkania doświadczona psycholog, mgr Bożena Bucka, zakreśliła nam różne modele relacji rodzinnych, gdy jeden z jej członków, np. dziecko, ma chorobę przewlekłą. Nie możemy bowiem zapominać, że chociaż nasza choroba ma charakter somatyczny, to może nieść za sobą różne problemy związane również ze sferą psyche.

Dziękuję wszystkim zaangażowanym

w przygotowanie naszego spotkania za trud i poświęcony czas, życzę nowemu Zarządowi i Komisji Rewizyjnej wytrwałości w pracy na rzecz naszej społeczności, a wszystkim Chorych i ich Rodziny zachęcam do aktywnego włączania się w działanie Koła i uczestnictwa w kolejnych spotkaniach edukacyjnych. Pamiętajmy, że naszą siłą jest więza!

Marcin Nosal
Prezes Koła Kraków

Apel o pomoc dla szkoły imienia Kawalerów Orderu Uśmiechu w Nysie

Po tragicznych w skutkach opadach na południowym zachodzie Polski Zdzisław Grzelak, wiceprezes PSCH i prezes koła wrocławskiego, wystąpił na forum_psch z gorącym apelem. Poniżej tekst tego wezwania.

W wyniku powodzi na Dolnym Śląsku ucierpiało wielu mieszkańców naszego regionu, ale także wiele instytucji publicznych, takich jak szpitale, domy pomocy społecznej, przedszkola, szkoły itp. I właśnie o jednej ze szkół, która ucierpiała bardzo mocno, chciałbym krótko opowiedzieć.

Jest to mianowicie Szkoła Podstawowa nr 1 im. Kawalerów Orderu Uśmiechu w Nysie. Nysa to jedna z miejscowości, które ucierpiały chyba najbardziej. Całe miasto zostało zalane, a w nim ta właśnie szkoła.

Dlaczego o niej akurat wspominam? Otóż z naszego Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię wywodzi się aż trzech Kawalerów Orderu Uśmiechu. Dla osób młodszych przypomnę, że jest to order przyznawany przez dzieci osobom zasłużonym w służbie dzieciom właśnie, dla wywołania radości i uśmiechu u tych dzieci. W całej swojej historii, czyli od roku 1968, order ten na wniosek dzieci został przyznany w Polsce oraz na całym świecie ponad 900 osobom z przeszło 45 krajów. Do grona Kawalerów należą papież Jan Paweł II, Dalajlama XIV, Matka Teresa z Kalkuty, Nelson Mandela, Piotr Fronczewski, Anna Dymna, Aleksander i Jolanta Kwaśniewscy, Robert Lewandowski i wielu, wielu innych.

Do tego grona dołączyli w swoim czasie również członkowie naszej społeczności

Hemofilutków, w liczbie aż trzech. Są to: nieżyjący już nasz poprzedni prezes Zbigniew Sendułka, obecny prezes Bogdan Gajewski oraz moja skromna osoba, z czego jestem bardzo dumny. Mój numer Orderu Uśmiechu to 701.

Przedwczoraj zadzwoniłem do Kanclerza Kapituły Orderu Uśmiechu Marka Michalaka z takim pomysłem, aby Kapituła zaapelowała do wszystkich Kawalerów w Polsce, ale i na świecie, o pomoc i wsparcie finansowe dla tejże szkoły o imieniu właśnie Kawalerów Orderu Uśmiechu. Marek pochwalił ten pomysł i powiedział mi, że już od kilku dni Kapituła działa w taki właśnie sposób i nawet wspierają finansowo jeszcze trzy zalane szkoły w okolicach Nysy.

Pomyślałem: świetnie, że wpadli na podobny pomysł, ale równocześnie uświadomiłem sobie, że skoro aż trzech Kawalerów wywodzi się z naszego Stowarzyszenia, to może moglibyśmy my wszyscy, chorzy na hemofilię, jakoś dodatkowo pomóc tej szkole.

