



# BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (69)

ROK XXVII

WIOSNA 2024

Zaczynamy od aktualnych doniesień medycznych: dr Radosław Kaczmarek opisuje pierwsze zatwierdzone terapie genowe w hemofilii (s. 2). Sporo miejsca zajmują relacje z Walnego Zjazdu Delegatów naszego Stowarzyszenia (s. 3) i z debaty poświęconej przyjęciu kolejnej edycji Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię (s. 5).

Mgr Izabela Cebula-Chudyba przedstawia nowoczesne metody rehabilitacji pacjentów z artropatią hemofilową (s. 8). Odnotowujemy ustanowienie bardzo potrzebnego Europejskiego Dnia Wiedzy o Chorobie von Willebranda (s. 12) i omawiamy wyniki ankiety poświęconej temu schorzeniu (s. 13). Powracamy do problemu skaz krwotocznych u kobiet, proponując odpowiedzenie na krótki zestaw pytań (s. 13).

Wracamy do kwestii wykorzystania kwot przekazywanych przez podatników przy wypełnianiu deklaracji PIT, zasygnalizowanej w tekście poniżej (s. 14).

Sporo zamieszania wywołała informacja o możliwości przerwania pracy przez gabinet stomatologiczny w IHiT; opisujemy działania pacjentów i Stowarzyszenia, a także rela-

cjonujemy pozytywną reakcję dyrekcji IHiT (s. 15).

Wiele organizacji podobnych do naszego Stowarzyszenia odnotowuje kłopoty z aktywizowaniem członków należących do młodszego pokolenia. Temu zagadnieniu poświęcamy artykuł na s. 16

Rozmowa z Clive'em Smithem, Brytyjczykiem z ciężką postacią hemofilii, który trzykrotnie ukończył wymagający triathlon Ironman, powinna zainteresować wszystkich zastanawiających się nad tym, w jakim stopniu hemofilia może narzucać nam ograniczenia (s. 17).

Dr Marcin Nosal przypomina o znaczeniu Karty Postępowania i o korzyściach z nią związanych (s. 20), natomiast Bernadetta Frykowska-Pieczczyńska pochyła się nad problemami kobiet ze skazą krwotoczną (s. 21).

Od 1 stycznia br. można ubiegać się o świadczenie wspierające – przekazujemy informacje na ten temat (s. 22).

Z żalem żegnamy kolegę z koła łódzkiego, który odszedł od nas w listopadzie (s. 24).

Na ostatniej stronie jak zwykle czeka jolka.

Adam Sumera

## Pamiętajmy o 1,5 procent z PIT

Nadchodzi okres rozliczania podatku dochodowego za ubiegły rok. Jak w poprzednim roku, mamy prawo do przekazania aż 1,5 procent z 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. O zakupach planowanych w tym roku piszemy więcej na stronie 14.

(as)

## Pierwsze zatwierdzone terapie genowe na hemofilię A i B



Geny kodujące czynniki IX i VIII zidentyfikowano odpowiednio w 1982 i 1984 roku. Odkrycia te dały początek wysiłkom nad opracowaniem terapii genowej, która zamiast podawania brakującego czynnika krzepnięcia dostarczałaby do organizmu pacjenta gen kodujący czynnik VIII lub IX i uruchamiała długotrwałą, najlepiej dożywną produkcję tych białek. Było to trudne zadanie. Czterdzieści lat, które upłynęły od sklonowania genów *F8* i *F9*, to historia licznych prób i niepowodzeń. Na przełomie XX i XXI wieku powiodły się pierwsze próby długotrwałego podniesienia poziomu czynnika IX u zwierząt z hemofilią B za pomocą wektorów wirusowych AAV (*adeno-associated virus*, czyli wirus związany z adenowirusem). Zatwierdzone niedawno w USA, Kanadzie i Europie terapie genowe na hemofilię A i B wykorzystują tę samą technologię.

W latach 2022–2023 Amerykańska Agencja ds. Żywności i Leków (FDA) i Europejska Agencja Leków zatwierdziły pierwsze terapie na hemofilię A i B. W styczniu bieżącego roku w Kanadzie zatwierdzono drugą terapię genową na hemofilię B. Lek ten otrzyma też prawdopodobnie w tym roku zgodę od amerykańskiej FDA. Obie terapie na hemofilię B mogą długotrwale podnieść poziom czynnika IX do poziomu hemofilii łagodnej albo nawet do poziomu prawidłowego. Zatwierdzona

terapia genowa hemofilii A także może podnieść poziom brakującego czynnika krzepnięcia do poziomu prawidłowego, ale w ciągu kilku lat po podaniu terapii poziom czynnika VIII stopniowo spada. Zarówno w przypadku hemofilii A, jak i B pomyślny wynik terapii dotyczy tylko części osób, ponieważ wśród poddanych leczeniu jest duży rozrzut uzyskanego poziomu czynnika krzepnięcia, a indywidualny poziom po terapii jest całkowicie nieprzewidywalny. W badaniu trzeciej fazy próby klinicznej terapii genowej na hemofilię A poziom czynnika VIII dwa lata po terapii u około 14% uczestników wynosił mniej niż 3%, a u około 24% mniej niż 5%. W przypadku pierwszej zatwierdzonej terapii na hemofilię B, w badaniu trzeciej fazy próby klinicznej około 4% pacjentów miało poziom czynnika IX niższy niż 3%, a około 6% pacjentów poziom niższy niż 5% w 18 miesięcy po terapii, czyli mamy tutaj do czynienia z poziomami z pogranicza hemofilii umiarkowanej i łagodnej. Ponadto u części pacjentów występuje wzrost poziomu enzymów wątrobowych, który sygnalizuje uszkodzenie komórek wątroby. Nieprawidłowości te są bezobjawowe, jednak budzą obawy, ponieważ ich mechanizm nie jest znany. U osób poddanych terapii genowej na hemofilię A wzrost poziomu enzymów wątrobowych występuje częściej i dotyczy większości pacjentów. Obecnie wszystkie trzy zatwierdzone terapie genowe przeznaczone są tylko dla dorosłych osób z hemofilią, natomiast dzieci z hemofilią mają najwięcej do zyskania, jeśli chodzi o długotrwałe podniesienie poziomu czynnika krzepnięcia w ciągu pierwszych lat życia.

Wszystkie te ograniczenia sprawiają, że terapia genowa wymaga dalszych badań i udoskonaleń. Niektóre problemy prawdopodobnie mogą zostać rozwiązane tylko przez nowe generacje terapii genowych, obejmujące terapie komórkowe i edycję genów, których badania kliniczne dopiero się rozpoczynają. Niedawno zatwierdzone terapie są dużym krokiem naprzód, ale jest to jednak dopiero pierwszy krok z kilku na ostatnim odcinku drogi do wyleczenia hemofilii.

dr Radosław Kaczmarek

## VIII Walny Zjazd Delegatów PSCH



18 listopada 2023 r. odbył się w Warszawie VIII Walny Zjazd Delegatów Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, w którym wzięło udział 112 delegatów reprezentujących poszczególne koła terenowe Stowarzyszenia. Na wstępie prezes Bogdan Gajewski przedstawił pokrótce najważniejsze dokonania Stowarzyszenia w minionym okresie, w tym kwestię zmiany wyceny świadczeń ambulatoryjnych dotyczących chorych ze skazami krwotocznymi, która urealniła wydatki ponoszone przez placówki lecznicze, dzięki czemu leczenie pacjentów ze skazami krwotocznymi przestało przynosić straty. Szczególnie podkreślił znaczenie doprowadzenia do podpisania Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2024–2028. Zwrócił także uwagę na fakt, że chociaż nie udało się zapobiec zmianie źródła finansowania Narodowego Programu (przedtem było to w gestii Ministerstwa Zdrowia, a od 1 stycznia 2023 r. za finansowanie odpowiada NFZ), to jednak dzięki aktywnym działaniom Stowarzyszenia w nowej ustawie refundacyjnej znalazły się zapisy chroniące istniejący system leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne. W ten sposób udało się utrzymać obecny system leczenia oraz dystrybucji czynników krzepnięcia za pośrednictwem RCKiK zaopatrujących w leki chorych na hemofilię w całej Polsce. Prezes Gajewski odnotował także, że dzięki aktywności Stowarzyszenia rośnie liczba osób objętych dostawami domowymi czynników krzepnięcia. To bardzo istotna kwestia, ponieważ

niektórzy pacjenci z trudem radzący sobie z fizycznymi problemami odbioru pudeł z czynnikiem z RCKiK starali się „oszczędzać” leki, zaniżając dawki i przez to często mimo woli wyrządzając sobie krzywdę.

