



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (73)

ROK XXVIII

JESIEŃ 2025

Jak zwykle *Biuletyn* rozpoczynamy od aktualnych informacji dotyczących nowości w zakresie leczenia hemofilii i innych skaz krwotocznych. Dr Radosław Kaczmarek pisze dla nas o ewentualnym wykorzystaniu emicizumabu w leczeniu hemofilii B. Byłaby to ciekawa opcja, choć dotycząca jedynie około połowy tej grupy chorych (s. 2). Referujemy także doniesienia naukowe dotyczące rezultatów terapii genowej u pacjentów z hemofilią B (s. 2).

Ważnym wydarzeniem była wizyta w naszym kraju delegacji WFH z udziałem samego prezydenta WFH Cesara Garrido. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jest aktywnym członkiem dwóch ważnych organizacji międzynarodowych: Światowej Federacji Hemofilii (WFH) i europejskiego zrzeszenia narodowych organizacji chorych na hemofilię (EHC). Obie te organizacje z zainteresowaniem śledzą postępy leczenia chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne w Polsce, a w razie potrzeby udzielają nam wsparcia. W 2007 r., gdy pod znakiem zapytania stała realizacja Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię, a także pojawiła się niepokojąca pacjentów informacja o możliwości budowy w Polsce prywatnej przetwórnicy zajmującej się frakcjonowaniem osocza, nie tylko dla pozyskania albumin i immunoglobulin, lecz również na koncentraty czynników krzepnięcia, wizytę u ówczesnego ministra zdrowia, prof. Zbigniewa Religi, złożyli szefowie obu organizacji, Mark Skinner (WFH) i dr Hubert Hartl (EHC). W 2022 r. Narodowe Centrum Krwi odwiedził prezes EHC Declan Noone, omawiając m.in. planowaną certyfikację ośrodków leczenia hemofilii. Również ośrodków leczenia hemofilii

dotyczyła wizyta przedstawicielki WFH, zajmującej w Federacji stanowisko Regional Manager ds. europejskich pani Karine Kocharyan w 2023 r. Przedstawiamy informację o tegorocznej wizycie (s. 3.).

Bernadetta Pieczyńska relacjonuje doświadczenia z brukselskiej konferencji dla aktywnych działaczy (s. 5), a także zapowiada wydanie polskiego tłumaczenia książeczki „Czy hemofilia ma płęć?” (s. 6).

Adam Trojańczyk przekopał dla nas Internet i przygotował obszerne wskazówki dotyczące iniekcji i autoiniekcji (s. 7). Każdy z nas wiele wie na ten temat z praktyki, ale jestem pewien, że mimo to możemy tu znaleźć jeszcze coś nowego.

W rubryce „Informacje z Kół” pojawia się dziś tylko jedna relacja, nadesłana przez koło lubelskie (s. 12). Mamy nadzieję, że w kolejnym *Biuletynie* prześlemy dużo obszerniejsze wiadomości, bo przecież wiele kół terenowych prowadzi aktywną działalność.

Z rozmowy z Sebastianem Misztalem można się dowiedzieć, jak wygląda dzisiejsza sytuacja osoby, która w 2011 r. poddała się terapii genowej dla chorych z ciężką postacią hemofilii B (s. 12).

W tym numerze inaugurujemy nową rubrykę, noszącą tytuł „Między nami”. Mamy nadzieję, że dzięki niej będziemy mogli lepiej się wzajemnie poznawać. Drogę innym toruje Mariusz Sobczak (s. 14).

W rubryce „Pożegnania” wspominamy dwóch kolegów, którzy przez wiele lat działali w kołach terenowych Stowarzyszenia – łódzkim i lubelskim (s. 16).

Na samym końcu jak zawsze czeka jolka (s. 18).

Adam Sumera

Czy emicizumab będzie można stosować u osób z hemofilią B?

Emicizumab to dwuswoiste przeciwciało naśladujące funkcje czynnika VIII w krzepnięciu krwi, czyli wiązanie czynnika IX i zwiększanie jego aktywności, aby mógł wydajnie aktywować czynnik X. Czynnik IX nie może wydajnie działać bez czynnika VIII. Brak czynnika VIII powoduje hemofilię A. Z kolei brak lub upośledzenie działania czynnika IX przy prawidłowym poziomie czynnika VIII powoduje hemofilię B. Emicizumab został zatwierdzony w 2017 r. do leczenia osób z hemofilią A i inhibitorem czynnika VIII, a w 2018 r. do leczenia takich chorych bez inhibitora. Był to pierwszy dopuszczony na rynek podskórny lek do profilaktycznego leczenia hemofilii A. Najnowsze badania przedkliniczne wskazują, że emicizumab może być skuteczny u niektórych osób z hemofilią B.

Molekularne podłoże hemofilii B może być różne w zależności od mutacji w genie kodującym czynnik IX. Część mutacji powoduje całkowity jego brak, natomiast inne mutacje wywołują upośledzenie jego funkcji, na przykład powodując, że czynnik IX ma nieprawidłową strukturę i przez to nie działa albo nie może zostać związany przez czynnik VIII i przez to nie może działać z potrzebną wydajnością. Okazuje się, że w tym ostatnim przypadku emicizumab może być pomocny, ponieważ może wiązać takie nieprawidłowe warianty czynnika IX, nawet jeśli nie jest

w stanie tego zrobić czynnik VIII, i wiązanie to może zwiększać aktywność takich wariantów, tak jak ma to miejsce w przypadku prawidłowego czynnika IX, dzięki czemu mogą one aktywować czynnik X. Wykazano, że w przypadku 41 różnych mutacji w genie kodującym czynnik IX u osób z hemofilią B emicizumab może mieć działanie lecznicze. **Była to prawie połowa wszystkich przebadanych mutacji.** Trwają obecnie przygotowania do badania klinicznego z udziałem osób z hemofilią B z takimi mutacjami. Jeśli próby te się powiodą, kwalifikacja do leczenia emicizumabem osób z hemofilią B będzie bardziej złożona niż w przypadku hemofilii A. Przede wszystkim leczenie mogłoby objąć tylko osoby bez inhibitora czynnika IX z określonymi mutacjami w genie kodującym czynnik IX, czyli każdy kandydat do terapii musiałby mieć wykonane badanie genetyczne. Leczenie wymagałoby prawdopodobnie indywidualnego dawkowania, ponieważ różne warianty czynnika IX w różnym stopniu odpowiadają na działanie emicizumabu, w zależności od mutacji w genie kodującym czynnik IX. Niemniej jednak byłaby to atrakcyjna opcja lecznicza z uwagi na podawanie podskórne i dużą ilość danych dotyczących bezpieczeństwa stosowania od czasu zatwierdzenia leku, w tym u najmłodszych pacjentów.

dr Radosław Kaczmarek

Terapia genowa w hemofilii B: 13-letnia obserwacja potwierdza trwałość efektów klinicznych

W renomowanym czasopiśmie naukowym *New England Journal of Medicine* (numer z 11 czerwca 2025 r.) opublikowano wyniki długoletniej obserwacji pacjentów z ciężką postacią hemofilii B, którzy otrzymali jednorazową terapię genową z użyciem wektora AAV zawierającego zmodyfikowany gen czynnika IX. Badanie przeprowadzono w ramach współpracy międzynarodowej i objęto nimi dziesięciu mężczyzn z ciężką hemofilią B.

Pacjentom podano pojedynczy wlew dożylny wektora wirusowego AAV. Pacjenci byli następnie monitorowani przez ponad dekadę

– średnio aż 13 lat – co czyni to badanie jednym z najdłuższych i najbardziej kompleksowych w historii terapii genowej.

Główne wyniki kliniczne:

- Poziom czynnika IX pozostawał stabilny, zależny od dawki, w zakresie 1,7–4,8%.
- 70% uczestników nie wymagało profilaktycznego podawania koncentratu czynnika IX.
- Średnia liczba krwawień rocznych zmniejszyła się z 14 do 1,5.
- Zużycie koncentratu czynnika IX obniżyło się ponad 12-krotnie.

Profil bezpieczeństwa:

Podczas ponad dziesięcioletniej obserwacji nie odnotowano poważnych działań niepożądanych, takich jak rozwój nowotworów, zakrzepica, przewlekłe uszkodzenie wątroby czy wytwarzanie przeciwciał przeciwko czynnikowi IX. U niektórych pacjentów wystąpiło przejściowe podwyższenie enzymów wątrobowych, ale **nie miało ono długofalowych konsekwencji**. Biopsje wykonane po 10 latach od terapii wykazały aktywną ekspresję genu i brak uszkodzeń wątroby.

Ograniczenia i perspektywy:

Potencjalnym ograniczeniem może być obecność przeciwciał neutralizujących wirusa

AAV8, które mogą utrudniać ponowne zastosowanie terapii.

Badanie dostarcza istotnych danych potwierdzających skuteczność i bezpieczeństwo terapii genowej w długoterminowej perspektywie, co może wpłynąć na redefinicję standardu leczenia pacjentów z ciężką postacią hemofilii B.