Apeluję więc do Was wszystkich o ewentualne wpłaty na konto tej szkoły. Nie jest to oczywiście żaden obowiązek, tylko moja (nasza – Kawalerów) prośba o pomoc dla szkoły. Każda kwota, nawet najmniejsza, będzie mile widziana i pomoże społeczności szkolnej w usunięciu zniszczeń i odbudowie tej placówki.

Ja już wpłaciłem.

Zdzisław Grzelak
P.S. A natchnęła mnie do tego działania Ela Sendułka – wdowa po Zbyszku Sendulce, byłym prezesie PSCH.

Poniżej podaję namiary na szkołę i jej

konto do wpłat oraz tekst prośby Dyrekcji szkoły o pomoc:

**Szkoła Podstawowa nr 1
Nysa, ul. Bohaterów Warszawy 7, 48-300
Nysa**

*Szanowni Przyjaciele! Drodzy Rodzice,
Sympatycy Szkoły!*

Bardzo liczymy na Waszą pomoc!!!

*Jeżeli zechcecie wesprzeć finansowo
naszą Szkołę Podstawową nr 1 im. Ka-
walerów Orderu Uśmiechu w Nysie, prosimy*

*dokonywać wpłat bezpośrednio na konto
Stowarzyszenia PRO UNO:*

29 1020 3714 0000 4402 0124 8772

**Tytułem: DAROWIZNA POMOC PO
POWODZI**

Dla przelewów zagranicznych:

**BPKOPLPWIBAN PL 29 1020 3714 0000
4402 0124 8772**

*Dziękujemy Wszystkim i Każdemu z osob-
na z całego serca!!!*

Redakcja Biuletynu oczywiście przyłącza
się do tego apelu.

Nasz brat krwi w Południowej Afryce – rozmowa z Janem Głazewskim

W poprzednim Biuletynie pisaliśmy o książce *Krew i srebro*. Jej autorem jest Jan Głazewski, urodzony w 1953 r. na terenie dzisiejszej Republiki Południowej Afryki syn polskich emigrantów, którzy we wrześniu 1939 r. uciekli ze swojego majątku na polskich Kresach, w okolicach Lwowa, a potem przez Rumunię i Palestynę dotarli na południe Afryki. Jan, podobnie jak jego starszy brat Adam, który niestety zmarł w 1943 r. w wieku trzech lat, choruje na ciężką postać hemofilii A. Do tego w latach 80. ubiegłego wieku doszło jeszcze zakażenie wirusem HIV, przeniesionym przez nieaktywowany koncentrat czynnika VIII, podany mu w trakcie jego pobytu na studiach w Anglii. Mimo wszystkich przeciwności losu Jan nie tylko skończył studia prawnicze, ale został profesorem prawa, specjalizującym się w dziedzinie prawa ochrony środowiska, cieszącym się uznaniem w RPA i za granicami tego kraju. Dowodem tego może być fakt, że ma swój udział w sformułowaniu fragmentów konstytucji Namibii oraz RPA, dotyczących kwestii środowiskowych. Jest też autorem podręcznika akademickiego zatytułowanego *Prawo Ochrony Środowiska w Afryce Południowej*.

Polecając czytelnikom Biuletynu lekturę książki *Krew i srebro*, dostępnej w polskim tłumaczeniu w wielu księgarniach internetowych (a jest tam sporo o hemofilii), zapraszamy na rozmowę z jej autorem. Będziemy się posługiwać jego nazwiskiem w brzmieniu wpisanym do jego afrykańskich dokumentów.