Wskazując na największe dokonania w 36 latach istnienia Stowarzyszenia, Bogdan Gajewski wskazał następujące sukcesy:

- zwiększenie dostępu do leczenia: wskaźnik zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia wzrósł z 1 j.m. w 2004 r. do 9,2 j.m. obecnie;
- program leczenia profilaktycznego dla dzieci;
- czwarta edycja Narodowego Programu Leczenia Hemofilii i Pokrewnych Skaz Krwotocznych;
- wprowadzenie leczenia profilaktycznego dla dorosłych;





- wprowadzenie do leczenia immunotolerancji dla chorych z inhibitorem;
- leczenie pacjentów z inhibitorami czynnika krzepnięcia;
- wprowadzenie do leczenia chorych na hemofilię powikłaną inhibitorem bispecyficznego przeciwciała;
- wprowadzenie do leczenia chorych na chorobę von Willebranda leku najbardziej efektywnego na rynku;
- zmiana wyceny operacji ortopedycznych u chorych na hemofilię;
- zmiana wyceny leczenia szpitalnego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne;
- wsparcie materialne dla wielu ciężko chorych pacjentów w trudnej sytuacji oraz zakup sprzętu wspierającego rehabilitację i leczenie chorych na hemofilię.

Spoglądając w bliską przyszłość, prezes PSCH wymienił także kilka istotnych elementów zawartych w Narodowym Programie Leczenia Chorych na Hemofilię na lata 2024–2028:

- wzrost wskaźnika zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia do 12 jednostek na mieszkańca kraju;
- dostawy domowe dla wszystkich pacjentów z ciężką postacią choroby;
- powstanie systemu e-Hemofilia, który kompleksowo będzie gromadził informacje o leczeniu chorego na skazę krwotoczną;
- możliwość wprowadzania nowych leków na wnioski Rady Programu.

Zaproszony gość, prof. dr hab. n. med. Paweł Łaguna, kierownik Oddziału Klinicznego Onkologii, Hematologii Dziecięcej, Transplantologii Klinicznej i Pediatrii w Uniwersyteckim Centrum Klinicznym Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, porównał sytuację w leczeniu chorych na hemofilię w przeszłości i obecnie, wskazując na znaczenie działań Stowarzyszenia. Te działania doprowadziły do istotnej poprawy w zaopatrzeniu w leki niezbędne do prawidłowej terapii pacjentów ze skazami krwotocznymi. Obecnie dzięki leczeniu profilaktycznemu dzieci chore na hemofilię mogą niemal normalnie chodzić do szkoły, uczestniczyć w sportach i generalnie cieszyć się życiem tak, jak ich zdrowi rówieśnicy. Pan Profesor przedstawił także perspektywy leczenia,

wspominając o nowych metodach terapii i nowych lekach.

Głos zabrała również dziennikarka medyczna, Katarzyna Pinkosz, która w swoich tekstach wielokrotnie podejmowała kwestie leczenia hemofilii. W swojej wypowiedzi wskazała na znaczenie istniejącej dobrej współpracy Stowarzyszenia ze środowiskiem dziennikarzy. Także i ona wyraziła uznanie dla działań Stowarzyszenia na rzecz poprawy jakości życia chorych.



*Podczas wystąpień w trakcie Zjazdu. U góry: prof. Paweł Łaguna; na dolnym zdjęciu: red. Katarzyna Pinkosz.*



Po prezentacji sprawozdania z działalności Zarządu Głównego w mijającej kadencji i sprawozdania Komisji Rewizyjnej oraz po dyskusji nad treścią tych dokumentów zgromadzeni podjęli uchwałę o udzieleniu absolutorium ustępującemu Zarządowi Głównemu. Następnie odbyły się wybory do organów Stowarzyszenia. Po wyborach nowy zarząd ukonstytuował się w następującym składzie: Bogdan Gajewski – prezes, Zdzisław Grzelak – wiceprezes, Adam Sumera – wiceprezes, Witold Gajewski – skarbnik, Paweł Budek – sekretarz, a także członkowie zarządu: Ewa Cichacka, Dariusz Kaim, Zbigniew Obarewicz, Bernadetta Pieczyńska, Adam Trojańczyk, Marcin Żmuda-Trzebiatowski. Wybrano też Komisję Rewizyjną: Remigiusz Macyszyn (przewodniczący), Łukasz Brzana, Krzysztof Janik, Wojciech Klim, Zbigniew Kuchta.

Ważnym wydarzeniem podczas Zjazdu było podjęcie przez wszystkich delegatów uchwały o nadaniu honorowego członkostwa Stowarzyszenia p. dr. Januszowi Zawilskiemu w dowód uznania dla jego wieloletniej pracy jako fizjoterapeuty z oddaniem działającego na rzecz poprawy zdrowia rehabilitowanych przez niego chorych na hemofilię.

Przedstawiciele Zarządu Głównego wyrazili także głęboką wdzięczność Barbarze Ćwikle, wieloletniej prezes koła kaliskiego, za jej aktywną działalność polegającą na inicjowaniu i organizowaniu wyjazdów integracyjnych. Podkreśliśmy, że dotychczas w takich wyjazdach uczestniczyli przedstawiciele aż ośmiu kół terenowych naszego Stowarzyszenia. Owocem tych wyjazdów było nie tylko zwiedzanie różnych atrakcyjnych turystycznie miejsc Polski, od Wieliczki po Gdańsk,



*Prezes Bogdan Gajewski i wyróżnieni: dr Janusz Zawilski i Barbara Ćwikła .*



bowiem wielokrotnie nawiązywały się przyjaźnie, wzmacniane podczas kolejnych spotkań. Materialnym wyrazem podziękowań był stosowny dyplom.

(as)

## **Listopadowa debata zorganizowana przez Stowarzyszenie**

17 listopada 2023 r., a więc w przeddzień Zjazdu, odbyła się zorganizowana przez nasze Stowarzyszenie debata z udziałem ekspertów i pacjentów zatytułowana „Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię gwarancją dostępu do leczenia”. Warto przypomnieć, że starania o przygotowanie i podpisanie kontynuacji Narodowego Programu na lata 2024–2028 nasze Stowarzyszenie rozpoczęło jeszcze jesienią 2022 r. W okresie od listopada 2022 r. do września 2023 r.

Zarząd Główny PSCH wysłał 17 listów do Ministerstwa Zdrowia i jego agend. 11 spośród tych pism dotyczyło – bezpośrednio lub pośrednio – kwestii kontynuacji Narodowego Programu. Prezes Stowarzyszenia wraz z kilkoma członkami Zarządu Głównego spotykał się w tej sprawie kilka razy z posłami w Sejmie, kilkakrotnie z ministrem i wiceministrem zdrowia oraz z panią dyrektorem Narodowego Centrum Krwi. Wystąpiliśmy też o liczne interpelacje poselskie w tej sprawie. Każde





*Podczas debaty. Od lewej: dr Magdalena Górską-Kosicka, prof. Paweł Łaguna, dyr. Małgorzata Lorek*



*Podczas debaty: dr Andrzej Misiak*

z kół na prośbę Zarządu Głównego wysłało pismo do AOTMiT wspierające przyjęcie programu. Pomimo wszelkich trudności doprowadziliśmy do powstania zespołu mającego opracować nową wersję Programu. Braliśmy też aktywny udział w spotkaniach tego zespołu i w przygotowaniu treści Programu. Ponieważ przyjęcie programu znacząco się opóźniało, podjęliśmy interwencję u członka Rady ds. Ochrony Zdrowia przy prezydencie RP. Wystąpiliśmy też z pismami do premiera i do Ministra Zdrowia w sprawie pilnego przyjęcia programu. Dzięki aktywnej postawie Zarządu naszego Stowarzyszenia Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2024–2028 został 14 września 2023 r. podpisany przez ówczesnego wiceministra zdrowia Waldemara Krasę.

Nowa edycja Narodowego Programu powstała dzięki pracy wielu osób. Stowarzyszenie postanowiło uhonorować najważniejsze z nich, przyznając im specjalne wyróżnienia. Debata była dobrą okazją do wręczenia tych nagród, mających postać efektownych statuetek. Oto wyróżnieni oraz skrót wygłoszonych podczas uroczystości laudacji, przybliżających sylwetki wyróżnionych.

Prof. dr hab. **Maria Podolak-Dawidziak** z Katedry i Kliniki Hematologii, Nowotworów Krwi i Transplantacji Szpiku Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu, Przewodnicząca Grupy do spraw Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów. Pani Profesor jest animatorką hematologii na Dolnym Śląsku. Ośrodek dla chorych na hemofilię, jaki stworzyła w Klinice Hematologii we Wrocławiu, jest trzecim ośrodkiem w Polsce, który otrzymał certyfikat EHC (Europejskiej Organizacji Hemofilii). W klinice jest zapewniona kompleksowa opieka nad chorymi na hemofilię, jest też prowadzona rehabilitacja. Wielu chorych zawdzięcza Pani Profesor życie. Niestety, wyróżniona nie mogła być obecna podczas debaty z powodów rodzinnych.