(oprac. bg na podst.:

<https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa2414783>)

Osobom zainteresowanym tym tematem polecamy także lekturę wywiadu z Sebastianem Misztalem, który zamieszczamy w dalszej części numeru, na s.12.

Prezydent WFH z wizytą w Polsce

8 września br. na zaproszenie Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię przybyli do Polski przedstawiciele Światowej Federacji Hemofilii (WFH): prezydent tej organizacji, Cesar Garrido, oraz pani Karine Kocharyan, menedżer ds. Europy. Pierwszym punktem wizyty było spotkanie delegacji z przedstawicielami PSCH. Ze strony Stowarzyszenia udział wzięli: prezes Bogdan Gajewski, wiceprezes Adam Sumera oraz Bernadetta Pieczyńska, łącząca obowiązki

członka Zarządu Głównego PSCH z aktywnością międzynarodową w Komitecie ds. Kobiet z Zaburzeniami Krzepnięcia Krwi (WBD) działającym w ramach EHC. Podczas kilkugodzinnych rozmów goście szczegółowo zapoznali się z aktualnymi problemami leczenia hemofilii i innych skaz krwotocznych w Polsce, z wyzwaniami, z jakimi mierzy się Stowarzyszenie, a także działaniami podejmowanymi przez naszą organizację dla poprawy obecnej sytuacji.



Podczas wizyty w Klinice Zaburzeń Hemostazy i Chorób Wewnętrznych. Od lewej: prezes Bogdan Gajewski, prof. Jerzy Windyga, Karine Kocharyan, Cesar Garrido oraz członkowie PSCH: Jarosław Gałuszka i Radosław Kamycki.



Podczas wizyty w drugim z ośrodków referencyjnych – Klinice Onkologii, Hematologii Dziecięcej, Transplantologii Klinicznej i Pediatrii UCK WUM kierowanej przez prof. Pawła Łagunę (pierwszy z lewej).

Następnego dnia delegacja odwiedziła referencyjne ośrodki leczenia hemofilii w Warszawie. Najpierw goście udali się do Instytutu Hematologii i Transfuzjologii przy ul. Gandhi 14, gdzie odwiedzili klinikę kierowaną przez prof. Jerzego Windygę. Drugim celem było Uniwersyteckie Centrum Kliniczne Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, a w nim klinika pediatryczna kierowana przez prof. Pawła Łagunę. W obu ośrodkach delegacja wiele uwagi poświęciła zarówno jakości opieki nad pacjentami, jak i funkcjonowaniu systemu leczenia chorych na hemofilię oraz pokrewne skazy krwotoczne w Polsce.

W trzecim dniu wizyty, to jest 10 września delegacja WFH wzięła udział w spotkaniu zorganizowanym w Ministerstwie Zdrowia. Ze strony Ministerstwa uczestniczyli: wice-minister Katarzyna Kacperczyk, dyrekcja Departamentu Polityki Lekowej i Farmacji, dyrekcja Departamentu Lecznictwa oraz dyrektor Narodowego Centrum Krwi.

Stowarzyszenie reprezentowali prezes Bogdan Gajewski oraz Radosław Kamycki z koła krakowskiego PSCH. Podczas rozmów Cesar Garrido podkreślił znaczenie jedności głosu pacjentów w danym kraju, co w WFH promowane jest zasadą: jeden kraj –

jedna organizacja pacjentów.

Omawiając kwestię leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Polsce, prezydent Garrido zwrócił uwagę, że funkcjonujący w Polsce Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię jest rozwiązaniem modelowym nie tylko dla Europy, ale także dla świata. Program ten zapewnia pacjentom jedno z najwyższych na świecie wskaźników dostępu do leków, gwarantuje ciągłość i bezpieczeństwo terapii, a także oferuje szereg dodatkowych rozwiązań wspierających chorych i ich rodziny, w tym nawet dostawy leków do domu.

Nawiązując do tej wypowiedzi, dyrektor Mateusz Oczkowski poinformował, że do Programu zostanie włączony również komponent pediatryczny, obejmujący obecny program profilaktyczny dla dzieci. Pozwoli to na stworzenie jednolitego i kompleksowego systemu opieki nad chorymi na skazy krwotoczne w naszym kraju.

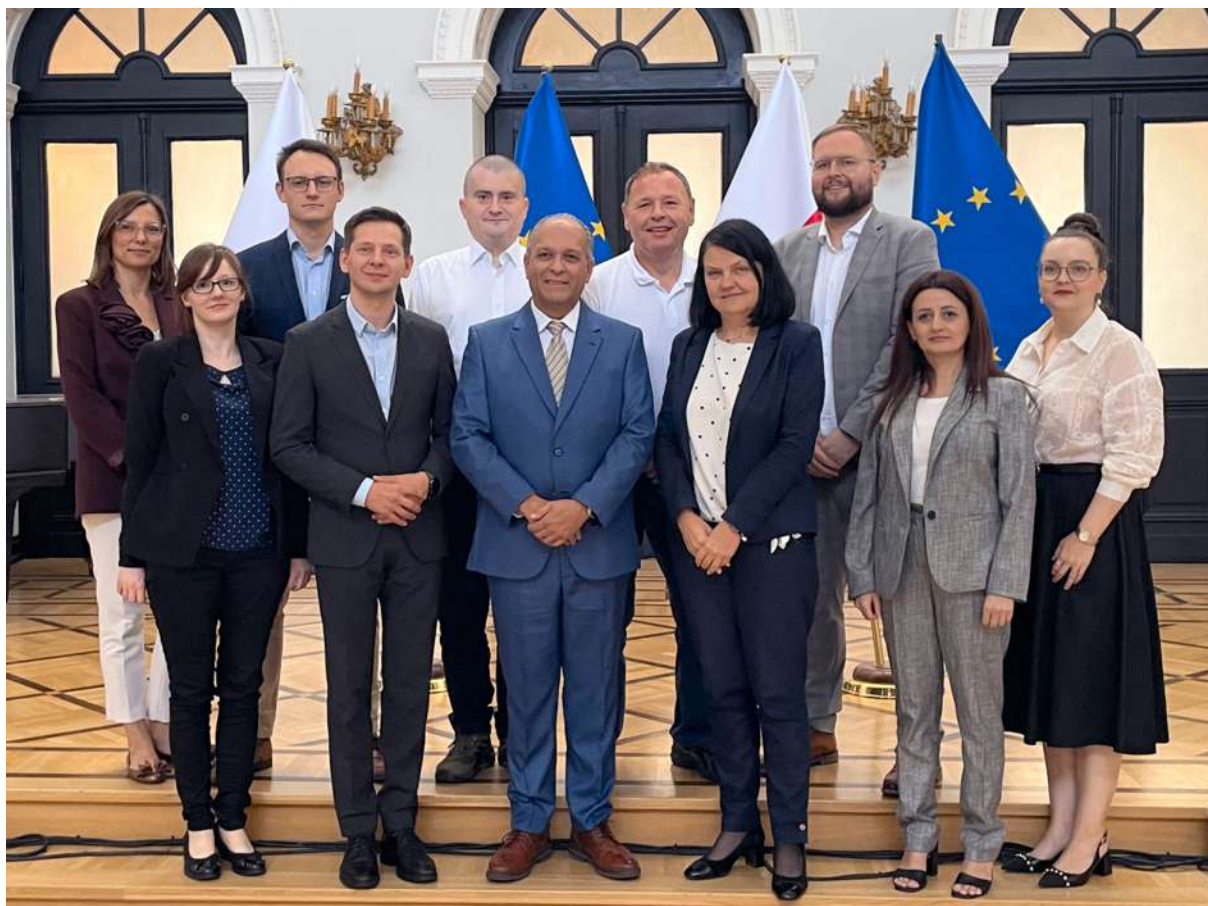
Prezydent WFH zadeklarował chęć zaprezentowania polskiego programu leczenia podczas Globalnego Forum, które odbędzie się pod koniec roku w Montrealu, i zwrócił się do Ministerstwa Zdrowia o zgodę na wykorzystanie zapisów programu. Jednocześnie zaproponował udział przedstawicieli resortu

w międzynarodowym spotkaniu, podczas którego mogliby zaprezentować doświadczenia związane z realizacją NPLH.

Na zakończenie prezydent WFH Cesar Garrido zauważył, że dostęp do leczenia w Europie i na świecie jest bardzo różni-

cowany i w dużej mierze zależy od możliwości finansowych budżetu poszczególnych krajów. W tym świetle jeszcze wyraźniej widać znaczenie oraz wyjątkowość polskiego rozwiązania.

(as)



Delegacja WFH z dwoma reprezentantami PSCH podczas spotkania z przedstawicielami Ministerstwa Zdrowia.