**Adam Sumera: Zacznijmy od zapoznania
czytelników Biuletynu z sytuacją w Po-
łudniowej Afryce. Jak wyglądają tam moż-
liwości leczenia chorych na hemofilię?**

Jan Głazewski: W RPA zachodzą wielkie różnice między bogatymi a biednymi, jedne z największych na świecie. W wyniku tego istnieje prywatny system ochrony zdrowia, w którym ludzie z klasy średniej, tacy jak ja, mogą korzystać z leczenia na światowym poziomie, bo mają prywatne ubezpieczenie zdrowotne. Natomiast większość biednych jest skazana na publiczny system zdrowia, gdzie trudno uzyskać dobrą opiekę. Muszę jednak zaznaczyć, że wiele zależy tu też od prowincji – w niektórych prowincjach RPA sektor publiczny jest na wyższym poziomie. RPA jest podzielona na dziewięć prowincji i każda z nich ma własny budżet na publiczną ochronę zdrowia. Dlatego w bogatszych prowincjach łatwiej o czynnik VIII dla wszystkich chorych na hemofilię niż w pozostałych. Hemilibra zasadniczo nie jest dostępna w RPA ze względu na koszt. Mnie jednak udało się ją wywalczyć, po długiej (dziesięciomiesięcznej) przeprawie z moim ubezpieczycielem. Kiedy piszę te słowa, jestem po trzecim podaniu.

Czy w RPA jest odpowiednik PSCH?

Tak, działa tu Narodowe Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, z regionalnymi oddziałami w każdej z dziewięciu prowincji. Z powodów wspomnianych powyżej, a także ze



Trochę historii: Jan (w środku) z ojcem i matką podczas uroczystości z okazji ukończenia studiów.

względu na wielkie odległości w tym kraju, niektóre z tych oddziałów są bardziej aktywne, a niektóre są praktycznie w letargu.

Jak wygląda w Południowej Afryce kwestia ewentualnych odszkodowań za zakażenia wirusami HCV, HBV czy HIV w związku z hemofilią?

W latach 1985–1990, kiedy pojawiła się fala zakażeń HIV (wtedy HTLV 3), południowo-afrykańska Fundacja Hemofilii występowała z wezwaniami do wypłaty odszkodowań. Zakażeń HCV i HBC nie brano nawet pod uwagę (Południowa Afryka to kraj trzeciego świata). Ówczesny Minister Zdrowia zgodził się, że do każdego randa [waluta RPA] zgromadzonego przez Fundację Ministerstwo dołoży drugie tyle. Udało nam się zebrać trochę darowizn (niezbyt dużo) i te fundusze przekazaliśmy uboższym rodzinom dotkniętym przez wirus. Dotyczyło to jedynie HIV. Nie było konieczności udowadniania, kiedy i w jakiej placówce doszło do zakażenia. Nie rozważaliśmy występowania na drogę sądową, bo nie chcieliśmy „zabić kury znoszącej złote (tzn. zawierające czynnik VIII) jaja”.

Czy utrzymuje Pan jakieś kontakty z chorymi na hemofilię w innych krajach?

Tak. Spotykam wiele osób na organizowanych co dwa lata Kongresach WFH. W 2017 r. podczas konferencji w Glasgow, poznałem lepiej pracownika społecznego z Kalifornii, który opiekował się chorymi na hemofilię w tym stanie USA. Za jego pośrednictwem

dołączyłem do odbywających się co dwa tygodnie sesji łączności internetowej przez Zoom. Było nas tam około dziesięciu chorych na hemofilię, rozmawialiśmy o naszej sytuacji i wyzwaniach. Z powodu różnicy czasu między Południową Afryką a Kalifornią, wynoszącej 9 godzin, musiałem wstawać o 5 rano, żeby uczestniczyć w tych spotkaniach. Było jednak warto. Zawarłem ciekawe znajomości, a kilka osób odwiedziło mnie w RPA.

Czy spotkał Pan jakiś polskich hemofilików podczas swoich podróży do Polski?

Tylko Bogdana Gajewskiego, którego poznałem podczas Kongresu Światowego w Madrycie w kwietniu tego roku. Wszystko za sprawą przypadku – zauważył moje nazwisko na plakietce, pośród kilkuset uczestników, i zaczęła ze mną rozmowę.

