



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 3 (74)

ROK XXVIII

ZIMA 2025

Rozpoczynamy ten numer artykułem autorstwa dr. Radosława Kaczmarka, przynoszącym mało pomyślne informacje dotyczące terapii genowej. Metoda leczenia, po której tak wiele sobie obiecywaliśmy, najwyraźniej przechodzi obecnie kryzys (s. 2).

Za renomowanym czasopismem naukowym sygnalizujemy możliwość nowego spojrzenia na krzepnięcie krwi w hemofilii A (s. 3).

Dr Piotr Modzelewski, ortopeda mający duże doświadczenie w leczeniu problemów stawowych u chorych na hemofilię, przygotował dla nas zwięźle opracowane kompendium wiedzy o sposobach radzenia sobie ze skutkami artropatii hemofilowej. Z jego tekstu możemy się dowiedzieć o różnych metodach chirurgicznych, od synowektomii do wszczepienia endoprotezy. Są tam także istotne wskazówki dotyczące przygotowywania się do tego rodzaju zabiegów (s. 3).

Relacjonujemy przebieg warsztatów dla osób ze skazami krwotocznymi i ich bliskich,

zorganizowanych przez trzy kola terenowe – w Katowicach, Łodzi i Krakowie (s. 5).

Przypominamy o możliwości przekazania 1,5% swojego podatku dochodowego na rzecz Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię jako Organizacji Pożytku Publicznego (OPP). Przy okazji wskazujemy też istniejące możliwości skorzystania z odliczeń przy rozliczaniu PIT, o ile mamy orzeczenie o stopniu niepełnosprawności (s. 8).

Kontynuujemy rozpoczętą w poprzednim Biuletynie rubrykę „Między nami”. Tym razem rozmówcą Mariusza Sobczaka jest Zbigniew Oelke (s. 9).

Pokrótko referujemy związki Stowarzyszenia z EHC i WFH (s. 11), a także przedstawiamy fragmenty książeczki „Czy hemofilia ma płęć?”, która powstała dzięki naszej współpracy z EHC (s. 12)

Na samym końcu jak zawsze czeka jolka, zapewniająca chwilę relaksu. (s. 14).

Adam Sumera



*Wszystkim Czytelnikom Biuletynu
życzymy zdrowych, pogodnych,
prawdziwie radosnych świąt Bożego Narodzenia
w rodzinnym gronie*

Kryzys w rozwoju terapii genowej dla osób z hemofilią

W ciągu ostatnich trzech lat zatwierdzono cztery terapie genowe dotyczące hemofilii, w tym jedną związaną z hemofilią A i trzy związane z hemofilią B. Jedna terapia genowa dla osób z hemofilią B została zatwierdzona w tym roku w Chinach, natomiast pozostałe trzy (dwie dotyczące hemofilii B i jedna – hemofilii A) w poprzednich latach w Europie i Stanach Zjednoczonych. Beqvez wycofano z rynku na początku tego roku, ponieważ żaden pacjent z hemofilią B nie skorzystał z tej terapii w ciągu prawie roku od jej zatwierdzenia. Producent tego leku nie zdecydował się na wniosek o rejestrację innej swojej terapii genowej, rozwijanej dla osób z hemofilią A, mimo ukończenia wymaganych do rejestracji badań klinicznych trzeciej fazy. Z kolei producent jedynej zatwierdzonej terapii genowej na hemofilię A najpierw ograniczył działania komercyjne do trzech krajów (Włochy, Niemcy i Stany Zjednoczone), a ostatnio ogłosił gotowość sprzedaży licencji innej firmie lub wycofania leku z rynku, jeśli nie pojawią się chętni nabywcy.

Działania te z jednej strony pokazują zmiany, jakie zaszły na rynku leków na hemofilię, odkąd rozpoczęły się udane badania kliniczne terapii genowej 10 lat temu, a z drugiej strony sygnalizują, że ta metoda leczenia wymaga dalszych innowacji. Dłużej dostępne leki na hemofilię mają dobrze rozpoznany profil bezpieczeństwa i skuteczności oraz przewidywalne działanie lecznicze. Na przykład najnowszy czynnik krzepnięcia VIII o przedłużonym działaniu umożliwia utrzymanie prawidłowego poziomu czynnika VIII przez połowę czasu pomiędzy cotygodniowymi podaniami. Z kolei najniższy poziom pomiędzy podaniami to około 15%, czyli o wiele więcej niż w profilaktyce trzy razy w tygodniu za pomocą czynnika VIII o standardowym okresie półtrwania. Dla porównania, terapie genowe po jednym podaniu podnoszą poziom czynnika krzepnięcia do wartości prawidłowej u części osób, ale wynik terapii jest nieprzewidywalny i niektórzy pacjenci uzyskują poziom w zakresie hemofilii łagodnej, a niektórzy w zakresie 1–5% (umiarkowana hemofilia) lub w ogóle nie odpowiedzą na leczenie. Dodatkowym ograniczeniem terapii genowej

na hemofilię A jest stopniowo spadający poziom czynnika VIII po pierwszym roku od podania leku, co wymaga powrotu do standardowej profilaktyki krwawień w kolejnych latach. Po czterech latach od podania leku w trzeciej fazie badania klinicznego 18% uczestników wróciło do profilaktyki za pomocą koncentratu czynnika VIII lub emicizumabu. Jest to najbardziej jaskrawa różnica między terapią genową w przypadku hemofilii A i B – i nadal nie rozumiemy jej przyczyn. Prawie wszystkie osoby, które poddano terapii genowej na hemofilię B, mają stały poziom czynnika IX w kolejnych latach, o ile nie utraciły go w pierwszych miesiącach po podaniu leku w wyniku odpowiedzi odpornościowej lub innych słabo poznanych przyczyn. Odpowiedź odpornościowa uniemożliwia też ponowne podanie terapii genowej, co dodatkowo utrudnia decyzję, bo jeśli tymczasem pojawi się skuteczniejsza i bardziej przewidywalna terapia genowa oparta na podobnej technologii, nie będzie jej można zastosować u osób, które przyjęły terapię genową obecnej generacji.

