



# BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 3 (9)

JESIEŃ 2001

*Do tej pory w "Biuletynie" zajmowaliśmy się głównie postacią ciężką hemofilii A i B. Tym razem pora na poświęcenie uwagi postaci umiarkowanej i łagodnej, zwłaszcza że niekiedy takie postaci hemofilii mogą paradoksalnie powodować nawet większe problemy [1].*

*Również dotąd przede wszystkim pisaliśmy o problemach ludzi chorych. Dziś czas na zajęcie się sytuacją rodziców dzieci za skazą krwotoczną [3].*

*Sądzymy, że ciekawe może być spojrzenie na sytuację osób ze skazami krwotocznymi w Szwajcarii – tym bardziej, że mamy tu relacje dorosłych i dziecka, a także nie tylko mężczyzn, lecz również i kobiety [5].*

*Chcielibyśmy częściej drukować głosy oparte na własnych doświadczeniach i przemyśleniach członków naszego Stowarzyszenia. Na początek zamieszczamy dwa takie materiały – obserwacje dotyczące stosowania stabilizatorów stawowych oraz zaproszenie do dyskusji na temat priorytetów działania naszych Kół [7].*

*Po pewnej przerwie wracamy do prezentacji informacji o działalności poszczególnych kół terenowych. Niestety, nie wszyscy odpowiedzieli na nasze wezwanie, więc mogliśmy podać dane jedynie z trzech ośrodków [11].*

*Na ostatniej stronie zamieszczamy zaktualizowane adresy i telefony ośrodków hematologicznych w Łodzi, Warszawie i Wrocławiu. Liczymy na to, że w kolejnym "Biuletynie" będziemy mogli podać podobne informacje odnoszące się do innych miejscowości.*

Adam Sumera

## [1] HEMOFILIA: POSTAĆ UMIARKOWANA I ŁAGODNA

Osoby mające umiarkowaną lub łagodną postać hemofilii, a także innych skaz krwotocznych, niekiedy myślą, że nie grożą im wylewy ani krwawienia. Nie przejmują się też kwestią antykoagulantów. Ale nazwy czasami wprowadzają w błąd. I to właśnie takie nadmierne samouspokojenie może być – i nierzadko bywa – źródłem problemów.

W łagodnej postaci hemofilii poziom czynnika krzepnięcia wynosi w granicach 6–30% normy. Poziom od 1% do 5% określa się jako umiarkowaną postać hemofilii. Dla porównania, u osób z ciężką postacią hemofilii poziom czynnika krzepnięcia we krwi wynosi poniżej 1% normy.

W przeprowadzonym niedawno w sześciu stanach USA (Kolorado, Georgia, Luizjana, Massachusetts, Nowy Jork i Oklahoma) badaniu obejmującym 2743 chorych z hemofilią A (79% badanych) i B (21%) ustalono, że 43% z nich (czyli 1140 osób) ma postać ciężką, 26% postać umiarkowaną, a 31% – łagodną.

Choć te wyniki różnią się od oficjalnych statystyk, to jednak prowadzący badania są przekonani, że uzyskane przez nich rezultaty są wiarygodne – prawdopodobnie we wcześniejszych analizach pominięto część osób z łagodną postacią hemofilii, ponieważ tacy chorzy rzadziej zgłaszają się do lekarza.

U wielu chorych mających postać umiarkowaną i łagodną hemofilię stwierdza się dość późno, a czasami wręcz dopiero w momencie interwencji chirurgicznej lub po wypadku. Tak było w przypadku pacjentki o nazwisku Jan Fisher, która dopiero w wieku 16 lat dowiedziała się o tym, że cierpi na niedobór czynnika X. Wtedy właśnie poszła do szpitala na usunięcie migdałków. Przed zabiegiem wykonano rutynowe badania, m.in. oceniając czas protrombinowy (PTT) – czas krzepnięcia był nieco wydłużony, ale nie alarmujący. Po zabiegu jednak

Jan miała krwotok, podawano jej osocze i krew. Wkrótce potem postawiono diagnozę, że Jan ma tylko 2% normalnej aktywności czynnika X.

Czasami przydaje się czujność rodziców. Gdy Alex Caronna był jeszcze malutki, jego rodzice zaniepokoiili się, że jego krwawienie po obrzezaniu i częste siniaki mogą być oznaką hemofilii, ale lekarze uspokajali ich, że nie ma się czym przejmować. W końcu jednak, wbrew uspokajającym opiniom lekarskim, rodzice doprowadzili do badań; Alex miał wtedy osiem miesięcy. Okazało się, że występuje u niego umiarkowana postać hemofilii.