Robi Pan wrażenie osoby bardzo ruchliwej – wygłasza Pan wykłady w różnych krajach, sam wiele podróżuje turystycznie, zwiedził Pan sporą część Europy, Indie, Japonię... Jak daje Pan radę, jeśli chodzi o hemofilię i inne problemy zdrowotne?

Od samego dzieciństwa, prawdopodobnie też ze względu na warunki mojego dorastania, mam dosyć nonszalanckie podejście do bycia hemofilikiem. Zaczniemy od tego, że moja mama zmarła, kiedy miałem siedem lat, więc nie mogła się mną opiekować. Po drugie, mój ojciec ożenił się potem z wdową, która miała ośmioro własnych dzieci; grywałem w różne dość ostre gry z moimi przyrodnymi braćmi. W rezultacie moje stawy były już mocno zniszczone, kiedy miałem 20 lat.



Współcześnie: Jan razem z trzema swoimi siostrami.

W wieku 21 lat wybrałem się do Europy podczas letnich (według rachuby półkuli południowej) wakacji akademickich, na 11 tygodni, mając ze sobą tylko 8 flakoników ówczesnych preparatów czynnika po 100 mililitrów każdy – przetaczało się to w kroplówce. Kiedy dotarłem do Sopotu, gdzie odwiedziłem jedną z moich ciotek, czynnik już mi się skończył. Były to czasy rządów komunistycznych (rok 1974). Na szczęście ciocia miała jakieś kontakty i udało jej się załatwić przetoczenie krioprecypitatu. Pamiętam, że z małego balkonu na tyłach jej małego mieszkania można było dostrzec sznur, na którym Lech Wałęsa i jego rodzina wieszali pranie. Był już wtedy znany.

Co powiedziałby Pan, że zawdzięcza coś hemofilii, że bez niej byłby Pan kimś zupełnie innym? Czy bez niej osiągnąłby Pan coś?

Na pewno byłbym zupełnie inną osobą, gdybym nie miał hemofilii. Po pierwsze, uprawiałbym wiele różnych sportów, od rugby po krykieta, tenis itd. Przez to miałbym o wiele więcej styczności z innymi mężczyznami uprawiającymi sport; pewnie stałbym się „*rugger bugger*” (to południowoafrykańskie określenie mężczyzny chętnie pijącego piwo i skorego do awantur). Po drugie, uważam, że hemofilia i problemy, jakim musiałem stawić czoła, sprawiły, że mam więcej empatii wobec cierpienia innych ludzi, zarówno fizycznych, jak i emocjonalnych.

Napisał Pan książkę *Krew i srebro*. Jej podtytuł to: „Autentyczna historia o przetrwaniu i o wyprawie syna po ukryty przez ojca rodzinny skarb”. W RPA książka ukazała się w 2022 r., a w tym roku wyszło także polskie tłumaczenie. W książce opisuje Pan swoje życie, zmagania z prze-



Hemofilia jest obecna w rodzinie Jana. Obok niego na zdjęciu stoi wnuk jednej z siostr Jana, Marysi, John Hahn. John, chorujący na hemofilię, mieszka z rodzicami w USA, ale zdjęcie zrobiono w RPA, w okolicach Kapsztadu. Warto zwrócić uwagę na pingwiny widoczne w tle.