Te znaki zapytania i wysokie koszty terapii prawdopodobnie przyczyniły się do mniejszej od oczekiwanej liczby osób, które przyjęły to leczenie. Część środowiska komercyjnego mylnie zinterpretowało to jako brak zainteresowania terapią genową wśród pacjentów i lekarzy, ale jest to raczej odzwierciedlenie niepewności i niespełnienia oczekiwań przez terapię, która ma techniczny potencjał, aby być lekiem dającym trwale funkcjonalne wyleczenie z hemofilii. Dlatego potrzebne są dalsze innowacje. Trwają prace nad zastosowaniem w terapii genów kodujących ulepszone wersje czynnika VIII, które mają wyższą aktywność i są łatwiejsze do wyprodukowania przez komórki ludzkiej wątroby, czyli komórki, w których terapia genowa uruchamia syntezę czynnika krzepnięcia wewnątrz organizmu. Rozpoczęły się też niedawno lub wkrótce rozpoczną się badania kliniczne edycji genów, które umożliwiają wbudowanie prawidłowego genu kodującego czynnik krzepnięcia do genomu osoby z hemofilią. Część tych technik korzysta z osiągnięć obecnej generacji terapii genowej (na przykład

używają one wektorów wirusowych AAV jako nośników prawidłowych kopii genów kodujących czynniki krzepnięcia), dlatego wciąż ważne jest pełne zrozumienie, z czego wynikają ograniczenia obecnie dostępnych terapii, aby nowe technologie miały szanse powodzenia. Społeczność osób z hemofilią

wielokrotnie okazywała wsparcie dla innowacyjnych terapii, gdy wyraźnie wykazywała one swoje bezpieczeństwo, skuteczność i przewagę nad tradycyjnymi metodami leczenia. Nie inaczej na pewno będzie w przypadku terapii genowej.

dr Radosław Kaczmarek

TGA – nowe spojrzenie na krzepnięcie krwi w hemofilii A

W hemofilii A tradycyjnie ocenia się ryzyko krwawień na podstawie poziomu czynnika VIII. Coraz więcej badań wskazuje jednak, że nie oddaje on w pełni tego, jak naprawdę działa układ krzepnięcia. Zdarza się, że pacjenci z podobnymi poziomami czynnika VIII mają zupełnie różne skłonności do krwawień. Dlatego coraz większą uwagę zwraca się na pomiar generacji trombiny (TGA) – badanie, które daje pełniejszy obraz całego procesu krzepnięcia.

TGA mierzy, jak szybko rozpoczyna się krzepnięcie, z jaką prędkością powstaje trombina, jak dużo jej powstaje, a także jak wydajny jest cały proces. To ważne, ponieważ to właśnie trombina odpowiada za powstanie stabilnego skrzepu. Im lepiej rozumiemy, ile trombiny powstaje, tym dokładniej możemy ocenić, jak sprawnie organizm radzi sobie z zatrzymywaniem krwawienia.

Wyniki badań pokazują, że generacja trombiny znacznie lepiej koreluje z ryzykiem krwawień niż poziom samego czynnika VIII. Dzięki temu TGA pozwala wyjaśnić, dlaczego u jednych chorych leczenie działa świetnie,

a u innych – mimo podobnych wyników laboratoryjnych – nadal dochodzi do krwawień.

TGA okazuje się szczególnie przydatne w bardziej złożonych sytuacjach klinicznych. Pomaga m.in.:

- ocenić, czy leczenie faktycznie działa w optymalnym zakresie,
- ustalić, dlaczego u niektórych pacjentów nadal pojawiają się krwawienia,
- monitorować działanie nowych terapii, takich jak emicizumab,
- dobrać odpowiednie leczenie u pacjentów z inhibitorem czynnika VIII.

Wszystko to sprawia, że TGA ma szansę stać się kluczowym narzędziem w leczeniu hemofilii A.

(oprac. bg na podstawie artykułu „Thrombin generation for monitoring hemostatic therapy in hemophilia A: A narrative review”, którego autorami są Marieke J.A. Verhagen i in., w czasopiśmie naukowym „Journal of Thrombosis and Haemostasis”:

<https://www.jthjournal.org/article/S1538-7836%2822%2900131-3/fulltext>)

Możliwości leczenia artropatii

Artropatia hemofilowa to jedna z poważniejszych konsekwencji wylewów dostawowych. Najlepiej oczywiście jest jej zapobiegać i nie dopuszczać do wystąpienia takich objawów – podstawową sugestią jest odpowiednia, regularna, konsekwentnie prowadzona profilaktyka; a jeśli już dojdzie do wylewu, konieczne jest szybko podjęte leczenie przy użyciu adekwatnych dawek czynnika. Niestety, zwłaszcza u starszych pacjentów, którzy dopiero w późniejszym okresie życia podjęli leczenie profilaktyczne, występują zmiany artropatyczne. Metody radzenia sobie

z takimi problemami w zwięzły sposób przedstawia mający doświadczenie w leczeniu osób ze skazą krwotoczną ortopeda dr Piotr Modzelewski.

Radiosynowektomia

Wskazania:

Przewlekły przerost błony maziowej i częste, nawracające krwawienia – 2–3 krwawienia do tego samego stawu („target joint”).

Korzyści:

- Zmniejszenie częstości krwawień w wyniku zwłóknienia błony maziowej,

- Zmniejszenie dolegliwości bólowych,
- Poprawa zakresu ruchu.

Iniekcje dostawowe

- PRP – osocze bogatopłytkowe,
- Kwas hialuronowy – wiskosuplementacja,
- Iniekcje sterydowe (blokady).

Korzyści:

Potrafią zmniejszyć ból w mniej zaawansowanych artropatiach.