Podczas gdy ciężka postać hemofilii dotyczy wyłącznie płci męskiej, postać łagodna może występować także u kobiet będących nosicielkami. Wyniki badań przeprowadzonych w Katedrze Hematologii i Onkologii w szpitalu dziecięcym w Memphis opublikowane w "Journal of Pediatric Hematology and Oncology" sugerują, że łagodna postać hemofilii może występować u kobiet częściej niż się to na ogół przypuszcza. Po przejrzeniu historii choroby 55 pacjentów z poziomem czynnika VIII lub IX w granicach 5–50% okazało się, że 5 z nich to kobiety.

Paradoksalnie to właśnie fakt, że chodzi o postać łagodną lub umiarkowaną, bywa źródłem problemów. Wielu z tych chorych uważa, że krwawienia zdarzają się tylko u osób z ciężką postacią hemofilii. Osoby z postacią łagodną lub umiarkowaną nie mają też doświadczenia, jak postępować w przypadku wylewu – gdy przydarzy im się uraz, zakładają, że nie muszą iść do lekarza, bo wylew sam przejdzie. Nie zdają sobie sprawy, że właśnie krew wlewa im się do stawu.

Co jakiś czas można przeczytać artykuł o wschodzącej gwiazdce futbolu amerykańskiego czy hokeja, która musiała przerwać karierę, ponieważ wykryto u niej hemofilię. Można się oczywiście dziwić, że osoba z hemofilią, nawet w postaci łagodnej czy umiarkowanej, mogła uczestniczyć w meczach, które stanowiły potencjalne zagrożenie dla jej życia. Odpowiedź jest jednak prosta – taki sportowiec po prostu nie zdawał sobie sprawy z tego, że ma skazę krwotoczną. Często jednak ludzie, u których postawiono już taką diagnozę, uczestniczą w zajęciach mogących mieć groźne skutki, ponieważ uważają, że nie dojdzie u nich do krwawienia.

17-letnia Kirstin ma łagodną postać hemofilii B (18% normalnego poziomu czynnika IX). Kirstin, której brat Spencer ma ciężką postać hemofilii B, była zapaloną narciarką, ale w końcu jazda na nartach doprowadziła u niej do powtarzających się wylewów w kolanach i kostkach. Kirstin uprawia pływanie, i to na niezłym poziomie – jest w reprezentacji szkoły; zauważyła jednak, że nawet przy tym sporcie, często zalecanym hemofilikom, musi ograniczyć się do mniej wyczerpującego kraula. Przy pływaniu innymi stylami miała zbyt wiele wylewów do mięśni.

Nierzadko do wywołania wylewów u osób z postacią łagodną i umiarkowaną nie potrzeba wcale intensywnego wysiłku fizycznego. Wbrew rozpowszechnionym opiniom takie przykre skutki mogą niekiedy przynieść zwykłe czynności codzienne. Trzyletni Caydin ma łagodną postać hemofilii, 7% normalnego poziomu czynnika VIII. – Teoretycznie jest to postać łagodna – stwierdza jego matka – ale Caydin ma wylewy co cztery–pięć tygodni, w rezultacie typowego zachowania chłopca pełnego energii. Mówię mu: "rób, co masz robić, a my zajmujemy się wylewem, jeśli do niego dojdzie". Zawsze noszę czynnik przy sobie, nigdzie się nie ruszam bez jego dawki.

Istotny problem dotyczący osób z postacią łagodną i umiarkowaną polega na tym, że często nie potrafią one rozpoznać objawów wylewu. Paradoksalnie, hemofilicy z postacią ciężką często lepiej radzą sobie w takich sytuacjach, ponieważ mają już doświadczenie – wiedzą, dokąd się udać czy do kogo zadzwonić. Dla osoby z umiarkowaną, a zwłaszcza z łagodną postacią wylew może okazać się trudną sprawą.

Mniejsze doświadczenie sprawia też, że osoby z postacią umiarkowaną i łagodną mogą być narażone na większe ryzyko w szpitalu. Chociaż specjalistyczne centra hematologiczne z pewnością zapewnią właściwą opiekę, to lekarze z doraźnej pomocy medycznej miewają dość mgliste pojęcie o takim schorzeniu. Chorzy, którzy mają już za sobą doświadczenie w podobnych sytuacjach, potrafią stawiać odpowiednie żądania. Osoby z postacią łagodną

lub umiarkowaną z reguły są mniej stanowcze i często zgadzają się na wszystko, zamiast powiedzieć: “Mam wylew w kolanie i najpierw trzeba mi podać czynnik, a dopiero potem można robić rentgen”.

#### **Wskazówki, które warto zapamiętać:**

- **Każdą hemofilię należy traktować tak, jakby była to postać ciężka.** Lepiej, żeby pacjenci z postacią umiarkowaną i łagodną nie podawali swojego poziomu czynnika, lecz skoncentrowali się na fakcie, że mają niedobór czynnika krzepnięcia – i kropka. Najlepiej traktować skazę krwotoczną tak, jakby to była postać ciężka. Rodzice, którzy przyjęli takie podejście, uczą swoje dzieci samodzielnego podawania sobie czynnika i namawiają je do noszenia specjalnej plakietki ostrzegawczej (po angielsku nosi ona krótką nazwę: “alert”). Taka plakietka stanowi zabezpieczenie – w szoku powypadkowym ludzie czasami zapominają powiedzieć lekarzowi, że mają skazę krwotoczną.