Brukselskie spotkanie aktywnych działaczy

Słowo „*leader*” użyte w nazwie zorganizowanej w Brukseli w dniach 26–29 czerwca br. konferencji, EHC Leadership Conference, może budzić skojarzenia sportowe, w rzeczywistości jednak oznacza w tym kontekście aktywnych działaczy poszczególnych organizacji. Spotkanie, w którym reprezentowane było i nasze Stowarzyszenie, było przede wszystkim inspirującą, modelową wymianą myśli i doświadczeń osób aktywnych społecznie i zaangażowanych w problemy społeczności chorych ze skazami krwotocznymi. Zorganizowana przez EHC, europejskie zrzeszenie narodowych stowarzyszeń chorych na

hemofilię, konferencja działaczy z wybranych krajów członkowskich pokazała, w jaki sposób skutecznie zarządzać budżetem pacjentkich organizacji pozarządowych czy też jak efektywnie organizować spotkania i konferencje, przygotowując je zarówno na szczeblu lokalnym, jak i narodowym.

Bardzo ciekawą częścią tej trzydniowej konferencji były warsztaty, kształtujące i weryfikujące nasze umiejętności społeczne. W jednym z takich ćwiczeń, testujących umiejętności podziału i przydzielania zadań, najlepiej wypadł nasz reprezentant, Jarosław Parol, działacz warszawskiego koła PSCH,

konsekwentnie pilnujący, by w powierzonym mu zespole aktywny był każdy członek zespołu.

Niezwykle wartościową częścią brukselskiej konferencji było dokładne zaprezentowanie, kto jest kim i czym się zajmuje w dynamicznie rozwijających się strukturach EHC. Były zatem osobne wystąpienia przedstawicieli poszczególnych grup (*committees*) zajmujących się daną odmianą zaburzenia krzepnięcia krwi – np. chorobą von Willebranda, problemami kobiet i dziewcząt czy też inhibitorami oraz bardzo rzadkimi skazami krwotocznymi (*European Rare & Inhibitor Network – ERIN*). Podkreślono ważną rolę, jaką odgrywa platforma edukacyjna EHC:

<https://academy.ehc.eu/library>

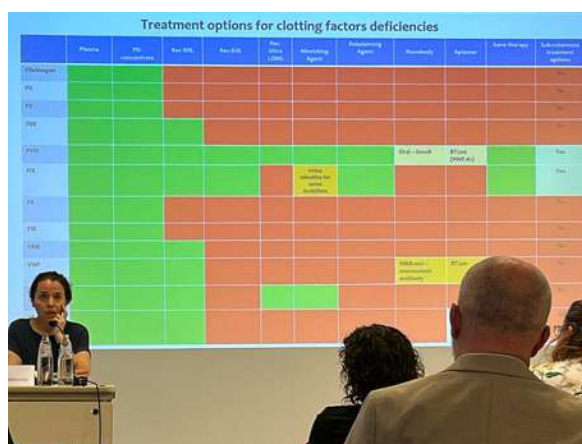
niezwykle narzędzie informacyjne i skarbnica sprawdzonej wiedzy, sukcesywnie tłumaczona na wiele języków, w tym także na język polski.

W programie konferencji znalazło się wiele wystąpień naukowych pokazujących aktualny stan badań i możliwości leczenia. Zgrabnie podsumowała je w swojej prezentacji dr Maria Elisa Mancuso (por. załączone foto), porównując zasady działania poszczególnych preparatów poprawiających poziom czynnika krzepnięcia krwi. Reakcja audytorium jednoznacznie potwierdziła, że było to jedno z najbardziej efektywnych wystąpień tej konferencji, bowiem gdy pojawia się niemal równocześnie sporo znakomicie działających preparatów ratujących nasze zdrowie, warto mieć świadomość, które z nich będą dla nas najodpowiedniejsze.

Bernadetta Pieczyńska



Jarosław Parol w trakcie wypowiedzi.



Dr Maria Elisa Mancuso podczas swojej prezentacji.

Czy hemofilia ma płęć?

Pod takim właśnie tytułem już wkrótce ukaże się w języku polskim niezwykle potrzebna broszura informacyjna dotycząca kobiet i dziewcząt z hemofilią (tytuł oryginału: *Is haemophilia (fe)male?*). Jest ona przeznaczona także dla tych pań, które są nosicielkami genu związanego z hemofilią. Porusza pomijane dotąd aspekty związane z kobiecą wersją tej choroby krwi, począwszy od wczesnej diagnozy, przyspieszającej właściwą opiekę medyczną, poprzez klarowne wyjaśnienia procesu dziedziczenia, analizę rzad-

kich przypadków genetycznych czy prezentację wybranej pacjentki. Na konkretnym przykładzie można się przekonać, jak profilaktyka, także w kobiecym przypadku, potrafi zmienić życie i w istotny sposób poprawić jego jakość.

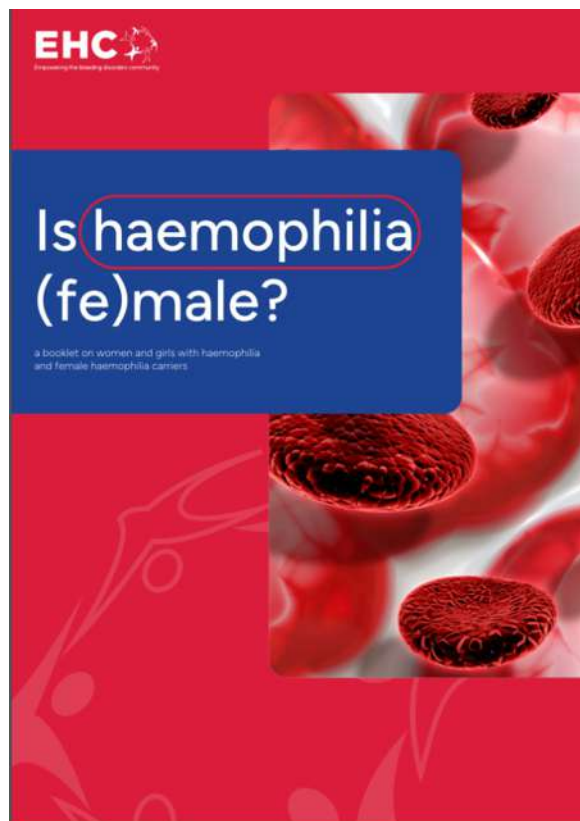
W broszurze podkreślono, że dopiero od 2021 r. obowiązuje nowa klasyfikacja kliniczna, wyróżniająca aż pięć kategorii klinicznych w przypadku kobiet z mutacją w genie czynnika VIII lub IX. Są to, podobnie jak w przypadku mężczyzn: łagodna hemofilia,

umiarkowana hemofilia i ciężka hemofilia, a także objawowe nosicielki hemofilii i bezobjawowe nosicielki hemofilii. To, co wydaje się jednak najistotniejsze, to uwypuklenie specyficznych dla kobiet objawów oraz uwzględnienie ważnych wskazówek postępowania przydatnych w razie konieczności wizyty na SOR. Każda kobieta podejrzewająca u siebie zaburzenia czynnika krzepnięcia krwi powinna przeczytać tę publikację, a wybrane fragmenty mieć przy sobie, choćby w postaci pdf.

Polskie tłumaczenie broszury lada chwila będzie dostępne na platformie EHC Academy pod adresem <https://academy.ehc.eu/library/>. Można tam już znaleźć jej angielską, francuską, chińską czy rumuńską wersję.

Przy okazji promocji tego ostatniego przekładu mieliśmy przyjemność uczestniczyć zdalnie w dużej (ok. 160 osób) konferencji zorganizowanej przez *Asociația Română de Hemofilie*, czyli Rumuńskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię. Przy tej sposobności podzieliliśmy się uwagami dotyczącymi sposobu i przebiegu tłumaczenia polskiej edycji wspomnianej broszury.

Polskie tłumaczenie możliwe było dzięki pracy nieocenionego tłumacza języka angielskiego, jakim jest Adam Sumera, wiceprezes PSCH, a także współpracy piszącej te słowa



z grupą *Women's and Bleeding Disorders Committee*, międzynarodowym zespołem kobiet ze skazami krwotocznymi działającym przy EHC.

Bernadetta Pieczyńska

Przegląd dostępnych metod poprawiających jakość autoiniekcji

Zasmucony powtarzającymi się wiadomościami o problemach z iniekcjami postanowiłem zebrać dostępne sposoby i metody poprawy jakości autoiniekcji. Poniższe wskazówki opracowałem na podstawie analizy licznych źródeł medycznych i poradników dla pacjentów z hemofilią. Mam nadzieję, że w jakimś stopniu Wam to pomoże, szczególnie młodszemu pokoleniu, które pewnie będzie mogło wykonać więcej z proponowanych tu czynności.

1. Nawodnienie organizmu

- **Odpowiednie nawodnienie przed planowanym wkłuciem istotnie ułatwia procedurę. Wypicie wody na około 30–60 minut przed iniekcją zwiększa objętość krwi krążącej i poprawia wypełnienie naczyń, co sprawia, że żyły**

stają się bardziej widoczne i jędrne.