Artroskopia

- Synowektomie (usunięcie nadmiaru błony maziowej),
- Naprawa ograniczonych, niewielkich ognisk uszkodzenia chrząstki,
- Wypełnianie torbieli okołostawowych.

Usztywnienie stawu skokowego

- W przypadku dyskwalifikacji z endoprotezoplastyki,
- Usztywnienie stawu po usunięciu chrząstki,
- Wytworzenie kościozrostu (zrośnięcie kości bez chrząstki niweluje ból stawu).

Endoprotezoplastyka stawów

- Stawu kolanowego,
- Stawu biodrowego,
- Stawu skokowego,
- Stawu łokciowego.

Przygotowanie do operacji:

- Wyleczenie zębów! – w przeciwnym razie duże ryzyko infekcji,
- Zaprzestanie palenia papierosów,
- Wyrównanie cukrzycy,
- Uzyskanie odpowiedniego BMI (wskaźnika masy ciała)
- UWAGA: w przypadku trwającej infekcji lepiej odroczyć operację.

W przypadku palenia papierosów, niedbania o cukrzycę i otyłości jest większe ryzyko powikłań. Lepiej zadbać o wszystko przed zabiegiem.

Badania przed operacją:

- RTG klatki piersiowej,
- Wykonanie EKG,
- Badania krwi (m.in. morfologia, oznaczenie poziomu czynnika krzepnięcia).

Przygotowanie planu na okres po powrocie do domu:

- Usunięcie dywaników i przedmiotów, o które można się przewrócić,
- Wykreowanie przestrzeni do swobodnego przemieszczania się o kulach,
- Przygotowanie prysznic / wanny do bezpiecznej kąpieli,
- Usunięcie kabli leżących na podłodze (lub ich zabezpieczenie),
- Posiadanie telefonu w pobliżu,
- Przygotowanie miejsca na leki,
- Ew. nakładka na toaletę.

Rehabilitacja przed operacją:

- Ćwiczenia – najlepiej 3-4 razy w tygodniu (ćwiczenia codzienne nie dają czasu na regenerację),
- Ćwiczenia w wodzie – odciążenie stawów,
- Nauka prawidłowego chodzenia o kulach,
- Nauka ćwiczeń, które będą wykonywane po operacji.

Dzięki temu można zapoznać się ze sprzętem rehabilitacyjnym i zmniejszyć lęk dotyczący ćwiczeń i operacji. Przygotowanie stawu i mięśni do operacji poprawia funkcję kończyny.

Nic na siłę: niekiedy stan stawu i silny ból uniemożliwiają rehabilitację przedoperacyjną.

Rehabilitacja po operacji:

- Należy rozpocząć jak najszybciej ćwiczenia i chodzenie – przyspieszy to powrót do sprawności.
- Nie bać się przyjmowania leków przeciwbólowych, jeśli ból opóźniałby ćwiczenia. Najsilniejszy ból jest przez kilka pierwszych dni, a później maleje.

Kiedy decydować się na operację?

- Objawy ostre – blokowanie stawu, wyraźna niestabilność,
- Kiedy wyczerpano możliwości leczenia zachowawczego:
 - Brak dalszej poprawy funkcji stawu po rehabilitacji lub dalsze pogorszenie,
 - Brak dobrej poprawy po iniekcjach dostawowych,
 - Bez dobrego efektu po rehabilitacji,

- Kiedy zły stan danego stawu wyraźnie wpływa na pogorszenie funkcji pozostałych stawów,
- Znaczne zmniejszenie aktywności codziennych z powodu choroby.
- Ważny element decyzji o operacji: gdy pacjent rozumie swoją chorobę, a jego oczekiwania są realne (np. odnośnie aktywności sportowych).

dr Piotr Modzelewski

* * *

Wiadomości z kół terenowych

Do chwili zamknięcia tego numeru otrzymaliśmy relacje tylko z trzech kół terenowych. Czekamy na kolejne – zamieścimy je w następnym numerze.

Katowice

12 października 2025 r. odbyły się warsztaty dla pacjentów z hemofilią zorganizowane przez Katowickie Koło Terenowe PSCH. W spotkaniu uczestniczyło około 90 osób.

Tematem warsztatów były:

- Hemofilia B w XXI wieku – prezentację wygłosił **dr Michał Jamrozik**.
- Personalizacja leczenia hemofilii A – dodatkowe funkcje czynnika VIII. Przyszłość leczenia hemofilii A – film: debata ekspertów, komentarzem opatrzyła **dr n. med. Iwona Rurańska**.
- Możliwości leczenia zaawansowanej artropatii – **dr n. med. Paweł Kamiński**.

Po skończonych wykładach lekarze udzielali odpowiedzi na zadawane pytania.

Równolegle w drugiej sali odbyły się warsztaty edukacyjne dla dzieci.

W spotkaniu dorosłych pacjentów uczestniczyli również zaproszeni goście, w tym przedstawicielka RCKiK w Katowicach, p. Aleksandra Krzyżowska.

Na spotkaniu pojawiły się także nowe, wcześniej niezwiązane z naszą społecznością osoby, które z ogromnym entuzjazmem dołączyły do naszego Stowarzyszenia. Deklaracje członkowskie wypełniło 9 nowych osób.

Chciałbym serdecznie podziękować, w imieniu swoim i członków zarządu Koła Katowice, wszystkim uczestnikom za tak liczne przybycie.

Andrzej Kocjan
prezes katowickiego koła terenowego



Wspólne zdjęcie wszystkich zebranych na październikowych warsztatach w Katowicach. Z pewnością będzie to miła pamiątka.

Łódź

20 września 2025 r. odbyły się kolejne warsztaty dla chorych ze skazami krwotocznymi zorganizowane przez koło terenowe w Łodzi. Udział wzięło ok. 70 osób, przybyła też zaproszona na spotkanie mgr Małgorzata Sarniak z łódzkiego RCKiK.