- **Nauczcie się walczyć o swoje dziecko z postacią łagodną lub umiarkowaną.** Chociaż rodzice wszystkich dzieci ze skazami krwotocznymi muszą wstawiać się za swoimi dziećmi, rodzice hemofilików z postacią umiarkowaną lub łagodną mogą nie zdawać sobie sprawy, jak bardzo jest to potrzebne – choćby do tego, by przekonać nauczycieli w szkole, którzy są gotowi okazać zrozumienie uczniowi z hemofilią, ale tylko wtedy, gdy jest to postać ciężka.

- **Skontaktujcie się z najbliższym centrum hematologicznym i zapoznajcie się z istniejącymi możliwościami opieki medycznej.** U wielu pacjentów z postacią łagodną można stosować desmopresynę – ta syntetyczna postać wazopresyny, hormonu normalnie występującego w organizmie, może dostatecznie podnieść poziom czynnika VIII w krwiobiegu. Zalety desmopresyny polegają na tym, że nie jest to produkt otrzymywany z krwi, jest tańszy od czynnika, jest łatwiej dostępny, a wiele osób może stosować go jako spray do nosa. Jednak desmopresyna nie sprawdza się u wszystkich.

(opr. as na podst. artykułu Neili S. Schwartzberg In Focus: Mild and Moderate Hemophilia w kwartalniku HEMALOG 3/01)

## **[2] NOWY LEK PRZY ZAPALENIU WĄTROBY TYPU C**

Amerykańskie władze medyczne ostatnio zarejestrowały nowy lek, który może być stosowany w leczeniu wirusowego zapalenia wątroby typu C. Peg-Intron™ (peginterferon alfa-2b) podaje się w zastrzykach, ale tylko raz w tygodniu, podczas gdy pacjenci leczeni interferonem muszą przyjmować ten środek trzy razy w tygodniu. Chociaż pewne wyniki sugerują, że skuteczniejsze może być leczenie środkiem Rebetron™ (rybawiryna i interferon alfa-2b), to jednak wydaje się, że Peg-Intron, choć nie całkiem wolny od powodowania skutków ubocznych, wywołuje mniej takich niepożądanych oddziaływań.

(opr. as na podst. artykułu A Different Treatment for Hepatitis C w kwartalniku HEMALOG 3/01)

## **[3] RADY DLA RODZICÓW**

Wielu rodziców dzieci ze skazami krwotocznymi cały swój czas poświęca pracy zawodowej i opiece nad dzieckiem. Na pomyślenie o własnych potrzebach często brakuje już czasu. To bardzo niebezpieczna sytuacja.

Opiekunowie wszystkich dzieci, również tych zdrowych, często zapominają o sobie – nie przestrzegają zasad prawidłowego żywienia, nie uprawiają sportu ani nie gimnastykują się, nie wykonują badań okresowych.

Rodzice dzieci ze skazami krwotocznymi nierzadko wystawieni są ponadto na działanie dodatkowych stresów. To wszystko może prowadzić do różnych dolegliwości – zmęczenia, otyłości, nadciśnienia, wylewu krwi do mózgu, ataku serca. Zwiększony stres powoduje rów-

niez osłabienie systemu odpornościowego, a więc zdolności organizmu do radzenia sobie z infekcjami, a także prawidłowego gojenia się ran.

Z reguły jednak rodzice, choć zdają sobie sprawę z potencjalnego zagrożenia swojego zdrowia, nie są skłonni do jakichkolwiek zmian trybu życia. Poświęcenie większej uwagi własnemu zdrowiu fizycznemu i psychicznemu często traktują jako przejaw egoizmu, ponieważ najważniejsze jest dobro dzieci. tacy rodzice powinni zrozumieć, że jeśli zadbają o własne potrzeby, będzie to miało pozytywny wpływ na całą rodzinę.

Najłatwiej wytłumaczyć to odwołując się do sceny, jaką obserwował każdy, kto leciał kiedyś samolotem. Na początku lotu stewardessa wyjaśnia, że gdyby doszło do rozhermetyzowania kabiny i zabrakło w niej powietrza, rodzice mają najpierw sami założyć maski tlenowe, a dopiero później nałożyć maski dzieciom. W pierwszej chwili takie postępowanie może się wydawać samolubne. Wystarczy jednak chwilę się zastanowić, by zrozumieć, że rodzice nie stosujący się do tych zaleceń nie mieliby żadnych możliwości udzielenia pomocy swoim dzieciom.