ciwnościami losu, w dużym stopniu spowodowanymi hemofilią. Do tego dochodzi historia jak z thrillera, o poszukiwaniach rodzinnych pamiątek zakopanych w 1939 r., tuż przed nadejściem Rosjan i opuszczeniem Polski przez Pańskich rodziców. Jak w powieściach o piratach, jest tam mapa z lokalizacją skarbu. Przypomnijmy, że tę mapę narysował z pamięci Pański ojciec w 1989 r., czyli dokładnie po pięćdziesięciu latach. A dopiero po kolejnych 30 latach mógł Pan podjąć pierwszą próbę dotarcia do terenu, który kiedyś był majątkiem ziemskim dziadka, i odszukania rodzinnego skarbu. Pierwsze podejście nie było udane, musiał Pan spróbować ponownie. Pojawiły się różne komplikacje – nie bedziemy tu wszystkiego zdradzać, odsyłając czytelników do lektury *Krwi i srebra*. Chciałbym Pana zapytać, co sprawiło, że postanowił Pan napisać tę książkę. I czy były jakieś szczególne względy, że zależało Panu na wydaniu polskiego tłumaczenia?

Głównym powodem napisania wersji angielskiej było pokazanie innym samego siebie i tego, przez co przeszedłem. Inaczej niż w przypadku osób z paraplegią otoczenie często nie dostrzega, że masz poważne kłopoty zdrowotne powodujące niepełnosprawność. A polski przekład tych moich wspomnień zleciłem dlatego, że jestem dumny ze swojego polskiego pochodzenia. Choć urodziłem się w Południowej Afryce, to czuję silną więź z Polską. Poza tym ponieważ jest tam historia odzyskania skarbu zakopanego na terenie dawnej Polski, uważam, że jest to świetna opowieść przygodowa, a Polacy takie lubią. Można też powiedzieć metaforycznie, że kopałem tam w poszukiwaniu moich rodzinnych korzeni.

Jakie rady albo sugestie chciałby Pan przekazać osobom z hemofilią w Polsce? Czy te rady byłyby różne zależnie od wieku tych, którzy je przeczytają – na przykład inne dla tych, którzy korzystają z leczenia profilaktycznego od samego początku?

Profilaktyka, profilaktyka i jeszcze raz profilaktyka. Zrobiłem wielki błąd, że nie



Jan przy dziurze w ziemi wykopanej (z wydatną pomocą innych) na terenie rodzinnego majątku, z której właśnie wydobyto wszystkie rodzinne srebra i inne pamiątki, zakopane tam ponad 80 lat wcześniej. Łącznie było tego ponad 30 kg.



To tylko niewielka część wydobytego skarbu, mającego zarówno wartość materialną, jak i emocjonalną.

zacząłem profilaktyki, kiedy stała się dostępna w okresie, kiedy właśnie wszedłem w dorosłość. Nie chciałem brać czynnika i teraz, kiedy jestem po siedemdziesiątce, mam endoprotezy obu kolan, zespoloną lewą kostkę, endoprotezę prawej kostki i też endoprotezę lewego łokcia. Myślę o podobnej operacji prawego łokcia.

Dziękuję bardzo za rozmowę i życzę wielu lat w dobrym zdrowiu i utrzymania tej wielkiej energii, jaka Pana cechuje.

Adam Sumera

Celebryci a hemofilia

Urodzony w Walii Richard Burton i córka Amerykanów zamieszkałych w Londynie Elizabeth Taylor to jedna z najbardziej znanych par w show biznesie. Poznali się na planie filmu *Kleopatra*. Dwukrotnie byli małżeństwem i dwukrotnie się rozwodzili. Razem zagrali w dziewięciu filmach, poza tym każde z nich było zdobywało też status gwiazdy na własny rachunek. Burton był siedmiokrotnie nominowany do Oscara, a jego honoraria za role filmowe nieraz przekraczały milion dolarów (plus udział w zyskach z eksploatacji filmu). Zmarł w wieku 58 lat, w wyniku wylewu krwi do mózgu. Naprawdę nazywał się Richard Walter Jenkins. Burton to nazwisko jego nauczyciela, który nawet chciał go zaadoptować, ale na przeszkodzie stanęły przepisy – adoptujący powinien być starszy co najmniej o 21 lat od adoptowanego, a do tego zabrakło... 20 dni. Ostatecznie nauczyciel został jego prawnym opiekunem, a Richard przyjął nazwisko Burton.