Na początku warsztatów prof. Krzysztof Chojnowski obszernie omówił zagadnienia dotyczące leczenia hemofilii B w XXI wieku – od czynników o normalnym czasie półtrwania przez czynniki o przedłużonym działaniu, leki podawane podskórnie, aż po metody terapii genowej.

Ortopeda, dr Piotr Modzelewski, przedstawił możliwości leczenia zaawansowanej artropatii hemofilowej, dokładniej opisując możliwości i ograniczenia związane z radiosynowektomią, iniekcjami dostawowymi, artroskopią, usztywnianiem stawów oraz wszczepianiem endoprotez. Sporo uwagi poświęcił także problemom związanym z przygotowaniem się do zabiegów ortopedycznych oraz z rehabilitacją po takich operacjach.

Kolejnym zagadnieniem była personalizacja leczenia hemofilii A, z uwzględnieniem dodatkowych funkcji czynnika VIII. Punkt wyjścia stanowiła tu zaprezentowana w postaci nagranego filmu debata ekspertów – prof. Anny Klukowskiej, prof. Pawła Łaguny, prof. Tomasza Urasińskiego i dr Andrzeja Kołtana. Eksperci zwrócili uwagę na fakt, że czynnik VIII razem z czynnikiem von Willebranda bierze udział w tworzeniu się i rozpadzie naszych kości, a zatem może przeciwdziałać osteoporozie. Ponadto obniżenie poziomu witaminy D₃, biorącej udział w two-

rzeniu kości, jest częściej obserwowane u tych chorych z hemofilią A, którzy nie otrzymywali czynnika. Dr Kołtan zwrócił też uwagę na fakt, że leki podskórne stosowane przy hemofilii A podnoszą krzepliwość, ale dają poziom ok. 20% czynnika VIII, co jest za małą wartością np. do wspinaczki na ścianie. Komentarz do uwag ekspertów, a także krótkie omówienie przyszłości leczenia hemofilii A, zapewniły – już na żywo – dwie lekarki z łódzkiego ośrodka leczenia hemofilii u dzieci, dr Magdalena Wojdalska i dr Olga Wegner. Panie doktor wskazały, że obecnie rodzice mają, w konsultacji z lekarzami, możliwość wyboru jednej z trzech dróg; są nimi:

- tradycyjny czynnik,
- czynnik o przedłużonym działaniu,
- lek podawany podskórnie.

Podkreśliły także, że nawet w przypadku wyboru tej ostatniej metody konieczne jest, by opiekunowie dziecka, a w przypadku starszych dzieci także sam pacjent, **posiadali umiejętność dożylnego podawania czynnika**. W przypadku poważnego urazu taka umiejętność może **uratować życie** młodego pacjenta.

Na zakończenie warsztatów mgr Ewa Ceborska-Scheiterbauer przedstawiła przyjętą z dużym zainteresowaniem prelekcję „Jak osoby z hemofilią mogą schudnąć skutecznie i bezpiecznie”. Z pewnością w pamięci uczestników pozostanie, jako ważna wskazówka, symbolicznie obrazujący skład naszych posiłków talerz w połowie wypełniony warzywami.

Przybyłe z rodzicami dzieci spędziły czas



Zebrani podczas łódzkich warsztatów. Na zdjęciu nie zabrakło prelegentów.

warsztatów w osobnej sali, pod kierunkiem animatorów, oddając się zabawom plastycznym i integracyjnym.

Jeszcze tego samego dnia prezes łódzkiego koła, Adam Trojańczyk, rozesłał wśród uczestników link do anonimowej ankiety na

temat odbytego spotkania. W ankiecie prosił zarówno o ocenę poszczególnych elementów warsztatów, jak i zachęcał do podania interesujących tematów, które mogłyby się pojawić na kolejnym spotkaniu.

(as)

* * *

Kraków

11 października 2025 r. w Krakowie po raz kolejny spotkali się członkowie i sympatycy krakowskiego koła terenowego PSCH. W spotkaniu wzięło udział ok. 100 osób oraz zaproszeni wykładowcy i goście specjaliści – z Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Krakowie, z Poradni Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego oraz Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie, a także z ośrodków rehabilitacji OpenMedis i Szpitala Wojskowego w Krakowie. Wyraźnie liczniejsza niż do tej pory reprezentacja rodziców dzieci chorych na skazy krwotoczne oraz pań ze skazami krwotocznymi napawa optymizmem – zachęcamy państwa gorąco do uczestnictwa w kolejnych naszych spotkaniach, jak również do członkostwa w naszym Stowarzyszeniu.

W części szkoleniowej doktor Danuta Pietrys omówiła zasady rozpoznawania krwawień u dzieci oraz, w świetle coraz powszechniej stosowanych nowych leków, przekazała informacje, w jaki sposób postępujemy w przypadku wystąpienia poszczególnych rodzajów krwawienia w zależności od rodzaju stosowanego leczenia. Doktor Joanna Zdziarska przedstawiła zasady leczenia profilaktycznego, również z uwzględnieniem nowych leków stosowanych w skazach krwotocznych. Z niezwykle ciekawym wykładem nt. „Czy hemofilia ma płeć” wystąpiła nasza koleżanka – prezeska koła poznańskiego, a zarazem członkini Komitetu Kobiecego EHC, Bernadetta Pieczyńska. Broszura zawierająca przydatne informacje w tym zakresie jest już dostępna w języku

polskim - https://academy.ehc.eu/wp-content/uploads/2025/09/Digital_Polish_EHC-Booklet-World-Haemophilia-Day-2025.pdf

Dyrektor RCKiK w Krakowie, doktor Beata Mazurek przedstawiła nam działania prowadzone przez podległą jej placówkę w zakresie odpowiedniej opieki nad chorymi na skazy krwotoczne. Obecnie już po raz trzeci Koło zamówiło kolejną partię nakładek na dowód osobisty/legitymację szkolną z nadrukiem informacyjnym o skazie krwotocznej



Słuchający prelekcji podczas warsztatów w Krakowie.

i telefonie alarmowym oraz z odnośnikiem do strony internetowej RCKiK, zawierającej przydatne informacje dla lekarzy i pacjentów w stanach nagłych. Powodzenie, jakim cieszą się rozprawiane przez Ośrodki Leczenia Hemofilii w Krakowie nakładki, kilkakrotnie już przekroczyło liczbę członków Koła Kraków, co odbieramy jako wartość dodaną do idei ich powstania, w postaci promocji naszego Stowarzyszenia wśród chorych dotąd niezrzeszonych, szczególnie w grupach chorych z chorobą von Willebranda, kobiet chorych na skazę krwotoczną oraz najmłodszych naszych kolegów i koleżanek z ośrodka pediatrycznego.