Podstawową sprawą jest zadbanie o własne zdrowie. Unikanie leczenia czy zwlekanie z pójściem do lekarza nic nie da – trudno liczyć na to, że schorzenie samo przejdzie.

Regularne ćwiczenia fizyczne mogą być pożyteczne na dwa sposoby – przede wszystkim dzięki temu, że wzmacniają nasz organizm, ale też przez to, że rozładują stresy. To bardzo ważne, ponieważ stres może wywierać negatywny wpływ na nasze ciało, umysł i emocje. W rezultacie stresu naprężają się mięśnie, wzrasta ciśnienie krwi, serce zaczyna szybciej bić, w organizmie pojawia się dodatkowa dawka adrenaliny. To pozostałości potrzebne w życiu naszych przodków stanu gotowości “walcz lub uciekaj”. Taka reakcja organizmu była przydatna w czasach polowań na mamuty – dziś nie na wiele się przyda w korku ulicznym czy w konflikcie z przełożonym.

Dla ojca lub matki dziecka ze skazą krwotoczną dobrą drogą do uzyskania kontroli nad swoim stresem jest zrobienie wszystkiego co możliwe dla zapewnienia zdrowia tego dziecka. Dlatego pamiętajcie – taka kolejność, by najpierw samemu włożyć maskę tlenową, a dopiero potem założyć ją swojemu dziecku, jest jak najbardziej prawidłowa. Wasze życie jest w waszych rękach. Zadbajcie o nie – będzie to też w interesie waszej rodziny.

(opr. as na podst. artykułu Lindy Aagard In Charge of You w kwartalniku HEMALOG 3/01)

#### **[4] SZCZĘŚCIE A DŁUGIE ŻYCIE**

Poczucie szczęścia może przedłużyć nasze życie – i to nawet o dziesięć lat. Profesor David Snowdon, neurolog z uniwersytetu stanowego w Kentucky, opublikował ostatnio dość zaskakujące wyniki dotyczące wpływu radości na zdrowie. Ukazały się one w piśmie “The Journal of Personality And Social Psychology”. Otóż obejmujące 15 lat badania na grupie 678 zakonnic, mające pierwotnie na celu uzyskanie danych na temat choroby Alzheimera i starzenia się, wykorzystaly m.in. także analizę autobiograficznych zapisków sporządzanych przez siostry zakonne, gdy miały po dwadzieścia kilka lat. Okazało się, że te kobiety, które częściej wyrażały swoje uczucia (używając np. słów i zwrotów “radość”, “miłość”, “pełna nadziei”, “zadowolenie”), żyły nawet o dziesięć lat dłużej od mniej pozytywnie nastawionych zakonnicek.

Snowdon podkreśla, że “potwierdza to wyniki innych badań, które wykazały, że osoby określane jako pozytywnie nastawione do życia mają większe szanse na dłuższe życie niż pesymiści. Im bardziej optymistycznie patrzymy na świat, tym mniej stresów oddziałuje na nasz organizm”.

(opr. as na podst. artykułu Happiness and a Long Life w kwartalniku HEMALOG 3/01)

#### **[5] JAK SIĘ ŻYJE Z HEMOFILIĄ W SZWAJCARII**

*Poniżej zamieszczamy relacje trójki Szwajcarów ze skazami krwotocznymi, zaczerpnięte z biuletynu European Hemophilia Consortium, organizacji zrzeszającej narodowe stowarzyszenia chorych na hemofilię z większości krajów Europy.*

## **Głos pierwszy**

Urodziłem się w 1954 r. Mój wujek i kuzyn mieli hemofilię. Fakt, że i u mnie stwierdzono ciężką postać hemofilii A, jasno wskazał, że moja mama jest nosicielką – dlatego też pozostałem jedynakiem. Wskutek regularnie występujących wylewów (przy braku preparatów czynnika krzepnięcia) bardzo często opuszczałem szkołę, a związany z wylewami ból sprawiał, że spędziłem wiele nieprzespanych nocy. Kiedy miałem chyba 14 lat, uzyskałem bardzo ograniczony dostęp do czynnika krzepnięcia, a gdy miałem 16 lat, zacząłem go sobie samodzielnie podawać (leczenie profilaktyczne nie wchodziło jednak wtedy w ogóle w grę – zresztą do tej pory nigdy z niego nie korzystałem).

Jak na Szwajcara przystało, zostałem w końcu bankierem (inne typowe szwajcarskie zawody, takie jak serowar czy producent czekolady nie były dla mnie wskazane, ponieważ wydłubywanie dziur w ementalerze byłoby zbyt wyczerpujące dla moich łokci, a rozgniatanie ziarna kakaowego za bardzo męczyłoby moje barki, podczas gdy zmechanizowane pranie pieniędzy w systemie bankowym nie nadweręża stawów). Ale teraz już serio: po ukończeniu szkoły handlowej i kilku stażach zagranicznych przepracowałem około dwudziestu lat w banku i mogę powiedzieć, że jest to praca odpowiednia dla osoby z moim ograniczonym zakresem sprawności fizycznej.