*Bogdan Gajewski ze statuetką dla p. prof. Marii Podolak-Dawidziak.*

Prof. dr hab. **Paweł Łaguna** z Kliniki Onkologii, Hematologii Dziecięcej, Transplantologii Klinicznej i Pediatrii Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, Konsultant Wojewódzki w dziedzinie Onkologii i Hematologii Dziecięcej dla województwa mazowieckiego, przewodniczący Zespołu, który opracował Narodowy Program Leczenia Chorych na

Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2024–28. Rodzice małych pacjentów mówią o nim: – Dobry, prawy człowiek, wyjątkowo oddany dzieciom chorym na hemofilię. Często konsultuje 24 godziny na dobę, 7 dni w tygodniu. Ciepły, cierpliwy, zaangażowany, nigdy nie pozostawia pacjentów bez pomocy. Podejmuje się leczenia w sytuacjach, gdy inne ośrodki nie są w stanie się go podjąć. Wielu dzieciom chorym na hemofilię uratował życie – dzięki swojej wiedzy i zaangażowaniu. Nie tylko leczy dzieci w Klinice, ale także jeździ na obozy dla dzieci i młodzieży z hemofilią.

Dr n. med. **Magdalena Górka-Kosicka** z Kliniki Zaburzeń Hemostazy i Chorób Wewnętrznych Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie. Klinika jest również ośrodkiem certyfikowanym przez EHC. Pani Doktor niezwykle ofiarnie angażuje się w pomoc pacjentom, z których wielu znajduje się w trudnych medycznie sytuacjach. Pacjenci mówią o niej: – Znakomity lekarz, osoba bardzo zaangażowana w niesienie pomocy chorym, zainteresowana ich problemami, opiekuńcza, wyrozumiała. Rzetelnie podchodzi do problemów pacjentów. Lekarz z powołania – każde dobre słowo pasuje do Pani Doktor. Nigdy nie odmawia pomocy chorym, niezależnie od pory dnia i nocy.

Dr n. med. i n. o zdr. inż. **Małgorzata Lorek**, Dyrektor Narodowego Centrum Krwi,

które czuwa nad realizacją Narodowego Programu oraz nad bezpieczeństwem chorych. Pani Dyrektor jest osobą, która bardzo dobrze rozumie chorych, jest bardzo zaangażowana w ich leczenie. Organizuje i zapewnia dostęp do leków w każdym województwie, realizując te zadania na najwyższym poziomie. Pacjenci dostrzegają, że dzięki jej staraniom nigdy nie było sytuacji braku leków dla chorych na hemofilię. Bardzo mocno wspierała powstawanie Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię.

Dr n. med. **Andrzej Misiak**, chirurg z Kliniki Chirurgii Ogólnej i Hematologicznej Instytutu Hematologii i Transfuzjologii. Przeprowadził tysiące operacji u chorych na hemofilię – wiele z nich to operacje ratujące życie. Nigdy nie bał się wyzwań, podejmował się wykonania operacji, gdy wielu innych lekarzy rozkładało ręce. Pacjenci mówią o nim: – Zawsze szuka nowych rozwiązań, dba o pacjentów, oddany, wspierający, wielu osobom uratował życie. Serdeczny i bezpośredni w kontaktach z chorymi, a jednocześnie imponujący swą wiedzą o hemofilii i doświadczeniem w leczeniu tej choroby.

Wszystkim, którzy przyczynili się do powstania i przyjęcia nowej edycji Narodowego Programu, zarówno tym wymienionym powyżej, jak i pozostałym, wyrażamy w imieniu chorych gorące podziękowanie.

(as)



*Ewa Cichacka i Bogdan Gajewski (PSCH) z czwórką z piątki wyróżnionych.*

## Nowoczesne formy rehabilitacji w artropatii hemofilowej

*Przedstawiamy tekst, którego autorką jest mgr Izabela Cebula-Chudyba, specjalista rehabilitacji, terapeuta manualny MT I, pracująca w 5 Wojskowym Szpitalu Klinicznym z Polikliniką SPZOZ w Krakowie. Mamy nadzieję, że w ten sposób przybliżymy pewien jeszcze mało znany aspekt rehabilitacji chorych na hemofilię, u których występuje artropatia hemofilowa. Wyjaśnienia w nawiasach kwadratowych pochodzą od redakcji.*

Największym problemem pacjenta chorego na hemofilię są wylewy dostawowe, które stanowią ok. 80% wszystkich wylewów w obrębie układu ruchu. Dalsze miejsca zajmują wylewy do mięśni, do narządów wewnętrznych oraz do ośrodkowego układu nerwowego. Znajdująca się w jamie stawu krew niekorzystnie wpływa na chrząstkę stawową oraz błonę maziową. Chrząstka stawowa ulega niszczeniu w wyniku obumierania chondrocytów [komórek tkanki chrzęstnej] i traci możliwość regeneracji. Natomiast długotrwałe zaleganie krwi w jamie stawowej przyczynia się do stanu zapalnego i przerostu wewnętrznej części maziówki, co w konsekwencji doprowadza do zwiększenia jej unaczynienia. Zbyt gruba błona maziowa ulega zakleszczeniu podczas ruchu stawu i zwiększa ryzyko wystąpienia kolejnych wylewów. Narastające zmiany destrukcyjne stawu w efekcie wywołują artropatię hemofilową.

Najczęstszymi cechami klinicznymi pacjenta z artropatią hemofilową są:

- dolegliwości bólowe oraz strach przed kolejnym krwawieniem,
- zmiana obrysu stawu, często z towarzyszącym obrzękiem,
- trwałe ograniczenia pełnego zakresu ruchomości stawów,
- kompensacyjne wzorce ruchowe w odpowiedzi na ból towarzyszący czynnościom dnia codziennego,
- ograniczenie aktywności fizycznej.

Główną przyczyną powstawania artropatii hemofilowej jest nieprawidłowe postępowanie okołowylewowe, np. bagatelizowanie krwawienia i zbyt późne podanie czynnika krzepnięcia krwi, zbyt długie unieruchomienie po krwawieniu, czy też celowe ograniczenie

funkcjonowania, by uniknąć bólu i powrotu krwawienia. Zdarza się również, że pacjenci, nie zważając na wylew krwi do stawu, wykonują ruchy na siłę, pokonując ból i tymczasowe ograniczenie ruchomości, a tym samym prowokują zwiększenie ciśnienia wewnątrz stawu i nasilenie krwawienia. By zapobiec wystąpieniu artropatii hemofilowej, pacjent powinien postępować po wylewie w pierwszej kolejności zgodnie z fazami gojenia się tkanek (tj. podać czynnik, na odpowiednio krótki okres unieruchomić staw i w miarę możliwości rozpocząć wykonywanie ruchów stawem w zakresie bez bólu). Kolejnym krokiem powinna być odpowiednio prowadzona rehabilitacja, która zminimalizuje skutki wylewu, wyrówna dysbalanse mięśniowe i przywróci zakresy ruchomości stawu. Pacjenci chorujący od wielu, wielu lat mogą śmiało odtworzyć w pamięci, jak proces rehabilitacji i postępowania po wylewie ewoluował wraz z postępem medycyny. Pamiętamy tzw. „korekcje na siłę”, gdzie kończyny pacjenta były gipsowane, by nie dochodziło do przykurczów w stawie. Dziś już wiemy, że to rozwiązanie niekoniecznie było zgodne z neurofizjologią, dlatego też obecnie nie wykonuje się takich zabiegów.

Od dawna nadrzędnym celem rehabilitacji u każdego pacjenta jest zmniejszenie bądź całkowita eliminacja dolegliwości bólowych oraz poprawa jakości życia. Z uwagi na wysoką częstotliwość wylewów krwi do stawów u pacjentów ze skazami krwotocznymi proponowane dotychczas podstawowe formy kinezyterapii były niewystarczające. W dużym stopniu wynikało to ze stresu i strachu w związku z brakiem protokołów postępowania w hemofilii. Pacjenci ze skazami krwotocznymi byli uznawani za grupę trudną do rehabilitacji ze względu na wysokie ryzyko nasilenia krwawień podczas ćwiczeń. Zalecane więc były formy kinezyterapii, których nadrzędnym celem było przede wszystkim nie doprowadzić do krwawienia, a nie tak, jak zakłada kompleksowa rehabilitacja – zmniejszyć dolegliwości bólowe, zwiększyć fizjologiczne zakresy ruchu, zwiększyć masę mięśniową itd.

W niniejszym artykule pokrótce opiszę zwiększenie możliwości terapeutycznych, głównie terapię manualną w postępowaniu



w artropatii hemofilowej jako uzupełnienie dotychczas stosowanych metod. Postęp medycyny przyniósł również dużo większe możliwości działań dla pacjenta ze skazą krwotoczną. Krokiem milowym w leczeniu skaz, dzięki któremu mamy zwiększone możliwości terapii, jest przede wszystkim wprowadzenie profilaktycznego podawania czynnika krzepnięcia krwi. Dzięki temu obserwujemy ogromny skok i polepszenie funkcjonowania pacjenta w życiu codziennym, uczestnictwa w życiu społecznym czy możliwość uprawiania sportów. Obserwujemy u pacjentów wyraźny spadek liczby nawracających wylewów.