Rehabilitantka, doktor Anita Wójcik razem ze studentką psychologii V roku, Wiktoria Witkowską przekazały nam, jakie czynniki w sferze fizycznej i psychicznej odpowiadają za nasze postrzeganie i odbiór bólu oraz co możemy zmienić, aby zwłaszcza przewlekłe dolegliwości bólowe były dla nas mniej dokuczliwe.

Z kolei magister Izabela Cebula-Chudyba szczegółowo przedstawiła zasady działania publicznego systemu rehabilitacji – m.in. jakie są tryby udzielanych świadczeń, kody skierowań, zasady kolejek, dostępność świadczeń oraz przysługująca im liczba dla jednego chorego, jak również zasady kontynuacji rehabilitacji w ramach NFZ.

Kiedy dorośli uczestniczyli w spotkaniu edukacyjnym, w sąsiedniej sali dzieci

miały zapewnioną opiekę i zabawę, możliwość nauki podawania preparatów krzepnięcia, a pani Wiktoria Witkowska przeprowadziła dla najmłodszych mini-warsztaty psychologiczne.

Dostrzegając potrzebę rozmów, wymiany doświadczeń i kontaktu między chorymi, staramy się przeznaczać w kolejnych edycjach coraz więcej czasu na mniej formalną część spotkania, choć jest to trudne z uwagi na zwykle liczne pytania do wykładowców i dyskusje nad omawianymi problemami.

Dziękuję wszystkim zaangażowanym w przygotowanie naszego spotkania za trud i poświęcony czas, a wszystkim Chorych i ich Rodziny zachęcam do aktywnego włączania się w działanie Koła i uczestnictwa w kolejnych spotkaniach edukacyjnych. Informacje na temat spotkań organizowanych przez nasze Koło wysyłamy drogą mailową do wszystkich, którzy zgodnie z wymogami RODO odnowili po 2020 roku deklarację członkowską i podali adres mailowy do korespondencji, jak również do osób niebędących członkami, które wyraziły takie życzenie i podały adres mailowy. Jeśli ktoś z Państwa chciałby dopisać się do listy adresowej, proszę o wiadomość pod adresem: psch.krakow@gmail.com. Do zobaczenia na kolejnym spotkaniu, pamiętajmy, że naszą siłą jest wiedza!

Marcin Nosal
prezes krakowskiego koła terenowego

Pamiętajmy o możliwości przekazania 1,5 procent z PIT

Już niedługo wejdziemy w nowy rok, a potem nadejdzie okres, kiedy będziemy rozliczać nasze dochody w roku 2025. Przy okazji zapłaty podatku dochodowego za miniony rok będziemy mieć, jak w poprzednich latach, możliwość przekazania 1,5 procent podatku należnego z naszego PIT-u na rzecz wybranej organizacji pożytku publicznego. Przypominamy, że Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jest oficjalnie zarejestrowane jako taka organizacja. Przekazanie wspomnianej

kwoty nie wiąże się z żadnymi kosztami. Wystarczy jedynie wypełnić odpowiednie rubryki w swoim zeznaniu podatkowym, a urząd skarbowy przekaże 1,5% naszego podatku na konto PSCH.

Numer rejestru KRS naszego Stowarzyszenia brzmi: 0000169422.

O przekazanie na rzecz PSCH 1,5% podatku przy rozliczaniu PIT-u warto poprosić krewnych, znajomych, sąsiadów. Wiele spośród książek i płyt DVD z informacjami

o różnych aspektach hemofilii i choroby von Willebranda publikowanych przez nasze Stowarzyszenie zostało sfinansowanych właśnie z kwot przekazanych w taki sposób. PSCH wykorzystuje te fundusze także do zakupu sprzętów pomocnych w leczeniu i rehabilitacji, przekazywanych ośrodkom szpitalnym, do których trafiają chorzy na hemofilię i inne skazy krwotoczne. W ostatnich latach zakupiliśmy sporo takiego sprzętu dla Kliniki Zaburzeń Hemostazy i Chorób Wewnętrznych IHiT w Warszawie oraz dla kierowanego przez p. prof. Pawła Łagunę oddziału Hematologii i Onkologii Dziecięcej w Dziecięcym Szpitalu Klinicznym Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego (w tym ostatnim przypadku był to sprzęt rehabilitacyjny dla dzieci z hemofilią oraz wózki inwalidzkie i kule dla dzieci). Fundusze te wspierają również działalność statutową poszczególnych kół terenowych naszego Stowarzyszenia. Państwa wsparcie umożliwiło nam także:

- zorganizowanie bezpiecznego transportu medycznego na leczenie dla najcięższej chorej na hemofilię z odległych rejonów kraju, znajdujących się w trudnej sytuacji finansowej,
- zapewnienie niezbędnych środków opatrunkowych i leków dla osób z powikłaniami skaz krwotocznych, które nie mogły samodzielnie pokryć kosztów leczenia,
- dostęp do profesjonalnej rehabilitacji dla osób dotkniętych niepełnosprawnością, chorujących na hemofilię lub pokrewne

- skazy krwotoczne,
- sfinansowanie likwidacji barier architektonicznych w domu niepełnosprawnego pacjenta z hemofilią w podeszłym wieku,
- zakup protez ułatwiających codzienne funkcjonowanie pacjentom z hemofilią po amputacjach kończyn,
- wydrukowanie i dostarczenie do ośrodków leczenia hemofilii legitymacji dla osób z hemofilią oraz pokrewnymi skazami krwotocznymi

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

Wszystkie szczegóły dotyczące odliczeń można znaleźć w broszurze informacyjnej do PIT/O dostępnej w każdym urzędzie skarbowym oraz w Internecie.