- **Odwodnienie przeciwnie – powoduje obkurczenie naczyń i zapadanie się żył, utrudniając wkłucie. Zaleca się więc wypić szklankę wody (najlepiej o temperaturze pokojowej lub lekko ciepłej) przed zabiegiem.**
- **Należy przy tym unikać kofeiny i nikotyny, ponieważ używki te działają kurcząco na naczynia krwionośne i mogą znacznie utrudnić znalezienie żyły.** W poradnikach dla pacjentów podkreśla się, że picie dużej ilości wody przed pobraniem krwi pomaga poszerzyć żyły, podczas gdy napoje kofeinowe i papierosy powodują zwężenie żył i utrudniają zabieg.
- **Warto dbać o nawodnienie nie tylko bezpośrednio przed wkłuciem, ale i na**

co dzień – chroniczne odwodnienie sprzyja zagęszczeniu krwi i gorszemu krążeniu, co może prowadzić do powikłań naczyniowych.

- **Choć brak formalnych wytycznych co do temperatury napojów, rozsądnie jest unikać skrajnie zimnych płynów przed wkłuciem**, a w razie uczucia wychłodzenia – wypić coś ciepłego dla poprawy komfortu termicznego organizmu. Kluczowe pozostaje jednak ogólne nawodnienie, niezależnie od temperatury wody.

2. Masa ciała i dostępność żył

- **Trzeba szczerze powiedzieć, że nadmiar tkanki tłuszczowej stanowi istotną barierę w dostępie do żył.**
- Już o osób nieco otyłych (nie wspominając o nadwadze) żyły są ukryte głębiej pod warstwą podskórnej tkanki tłuszczowej, co utrudnia ich zlokalizowanie i prawidłowe wkłucie. **Badania potwierdzają, że otyłość jest czynnikiem ryzyka utrudniającym obwodowy dostęp żylny** – u takich pacjentów żyły bywają słabo wyczuwalne i słabo widoczne.
- **Redukcja masy ciała, zwłaszcza zmniejszenie podskórnej tkanki tłuszczowej na ramionach, może znacząco poprawić sytuację.** Utrzymanie prawidłowej wagi zmniejsza nacisk wywierany na naczynia żyłne i ułatwia krążenie krwi. Jak zauważają specjaliści, zrzućcie nadmiernych kilogramów odciążą układ żylny – żyły są mniej uciskane przez otaczające je tkanki, przez co lepiej wypełniają się krwią.
- W praktyce pacjenci z hemofilią, u których występuje otyłość, mogą odnieść wymierne korzyści z wdrożenia stopniowej redukcji masy ciała; poprawi to nie tylko ogólny stan zdrowia, ale też zwiększy widoczność i dostępność żył podczas samodzielnych podań czynnika krzepnięcia.

3. Aktywność fizyczna i stan żył

- **Bezpośrednio przed planowanym podaniem czynnika warto rozruszać ciało, aby pobudzić krążenie.** Lekka aktywność fizyczna tuż przed wkłuciem powoduje zwiększony napływ krwi do mięśni i żył, dzięki czemu stają się one bardziej uwidocznione. Już kilka minut ruchu może

pomóc – np. spacer po domu, ruszanie ramionami, wymachy (o ile oczywiście jesteście w stanie).

- **Wskazane jest też rozgrzać bezpośrednio tę kończynę, w którą będziemy się wkłuć.** Można zrobić kilkanaście dynamicznych ruchów ramieniem lub, jeżeli nie mamy z tym trudności i jesteśmy w stanie, **wykonać kilka lekkich ćwiczeń siłowych** (np. zgięcia ramienia – tzw. „pompki bicepsowe” bez obciążenia) w celu napompowania krwi do żył. W zaleceniach dla flebotomistów (pracowników medycznych, którzy zajmują się pobieraniem krwi od pacjentów) możemy znaleźć informację, że gdy standardowe metody zawiodą, kilka nieskomplikowanych ćwiczeń – „niemal jak mini-trening” – typu unoszenie przedramion czy podskoki (np. u dzieci, gdy mogą i są zdrowe), może spowodować, że żyły staną się bardziej widoczne i łatwiejsze do nakłucia.
- Ważne, by nie przesadzać z intensywnością – wystarczy krótka seria umiarkowanych ruchów, by uzyskać efekt poszerzenia naczyń. W przypadku dzieci pomocny bywa nawet krótki spacer lub zabawa ruchowa przed infuzją.
- **Być może to oczywiste, ale dodatkowym sposobem zwiększenia ukrwienia kończyny jest wykorzystanie grawitacji.** Należy opuścić ramię w dół na kilkadziesiąt sekund, pozwalając krwi napłynąć do przedramienia i dłoni. Połączenie tych metod – rozruszanie mięśni i grawitacyjne opuszczenie kończyny – zapewnia maksymalne wypełnienie żył krwią **tuż przed założeniem stazy (opaski uciskowej) i wkłuciem.**

4. Długoterminowe korzyści z regularnej aktywności

- **Na stan żył ogromny wpływ ma styl życia i ogólna sprawność fizyczna.**
- **Regularna aktywność fizyczna poprawia wydolność układu krążenia i sprzyja zdrowiu naczyń.** Szczególnie u dzieci ważne jest, by zachować ich żyły w dobrym stanie w długiej perspektywie czasu.
- Na ostatnim spotkaniu łódzkiego koła terenowego sam dzieliłem się tymi spostrzeżeniami z rodzicami chorych dzieci.

- Ćwiczenia aerobowe (tlenowe), takie jak szybki marsz, bieganie, pływanie czy jazda na rowerze, wzmacniają serce i usprawniają przepływ krwi w całym organizmie, co przekłada się na większą elastyczność i wytrzymałość ścian naczyń krwionośnych.
- **Ruch pomaga również utrzymać prawidłowe ciśnienie krwi i redukuje stres, który negatywnie wpływa na naczynia.**
- **Badania potwierdzają, że osoby dbające o regularne ćwiczenia mają bardziej sprężyste i zdrowe naczynia** – stwierdzono m.in. lepszą elastyczność ścian tętnic i żył u osób aktywnych, co wiąże się z mniejszym ryzykiem schorzeń układu krążenia.
- **Co więcej, systematyczne ćwiczenia pomagają kontrolować masę ciała, a utrzymanie prawidłowej wagi – jak wspomniałem wyżej – odciąża żyły i zapobiega ich nadmiernemu obciążeniu.**
- Aktywność fizyczna sprzyja też rozwijaniu krążenia obocznego: powstają drobne naczynia krwionośne wspomagające przepływ krwi, co może być korzystne w przypadku uszkodzenia lub zwłóknienia niektórych żył.
- Pamiętajmy jednak, że dla nas chorych szczególnie zalecane są ćwiczenia bezpieczne dla stawów (pływanie, jazda na rowerze stacjonarnym, spacer, ćwiczenia ogólnousprawniające), które jednocześnie poprawiają ukrwienie mięśni i kondycję naczyń, minimalizując ryzyko urazów. Ja np. osobiście ćwiczę na pasach TRX, głównie z masą własnego ciała (kalistenika), czasem dodając do tego ciężary.
- Oczywiście wiem, że nie wszyscy są już w stanie ćwiczyć, ale pamiętajmy proszę o tym w młodym wieku.

5. Rozgrzewanie miejsca wkłucia (ciepłe okłady)

- **Ciepło działa rozszerzająco na naczynia krwionośne, dlatego zastosowanie miejscowego ogrzewania przed wkłuciem jest jedną z najskuteczniejszych metod uwidocznienia żyły.** Zarówno badania naukowe, jak i praktyka kliniczna potwierdzają, że ogrzanie skóry przed iniekcją powoduje istotne poszerzenie

średnicy żyły i poprawia jej uwidocznienie.

- **W warunkach domowych najprostszym sposobem jest przyłożenie do miejsca planowanego wkłucia ciepłego kompresu** (np. ręcznika zanurzonego w ciepłej wodzie i wyżętego) na kilka minut. Już po 5–10 minutach ciepłego okładu naczynia w obrębie kończyny wyraźnie się poszerzają, co ułatwia ich nakłucie.
- Według zaleceń, które możecie znaleźć w poradnikach dla pielęgniarek, **ogrzanie kończyny ciepłym, wilgotnym ręcznikiem przez ok. 5 minut to standardowa procedura przy trudnych wkłuciach** – poprawia krążenie lokalne i poszerza światło żyły.
- **Można również zanurzyć ramię w misce z ciepłą (ale nie gorącą!) wodą lub wziąć ciepłą kąpiel/prysznic tuż przed iniekcją.** To porada, którą znalazłem w zagranicznych pismach poświęconych chorzy na hemofilię, gdzie chorzy potwierdzają skuteczność takiej metody: „Ciepły prysznic przed infuzją zwiększa przepływ krwi, rozluźnia mięśnie i sprawia, że żyły są łatwiejsze do znalezienia”. Dodatkowo ciepła woda zmiękcza skórę, co ułatwia nakłucie igłą.
- **Należy zachować ostrożność, by kompres nie był zbyt gorący – powinien być przyjemnie ciepły, aby nie doszło do oparzenia skóry.**
- **Po zdjęciu okładu skórę należy osuszyć i zdezynfekować przed wkłuciem.**
- Warto też wspomnieć, że rozgrzewamy wyłącznie w celu ułatwienia wkłucia. Jeśli macie wylew, to postępujcie odwrotnie, a po podaniu dobrze jest też schłodzić miejsce podania, by zmniejszyć ewentualne krwawienie podskórne.