Profilaktyka jest również bardzo ważna w procesie rehabilitacji. Każdy pacjent powinien pamiętać, że do jego obowiązków należy podanie czynnika krzepnięcia krwi w dniu rehabilitacji. Rehabilitacja możliwa jest dzięki ścisłej współpracy prowadzącego lekarza hematologa oraz fizjoterapeuty. Ponadto przed rozpoczęciem jakiegokolwiek formy terapii zaleca się konsultację fizjoterapeuty z lekarzem hematologiem, aby upewnić się, że jest ona bezpieczna i odpowiednia dla konkretnego przypadku artropatii.

Rehabilitacja pacjenta z hemofilią musi rozpocząć się od wizyty diagnostycznej. Ma ona na celu rozpoznanie dysfunkcji narządu ruchu, poprzez zebranie dokładnego wywiadu i zbadanie układu ruchu. W wywiadzie zbieramy informacje na temat aktywności zawodowej pacjenta, obecnych dolegliwości bólowych, innych aktualnych objawów, czynności nasilających ból, urazów, innych chorób oraz trudności w poruszaniu się. Natomiast w badaniu określone są między innymi:

- zakres ruchomości stawów (bierny i czynny), stopień obrzęku, dźwięki stawowe, występujące współruchy;
- zmniejszenie lub atrofia masy mięśniowej, hiper- lub hipotonus mięśniowy [*nadmierne lub obniżone napięcie mięśniowe*], wykonujemy testy mięśniowe;
- ocena postawy ciała – mechanizmy kontroli posturalnej, wzorce kompensacyjne, ewentualne asymetrie głowy, tułowia i kończyn;
- ocena czucia głębokiego (propriocepcja – ocena czucia pozycji stawu) i zaburzenia równowagi;
- ocena chodu;

- badania dodatkowe (testy naczyniowe, badanie neurologiczne).

Po konsultacji diagnostycznej terapeuta podejmuje decyzję o rozpoczęciu terapii (jednocześnie ustalając jej plan) lub zaleca dodatkową konsultację ze specjalistą. Na pierwszej wizycie określany jest również cel terapii – powinien on być satysfakcjonujący dla pacjenta, ale jednocześnie możliwy do osiągnięcia. Wspólnie z pacjentem określone są cele krótko- i długoterminowe. Konsultacja diagnostyczna ma istotne znaczenie, ponieważ częste wylewy związane są np. z powtarzalnością ruchów lub przeciążeniami w pracy zawodowej.

Kolejne wizyty prowadzone są w oparciu o nowoczesne formy rehabilitacji zgodne z EBM [*evidence-based medicine – chodzi o medycynę opartą na faktach i dowodach naukowych*]. Jedną z tych metod jest terapia manualna. „Ortopedyczna terapia manualna jest specjalistyczną dziedziną fizjoterapii, zajmującą się schorzeniami neuro-mięśniowo-szkieletowymi, bazującą na wnioskowaniu klinicznym i używającą wysoce specyficznego podejścia leczniczego, włączającego techniki manualne i ćwiczenia terapeutyczne.” (Kaltenborn FM (tłum. Dębski M.). *Manualne mobilizacje stawów kończyn*. Wyd.3. Rolewski, Toruń 1999). Podsumowując, pod pojęciem „terapii manualnej” kryją się więc nie tylko pewne techniki terapeutyczne, lecz jest to kompleksowe, zindywidualizowane podejście do pacjenta obejmujące diagnostykę, plan terapii, techniki terapeutyczne oraz zadania funkcjonalne.

### **Terapia manualna w hemofilii**

Jeszcze do niedawna uważano, że terapia manualna jest niebezpieczna i może szkodzić hemofilikowi. Obecnie istnieje jednak wiele przesłanek naukowych, które negują powyższe stwierdzenia. Jeżeli terapeuta manualny wykonuje techniki zgodnie z fizjologicznym zakresem ruchu, nie wykonuje biernego wymuszania ruchu na siłę, działa zgodnie z biomechaniką i neurofizjologią, uwzględniając odczucia bólowe pacjenta – terapia jest w zupełności bezpieczna (oczywiście po uprzednim zabezpieczeniu czynnikiem).

Do podstawowych technik terapii manualnej zaliczamy: mobilizacje stawowe i trakcje,

mobilizacje mięśniowe oraz techniki mięśniowo-powięziowe.

Mobilizacje stawowe wykonuje się w celu poprawy ślizgu w stawie, czyli przesuwalności „kości względem kości”. Celem jest przede wszystkim zwiększenie zakresu ruchomości w kierunku, który jest ograniczony, np. zgięcie, wyprost.

Trakcja [polegająca na odciągnięciu od siebie powierzchni stawowych] przede wszystkim wykonywana jest w celu zmniejszenia dolegliwości bólowych. Trakcja powoduje odciążenie powierzchni stawowych, co umożliwia regenerację chrząstki stawowej. Wykonujemy ją również w celu zmniejszenia napięcia tkanek otaczających staw, przygotowując staw do mobilizacji. Jest to technika bardzo przyjemna dla pacjenta, dająca wrażenie dużej ulgi, ponieważ zmniejsza ciśnienie wewnątrzstawowe.

Mobilizacje mięśniowe służą wyrównaniu różnicy napięć mięśni, np. zginaczy i prostowników. Za przykład może posłużyć ruch zgięcia i wyprostowania w stawie łokciowym. By ruch ten był możliwy w pełnym zakresie, potrzebujemy odpowiedniego napięcia mięśni zginających i prostujących. Jeżeli jeden z mięśni (np. zginacz – mięsień dwugłowy ramienia) będzie bardziej napięty, ograniczy to ruch wyprostowania w stawie łokciowym. Technika mobilizacji mięśniowych skupia się na wyrównaniu napięć. Technika ta bazuje na napięciu mięśni na krótkiej dźwigni, czyli blisko stawu, by nie doprowadzać do kąтового obciążenia stawu. Dodatkowo mobilizacje mięśniowe służą do mobilizacji zablokowanych fałdów błony maziowej w stawie.

**Techniki mięśniowo-powięziowe** mają także na celu wyrównanie napięć mięśniowych. Ich kolejną ważną funkcją jest pobudzenie mięśni lokalnie stabilizujących (mięśni głębokich) i zmniejszenie napięcia mięśni nadaktywnych. Wszystko to prowadzi do zmniejszenia dolegliwości bólowych.

Z uwagi na ryzyko wystąpienia krwawień nie wykonujemy szybkich manipulacji, które również są technikami terapii manualnej. Żaden rehabilitant nie jest w stanie przewidzieć, czy taka manipulacja nie doprowadzi do wylewu. Ryzyko wylewu przewyższa więc cel manipulacji, tym bardziej, że możemy wykonać tą samą pracę innymi technikami



Ryc. 1, 2. Techniki terapii manualnej. U góry: mobilizacja w stawie łokciowym. U dołu: trakcja.

Źródło: zasoby własne





mobilizacji.

By utrzymać osiągnięte technikami terapii manualnej cele, wprowadzić należy zadania terapeutyczne oraz ćwiczenia. Pierwszym zadaniem jest **stymulacja propriocepcji**. Ćwiczenie to najczęściej prowadzimy w łańcuchu zamkniętym, pobudzając receptory czucia głębokiego w stawie, aktywując mięśnie lokalnie stabilizujące, równomiernie obciążając powierzchnie stawowe.

Przykładowe ćwiczenie na poniższej Rycinie 3:



Źródło: zasoby własne

Ruch, który pacjent wykonuje, to delikatny, bezbolesny nacisk stopy na piłkę, ale tak, by nie doszło do zmiany ułożenia stopy (stopa prostopadłe ułożona na piłce). Nacisk jest delikatny! Unikamy tutaj zasady „im mocniej, tym lepiej”! Zadania stymulacji propriocepcji prowadzimy od zadań prostych do złożonych, od zadań aktywujących pojedynczy staw do zadań angażujących wszystkie mięśnie stabilizujące postawę ciała. Aby uruchomić mięśnie stabilizujące postawę ciała, wprowadzić należy **trening stabilizacji cen-**

**tralnej**, czyli trening aktywowania mięśni głębokich rejonu lędźwiowo-miedniczego. Pozwoli to odciążyć mięśnie nadmiernie napięte i zmniejszyć dolegliwości bólowe. Ten trening jest kluczowy w utrzymaniu i kontrolowaniu prawidłowej postawy ciała, która będzie miała istotne znaczenie w prawidłowym obciążeniu stawów, a przez to zapobieganiu wylewom.

Kolejnym krokiem będzie wzmocnienie osłabionych grup mięśniowych, czyli **trening siłowy**. Trening ten powinien być prowadzony pod ścisłą kontrolą fizjoterapeuty, tak by ciężar był odpowiednio dostosowany do indywidualnych umiejętności i siły pacjenta. W treningu siłowym najważniejszym aspektem będzie właściwa technika treningowa, czyli kontrolowanie postawy ciała podczas ćwiczeń i unikanie schematów kompensacyjnych, bowiem jeżeli ciężar jest zbyt duży, pacjent przyjmuje nieprawidłową postawę ciała, co zwiększa ryzyko kontuzji. Może także aktywować nieprawidłowe grupy mięśniowe, przenosić ciężar na inne stawy, wykonywać ruchy impulsywne i gwałtowne.