Adam Sumera

Między nami...

W dzisiejszym wydaniu naszego kącika z wywiadami rozmawiamy ze Zbyszkiem Oelke z województwa dolnośląskiego. To osoba w średnim wieku, z ciężką postacią hemofilii A, która przeszła już wiele ścieżek w swoim życiu zawodowym i nadal wytrwale je rozwija.

Mariusz Sobczak: Cześć, Zbyszku. Opowiedz proszę, czym się zajmujesz?

Zbigniew Oelke: Cześć! Obecnie prowadzę projekty oraz wspieram prowadzenie projektów w małej firmie informatycznej. Komputery i oprogramowanie zawsze mnie



intrygowały. Choć nigdy nie miałem na tyle głowy i cierpliwości, żeby nauczyć się programowania, to komputery były moim drugim największym zainteresowaniem w dzieciństwie (zaraz po sporcie). Cieszę się więc, że udało mi się wejść do branży trochę „naokoło” i mogę na swój sposób rozwijać jedną ze swoich ulubionych dziedzin.

Mówisz, że „naokoło”, więc jak to się stało, że zająłeś się taką profesją, i czym zajmowałeś się wcześniej?

Tak naprawdę, to trochę przypadek sprawił, że zacząłem pracę na tym stanowisku. Wcześniej zajmowałem się wieloma różnymi rzeczami, od finansów, poprzez wsparcie w prowadzeniu firm budowlanych, po projektowanie gier. To spory przekrój, ale na każdym etapie wchodziłem (zarówno oficjalnie, jak i mniej oficjalnie) w rolę osoby, która organizuje i dba o całokształt tematów, w które się angażuje. W momencie, kiedy byłem na kolejnym rozdrożu zawodowym, znajomi, widząc pewne cechy mojej osobowości, zasugerowali, żebym spróbował zostać Scrum Masterem (osobą pomagającą organizować pracę zespołowi tworzącemu oprogramowanie). Spróbowałem więc i faktycznie się udało, a po pewnym czasie zacząłem skręcać w kierunku zarządzania całym projektem, w odpowiedzi na zapotrzebowanie w firmie, z którą współpracuję.

Gdybyś mógł cofnąć się w czasie do początków swojej kariery zawodowej, aby wypowiedzieć jakieś słowa – jakie byłyby to słowa?

Na pewno bym sobie powiedział, żeby się nie bać nieznanego i próbować nowych rzeczy, jak tylko się tego potrzebuje. Dodatkowo powtórzyłbym sobie, co chyba zawsze podświadomie wiedziałem, że hemofilia nie jest żadnym ograniczeniem dla mnie. Jest to pewne utrudnienie w życiu, które czasem wymaga korekt swojego kursu czy przeskoków trochę więcej przeszkód, ale – szczególnie w obecnych czasach – możemy żyć bez większego wpływu choroby na nasze życie codzienne.

Czy to samo powiedziałbyś dziś obcemu, młodemu hemofilikowi?

Myślę, że tak. Młodzi hemofilicy mają o wiele lepszy start niż my mieliśmy, ponieważ mają lepsze leczenie już od dziecka. Wpływ hemofilii na ich życie codzienne jest ograniczony do konieczności podawania sobie leku – i tyle. Myślę, że wszystko z poprzedniego punktu jest aktualne.

Jak rodzice młodych hemofilików mogą ich wesprzeć, przygotować ich do wspólnego rynku pracy?

Tutaj mam wrażenie, że największym wsparciem jest uczenie ich samodzielności i wyeliminowanie nadopiekuńczości. Wiem to trochę po sobie. Moich rodziców dość szybko przekonałem do tego, że „to moje życie, więc to ja muszę podejmować ostateczne decyzje”. To spowodowało, że bardziej był to dialog czy rozważanie plusów i minusów niż mówienie, co powinienem zrobić. Wyszło mi to na dobre.

Dzielmy się z dziećmi swoimi doświadczeniami, pomagajmy im, kiedy tego potrzebują, rozmawiajmy czy też doradzajmy, ale dajmy też dzieciom podejmować własne decyzje i popełniać błędy, bo to jest tak naprawdę najlepsza droga nauki. Pomagajmy im stanąć na nogi, jak się przewrócą, ale dajmy im samym uczyć się chodzić. Dzięki temu same nauczą się biegać i radzić sobie lepiej z problemami dorosłego życia.

Czy jest coś, czego polscy hemofilicy potrzebują jako całość, jako wspólnota, poza leczeniem oczywiście?