6. Techniki zwiększające napływ krwi do żył

Istnieje kilka prostych technik, które można zastosować tuż przed wkłuciem i w jego trakcie, aby zwiększyć wypełnienie żył w danym miejscu:

- **Zaciskanie i otwieranie pięści** – rytmiczne ściskanie dłoni (lub gumowej piłeczki) i rozkurczanie jej powoduje pracę mięśni przedramienia, które działają jak pompa tłocząca krew do żył. Już kilka

zaciśnięć pięści **przed założeniem stazy** potrafi wyraźnie powiększyć żyły na przedramieniu.

- **Opuszczenie kończyny w dół** – Wykorzystanie siły grawitacji to sprawdzony sposób na lepsze wypełnienie żył. Utrzymanie ręki poniżej poziomu serca przez kilkanaście-kilkadziesiąt sekund przed wkłuciem pozwala krwi napłynąć do kończyny i uwydatnić żyły. Po połączeniu tego z założeniem opaski uciskowej żyły staną się jeszcze bardziej napięte i widoczne.

7. Wizualizacja żył

- **W warunkach domowych można posilkować się prostymi narzędziami do uwidaczniania żył.** Przykładowo można trzymać mocne źródło światła (latarkę) w zaciśniętej dłoni, co może pomóc zobaczyć zarys żył (szczególnie u dzieci o cienkiej skórze).
- **Dostępne są także urządzenia typu vein finder** wykorzystujące podczerwień, które rzucają na skórę obraz przebiegu naczyń – są one jednak dość kosztowne. **Ale widziałem, że na Aliexpress można kupić**
<https://pl.aliexpress.com/w/wholesale-vein-finder-.html?spm=a2g0o.home.search.0> **coś za niewiele ponad 100 zł.** Zastrzegam jednak, że nie wiem, jak to działa, i nie mogę zagwarantować, że pomoże.

8. Niezwykle ważne - dieta wspomagająca zdrowie naczyń

- **Dieta bogata w określone składniki odżywcze może w dłuższej perspektywie wzmocnić naczynia krwionośne i poprawić ich elastyczność, co sprzyja poprawie stanu żył wykorzystywanych do wkłuć.**
- **Zaleca się, aby codzienny jadłospis obfitował w warzywa i owoce – są one źródłem witamin (jak witamina C) oraz antyoksydantów i flawonoidów, które korzystnie wpływają na ściany naczyń.**
- Przykładowo, witamina C wzmacnia strukturę kolagenową ścian żył, uszczelnia drobne naczynia i działa przeciwzapalnie.
- **Spożywanie owoców jagodowych bogatych we flawonoidy (np. antocyjany**

z jagód, porzeczek) pomaga poprawić krążenie i chronić naczynia przed osłabieniem.

- **Również kwasy omega-3** (obecne w tłustych rybach morskich, siemieniu lnianym, orzechach włoskich) sprzyjają zdrowiu naczyń – obniżają poziom „złego” cholesterolu i działają przeciwzapalnie, co przekłada się na sprawniejszy przepływ krwi i bardziej elastyczne tętnice oraz żyły.
- **Dieta bogata w błonnik pomaga utrzymać prawidłowe stężenie lipidów i ciśnienie krwi, co pośrednio również chroni żyły.**
- **Zwraca się uwagę na rolę białka, cynku i niacyny (wit. B₃) w diecie** – składniki te wspomagają regenerację i elastyczność naczyń. **W badaniach wykazano, że dieta bogata w białko oraz mikroelementy takie jak cynk i niacyna, a jednocześnie uboga w tłuszcze nasycone, sprzyja zachowaniu większej elastyczności naczyń krwionośnych.** Dlatego osoby z hemofilią powinny dbać o odpowiednią podaż chudego białka (chude mięso, ryby, rośliny strączkowe), cynku (np. orzechy, pestki, pełnoziarniste zboża) oraz witamin z grupy B.
- **Osobiście jestem fanem jedzenia produktów bogatych w białko, bo są one też szczególnie istotne przy budowaniu kondycji fizycznej i mięśni.**
- W kontekście suplementacji warto rozważyć kilka składników, jeśli dieta nie dostarcza ich w wystarczającej ilości (po konsultacji z Waszym lekarzem):
 - **Witamina C i bioflawonoidy (np. rutyna, hesperydyna): wzmocniają ściany naczyń i poprawiają ich szczelność.** Popularne preparaty na „pękające naczynka” często łączą właśnie witaminę C z rutyną.
 - **Witamina E:** silny antyoksydant, który **poprawia krążenie obwodowe.** Pomaga zachować elastyczność naczyń i może zmniejszać skłonność do tworzenia zakrzepów (poprzez hamowanie zlepiania płytek).
 - **Witaminy z grupy B: wspierają metabolizm i stan żył;** np. witamina B₃ (niacyna) **rozszerza naczynia krwionośne i poprawia przepływ krwi.** Niedobory B₁₂ i B₆ mogą sprzyjać podwyższeniu

homocysteiny, co osłabia ściany tętnic, więc ich odpowiedni poziom jest ważny.

- **Magnez: pomaga rozluźniać mięśnie gładkie naczyń**, zapobiegając ich nadmiernym skurczom. Suplementacja magnezu bywa zalecana dla poprawy elastyczności naczyń i regulacji ciśnienia.
- **Diosmina i trokserutyna:** to przykłady flawonoidów dostępnych w preparatach na przewlekłą niewydolność żylną (żylaki). **Ich działanie polega na zwiększaniu napięcia ścian żył i ochronie naczyń włosowatych.** U osób z problemami żylnymi w nogach są skuteczne w zmniejszaniu objawów. W przypadku żył wykorzystywanych do wkłuć brak specyficznych badań, ale te substancje generalnie wzmacniają naczynia i mogą potencjalnie pomóc utrzymać ich dobry stan.
- **Oczywiście podstawą powinna być zbilansowana dieta, a suplementy są jedynie uzupełnieniem, jeśli stwierdzono niedobory.**
- Równie ważne co dodawanie korzystnych składników jest **unikanie czynników szkodliwych w diecie: nadmiaru soli (podnosi ciśnienie, obciąża naczynia), tłuszczów trans i wysoko przetworzonej żywności (sprzyjają stanom zapalnym i uszkodzeniu śródbłonna).**
- Dbając o dietę bogatą w naturalne, nieprzetworzone produkty, możecie wspierać cały układ krwionośny – a zdrowe, mocne naczynia lepiej zniosą wielokrotne wkłucia i szybciej się zregenerują.

9. Inne praktyki domowe ułatwiające wkłucie

- **Redukcja stresu – brzmi jak coś nieistotnego, ale stres i zdenerwowanie powodują wyrzut adrenaliny, która obkurcza naczynia obwodowe** (tzw. centralizacja krążenia). Dlatego przed wkłuciem warto zadbać o komfort psychiczny – usiąść wygodnie, wziąć kilka głębokich oddechów i starać się rozluźnić mięśnie.
- Pomocne mogą być techniki relaksacyjne, np. ćwiczenia oddechowe, co wielu pacjentom pomaga uspokoić drżenie rąk i zmniejszyć lęk. Jeśli jesteście zdenerwowani, warto zrobić krótką przerwę, rozluźnić rękę i spróbować ponownie, gdy

odczujemy większy spokój – czasem już 10–15 minut relaksu potrafi znacząco poprawić wypełnienie żył.

- Ważna jest też prawidłowa postawa: należy siedzieć lub leżeć w wygodnej pozycji, z dobrze podpartym ramieniem. Napinanie brzucha czy wstrzymywanie oddechu podczas wkłucia jest błędem – starajmy się oddychać swobodnie i nie patrzeć obsesyjnie na igłę, jeśli to wywołuje napięcie.
- **Dobra organizacja i oświetlenie** – przygotujcie wcześniej wszystkie materiały: igłę typu „motylek”, strzykawkę z rozpuszczonym czynnikiem, gaziki, stazę, plastry itp., aby nie szukać ich w trakcie – to pozwoli skupić się na samej technice.
- Upewnij się, że miejsce, w którym wykonujesz wkłucie, jest dobrze oświetlone – światło dzienne lub lampa punktowa na rękę ułatwi dostrzeżenie żył i kontrolę wkłucia. Możecie też spróbować tego triku z latarką, jeżeli macie drobne dłonie i cienką skórę.

10. Wybór miejsca wkłucia i rotacja żył

- Najczęściej do autoiniekcji wybierane są żyły przedramienia lub grzbietu dłoni. Warto mieć kilka alternatywnych miejsc i rotować je, aby nie kłuć ciągle tej samej żyły – daje to czas na wygojenie się ewentualnych mikrourazów.
- Niektóre poradniki pacjentów sugerują również, by nie bać się zmieniać miejsca: jeżeli po kilku próbach żyła w danym punkcie „odmawia współpracy” (np. zapada się), lepiej odpuścić i spróbować w innej lokalizacji, zamiast traumatyzować jeden obszar kolejnymi nakłuciami.
- Wiele osób, które znam, przyznawało, że w razie trudności z żyłami w zgięciu łokciowym czy na przedramieniu decydowało się czasem na wkłucie w mniej typowe miejsca, np. w żyły na stopach.
- Choć wkłucie do żyły grzbietu stopy bywa bardziej bolesne, jest to opcja w sytuacji, gdy ręce są „wyeksploatowane” – oczywiście przy zachowaniu najwyższej ostrożności i sterylności.
- Czasami też, aby odciążyc używane przez mnie żyły, proszę żonę o podanie mi czynnika; wtedy kłuje mnie w przedramię,

ale w jego tył, gdzie sam zupełnie nie byłbym w stanie się wkłuć.