**Eliminacja mechanizmów kompensacyjnych** jest niezbędna do osiągnięcia trwałej poprawy stanu funkcjonalnego pacjenta. Zmniejszenie dolegliwości bólowych i zwiększenie zakresu ruchu w stawach trzeba uzupełnić stałą kontrolą przyjmowania fizjologicznych pozycji ciała. Powrót nieprawidłowych nawyków ruchowych skutkuje powrotem dolegliwości bólowych, zmianą napięć mięśniowych, a nawet wylewem.

Jak już wspomniano, dla ograniczenia częstotliwości wylewów ważne jest równomierne obciążanie powierzchni stawowych. W tym celu stosuje się **korekcję osi kończyn dolnych**. Ma to również istotne znaczenie w codziennym funkcjonowaniu bez bólu. Korekcja osi będzie również miała kluczowe znaczenie w **reedukacji chodu**. Pacjenci z artropatią hemofilową stawów kończyn dolnych, utrwalając kompensacyjno-bólowe schematy powylewowe, zmieniają chód: skracają fazę kroku, utykają, nieprawidłowo przetaczają stopę itd. Przywrócenie możliwie prawidłowego chodu staje się kluczowe dla ochrony stawów przed przeciążeniami i ponownymi krwawieniami.

Ważna w terapii jest również **edukacja**

**pacjenta w zakresie ergonomii pracy i życia codziennego.** Do jej zadań należeć będzie: edukacja w zakresie eliminacji patologicznych wzorców ruchowych, nauka szybkiego reagowania na wylew, nauka postępowania po wylewie, edukacja w zakresie np. reorganizacji na stanowisku pracy (jeżeli pacjent zgłasza, że wylewy są spowodowane pracą) itp.

Całość procesu rehabilitacji można uzupełnić o dobór odpowiedniej i bezpiecznej dla pacjenta aktywności fizycznej. Przygotowaniem i wprowadzeniem do konkretnej aktywności zajmuje się **Medyczny Trening Terapeutyczny** prowadzony przez wykwalifikowanych fizjoterapeutów. Jest to rodzaj treningu funkcjonalnego, który składa się z serii ćwiczeń: od izolowanych do globalnych, obejmujących ruchy we wszystkich płaszczyznach. Jego celem jest bezpieczne przygotowanie pacjenta do uprawiania określonej aktywności fizycznej. Jest to trening spersonalizowany z uwzględnieniem możliwości motorycznych pacjenta, stanu funkcjonalnego i chorób współistniejących.

Podsumowując – rehabilitacja odgrywa istotną rolę w poprawie jakości życia pacjentów, którzy zmagają się ze skazą krwotoczną. Kompleksowe podejście fizjoterapeutyczne

z uwzględnieniem nowoczesnych form terapii daje również szansę pacjentom z zaawanowaną artropatią hemofilową. Efekty i bezpieczeństwo rehabilitacji zależą od ścisłej współpracy lekarz-rehabilitant-pacjent. Istotną rolę odgrywa także zaangażowanie i sumienność pacjenta w procesie terapeutycznym – wykonywanie autoterapii (samodzielnej terapii), zadań domowych, wprowadzenie ergonomii dnia codziennego itd.

By uniknąć konsekwencji związanych z wylewem i nauczyć się, jak prawidłowo postępować po wylewie, najlepiej skontaktować się z lekarzem hematologiem i fizjoterapeutą / terapeutą manualnym specjalizującym się w rehabilitacji pacjentów ze skazami krwotocznymi. Najczęściej Ośrodki Leczenia Hemofilii współpracują z placówkami rehabilitacyjnymi specjalizującymi się w leczeniu artropatii hemofilowej. Jest to pożądane i bezpieczne, gdyż wtedy przepływ informacji na temat pacjenta na linii lekarz hematolog-fizjoterapeuta jest bezpośredni.

Zachęcam Państwa, by nie bagatelizować wylewów, które mają ogromny wpływ na codzienne funkcjonowanie, lecz zgłosić się po pomoc do specjalistów.

mgr Izabela Cebula-Chudyba

## Europejski Dzień Wiedzy o Chorobie von Willebranda

1 lutego został ustanowiony Europejskim Dniem Wiedzy o Chorobie von Willebranda. Choroba von Willebranda to najbardziej rozpowszechniona skaza krwotoczna, dotykająca blisko 1% mieszkańców naszej planety. Jednocześnie w przypadku tego schorzenia mamy do czynienia z zapewne największym odsetkiem niezdiagnozowanych pacjentów. Należy więc dążyć do jak najszerszego rozpropagowania wiedzy o tej chorobie, w równym stopniu dotykającej mężczyzn i kobiet.

W ramach EHC, europejskiej organizacji zrzeszającej stowarzyszenia chorych na hemofilię z naszej części świata, działa już komitet ds. choroby von Willebranda. W tym roku wybrano graficzny symbol europejskiej społeczności chorych na chorobę von Willebranda – jest widoczny z prawej strony u góry. W poprzednim Biuletynie wspominaliśmy



European  
von Willebrand Disease  
Community

kampanię EHC „Siniaki nie zawsze świadczą o przemoc”, w której wykorzystano dokonania łotewskiej artystki plastyczki Agate Lielpētere. Jej przedsięwzięcie artystyczne zatytułowane „Jak to się stało” ma za swój temat jeden z głównych objawów choroby von Willebranda – siniaki – a także ich wpływ na wszystkich cierpiących na tę chorobę. Tak powstała seria tatuaży realistycznie imitujących sinię. Takie tatuaże w postaci zmywalnej kalkomanii można sobie naklejać na znak solidarności z osobami z chorobą von Willebranda. Aby uniknąć skojarzeń z przemocą lub niezgrabnością, artystka nadała tym



„siniakom” kształty, jakie nie pojawiają się w sposób naturalny – są tam delfin, serduszek, motyl, gwiazda i kwiat. I właśnie serce w kolorach siniaka zostało wybrane jako logo wspomnianego komitetu. Jego hasło zaś brzmi: „Niech niewidoczne stanie się widzialne”.

Przypomnijmy, że nasze Stowarzyszenie opublikowało dwie książeczki poświęcone chorobie von Willebranda: *Czym jest choroba von Willebranda?* oraz *Wszystko o chorobie von Willebranda*. W wersji elektronicznej są one dostępne na stronie Stowarzyszenia: [hemofilia.org.pl](http://hemofilia.org.pl), w zakładce „Hemofilia i inne skazy krwotoczne”. Niektóre koła terenowe dysponują jeszcze ostatnimi egzemplarzami w wersji papierowej. Na YouTube można obejrzeć trzy filmy opracowane z inicjatywy

naszego Stowarzyszenia, zawierające wiele ciekawych i ważnych informacji na temat choroby von Willebranda przekazywanych przez specjalistów w tej dziedzinie. Część pierwsza omawia objawy tego schorzenia – jak rozpoznać chorobę von Willebranda, część druga zajmuje się zagadnieniami leczenia choroby von Willebranda, a trzecia dotyczy diety i rehabilitacji przy chorobie von Willebranda. Ekspertami są dr n. med. Magdalena Górską-Kosicka oraz dr hab. n. med. Andrzej Mital, a w części trzeciej także dr Janusz Zawilski. Natomiast spojrzenie pacjentki, Anny Zgierun-Łaciny można znaleźć w rozmowie przeprowadzonej przez Bernadettę Pieczyńską w filmie „Porozmawiajmy o von Willebrandzie”, dostępnym na platformie [hemostaza.edu.pl](http://hemostaza.edu.pl).

(as)

## Ankieta EHC i jej wyniki

EHC przeprowadziło ankietę dla chorych na chorobę von Willebranda (często tę chorobę określa się angielskim skrótem vWD). Pytania dotyczyły danych demograficznych, rezultatów leczenia i uzyskiwanej opieki medycznej, jakości życia, a także oceny, jak uciążliwa jest ta choroba. Oto niektóre z wyników tego badania.

**Diagnoza:** Wiek, w którym nastąpiła diagnoza, waha się znacznie zależnie od typu; przy typie 3 miała ona miejsce średnio w wieku 4,7 lat, a przy typie 1 – 26,2 lat. Dokładna diagnoza ma zasadnicze znaczenie dla zapewnienia odpowiedniego leczenia i zindywidualizowanej opieki, zapobiega odległym komplikacjom powodowanym przez krwawienia i poprawia jakość życia.

**Krwawienia:** Objawy w postaci krwawień z nosa, z jamy ustnej czy silnych krwawień menstruacyjnych pojawiają się u aż 82% ankietowanych. Ten typ krwawień często jest błędnie określany jako „drobne krwawienia”, jednak krwawienia z błon śluzowych mogą mieć poważny wpływ na jakość życia, nawet jeśli chodzi tylko o pięć krwawień z nosa w roku czy krwawienia w jamie ustnej pojawiające się częściej niż raz na dwa tygodnie. 34% pacjentów informowało o zniszczonych stawach i kłopotach w funkcjonowaniu w wyniku choroby; w tej grupie 29% wskazywało na przewlekły ból związany ze zniszczeniem

stawów i obniżoną jakością życia wskutek nawracających krwawień i bólu.