Patrząc na moich młodszych rodaków, czuję się jak wykopalisko, bo większość moich stawów ma ograniczony zakres ruchu. Wskutek takich ograniczeń w 1987 r., w wieku 33 lat, przeszedłem operację wszczępienia endoprotez obu stawów biodrowych; niestety, po siedmiu latach trzeba je było wymienić na nowe (wada materiału). W latach 1992–93 wszczępieno mi sztuczne stawy kolanowe. W ten sposób stopniowo zmieniam się w cyborga. Ale te wszystkie sztuczne wstawki świetnie się spisują – dzięki nim znacznie poprawiła się jakość mojego życia. Dobrze pamiętam czasy sprzed operacji kolan, kiedy to moje kolana niespodziewanie odmawiały posłuszeństwa, blokując się w jednej pozycji, przez co nie mogłem na przykład wysiąść z tramwaju na właściwym przystanku. Ból, regularne wylewy oraz fakt, że nie mogłem już dłużej polegać na własnych stawach – w połączeniu z zaufaniem do znakomitych lekarzy – sprawiły, że zdecydowałem się na sześć operacji – i mogę to polecić innym. To wspaniałe uczucie, kiedy znowu można polegać na funkcjonowaniu swoich stawów, bez nieprzewidzianych problemów z ich ruchliwością i, co najważniejsze, bez bólu i bez wylewów.

Mój zakres poruszania się jest nadal ograniczony (w porównaniu ze zdrowymi osobami); powodem tych ograniczeń nie są już kolana, lecz stopy oraz – gdy chodzę o kulach – łokcie.

Dzięki sztucznym stawom kolanowym mogłem – po dwudziestu latach przerwy – znowu zacząć jeździć na rowerze (choć rower trzeba było specjalnie dostosować – moje maksymalne zgięcie kolan wynosi 70 stopni, a poza tym mam też ograniczoną ruchomość bioder).

Poza tym chętnie pływam, mimo że miewam przez to kłopoty z łokciami. W zimie lubię jeździć na nartach w bardzo płaskim terenie (bardzo nie lubię się przewracać, bo nie mogę potem się podnieść bez pomocy...)

## **Głos drugi**

Mam na imię Wolfgang. Mam 12 lat i choruję na ciężką postać hemofilii, ale na szczęście do tej pory nie miałem wielu wylewów dostawowych. Chodzę do szóstej klasy i uczestniczę we wszystkich zajęciach szkolnych. Nie gram w piłkę nożną, ale bardzo chętnie gram w koszykówkę, jeżdżę na łyżworolkach i na łyżwach. Latem lubię pływać w jeziorze. Dla zabezpieczenia przed wylewami jestem leczony profilaktycznie, co oznacza dwa zastrzyki tygodniowo. Kiedy moja mama zmarła półtora roku temu, zacząłem sam podawać sobie czynnik. Dziś nie jest to już dla mnie problemem. Zawsze wkłuwam się w tę samą żyłę w prawej ręce. Zwykle jest wtedy przy mnie mój tata albo mama mojego kolegi, ale mogę to też robić sam. W zimie lubię jeździć na snowboardzie. W tym roku razem z klasą pojechałem na tygodniowy obóz w górach. Podawałem sobie czynnik co drugi dzień i nie miałem kłopotów.

## **Głos trzeci**

Od urodzenia mam skazę krwotoczną polegającą na braku czynnika I (fibrynogenu).

Dzieciństwo było dla mnie ciężkim okresem. Dostawałam czynnik tylko wtedy, kiedy było to konieczne, raz na jakieś dwa lub trzy lata. Oznaczało to, że nie wolno mi było uprawiać żadnego sportu. Kiedy miałam krwawienia, musiałam leżeć i się nie ruszać; leczenie polegało na przykładaniu zimnych okładów i lodu. Zawsze towarzyszyły mi dwa słowa: "bądź ostrożna". Kiedy jechałam na wycieczkę z klasą, moja mama jechała ze mną, żeby być koło mnie, w razie gdyby coś się stało. To był bardzo trudny okres, pełen bólu i wyrzeczeń.

Później pojawił się kolejny problem – menstruacja. Ze względu na silne krwawienia musiałam od czasu do czasu mieć przetaczaną krew. Krwawienia ustały dopiero wtedy, gdy rozpoczęłam terapię hormonalną.

Dziś jestem 34-letnią kobietą i od dziesięciu lat regularnie przyjmuję preparat Haemocompleton.

Ogólnie czuję się teraz dużo lepiej, mimo samoistnych krwawień, które na szczęście są dość rzadkie. Na ogół nic mnie nie boli, a moja jakość życia uległa poprawie.