Mam wrażenie, że wspólnocie potrzebne jest lepsze docieranie do młodych hemofilików i niejako powiązanej z tym młodzieńczej werwy. Więcej faktycznie aktywnych młodych ludzi w strukturach. Za moich czasów około-nastoletnich nasze koło organizowało kolonie średnio dwa razy w roku. Na nich mieliśmy dostęp do czynnika (który był trudno dostępny poza nimi), ale też uczono nas tam samodzielności w radzeniu sobie z chorobą. Mam wrażenie, że to również budowało relacje między nami samymi, jako chorymi. To dzięki temu, że znaliśmy się i utrzymywaliśmy regularne kontakty, mogliśmy się tak mocno zorganizować w tych latach kryzysowych, w których nie było czynnika, albo w których stowarzyszenie walczyło o profilaktyczne

leczenie dzieci. Teraz my mamy po dwadzieścia parę lat więcej, ale znajomości zostały. Wiadomo, że kontakt między nami nie jest tak częsty jak kiedyś, ale nadal go utrzymujemy. Myślę, że teraz w dobie elektroniki, Internetu i smartfonów takie kolonie (być może nawet ogólnopolskie) mogłyby przynieść dużo dobrego w ramach identyfikowania się młodych ludzi ze stowarzyszeniem i zwiększyłyby chęci aktywnego działania w jego strukturach. To jest jeden z pomysłów... Po prostu chciałbym zobaczyć więcej aktywnych, młodych ludzi na zebraniach – ludzi, którzy będą zaangażowani i którzy będą dbali o sprawy hemofilików. Zarówno dla siebie, jak i dla następnego pokolenia. Inną, choć też trochę z tym powiązaną, potrzebą jest informowanie przez lekarzy o istnieniu takiego stowarzyszenia tych rodziców, u których zdiagnozowano dziecko z hemofilią. Rodzice boją się chorób i na pewno mają dużo pytań, na które my możemy odpowiedzieć – i chętnie odpowiemy, damy wsparcie i podzielimy się

naszymi doświadczeniami, żeby pokazać, że hemofilia to nie jest koniec świata.

Dziękuję. Na koniec spytam, czy masz jakieś hobby, którym chciałbyś się podzielić?

Jestem dość oddanym graczem w gry planszowe. Swego czasu działałem w branży, wspomagając projekty znajomych czy pracując nad własnymi, ale taka najbardziej nieoczywista rzecz, która ukształtowała się z tego, to składanie i malowanie figurek do gier planszowych / bitewnych. Nigdy nie miałem żadnych talentów plastycznych, ale już od ponad dziesięciu lat regularnie maluję figurki. Traktuję to głównie jako formę relaksu i wyciszenia myśli, a i z efektów jestem zadowolony. Płynnie z tego nauka, że nawet kiedy myślisz, że czegoś nie potrafisz, nie bój się spróbować, może akurat odkryjesz, że jesteś w tym nienajgorszy, i będziesz miał z tego przyjemność.

rozmawiał Mariusz Sobczak

Sprawy związane z EHC i WFH

Od wielu lat Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jest członkiem dwóch ważnych organizacji – EHC skupiającego narodowe organizacje chorych na hemofilię w całej Europie oraz WFH, Światowej Federacji Hemofilii. Jako jedyny przedstawiciel Polski w obu tych gremiach aktywnie włączamy się w ich działalność, a w razie potrzeby korzystamy z ich rad, wskazówek i wsparcia. Dobrym przykładem tej ostatniej kategorii może być niedawna wizyta w naszym kraju delegacji WFH z jej prezydentem, Cesarem Garrido.

Przedstawiciele Stowarzyszenia biorą aktywny udział w konferencjach i wydarzeniach przygotowywanych przez obie organizacje. Często uczestniczą także w szkoleniach online, zdobywając w ten sposób wiedzę o nowościach w leczeniu skaz krwotocznych i wymieniając się doświadczeniami z działalności organizacyjnej z innymi stowarzyszeniami chorych na hemofilię z całego świata. Warto podkreślić, że jeśli chodzi o dzielenie się metodami skutecznego działania dla uzyskania poprawy sytuacji chorych na hemofilię w danym kraju, nasze Stowarzyszenie już kilkakrotnie występowało

w roli mentora, a nasze dokonania spotykały się z uznaniem.

Od wielu lat w istniejącej przy EHC Grupie Roboczej ds. Nowości w Leczeniu (*Novel Treatment Review*) działa nasz kolega Radosław Kaczmarek, obecnie pracujący w Indiana University School of Medicine w Indianapolis (USA). Natomiast Bernadetta Pieczyńska jest członkinią Komisji ds. Kobiet i Skaz Krwotocznych (*Women and Bleeding Disorders Committee*).

Jednym z owoców naszej współpracy z EHC jest polskie tłumaczenie książeczki poświęconej hemofilii u kobiet; piszemy o tej publikacji na następnej stronie. Przekładu dokonali członkowie naszego Stowarzyszenia.

Współpraca z WFH i EHC umożliwia udział młodych członków Stowarzyszenia w szkoleniach organizowanych dla aktywnych działaczy. Takie szkolenia to dobra okazja do nawiązania międzynarodowych kontaktów, a nawet przyjaźni z osobami z innych krajów. Często udział w warsztatach oznacza kilkudniowy wyjazd za granicę (przy czym oczywiście organizatorzy zapewniają czynnik

w razie niespodziewanego wylewu). Obecnie bezskutecznie szukamy chętnych do pracy w trzech komisjach EHC: ds. zdrowia psychicznego, kobiet i skaz krwotocznych oraz

chorób rzadkich i inhibitorów. Gdyby ktoś z Czytelników Biuletynu był zainteresowany takimi perspektywami, warto zapytać prezesa swojego kola terenowego (as)

Publikacja poświęcona problemom krwotocznym kobiet

We współpracy z EHC nasze Stowarzyszenie opracowało polską wersję książeczki zatytułowanej w oryginale „Is hemophilia (fe)male?”, poświęconej problematyce skaz krwotocznych u kobiet. Poniżej przytaczamy fragmenty z tej publikacji. Wyróżnienia pochodzą od redakcji Biuletynu.