**Dostęp do leczenia:** Jedynie 17 chorych z typem 1 i 50% chorych z typem 2 podaje, że otrzymuje jakąś formę leczenia profilaktycznego. Wydaje się, że powstawanie zniekształceń stawów i wynikającego z tego przewlekłego bólu ma raczej związek z dostępem do profilaktyki niż z brakiem takiego dostępu, jak należałoby oczekiwać. Określono to jako skutek stosowania w leczeniu chorych z vWD podejścia „poczekaj i zobacz, co będzie” zamiast stosowanej przy leczeniu hemofilii zasady „jeśli masz wątpliwości, podaj czynnik”.

### Zasady opieki

Leczenie chorych na chorobę von Willebranda jest złożone ze względu na brak świadomości różnic między objawami normalnych i anormalnych krwawień oraz ograniczoną dostępność specjalistycznych badań, co sprawia, że diagnozowanie nie jest łatwe. Opublikowano już światowe wytyczne leczenia choroby von Willebranda, a teraz EHC we współpracy z EAHAD zamierza wydać europejskie wytyczne leczenia vWD.

Proponowane wytyczne skupią się na trzech głównych obszarach: diagnozie, leczeniu i dostępności leczenia. Będą także zawierać wezwanie, by w każdym państwie Europy powstała ogólnokrajowa organizacja nadzorująca utworzenie Ośrodków Komple-

sowej Opieki Medycznej (*Comprehensive Care Centres – CCC*) dla chorych na chorobę von Willebranda, zapewniających m.in. dostęp do leczenia bezpiecznymi czynnikami krzepnięcia, także w postaci leczenia domowego i leczenia profilaktycznego. Należy także utworzyć narodowy rejestr pacjentów, umożliwiając systematyczne zbieranie da-

nych statystycznych dotyczących krwawień i leczenia, jak również opracować programy kompleksowej akcji edukacyjnej i programy badań naukowych obejmujące cały personel medyczny zaangażowany w leczenie vWD.

(oprac. as na podst. ulotki „EHC vWD Platform” wydanej przez EHC)

## Skazy krwotoczne u kobiet

Działająca pod skrzydłami EHC Komisja ds. Kobiet opublikowała ulotkę, w której pisze:

**Czy wiecie, że...**

**Również kobiety mogą mieć skazy krwotoczne.**

10% kobiet zgłasza się do lekarza wskutek **dużej utraty krwi.**

29% spośród tych kobiet może **mieć skazę krwotoczną.**

Ale tylko 2% spośród tych kobiet **przechodzi badania** w kierunku skazy krwotocznej.

Uzupełnieniem tej informacji jest ankieta diagnostyczna „Kobiety a skazy krwotoczne”, którą zamieszczamy po prawej.

Oto dziewięć głównych objawów wskazujących na występowanie skazy krwotocznej u kobiety lub dziewczynki, którą znasz.

Jeżeli zaznaczono przynajmniej dwa okienka, należy zgłosić się do lekarza specjalizującego się w hematologii lub do miejscowego szpitala, aby określić, czy dana osoba ma skazę krwotoczną.

(oprac. as na podst. ulotki „Women & Bleeding Disorders” wydanej przez EHC)



długotrwałe krwawienia (po skaleczeniu, po zabiegu...



długotrwałe i obfite krwawienia z nosa (powyżej 10 minut)



długotrwałe krwawienia z dziąseł albo po usunięciu zęba



występowanie skazy krwotocznej w rodzinie



obfite i/lub długotrwałe krwawienia menstruacyjne (powyżej 7 dni)



częste i/lub duże siniaki



krwawienie poporodowe



niedobór żelaza, anemia



konieczność transfuzji

## Zakupy dzięki 1,5% podatku – i jeszcze o PIT

Kwoty, jakie podatnicy przekazują naszemu Stowarzyszeniu jako Organizacji Pożytku Publicznego z tytułu 1,5% swojego podatku przy rozliczeniach PIT, są przeznaczane na cele statutowe. W ubiegłych latach, oprócz wydawania książeczek i płyt DVD związanych z hemofilią i innymi skazami krwotocznymi, były to zakupy różnego rodzaju sprzętów

wykorzystywanych w leczeniu pacjentów przebywających w Klinice Zaburzeń Hemostazy i Chorób Wewnętrznych IHiT w Warszawie. Był to m.in. aparat EKG wraz z odpowiednim wózkiem, kardiomonitor oraz specjalny materac przeciwoleżynowy. W 2024 r. natomiast planowane jest zakupienie sprzętu rehabilitacyjnego, który



zostanie przekazany kierowanemu przez p. prof. Pawła Łagunę oddziałowi Hematologii i Onkologii Dziecięcej w Dziecięcym Szpitalu Klinicznym Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego. Ponieważ inaczej niż w przypadku dorosłych pacjentów konieczne jest tu zróżnicowanie sprzętu zależnie od wieku, kupimy jeden wózek dla dzieci młodszych i jeden dla dzieci starszych. Podobnie będzie w przypadku balkonika (chodzika) i kompletów kul. Wspólny dla obu kategorii wiekowych będzie mógł być dynamometr – sprzęt do oceny siły mięśniowej.

Przypomnijmy, że o dofinansowanie inicjatyw mających na celu wspólne dobro (np. wyjazdów integracyjnych) oraz pomocy dla chorych ze skazami krwotocznymi znajdujących się w trudnych warunkach materialnych mogą występować do Zarządu Głównego poszczególne koła terenowe (po wcześniejszym zapoznaniu się z obowiązującym regulaminem).

A skoro mowa o rozliczaniu się z fiskusem, to warto przypomnieć, że jak co roku istnieje możliwość odliczenia w zeznaniu PIT pewnych kosztów określonych ogólnie jako „wydatki na cele rehabilitacyjne oraz wydatki związane z ułatwieniem wykonywania czynności życiowych”, w tym związanych 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, na receptę). Prawo do takich odliczeń przysługuje osobom z orzeczeniem o niepełnosprawności.

Adam Sumera

## Problemy stomatologiczne w IHiT

W końcu listopada 2023 r. do chorych na skazy krwotoczne dotarła niepokojąca wiadomość, że dyrekcja Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie zamierza nie przedłużać umowy z dotychczasową asystentką w gabinecie stomatologicznym.

Wspomniany gabinet stomatologiczny pełni podwójnie istotną funkcję dla chorych ze skazami krwotocznymi. Dla tych osób, które wskutek innych problemów zdrowotnych, choćby wskutek komplikacji po poważnym wylewie wewnętrznym, muszą dłuższy czas przebywać w IHiT, jest to szansa na doraźne leczenie w razie nagle powstałych problemów dentystrycznych. Pozostałym chorym, i dotyczy to osób z najróżniejszych zakątków naszego kraju, gabinet w IHiT daje szansę fachowego leczenia stomatologicznego u specjalisty mającego doświadczenie w radzeniu sobie z wypełnianiem ubytków zębów, ekstrakcją zębów, leczeniem kanałowym czy chorobami przyzębia. Chorzy z zaburzeniami krzepnięcia krwi w przypadku pojawienia się problemów stomatologicznych wymagają odpowiedniego zabezpieczenia hematologicznego. W Polsce większość lekarzy dentyków obawia się leczenia chorych na skazy krwotoczne i odmawia zajmowania się nimi.

Niewiele jest miejsc, gdzie stomatolodzy współpracują z hematologami. Wielu pacjentów, z uwagi na utrudniony dostęp do leczenia stomatologicznego, ma bardzo zły stan jamy ustnej i wymaga wieloetapowego leczenia czy mnogich ekstrakcji. Istnieją także sytuacje, w których konieczna jest hospitalizacja. Taka możliwość od wielu lat istnieje w IHiT. Brak wsparcia, które obecnie zapewnia gabinet stomatologiczny, uniemożliwiłaby chorym na hemofilię prowadzenie leczenia, a także pozbawiłby ich pomocy w stanach nagłych.

Pamiętajmy, że Instytut Hematologii i Transfuzjologii przez lata zapewniał leczenie stomatologiczne chorym na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne oraz cierpiącym na inne choroby rzadkie, którego nie chcieli podjąć się stomatolodzy w innych częściach Polski. Obecnie IHiT jest jednym z nielicznych w Polsce ośrodków leczenia skaz krwotocznych funkcjonujących zgodnie z zaleceniami przyjętymi przez Parlament Europejski. Prowadzenie ośrodka referencyjnego leczenia chorych na hemofilię, którym zgodnie z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii i Pokrewnych Skaz Krwotocznych (2024–2028) przyjętym przez Ministra Zdrowia jest Instytut Hematologii i Transfuzjologii, stałoby się

niemożliwe bez zapewnienia wszechstronnej i kompleksowej opieki stomatologicznej, jaką do tej pory IHiT oferował chorym.