Sporo znaczy także fakt, że już od dłuższego czasu jestem w stanie sama robić sobie zastrzyki. Ostatnio jednak zaczęłam mieć kłopoty z żyłami. Na szczęście mój mąż także nauczył się wkłuwania i robi to znakomicie. To daje mi pewność siebie i niezależnia od szpitala i lekarzy.

Bolesna jest tylko myśl, że nigdy nie będę mieć własnych dzieci...

(opr. as na podst. artykułów w EHC Newsletter, marzec 2001)

## **[6] WITRYNA INTERNETOWA O RZADKICH SKAZACH**

Jak czuje się osoba ze skazą krwotoczną występującą raz na milion? Wie to Cindy Neveu, która cierpi na niedobór czynnika I (zwany afibrynogenemią). Podczas czatu w Internecie 33-letnia Cindy natrafiła na inną kobietę, żyjącą na drugim końcu Stanów Zjednoczonych, która ma to samo schorzenie. To obudziło w Cindy nadzieję na znalezienie innych i skłoniło ją do założenia własnej strony w Internecie. Jej adres brzmi: [www.Shemophilia.org](http://www.Shemophilia.org) – to gra słów, łącząca wyraz "hemofilia" z zaimkiem "she", czyli "ona"; najwyraźniej intencją Cindy było zasygnalizowanie, że hemofilia nie jest tylko domeną mężczyzn. Na tej stronie można znaleźć informacje o różnych skazach krwotocznych, również o tych rzadkich, a także o skazach występujących u kobiet. Baza adresowa Cindy obejmuje obecnie ponad 100 osób z rzadkimi skazami krwotocznymi. Cindy nie czuje się już sama – a dzięki jej staraniom również i inni wyzwolili się z poczucia osamotnienia.

(opr. as na podst. artykułu A New Website for Rare Disorders w kwartalniku HEMALOG 3/01)

## **[7] NASZE GŁOSY**

### **[7a] Z własnego doświadczenia**

"Już nie jesteśmy bezbronni w walce z hemofilią" – niech te słowa będą naszym drogowskazem.

Pragnę napisać kilka słów o leczeniu chorych po wylewach. O ile leczenie zaburzeń krzepliwości jest dobrze znane większości czytelników Biuletynu, to wiedza o likwidowaniu skutków wylewów nie jest już tak powszechna.

Przed kilkunastu laty zwyrodnienia stawów kolanowych czy biodrowych, powstałe w wyniku częstych wylewów, często praktycznie uniemożliwiały chodzenie; jedynym wyjściem mógł być wózek inwalidzki. Obecnie w takiej sytuacji w grę wchodzi wstawienie endoprotezy. Znam wielu kolegów, którzy są po takim zabiegu i bardzo chwalą funkcjonowanie sztucznych stawów.

W innych przypadkach lekarze zalecają tzw. **stabilizatory stawowe**. Taki aparat znacznie odciąża chory staw, jak również zapobiega jego dalszemu zniekształceniu. Oczywiście jest to sposób mniej radykalny i mniej wygodny niż endoproteza. Plusem jednak jest fakt, że unika się operacji, a co się z tym wiąże – rekonwalescencji.

Stabilizator na staw kolanowy noszę od ponad pół roku i przez cały ten czas nie miałem wylewu. Dlatego wszystkim starszym hemofilikom pragnę uzmysłowić, że wspólnie z lekarzem nie jesteśmy już bezbronni w walce z naszą chorobą; rodzicom chorych dzieci chciałbym zaś przekazać radę: poprzez rehabilitację nie dopuście do stanu, w którym konieczne byłoby wszczęcie endoprotezy.

Zdzisław Wypych

## **[7b] Nie tylko czynnik**

Odnoszę nieodparte wrażenie, że aktywność naszego środowiska w dużym stopniu wiąże się z dostępnością koncentratów czynników krzepnięcia. Gdy brak czynnika VIII lub IX, stajemy się bardzo aktywni, licznie bywamy na wszelkich zebraniach naszego Stowarzyszenia, staramy się coś zrobić, by ta sytuacja uległa zmianie. Gdy koncentraty czynnika są dostępne, większość członków zapada – w sensie organizacyjnym – w półsen.

To oczywiste, że ewentualne niedobory czynników krzepnięcia budzą takie emocje – w kraju aspirującym do członkostwa w Unii Europejskiej mamy prawo oczekiwać godziwego poziomu opieki medycznej. Nie o tym jednak chcę tu pisać.

Interesuje mnie poczucie uspokojenia, ogarniające wielu z nas, gdy czynników jest dostatecznie dużo. Czynnik jest bardzo ważny – ale to przecież naprawdę nie wszystko!