Podobnie jak u mężczyzn, przy obniżonym poziomie czynnika (<40% normy) u kobiet wyróżnia się następujące rodzaje hemofilii:

1. Kobiety i dziewczynki z łagodną hemofilią (czynnik VIII/IX między 5% a 40% normy)
2. Kobiety i dziewczynki z umiarkowaną hemofilią (1–5% normy)
3. Kobiety i dziewczynki z ciężką hemofilią (<1% normy)

Dodano dwie nowe kategorie, uwzględniające fakt, że nosicielki mogą być zagrożone krwawieniami:

4. Objawowe nosicielki hemofilii (FVIII/IX \geq 40% normy z objawami krwawień)
5. Bezobjawowe nosicielki hemofilii (FVIII/IX \geq 40% normy bez objawów krwawień)

Kobiety z poziomem czynnika VIII lub IX <40% normy powinny być traktowane jak pacjenci z hemofilią. Lekarze muszą też pamiętać, że objawy krwawień mogą wystąpić nawet przy wyższych poziomach, co może wpływać na jakość życia i stan zdrowia tych nosicielek.

Hemofilia u kobiet jest rzadka, ale **przy 3,95 mld kobiet na świecie** szacuje się, że **ponad milion z nich może być dotkniętych hemofilią.**

Według raportu Annual Global Survey sporządzonego przez Światową Federację Hemofilii (WFH) za rok 2023, spośród 390 630 osób z hemofilią tylko 2,41% (9 416) stanowiły kobiety. Jednak zgodnie z nową nomenklaturą ISTH SSC, aż 28% kobiet może mieć poziom <40% normy i spełniać kryteria rozpoznania hemofilii. Ponadto ponad 25% kobiet z prawidłowym poziomem czynnika ma istotne objawy krwawień i kwa-

lifikuje się jako nosicielki objawowe.

Diagnozowana częstość występowania hemofilii u kobiet i dziewcząt jest istotnie mniejsza niż u mężczyzn. Dane te są niedoszacowane ze względu na opóźnione lub pomijane diagnozy

Wiele kobiet i dziewcząt z łagodną postacią hemofilii, a także nosicielek, po prostu nie zdiagnozowano, co powoduje tak małą ich liczbę w rejestrach.

Ok. 20–30% dziewcząt i kobiet będących nosicielkami ma obniżony poziom czynnika krzepnięcia. Ok. 10–30% spośród nich ma objawy krwotoczne odpowiadające hemofilii – od łagodnej do ciężkiej.

Link do całości: https://academy.ehc.eu/wp-content/uploads/2025/09/Digital_Polish_EHC-Booklet-World-Haemophilia-Day-2025.pdf



Z ostatniej chwili: cenna inicjatywa z Małopolski

Tuż przed zamknięciem tego numeru Biuletynu dotarła do nas ważna informacja z Małopolski. Nasz kolega z Nowego Sącza, Radosław Kamycki, własnym sumptem przygotował i wydrukował tablice reklamowe popularyzujące ideę wsparcia naszego Stowarzyszenia przez przekazanie 1,5% podatku z tytułu PIT, a następnie zapewnił ich

wyeksponowanie w różnych punktach Małopolski. Otrzymaliśmy dokumentację zdjęciową z dziewięciu lokalizacji. Obok zamieszczamy dwa spośród tych zdjęć.

To już kolejna inicjatywa naszego kolegi wspierająca Stowarzyszenie. Radku, bardzo Ci za to dziękujemy!

Adam Sumera



Baner reklamowy ustawiony w Kłaju.

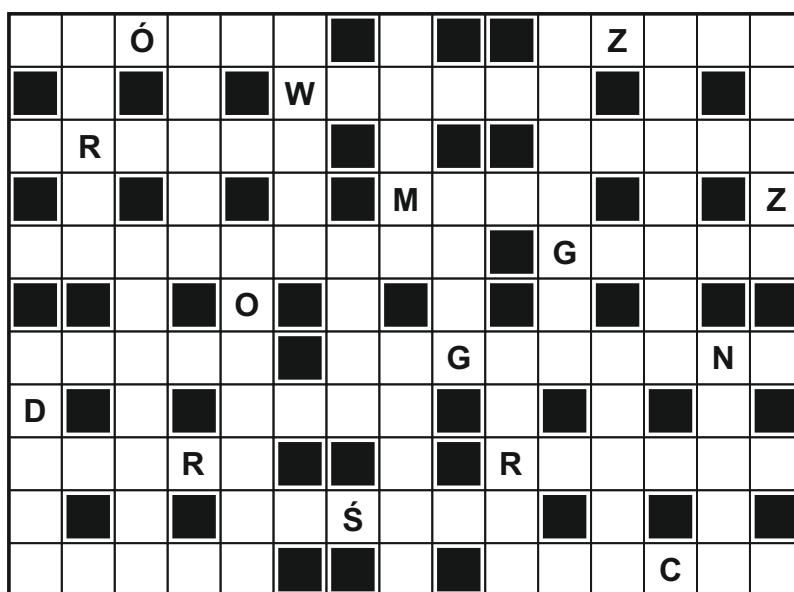


A tak wygląda podobny baner umieszczony w Juszczyńie.

* * *

A na następnej stronie czeka jolka...

Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> – całkowite przeciwieństwo hałasu – biały lub żółty kwiat cięty – strzelane przez Lewego – mgła zmieszana z dymem w mieście – jeżdżą na nich kolarze – bohater grany przez Sylvestra Stallone – terytorialna odmiana języka – obawa przed publicznym występem – szklanka albo łutówka – kram na targowisku – odprawiana przez księdza – zawiadomienie o nadejściu przesyłki – państwo z Buenos Aires – potocznie o bezpiecznikach – wstępny zarys – duże pokoje w pałacu | <ul style="list-style-type: none"> – schodki prowadzące na statek – ... zoologiczny, czyli zoo – na półkach w sklepie – odgłos silnika samochodu – namalowana podobizna jakiejś osoby – odpowiedź na hasło – duży ssak z rzek i jezior Afryki – na nogach Kamila Stocha – ze szpadą, ubrany na czarno i w masce – mężczyzna poszkodowany w wypadku – w brzoskwini jest pokryta meszkiem – długa i wiotka gałązka – przybijana do końskiego kopyta – wynik nierozstrzygnięty – cztery mendle – w smartfonie jest dotykowy |
|---|--|

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