Dość rzadko w jego biografii pojawia się informacja o tym, że Burton miał łagodną postać hemofilii. W maju 1964 r. wrócił do domu po nieudanym występie na Broadwayu, wygwizdany za tytułową rolę w *Hamlecie*. Elizabeth Taylor oglądała jakiś film w telewizji. Burton zaczął się awanturować i w końcu kopnął telewizor. Rozciął sobie przy tym palec u nogi, aż do kości. Przez godzinę nie mógł zatrzymać krwawienia. W szpitalu trzeba było założyć kilkanaście szwów. Tam Elizabeth dowiedziała się, że Richard choruje na hemofilię. On o tym wiedział od dzieciństwa, zwłaszcza że czterech z jego braci cierpiało na tę „królewską chorobę” (Burton miał dwanaścioro rodzeństwa).

Kiedy Elizabeth usłyszała, że w samych Stanach Zjednoczonych jest ponad sto tysięcy takich chorych, razem z Richardem skontaktowali się z tamtejszym odpowiednikiem PSCH, National Hemophilia Foundation, i zapytali, w jaki sposób mogliby się przyczynić do zbierania funduszy na pomoc. W czerwcu 1964 r. aktorskie małżeństwo założyło fundację pod nazwą Richard Burton Hemophilia Fund. Elizabeth została jej prezesem.

Obok zamieszczamy skan wycinka z ame-

rykańskiej prasy, informujący o założeniu wspomnianej fundacji. Na zdjęciu widać Richarda Burtona z 8-letnim chłopcem chorym na hemofilię.

Muszę przyznać, że na mnie największe wrażenie zrobiła informacja, że ten chłopczyk miał już w swoim krótkim życiu 400 przetoczeń krwi. To informacja z popularnej prasy, „krew” może być skrótem myślowym, zapewne chłopcu przetaczano osocze świeżo mrożone; zapewne też liczono poszczególne butelki krwi/osocza, a nie wkłucia. Niemniej jednak liczba pozostaje imponująca.

(korzystałem z bloga Laurie Kelley:

<https://www.kelleycom.com/most-famous-celebrity-with-hemophilia/>)

Adam Sumera



PS. Przy okazji warto przypomnieć najstarszym czytelnikom, a uświadomić młodszym, że leczenie w latach 60. oznaczało **wielogodzinne** leżenie pod kroplówką. O motylkach nikt nie słyszał, pielęgniarki kłuły dużo grubszą, „sztywną” igłą – a były to igły do wielokrotnego użytku. Do dziś pamiętam, że kiedy pielęgniarka starała się wybrać ze sterylizatora najmniej sfatygowaną igłę, na niektórych z nich, bardziej wysłużonych, widzieliśmy (autentycznie!) zadziory. Poruszenie ręką groziło wyjściem igły z żyły i ponownym kluciem. Dobrze, że tamte czasy mamy za sobą.

Cenna inicjatywa

Adam Trojańczyk, prezes łódzkiego koła terenowego i członek Zarządu Głównego PSCH, opublikował już trzecią książkę. Tym razem jest to *Przywództwo w czasach AI*. Książka jest skierowana do liderów firm i dotyczy m.in. wykorzystania sztucznej inteligencji i analizy dużych zbiorów danych. Wspominamy o niej nie tylko ze względu na autora, lecz także dlatego, że – jak obie poprzednie – autor zdecydował się opublikować ją całkowicie za darmo, prosząc jedynie o dobrowolne wpłaty na konto naszego Stowarzyszenia. To ciekawy sposób propagowania informacji o środowisku chorych na skazy krwotoczne i jego potrzebach, a także wartościowa metoda pozyskiwania funduszy na cele statutowe naszej organizacji.



Publikację można pobrać pod następującym adresem:

<https://trojanczyk.pl/przywodztwo-w-czasach-ai/>.