Przed nami jest jeszcze wiele spraw do załatwienia. Wymienię tylko kilka z nich:

- rehabilitacja i ćwiczenia (wpojenie wszystkim hemofilikom potrzeby regularnych ćwiczeń, a jednocześnie zapewnienie odpowiednich ośrodków, gdzie można ćwiczyć)
- wykształcenie (lepsze wykształcenie to szansa znalezienia lepszej pracy, a nieraz w ogóle znalezienia jakiegokolwiek zatrudnienia)
- praca (poza oczywistymi kwestiami finansowymi daje to cel w życiu i zdecydowanie poprawia psychikę – przeświadczenie, że jesteśmy skazani na rentę inwalidzką, jest całkowicie błędne!)
- równe szanse w szkole i pracy
- bezproblemowy dostęp do urzędów, sklepów, kin, teatrów itp. w przypadku osób mających problemy w poruszaniu się
- porady psychologa
- leczenie skutków wirusowego zapalenia wątroby
- dopingowanie lekarzy, by poszerzali i aktualizowali swoją wiedzę na temat skaz krwotocznych – m.in. chodzi o to, by nie wpajali rodzicom i opiekunom hemofilików, że zalecanym trybem życia jest unikanie wszelkiego wysiłku; taki sposób myślenia to już szkodliwy przeżytek!

Tę listę można by jeszcze długo ciągnąć, ale na razie poprzestaśmy tylko na tym. Nie popadajmy w samouspokojenie, dopóki nie załatwimy przynajmniej tych spraw.

Adam Sumera

## **[8] INFORMACJE Z KÓŁ**

### **Katowice**

W dniu 26.05.2001 odbyło się tradycyjnie półroczne spotkanie członków Koła. Oprócz typowych rozmów poświęconych wymianie informacji o kłopotach z ilością wylewów, zwłaszcza u naszych najmłodszych kolegów, postępowaniu z wylewami, poradach związanych z domową rehabilitacją czy trudnościami z porozumieniem z niektórymi pracownikami służby zdrowia, zaprosiliśmy reumatologa panią dr Teresę Migas-Kukłę. Pani doktor opiekowała się

jednym z młodszych kolegów, co pozwoliło jej zapoznać się bliżej ze zmianami stawowymi występującymi u chorych na hemofilię. Przybliżyła zebranych budowę stawów, zjawiska towarzyszące wylewom, a także zniszczenia, jakie one powodują. Wskazała również sposoby leczenia i typowe leki, pozwalające maksymalnie ograniczyć procesy degradacji stawów. Zwróciła uwagę na fakt, że oprócz zmian wywołanych wylewami krwi chorzy na hemofilię mogą ulegać innym schorzeniom stawów, tak jak ludzie nie obciążeni hemofilią. Było to bardzo potrzebne i pouczające spotkanie.

Zainteresowanych leczeniem u pani doktor podajemy adres przychodni, w której pracuje: "ERAMED", Chorzów, ul. Katowicka 16 A, tel. 7725680 (uwaga: niezbędne jest skierowanie od lekarza rodzinnego!).

W marcu urządziliśmy spotkanie z chorymi na terenie Bielska-Białej. Dzięki jednemu ze sponsorów (serdecznie dziękujemy!) odbyło się ono w jednym z lokali gastronomicznych. Bardzo przytulne otoczenie oraz przyjemna atmosfera zaowocowały większą aktywnością zebranych. Było to bardzo pouczające doświadczenie. Ludzie w kameralnych i przytulnych warunkach chętniej zwierają się ze swych problemów. Kilka osób wykazało zainteresowanie nauką wkłuwania dożylnego. Na razie mamy kłopot z wypożyczeniem "fantomu", który uczyniłby tą naukę mniej bolesną. Może ktoś wie, gdzie można go bezpłatnie lub za niewielką odpłatnością wypożyczyć?

Michał Jamrozik

## **Wrocław**

Koło zorganizowało turnus rehabilitacyjny. Odbył się on w maju w sanatorium hematologicznym "Orlik" w Kudowie-Bukowinie. Skorzystaliśmy także z propozycji szczecińskiego koła, które zorganizowało turnus w miejscowości Solina w Bieszczadach w pierwszej połowie sierpnia br. Z naszego terenu uczestniczyło w tym turnusie trzech chłopców z ciężką postacią hemofilii B.

Zdzisław Grzelak

## **Łódź**

Podczas zebrania ogólnego Koła 9 czerwca br. specjalista hepatolog dr Zbigniew Deroń wygłosił prelekcję na temat wirusowego zapalenia wątroby, ze szczególnym uwzględnieniem WZW typu C. Pan doktor wyczerpująco, a jednocześnie jasno i przystępnie, przedstawił możliwe zagrożenia związane z tego typu schorzeniami, szczególnie podkreślając fakt, że przewlekłe zapalenie wątroby wywołane wirusem typu C (obecnym już niestety w organizmach większości osób leczonych preparatami krwiopochodnymi) może przez długi czas przebiegać "w ukryciu", bez objawów. Warto więc poddawać się okresowym badaniom, by kontrolować stan swojej wątroby. W prezentacji nie zabrakło miłszego akcentu – rozwój medycyny daje nadzieje na rychłe wprowadzenie leków mogących skuteczniej pomóc osobom zakażonym wirusem C. Po wykładzie dr Deroń długo i cierpliwie odpowiadał na pytania zgromadzonych na zebraniu członków Koła.