11. Odpowiedni rozmiar igły

- Pamiętajcie, by używać odpowiednich dla Was rozmiarów igieł.
- Niektórzy sugerują, że im mniejszy rozmiar igły, tym lepiej, jednak musicie też wziąć pod uwagę, że mała igła wydłuża czas infuzji i **może powodować większe**

ciśnienie na żyłę, więc należy dobrać ją indywidualnie.

- Ważniejsze jest delikatne wprowadzenie igły pod właściwym kątem (około 30° względem skóry) oraz nie „wiercenie” igłą dookoła.

To tyle ode mnie. Trzymam kciuki za Wasze podania.

Adam Trojańczyk

Informacje z kół

Lublin

14 czerwca br. odbyło się spotkanie członków lubelskiego koła terenowego PSCH połączone z warsztatami. Wartościową częścią spotkania były prezentacje wygłoszone przez nasze lubelskie panie hematolożki – dr Irenę Woźnicę-Karczmarz i dr Justynę Kozińską, oraz przez chirurga – dra Michała Soleckiego.

Dr Woźnica-Karczmarz podkreśliła w swoim wystąpieniu konieczność dostosowania profilaktyki do konkretnego pacjenta, a zatem personalizacji. Prelekcja dr Kozińskiej poświęcona była chorobie von Willebranda, na którą – jak wiadomo – cierpią zarówno mężczyźni, jak i kobiety. Ważne jest odpowiednie zdiagnozowanie pacjenta i dobranie terapii dostosowanej do jego organizmu i potrzeb, przy uwzględnieniu różnych czynników, jak cechy indywidualne, zawód, aktywność fizyczna itd.

Wystąpienie doktora Soleckiego poświęcone było operacjom u chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne. Pan doktor podkreślił ważne cechy, które powinny charakteryzować każdego chirurga – pokora i świadomość deficytów własnej wiedzy. W kontekście zabiegów u chorych na hemofilię bardzo istotna jest współpraca chirurga z hematologiem, specjalistą w dziedzinie

leczenia hemofilii. Chirurg nie jest osobą wszechwiedzącą, która – niezależnie od tego, czy pacjent ma skazę krwotoczną, czy nie – ze stuprocentową pewnością może powiedzieć, jaki efekt będzie miała operacja. W miarę nabierania doświadczenia chirurg dysponuje coraz większą wiedzą i staje się ostrożniejszy co do rokowań pooperacyjnych. Obiecywanie gruszek na wierzbie jest domeną młodych, niedoświadczonych chirurgów, którzy jeszcze „za mało widzieli”. Dobry chirurg powinien przedstawić pacjentowi wszystkie aspekty operacji, wskazując na korzyści, jakie może ona nieść ze sobą, ale również na potencjalne ryzyka i powikłania, które mogą się po zabiegu pojawić.

Na spotkaniu gościliśmy także Bogdana Gajewskiego – prezesa Zarządu Głównego PSCH, który szczegółowo poinformował zebranych o obecnym stanie leczenia hemofilii w Polsce, z uwzględnieniem wdrażania nowych terapii. Wystąpienie Pana Prezesa było przyczynkiem do ożywionej dyskusji na temat obecnych i przyszłych możliwości terapeutycznych.

Spotkanie cieszyło się dość liczną frekwencją, gromadząc około sześćdziesięciu uczestników.

Łukasz Brzana

Życie po terapii genowej przy hemofilii B

Sebastian Miształ to nasz rodak od kilkunastu lat mieszkający w Wielkiej Brytanii. Jako chory na ciężką postać hemofilii B poddał się w 2011 r. zabiegowi terapii genowej, przeprowadzonemu w ośrodku leczenia hemofilii w Royal Free Hospital w Hampstead (jednej z dzielnic Londynu). Obszerną rozmowę z nim

zamieściliśmy w Biuletynie nr 42, z 2012 r. Zainteresowani mogą do tego wywiadu dorzeć w sieci, pod adresem:

<http://idn.org.pl/hemofilia/biuletyn.html>.

Dziś postanowiliśmy dowiedzieć się, jak wygląda sytuacja Sebastiana po upływie blisko czternastu lat od tamtej operacji. Jak

*poprzednio, naszą rozmowę przeprowadzi-
liśmy na odległość, za pośrednictwem Inter-
netu.*

Adam Sumera: Jakie były bezpośrednie skutki terapii genowej i jak wygląda to u Ciebie teraz?

Sebastian Misztal: Krótco po zabiegu, a właściwie zastrzyku, ponieważ do tego ten zabieg się ogranicza, poziom czynnika IX wzrósł do 15%. Taki stan rzeczy utrzymał się przez około dwa tygodnie. Z uwagi na to, że dwa tygodnie to niewiele czasu, ciężko byłoby powiedzieć, że jakoś szczególnie to odczułem. Nie wystąpiły u mnie żadne skutki uboczne, co podobno zdarzało się innym. Najważniejsze, co zmieniło się z mojej perspektywy, to brak mikrokrwawień. Po 14 dniach poziom czynnika zaczął spadać, by zatrzymać się w końcu na poziomie 2%, gdzie pozostał przez następane trzynaście lat.

Czy ta terapia zmieniła coś w Twoim życiu?

Od kiedy dorosłem, nie miałem jakichś strasznych problemów ze spontanicznymi krwawieniami, więc ciężko powiedzieć, na ile ta terapia zmieniła w tej kwestii moje życie. Odpadło stosowanie profilaktyki dwa razy w tygodniu, co na pewno było udogodnieniem. Kiedy dorastałem w Polsce, profilaktyka nie istniała i pierwszy raz zetknąłem się z nią już w Wielkiej Brytanii jako osoba mocno dorosła, więc ten fakt też odczułem trochę inaczej, niż zrobiłoby to dziecko. Do terapii zgłosiłem się, żeby pomóc innym, zawsze wiedziałem, że na moje życie nie będzie ona wywierać wielkiego wpływu. Stawy miałem już zniszczone i wiedziałem, że terapia nic tu nie zmieni. Jak wspomniałem powyżej, nie miałem wielkiego problemu z wylewami, więc tu też niewiele się zmieniło. W przypadku urazów czynnik przyjmowałem jak dawniej.

Jak teraz wygląda Twoje leczenie?

Wróciłem do profilaktyki, która przez ten czas sporo się poprawiła. Przyjmuję rekombinowany preparat o nazwie Refixia, który w organizmie utrzymuje się znacznie dłużej. Refixię podaję sobie raz na dwa tygodnie, a nie dwa razy w tygodniu, jak to było z preparatem Benefix.

Czy terapia genowa sprawiła, że musisz przyjmować jakieś dodatkowe leki?

Nigdy nie musiałem przyjmować leków immunosupresyjnych. W teorii terapia nie spowodowała u mnie skutków ubocznych. Zawsze miałem mocny organizm, z wyjątkiem hemofilii.☺ Od 2018 roku mam niewielki guzek w górnym płacie prawego płuca, który na szczęście na razie nic złego nie robi. W teorii przez te siedem lat urósł o 2 milimetry, ale to może być – i mam nadzieję, że jest – błąd pomiarowy. Jestem drugim z 15 uczestników terapii, któremu coś takiego wyrosło, więc może mieć to związek. W tym roku z uwagi na te 2 milimetry uparto się strasznie na zrobienie mi bronchoskopii, ale na razie udaje mi się to odwlekać. Zrobiłem wszystkie możliwe badania zdjęciowe: tomograf, PET, rezonans. Ponieważ guzek jest mały (8 mm) i wydaje się nieaktywny, to możliwe powikłania z zabiegu wydają się zbyt ryzykowne. Za radą kilku lekarzy będę na razie robił tomograf (jeśli trzeba, to prywatnie) zamiast pobierania wycinków. Poza tym miałem bardzo delikatnie podniesione enzymy wątrobowe krótko po podaniu preparatu – i to wszystko.

Czy istniałaby możliwość powtórzenia zabiegu terapii genowej?

Lekarze odpowiedzialni za tamtą terapię opracowali teraz metodę wielokrotnego jej powtarzania. Gdy brałem udział w pierwszych badaniach, nie było to możliwe – po podaniu preparatu pacjent się na niego uodparniał i leku nie można było podać po raz drugi. Zostałem ostatnio zaproszony do udziału także w tych nowych badaniach. Niestety ze swojej strony muszę powiedzieć, że jest mało prawdopodobne, żebym się na to zdecydował. Po pierwsze, po prostu nie mam na to czasu. Monitorowanie, kiedy uczestniczy się w takim badaniu, wymaga częstych wizyt w szpitalu, badań krwi i tak dalej. Prowadzę firmę i po prostu nie wyobrażam sobie, żebym mógł tyle czasu poświęcić, tak jak kiedyś. Po drugie, trochę jednak przejmuję się tym guzkiem i faktem, że może on mieć związek z terapią genową.