Z powodu braku niezbędnej asysty prowadzenie zabiegów stomatologicznych w ośrodku referencyjnym leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, jakim jest Instytut Hematologii i Transfuzjologii, oraz utrzymanie gabinetu z odpowiednimi warunkami dla leczenia pacjentów z zaburzeniami krzepnięcia krwi, stałoby się niemożliwe.

W tej sytuacji prezes Stowarzyszenia wystosował list do dyrekcji IHiT, a jego stanowisko wsparli wszyscy, którzy podpisali umieszczoną w Internecie specjalną petycję z apelem dotyczącym konieczności utrzymania pełnej obsady gabinetu stomatologicz-

nego w IHiT. Petycję podpisały 233 osoby.

W odpowiedzi na to pismo prof. Ewa Lech-Marańda, dyrektor IHiT, poinformowała, że „przejściowy brak asysty stomatologicznej wynikał z wygaśnięcia stosunku pracy osoby pełniącej dotychczas te zadania. Przeprowadzona została rekrutacja i od 9 stycznia 2024 roku w gabinecie stomatologicznym zapewniona jest asysta stomatologiczna przez osobę posiadającą odpowiednie kompetencje do wykonywania zadań na tym stanowisku”.

Miejmy nadzieję, że dzięki temu osoby ze skazą krwotoczną, którym w ich regionie odmówiono pomocy stomatologicznej, nadal będą miały silne oparcie w Instytucie Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie.

(as)

## Kłopoty z aktywizacją członków Stowarzyszenia

Jednym z problemów dotyczących praktycznie wszystkich naszych kół jest brak dopływu młodych kadr, gotowych podjąć działania w organizacji i przejąć obowiązki od starszych (niekiedy już mocno starszych) kolegów.

Nie jest to kwestia specyficzna dla naszego kraju. Podobne problemy występują w innych stowarzyszeniach chorych na hemofilię, jak mogłem się przekonać podczas rozmów w trakcie EHC Leadership Conference w czerwcu 2023 r. Brak zainteresowania ze strony naszych młodszych kolegów jest być może paradoksalnie jednym ze skutków ubocznych naszych sukcesów – dobre zaopatrzenie w czynniki krzepnięcia może owocować biernością tych chorych, którzy w swym życiu nie zaznali przerw w dostępie do leków i nie potrafią nawet sobie wyobrazić, czym mogłoby to grozić. A może przyczyn należy szukać w czynnikach psychologicznych, związanych z inną charakterystyką kolejnych pokoleń.

Dlatego proponuję zapoznać się z krótką charakterystyką kilku kolejnych generacji; zaczerpnąłem ją z prezentacji Fiony Brennan „Volunteer Management” przedstawionej podczas wspomnianej konferencji.

**Baby boomers** [termin, który zaowocował powiedzeniem „OK Boomer”] (pokolenie

urodzone między 1946 a 1964 rokiem): to generacja, która dorastała w okresie zmian społecznych i dużej aktywności społeczeństwa. Wiele z tych osób akcentuje kwestie sprawiedliwości społecznej i często angażuje się w działalność społeczną, starając się doprowadzić do istotnych zmian. To pokolenie często wnoszące do wolontariatu duże umiejętności zawodowe i doświadczenie.

**Pokolenie X** (ludzie urodzeni w okresie 1965–1980): ta grupa wzrastała w czasach niepewności gospodarczej i szybkiego postępu technicznego. Osoby z tego pokolenia mogą traktować wolontariat jako sposób wprowadzenia konkretnych zmian w swoim otoczeniu. Często preferują elastyczny wolontariat pozwalający na dopasowanie go do ich wypełnionego zajęciami kalendarza, np. wolontariat wirtualny albo przedsięwzięcia krótkoterminowe.

**Milenialsi/Pokolenie Y** (urodzeni w okresie 1981–1996): pokolenie znane z pragnienia wywarcia pozytywnego wpływu na świat i z wybierania tych spraw, które angażują ich uczucia. Często szukają w wolontariacie propozycji zgodnych z ich własnymi wartościami i zapewniających poczucie celowości. Chętnie wykorzystują technikę i posługują się mediami społecznościowymi do promowania i organizowania działań w ramach wolonta-

riatu.

**Pokolenie Z/Zoomerzy** (urodzeni w okresie 1997–2012). Pokolenie Z jest mocno związane z epoką cyfrową i z silnym dążeniem do zmian społecznych. Te osoby dorastały w silnie połączonym świecie. Pociąga je aktywność online, kampanie crowdfundingowe i wysiłki w zakresie organizowania społeczności. Cenią autentyczność. Może je pociągać wolontariat, w którym mogą mieć bezpośredni wpływ i wykorzystywać swoje umiejętności.

Myślę, że działacze we wszystkich kołach naszego Stowarzyszenia powinni zastanowić się nad sposobami pozyskiwania młodych członków i zachęcania ich do aktywnego

włączenia się w działalność na rzecz całej naszej społeczności osób ze skazami krwotocznymi. Najstarsza kadra, świadoma powagi sytuacji, jeszcze nie odchodzi i służy swoim doświadczeniem, czego dowodzą wyniki wyborów w wielu kołach. Ale zmiana pokoleniowa musi nastąpić, bo inaczej grozi nam sytuacja, w której nie będzie miał kto walczyć o poprawę czy choćby tylko utrzymanie naszego leczenia na obecnym poziomie. A w takiej sytuacji fundusze przeznaczone przez Ministerstwo Zdrowia na zakup czynników z pewnością bardzo szybko zostaną zagospodarowane na inne cele.

Idylla skończy się tragedią.

Adam Sumera

## Hemofilia nie musi być przeszkodą

*Kontynuujemy serię artykułów o osobach, które swoimi działaniami dowodzą, że ciężka postać hemofilii nie musi stanowić istotnego ograniczenia aktywności fizycznej. W poprzednim Biuletynie bohaterem był Francuz Thibaut Federlen, który na rowerze objechał sporą część Europy, w tym i Polskę. Tym razem wybierzemy się do Wielkiej Brytanii.*

Clive Smith choruje na ciężką postać hemofilii A. Ma dwóch starszych braci, też z hemofilią. Jest adwokatem, od kilkunastu lat specjalizującym się w sprawach karnych. W 2015 r. zrezygnował z pracy na pełen etat i obecnie na pół etatu szkoli adwokatów i radców prawnych, a pozostały czas wykorzystuje jako wolontariusz działający wśród chorych na hemofilię. Jest członkiem zarządu głównego brytyjskiego stowarzyszenia chorych na hemofilię, od 2018 r. jest także prezesem tej organizacji. W 2020 r. wybrano go do zarządu Światowej Federacji ds. Hemofilii (WFH), gdzie przewodniczy komitetowi ds. młodzieży.

Kiedyś powiedział: „Hemofilia nie powinna nikogo ograniczać w jego działaniach” – i te słowa można uznać za jego credo. Dorastał w latach 80. XX wieku, kiedy jeszcze nie było dostępne leczenie profilaktyczne, więc jako dziecko miewał częste wylewy, które spowodowały u niego uszkodzenia stawów. Jak sam mówi: „Miałem wiele wylewów do lewego łokcia i kostki. Do osiągnięcia wieku dziewięciu czy dziesięciu lat sporo korzystałem



To zdjęcie Clive zatytułował: „ja i mój rower”.

z wózka i z kul”. Na szczęście pojawiło się leczenie profilaktyczne. Podawanie sobie czynnika VIII trzy razy w tygodniu pozwoliło mu na w miarę normalne chodzenie i na uczestniczenie w lekcjach WF, a nawet na grę w piłkę nożną. Podczas studiów zaczął ćwiczenia w siłowni. Kiedy był już dobrze po dwudziestce, za zachętą żony zaczął biegać, potem zaś – kiedy bieganie zaczęło powodować nawrót wylewów do kostki – przerzucił się na jazdę na rowerze i pływanie, w ten sposób wzmacniając nogi i stawy skokowe.



Wreszcie zaczął brać udział w regularnych biegach, maratonach, duathlonach (bieg–jazda na rowerze–bieg) i triathlonach (pływanie–jazda na rowerze–bieg), w tym w renomowanych zawodach Ironman, złożonych z pływania na dystansie 3,8 km, jazdy na rowerze (180 km) i typowego maratonu (42 km), wszystko jednego dnia.

Poniżej przedstawiamy wywiad z Clive'em Smithem.