(as)

Człowiek bez barier 2024 – osobowość internetowa

Konkurs „Człowiek bez barier” jest organizowany przez Stowarzyszenie Przyjaciół Integracji od 2003 r. wyłącznie dla osób z niepełnosprawnością. Nagrodzono już ponad sto osób z różnymi rodzajami niepełnosprawności. Każda z tych osób przełamuje bariery i stereotypy dotyczące niepełnosprawności, pokazując swoją postawą i działaniem, że niepełnosprawność nie musi być ograniczeniem.

W tym roku jednym z sześciorga kandydatów nominowanych do tej nagrody jest wspomniany w powyższym artykule Adam Trojańczyk.

Kapituła konkursu wybierze laureatów i przedstawi ich 3 grudnia br. podczas gali w Zamku Królewskim. Natomiast w październiku (od 11.10 do 23.10) trwa internetowe głosowanie na „Osobowość internetową 2024”.

Gratulujemy Adamowi zaszczytnej nominacji i czekamy na wyniki w obu kategoriach.

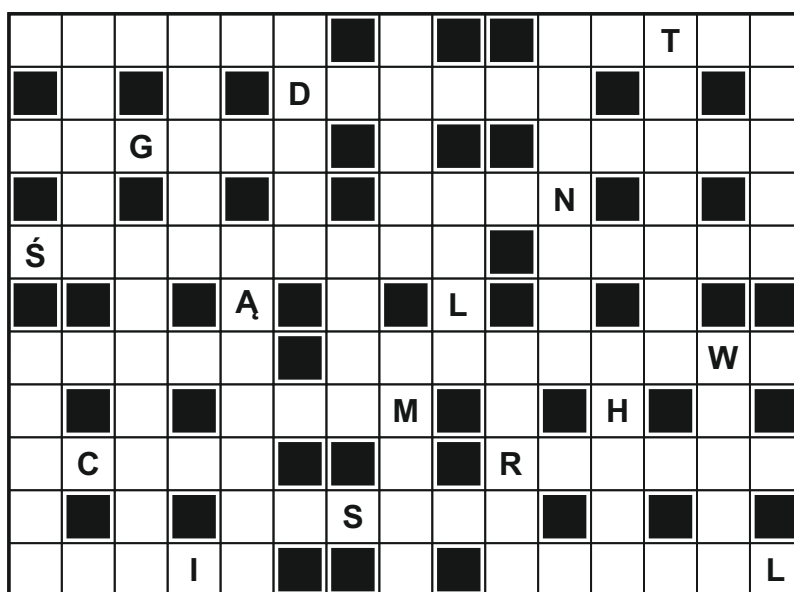


Więcej o kandydatach można przeczytać na stronie:

<https://cbb.integracja.org/glosowanie/21>

(as)

Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> – prąd rzeki – wytworne maniere (jak pałac pod Paryżem) – bazie na wierzbie – partner owcy – uprawa roślin i hodowla zwierząt – las z żółędziami – litera y – Wilhelm, który świetnie trafiał strzałą – budka z gazetami – Oklahoma albo Kalifornia – niszczą drewno – kamień w pierścionku – niewielki drewniany dom mieszkalny – instrument muzyczny w kościele – zabawa po ślubie – nasi południowi sąsiedzi | <ul style="list-style-type: none"> – prawy dopływ Wisły – pierwszy posiłek dnia – danie z jajek – fragment ogrodu obsadzony kwiatami – rodzaj pilnika albo taki krzew jak tuja – sosna lub jabłoń – gaz o symbolu Cl – podnoszona i opuszczana zasłona w oknie – grzyb jak ptak drapieżny – cienka i wiotka gałązka – waluta warta sto kopiejek – wynik mnożenia – stok góry – Bartosiewicz, Górniak albo Jungowska – wybijany przez perkusistę – mebel do siedzenia, odmiana stołka |
|--|--|

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