Jaka jest Twoja opinia o terapii genowej?

Moim zdaniem terapia genowa ma sens przede wszystkim dla dzieci i ludzi bardzo

młodych. Może ich uchronić przed zmianami w stawach bez konieczności ciągłego przyjmowania czynnika, co przyjemne nie jest. Ma też ogromny sens dla ludzi, którzy cierpią na samoistne krwawienia i wylewy, a znam takich wielu; takie leczenie zapewnia im ciągłą ochronę. Dla mnie osobiście ma już ona niewielki sens. Stawy, które w moim przypadku niszczą, w gorszym stanie już nie będą. Nie cierpię na spontaniczne wylewy i krwawienia, bez profilaktyki też świetnie sobie radzę. Więc jeśli chodzi o dzieci i osoby szczególnie cierpiące z powodu hemofilii, to jak najbardziej zachęcam, mogą zmienić swoje życie na dużo lepsze.

Czy myślisz jeszcze o jakichś innych zabiegach?

Żyję i zawsze żyłem aktywnie. Mam wymienione lewe biodro i bardzo staram się teraz zorganizować fuzję obydwu stawów skokowych. Póki co, niestety już od dłuższego czasu jestem na mocnych lekach przeciwbólowych, dzięki którym normalnie funkcjonuję. Cieszę się, że mogłem się przyczynić do powstania leku, który – mam nadzieję – pomoże wielu osobom uniknąć zniszczenia stawów wskutek wylewów lub po prostu pozwoli im normalnie żyć. To dlatego wziąłem udział w tych badaniach i uważam, że to się udało. Jednocześnie myślę, że moja przygoda z terapią genową dobiegła końca i raczej nie zdecyduję się na powtórkę.

Dziękuję bardzo za rozmowę.

(as)

Między nami

W tym numerze Biuletynu inaugurujemy nową rubrykę, w której będziemy przedstawiać osoby z naszego grona – być może do tej pory jeszcze szerzej nieznaną, ale mogące podzielić się z innymi swoimi ciekawymi zainteresowaniami i osiągnięciami. Dział będzie mieć własnych redaktorów, którzy będą szukać interesujących rozmówców. Liczymy też na to, że zechcą się do nas zgłaszać osoby pragnące podzielić się swoją historią i zainspirować innych – pokazać, że można i warto spełniać się, mieć pasje czy ciekawe dokonania. Jako pierwszy funkcję redaktora zgodził się przyjąć Mariusz Sobczak, nasz brat krwi z Dolnego Śląska. W kręgach wydawniczych znane jest pojęcie numeru zerowego, mającego zaprezentować zamierzenia redakcji. Takim właśnie wywiadem, w którym Mariusz przedstawia siebie, zaczynamy tę rubrykę.

Cześć, jestem Mariusz Sobczak, mam ciężką postać hemofilii A i w tym nowym kąciku Biuletynu zostałem poproszony o napisanie kilku słów o sobie. Myślę, że ciekawie będzie poczytać historie innych z naszego grona, więc chętnie zgodziłem się, aby zacząć ode mnie i uruchomić tego typu inicjatywę.

Czym się zajmujesz?

Komputerami, a dokładniej oprogramowa-



niem. Ale od początku. Byłem ciekawski od dzieciaka. Gdy zobaczyłem pierwsze konsole (Pegasus itp.) czy komputery domowe, myślenie o tym, jak to działa, spędzało mi sen z powiek. Dowiadywałem się więc coraz więcej – od mniej lub bardziej przypadkowych osób, a także z czasopism. Rodzice, widząc moje zainteresowanie, kupili mi mój pierwszy komputer: Amigę 500. Rozmyślanie o tym, jak zagospodarować zawrotny jeden megabajt pamięci operacyjnej tej bestii, uprzyjemniało mi czas spędzany pod kroplówką (wówczas nie było w Polsce koncentratów czynnika krzepnięcia). Grałem w gry, troszkę sam uczyłem się programować, a w naturalnym połączeniu tych dwóch, wypełniałem notes projektami gier komputerowych, które być

może kiedyś sam napiszę. Cóż, nigdy tego nie zrobiłem... W późniejszych latach szkolnych (czyli w czasach zarówno bardziej zaawansowanych leków, jak i technologii cyfrowych) poznałem wielu dobrych znajomych, z którymi mam kontakt do dziś. Część z nich dzieliła ze mną wspomniane już zainteresowania, a część zaraziła mnie nową pasją: muzyką. Wkrótce komponowanie własnej muzyki czy tworzenie składanek gotowych utworów stało się moim hobby, a pisanie programów na zlecenie – moją pracą. Pierwsze oficjalne zlecenia realizowałem w liceum. To były symboliczne, nawet jak na tamte czasy, pieniądze, ale takie działania pozwalały mi powoli opanowywać cały proces wytwarzania oprogramowania, z konsultacjami z klientem włącznie. Wtedy też zrealizowałem swoje marzenie i kupiłem pierwszego sensownego górala. Rower i podróże dołączyły do moich hobby. Wybrałem się na studia o kierunku wytwarzania oprogramowania. Było trudno, szczególnie że poziom nauczania matematyki w moim liceum był marny, ale studia ukończyłem i z sukcesem pracuję z komputerami do dziś.

W jakim stopniu to hemofilia skierowała cię na to spokojne zajęcie?

Szczerze mówiąc – chyba w znikomym. Oczywiście można mówić o efekcie motyla i o tym, że wszystko, co nas spotyka w życiu, ma na nas wpływ, nie zawsze świadomy. Zgoda. Mimo to myślę, że gdyby nie ta dolegliwość, to i tak zajmowałbym się tym samym lub czymś podobnym zawodowo. Hemofilia mnie do tego nie zmotywowała, ale też w tym mi nie przeszkadzała.

Jak oceniasz swoje obecne leczenie?

Jest elegancko. Wykonuję telefon, lekarz wypisuje mi leki, podjeżdżam je odebrać po pracy i mam w domu odpowiednią ich ilość. Nauczyłem się podawać sobie czynnik samodzielnie już mając 8 lat. Teraz mam profilaktykę dla dorosłych i korzystam z tej umiejętności szeroko. Robiłem już sobie zastrzyki w najróżniejszych sytuacjach, w tym na łodzi, w namiocie, na plaży, w hali lotniska, na stole w schronisku górskim, nie ma problemu. Traktuję to już jako formalność, obowiązek życiowy, do którego nie przywiązuję większe-

go znaczenia, podobnie jak mycie zębów czy golenie się.

Jak inni reagują na iniekcję w miejscu publicznym?

Nie jestem jakimś czynnikowym ekshibicjonistą.☺ Prawie zawsze podaję sobie czynnik w domu. Po prostu jak trzeba podać w miejscu publicznym, to podaję. Jak już do tego dochodzi, to ludzie obdarzają mnie ciekawskimi spojrzeniami, ale najczęściej po chwili zaczynają to kompletnie ignorować. Zdarza się też, że się dziwnie płoszą. Raz, gdy zacząłem to robić w pełnym przedziale wagonu kolejowego, wszystkie osoby zaczęły go kolejno po cichu opuszczać. Przez resztę podróży cieszyłem się swobodą pustego przedziału.

Myślisz, że jest coś do poprawy w leczeniu?

Moim aktualnym? Niewiele. Fajnie by było mieć łatwy i finansowany dostęp do większej liczby specjalistów, szczególnie z zakresu rehabilitacji stawów, które zepsuły się za czasów, gdy nie było profilaktyki. Robię to jednak na własną rękę z niezachwycającymi, acz pozytywnymi rezultatami (ćwiczenia).

Natomiast jeśli chodzi o leczenie w ogóle, to bardzo cieszy mnie, że osoby, które teraz są nastolatkami, nie będą miały w swoim życiu żadnych dolegliwości ze stawami. Dostępność leczenia jest spoko. Fajnie jest też obserwować postęp w rozwoju nowych leków i terapii genowych. To nie znaczy jednak, że nie ma się czego obawiać, czy też, że nie ma niczego do poprawy. Martwi mnie kilka rzeczy. Martwi mnie fakt, że pewnego dnia, przypadkową decyzją urzędnika, leczenie hemofilii może ulec znacznemu pogorszeniu. Martwi mnie też, że gdyby doszło do nagłego wypadku, to w Polsce nikt w karetce na pewno nie poda mi czynnika. Zawiozą mnie do przypadkowego szpitala i zmarnują cenny czas. Chyba lepiej już wzywać taksówkę – przynajmniej zawiezie, gdzie trzeba.