Adam Sumera

## **[9] POŻEGNANIA**

22 czerwca br. zmarł nasz kolega Włodzimierz Jaworski. Pracował ostatnio w sekretariacie Kliniki Chirurgii Instytutu Hematologii i Transfuzjologii, dlatego wielu z nas z pewnością się z nim zetknęło przebywając na leczeniu na Chirurgii w IHiT. Pogrzeb odbył się 29 czerwca na Cmentarzu Bródnowskim w Warszawie.

Miejmy go w pamięci, bo był jednym z nas.

Witold Gajewski

Z wielkim żalem pragnę poinformować wszystkich zainteresowanych, że w dniu 13 sierpnia br. zmarł nasz kolega Sławek Pejas z Sosnowca. Wszyscy wokół podziwiali w nim ogromne samozaparcie, gdyż mimo znacznych trudności z poruszaniem się był bardzo ak-



tywny zawodowo (tworzył i modyfikował komputerowe programy użytkowe dla firm). Pomimo dużej wiedzy był bardzo skromnym, wesołym człowiekiem. Zdarzało mi się korzystać z jego wiedzy i możliwości technicznych w pracy naszego katowickiego Koła. Bardzo będzie nam go brakowało.

Andrzej Kuc

## [10] O HEMOFILII W INTERNECIE

Przypominamy, że w Internecie działa grupa dyskusyjna poświęcona wszelkim problemom związanym ze skazami krwotocznymi. Osoby zainteresowane przyłączeniem się do tej grupy powinny skontaktować się z kol. Bogdanem Gajewskim, wysyłając e-mail pod następującym adresem:

**bogdan\_gajewski@hotmail.com**

Liczba członków stopniowo rośnie, a przez to poszerza się grono osób mogących służyć radą lub pomocą w ewentualnych problemach czy gotowych do udzielenia wyjaśnień. Wśród wielu poruszanych tematów znalazły się m.in. kwestie, kiedy należy podawać sobie czynnik, a także pochodzące z pierwszej ręki, bo od osób po zabiegach, uwagi o plusach i minusach endoprotez.

(as)

## [11] AKTUALNE DANE DOTYCZĄCE OŚRODKÓW LECZENIA HEMOFILII

### ŁÓDŹ

**Klinika Hematologii A.M. w Łodzi**, ul. Ciołkowskiego 2.

Tel.: (0-prefiks-42) centrala 689-50-00; sekretariat hematologii 689-51-91; hematologia – pokój lekarski 689-51-93; hematologia – pokój pielęgniarek 689-51-96.

### WARSZAWA

**Instytut Hematologii i Transfuzjologii**, 00-957 Warszawa, ul. Chocimska 5. Tel. (0-prefiks-22) 849-36-51 (centrala); gabinet zabiegowy: wewn. 114.

**Instytut Pediatrii A.M. w Warszawie, Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii**, 00-576 Warszawa, ul. Marszałkowska 24. Tel. (0-prefiks-22) 52-27-419 (pokój lekarski), 52-27-340 (pokój pielęgniarek).

### WROCŁAW

**Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii A.M. we Wrocławiu**, 50-345 Wrocław, ul. Bujwida 44. Tel. (0-prefiks-71) 328-26-11; 328-26-12; 328-26-18. Prof. dr hab. n. med. Alicja Chybicka – kierownik kliniki; dr n. med. G. Dobaczewski.

**Klinika Hematologii A.M. we Wrocławiu**, 50-367 Wrocław, ul. Pasteura 4. Tel. (0-prefiks-71) 320-96-06; 320-96-18; 320-96-23. Prof. dr hab. n. med. Kazimierz Kuliczkowski – kierownik kliniki; prof. dr hab. n. med. Maria Podolak-Dawidziak.

Prosimy o nadsyłanie aktualnych danych (chodzi zwłaszcza o nowe numery telefonów) dotyczących ośrodków świadczących pomoc medyczną dla osób z hemofilią, nie tylko w miastach wojewódzkich. Będziemy je publikować w następnych Biuletynach.

---

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Do użytku wewnętrznego.

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Robert Prencel.

Korespondencję prosimy kierować pod następujący adres: Łódzkie Koło Terenowe Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, ul. Zarzevska 10/18, 93-184 Łódź.

Nasz kontakt internetowy: [rpren@uml.lodz.pl](mailto:rpren@uml.lodz.pl)