Martwi mnie też zmiana postawy niektórych chorych. Miałem zaszczyt uczestniczyć w kilku walnych zjazdach stowarzyszenia pacjentów. Przywykłem do widoku braku obecności osób młodych, które mniej się interesują działalnością stowarzyszenia, ale też i chyba

nowościami ze świata skaz krwotocznych w ogóle lub pozostawiają zdobywanie takiej wiedzy rodzicom – mimo pełnoletności. Jednak stosunkowo nową negatywną rzeczą, jaką zauważyłem, nawet u nieco starszych, jest zdewaluowanie swojego członkostwa w stowarzyszeniu w ogóle. Na ostatnim zjeździe myślałem, że jestem w jakiejś ukrytej kamerze. Widok osób, które jeszcze niedawno postrzegały się jako grupa kumpli, a teraz zachowywały się jak podzielone wirtualną ścianą „stowarzyszenie” – „nie-stowarzyszenie”, był dla mnie jak komediowa, ustawiona scena. Na środku tej sceny zazwyczaj znajdował się prezes stowarzyszenia, odpowiadający na pytania w stylu „co stowarzyszenie zrobi w sprawie x?”, „dlaczego stowarzyszenie zrobiło lub nie zrobiło y?”. To zupełne pomieszanie pojęć. To my jesteśmy stowarzyszeniem. Każdy członek stowarzyszenia jest stowarzyszeniem. Zarząd jest wybierany demokratycznie tylko po to, aby doradzać i nadzorować prace, liczyć pieniądze, być „twarzą” stowarzyszenia na zewnątrz, na wypadek, gdyby ktoś chciał się z nami –

chorymi skontaktować. Podmiana zaimków na właściwe zdradza bezsens takich pytań. „Co ja zrobiłem w sprawie x?”, „dlaczego nie zrobiłem y?”. Stowarzyszenie nie jest firmą świadczącą jakieś usługi klientom. To zbiór ludzi, którzy stowarzyszają się, aby razem działać coś z większą łatwością, niż osobno. Mam nadzieję, że to był tylko niefortunny przypadek i znacznie częściej będę świadkiem koleżeńskiej współpracy. Do tego nie potrzeba żadnego stanowiska. „Hej, a co myślicie o takim pomysle, aby zrobić x”, „może zrezygnujemy z robienia y i razem dążmy do z” – to brzmi znacznie lepiej i myślę, że dalej nas doprowadzi. A doprowadzać jest gdzie, bo mamy nadal do czego dążyć, co poprawiać, a na pewno już co utrzymywać.

Dzięki za podzielenie się swoją historią i swoją opinią.

Dziękuję również i serdecznie pozdrawiam. Kto chce mnie dopaść ☺ prywatnie, z pewnością łatwo znajdzie mnie na forum. Do zobaczenia, do usłyszenia i do napisania.

(ms)

Pożegnania

Wspomnienie o Marku Kudlińskim

23 lutego 2025 r. w wieku 70 lat zmarł Marek Kudliński, jeden z członków założycieli łódzkiego koła terenowego PSCH. Aktywnie uczestniczył w działaniach koła – jako członek jego zarządu, a ostatnio pracując w komisji rewizyjnej.

Marek był z nami od samego początku. Był jednym z tych, którzy stali u podstaw naszej społeczności, wkładając całe serce w jego powstanie i rozwój. Nie był to dla niego obowiązek czy przelotne zaangażowanie, lecz misja, którą wypełniał z niezwykłym oddaniem każdego dnia. Choroba, która nas wszystkich dotknęła, nigdy nie złamała jego ducha. Wręcz przeciwnie, wydawało się, że dała mu ona szczególną wrażliwość i zrozumienie problemów innych. Marek doskonale wiedział, z czym mierzymy się na co dzień, jakie są nasze lęki, ograniczenia, ale także nadzieje. Ta empatia sprawiała, że jego pomoc była zawsze celna i niezwykle cenna. Nie było akcji, w której Marek by nie uczestniczył. Nie



było spotkania, na którym by się nie pojawił. Nie było problemu, wobec którego pozostałby obojętny. Jego energia i determinacja w dążeniu do poprawy życia chorych na hemofilię były dla nas wszystkich inspiracją i motorem napędowym do działania.

Ale Marek to nie tylko działacz naszego stowarzyszenia. To przede wszystkim Człowiek. Ciepły, życzliwy, zawsze gotowy wysłuchać i pomóc. Człowiek, który mimo własnych trudności znajdował czas i siłę, by wspierać innych. Jego pogoda ducha, optymizm i wiara w ludzi pomagały przezwyciężać innym własne słabości i z nadzieją patrzeć w przyszłość.

* * *

Wspomnienie o Zbyszku Dziechciaruku

17 sierpnia 2025 r. w wieku 65 lat zmarł nasz kolega Zbyszek Dziechciaruk – wieloletni wiceprezes lubelskiego koła terenowego PSCH.

Urodził się 25 lutego 1960 r. w Zamieściu jako najstarszy z sześciorga rodzeństwa. Do szkoły podstawowej uczęszczał w miejscowości Okopy. W wieku 18 lat wyjechał do Lublina, gdzie zamieszkał na stałe. Ukończył Zespół Szkół Elektronicznych przy ul. Wojciechowskiej i przez około 10 lat pracował w Spółdzielni Inwalidów przy ul. Targowej. Ze względu na stan zdrowia zmuszony był przejść na rentę.

Jako członek zarządu i wiceprezes lubelskiego oddziału PSCH Zbyszek przez wiele lat bardzo aktywnie angażował się w działalność naszego stowarzyszenia. Utrzymywał ciągły kontakt z chorymi i starał się im pomagać w rozwiązywaniu bieżących problemów. Współorganizował liczne spotkania i warsztaty dla chorych.

Był osobą ciepłą, serdeczną, otwartą i potrafiącą słuchać. Mimo ograniczeń związanych z chorobą starał się być pomocny innym ludziom. Prywatnie był wspaniałym bratem – wspierał rodzinę i stale służył pomocą. Zawsze był samodzielny i radził sobie na miarę swoich możliwości. Pomimo trudności, które napotykał na swojej drodze, nigdy nie prosił o wsparcie.

Żegnając Marka, chcemy wyrazić naszą głęboką wdzięczność za wszystko, co zrobił w walce o lepsze jutro dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

Drogi Marku, zostawiasz po sobie pustkę, której nie da się wypełnić. Ale zostawiasz też dziedzictwo dobroci, ofiarności i niezłomności. Będziemy pamiętać o Tobie nie tylko jako o działaczu naszego stowarzyszenia, ale przede wszystkim jako o Przyjacielu, który swoim życiem pokazał nam, że prawdziwa siła płynie z serca.

Adam Trojańczyk

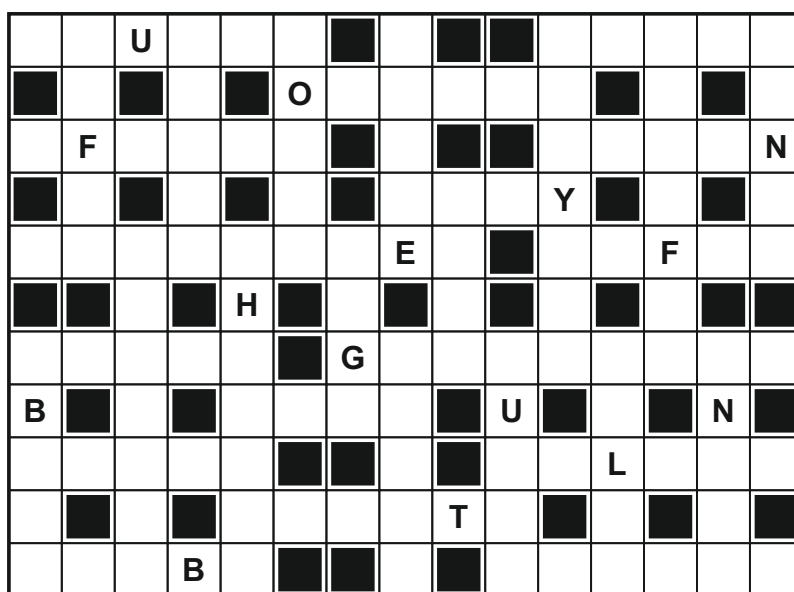


Zbyszek odszedł nagle i niespodziewanie; pogrzeb odbył się 20 sierpnia na cmentarzu w Świerżach.

Łukasz Brzana



Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- | | |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> - obłoczki - czasem z łufcikiem - przyda się oskarżonemu - skrzypek, trębacz albo gitarzysta - pracuje pod wodą - zejście z linii ciosu - lizane w gorące dni - lęk, strach - potocznie o bezpiecznikach - potrzebna do zapisania liczby - razem z refrenem tworzą piosenkę - znany klub piłkarski z Mediolanu - porucznik lub major - ptasie śpiewy - wielkie rozmiary - komplet kart do gry | <ul style="list-style-type: none"> - przybieranie na wadze - Robert Redford lub Marcin Dorociński - zakładana na psi kark - napój z mleka - przed widzami siedzącymi w kinie - stawiany przed „który” - grzyb albo ptak drapieżny - dział matematyki - układane w bukiety - kończyny dolne - rezultat, wynik - kupienie czegoś - zapięcie przy pasie - nieco wykrzywiony owoc - cecha dodatnia - Rudolf z zaprzęgu Świętego Mikołaja |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

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