*Clive na trasie pół-Ironmana w Nottingham, zawodów nazwanych „Outlaw” (banita) w nawiązaniu do Robin Hooda*

### **Adam Sumera: Co sprawiło, że zainteresowałeś się zawodami Ironman?**

**Clive Smith:** Najpierw zainteresowałem się triathlonem, a stało się tak dlatego, że moje kostki nie pozwalały mi na codzienne biegi. Zaczęłem więc jeździć na rowerze i pływać, co w naturalny sposób zaprowadziło mnie do triathlonu. Jeżeli chodzi o zawody Ironman, to wiedziałem, że to największe wyzwanie w sporcie. Kiedy jednak zaczynałem, nie sądziłem, że uda mi się kiedykolwiek tego dokonać. Ale co roku wydłużałem dystans

i zanim się obejrzałem, zaliczyłem zawody Half-Ironman [pół-Ironman: 1,9 km pływania / 90 km jazdy rowerem / 21 km biegu]. Poczuliłem wtedy, że stać mnie na jeszcze większy wysiłek, więc postanowiłem spróbować wystartować w regularnym Ironmanie. Najpierw porozmawiałem z moim fizjoterapeutą – omówiliśmy zabezpieczenie czynnikiem i organizację treningów. Naprawdę było ważne, że miałem wsparcie zespołu, który wiedział, co robię.

### **Jakie inne sporty uprawiasz?**

Trochę biegam na przełaj, zwłaszcza zimą, i chodzę do siłowni. Uprawianie sportu przydaje się przy hemofilii, bo im jestem silniejszy i sprawniejszy, tym rzadziej mam wylewy. Więc nie ma tu żadnego konfliktu między hemofilią a sportem, wręcz przeciwnie! Dzięki temu mam mniej wylewów i zużywam mniej czynnika.

### **Jak wygląda historia Twojego leczenia?**

Kiedy byłem mały, musiałem lądować w szpitalu. Kiedy miałem cztery lata, a może pięć, mama zaczęła samodzielnie podawać czynnik mnie i moim braciom w domu. W wieku 8 czy 9 lat sam zacząłem się kłuć, a kiedy miałem 10 lat, rozpocząłem leczenie profilaktyczne. Obecnie podaję sobie czynnik o przedłużonym czasie półtrwania 3 razy w tygodniu. Ale podczas WSZYSTKICH zawodów Ironman, w których uczestniczyłem, podawałem sobie czynnik o normalnym czasie półtrwania.

### **Jakie dawki podajesz sobie przed startami w zawodach?**

Biorę czynnik 3 razy w tygodniu i biegnę w dniu toczenia. Muszę uważać na kostki, ze względu na ich stan – to najbardziej prawdopodobne miejsca wylewu u mnie, więc w dniach zawodów muszę mieć jak najlepszą osłonę czynnikiem.

### **Czy zwiększasz dawki przed zawodami?**

Nie, biorę 3000 jednostek, jak kiedy indziej.

### **Jaki poziom czynnika starasz się mieć podczas zawodów?**

Nie myślę o jakimś konkretnym poziomie, zabezpieczam się tak, jak normalnie, tyle że podaję czynnik w dniu startu.



Medale zdobyte przez Clive'a.

### **Ile wylewów miewasz zwykle w roku?**

Nie miałem ani jednego wylewu od jakichś czterech lat – ostatni wylew, jaki miałem, był do kostki.

### **Czy jakieś wylewy bywały poważne, czy musiałeś leżeć w szpitalu?**

Nic takiego się nie wydarzyło w ostatnich latach. A nie miałem żadnego poważnego wylewu wskutek uprawiania sportu.

### **Jakie korzyści daje Ci uprawianie sportu?**

Czuję się sprawniejszy i silniejszy, no i mam mniej wylewów. Pomaga to też na zdrowie psychiczne – zawsze miło spędzać czas na dworze. Mam nadzieję, że inspiruję innych, młodszych ode mnie – tych, którzy sądzą, że rywalizacja sportowa nie jest dla nich.

### **Możesz polecić takie podejście innym?**

Ależ oczywiście! Uważam, że bardziej niebezpieczne jest nieuprawianie sportu.

### **Czy spotkałeś wiele osób z hemofilią, które tak jak Ty aktywnie uprawiają sport?**

Jest ich coraz więcej. To naprawdę fantastyczne. Wszyscy chłopcy (i niektóre dziewczęta!) chcą uprawiać taką dyscyplinę sportu, która jest sportem narodowym w ich kraju. W Kanadzie jest to hokej na lodzie, w Nowej Zelandii rugby, no a w wielu krajach piłka nożna...

A jeśli chodzi o zawody Ironman, to kiedy startowałem w Niemczech, rywalizowałem z innym hemofilikiem stamtąd. Miał na imię Markus.

### **Możesz przytoczyć jakieś zabawne zdanie związane ze swoimi startami?**

Pojechałem do Hiszpanii, żeby tam trenować. Mieszkałem w jednym pokoju z człowiekiem, którego poznałem podczas treningów w poprzednim roku. Chociaż mnie znał, nie wiedział, że mam hemofilię. Kiedy zacząłem podawać sobie czynnik, pomyślał, że wstrzykuje sobie jakieś środki dopingujące! Było sporo śmiechu.

**Dziękuję bardzo za rozmowę.**





## Karta postępowania

Od czasu do czasu na Forum PSCH prze-wija się pytanie odnośnie zasadności co-rocznego wystawiania Karty Postępowania. Można, a nawet trzeba dyskutować i próbo-wać wypracować ułatwienia w sposobie uzy-skania tego dokumentu, zwłaszcza dla tych z nas, którzy mają problemy z poruszaniem się, jednak należy pamiętać o tym, co naj-ważniejsze – jest to **aktualny** (posiada datę ważności!) **dokument, w którym zawarte są dokładne, zindywidualizowane wytyczne co do sposobu leczenia konkretnego chorego** na hemofilię lub inną skazę krwotoczną i stanowi równocześnie zlecenie na poda-nie czynnika krzepnięcia w razie potrzeby. Zacytujmy: „Niniejsza karta jest jedno-cześnie zleceniem dożylnego podania koncentratu czynnika krzepnięcia/desmopresyny. Koncentrat czynnika krzep-nięcia/desmopresynę można podawać w każdej placówce służby zdrowia, w tym w POZ oraz SOR/IP, jak również w warun-kach domowych (bez obecności lekarza)”.

O tym, że bez obecności lekarza zarówno pielęgniarka, jak i ratownik medyczny może podać preparat krzepnięcia, mówią także stosowne akty prawne – **ROZPORZĄDZENIA MINISTRA ZDROWIA:**

- z 16 grudnia 2019 r. w sprawie medycznych czynności ratunkowych i świadczeń zdro-wotnych innych niż medyczne czynności ratunkowe, które mogą być udzielane przez ratownika medycznego (a następnie OB-WIESZCZENIE MINISTRA ZDROWIA z 4 kwietnia 2022 r. w sprawie ogłoszenia jednolitego tekstu rozporządzenia Ministra Zdrowia w sprawie medycznych czynności ratunkowych i świadczeń zdrowotnych in-nych niż medyczne czynności ratunkowe, które mogą być udzielane przez ratownika medycznego) w Załączniku nr 1 (MEDYCZ-NE CZYNNOŚCI RATUNKOWE, KTÓRE MOGĄ BYĆ UDZIELANE SAMODZIELNIE PRZEZ RATOWNIKA MEDYCZNEGO) w punkcie 30 **umożliwia ratownikowi „Podawanie koncentratów czynników krzepnięcia oraz desmopresyny w sta-nach nagłego zagrożenia zdrowotnego, z zasobów własnych chorego”** – link: <https://rckik.krakow.pl/api/wp-content/uploads/2023/03/Rozporzadzenie->

[Ministra-Zdrowia-z-dnia-16-grudnia-2019-r.-w-sprawie-medycznych-czynnosci-ratunkowych-i-swiadczen-zdrowotnych-innych-niz-medyczne-czynnosci-ratunkowe-tekst-jednolity-1.pdf](https://rckik.krakow.pl/api/wp-content/uploads/2023/07/Dz.U.-2017-poz.-497-pielegniarka.pdf)

- z 28 lutego 2017 r. w sprawie rodzaju i za-kresu świadczeń zapobiegawczych, dia-gnostycznych, leczniczych i rehabilita-cyjnych udzielanych przez pielęgniarkę albo położną samodzielnie bez zlecenia lekarskiego w paragrafie 3, punkcie 3c **umożliwia pielęgniarce „podawanie produktów krwiopochodnych, rekombinowanych koncentratów czynników krzepnięcia oraz desmopresyny, w sta-nach nagłego zagrożenia zdrowotne-go”**; a w paragrafie 4 Pielęgniarka syste-mu w rozumieniu art. 3 pkt 6 ustawy z 8 września 2006 r. o Państwowym Ratow-nictwie Medycznym (Dz. U. z 2016 r. poz. 1868 i 2020 oraz z 2017 r. poz. 60) jest uprawniona do wykonywania samodzielnie bez zlecenia lekarskiego medycznych czynności ratunkowych obejmujących w punkcie 30 **„podawanie produktów krwiopochodnych, rekombinowanych koncentratów czynników krzepnięcia oraz desmopresyny, w stanach nagłego zagrożenia zdrowotnego”**. Link: <https://rckik.krakow.pl/api/wp-content/uploads/2023/07/Dz.U.-2017-poz.-497-pielegniarka.pdf>

Zgodnie z definicją zawartą w Ustawie, **stanem nagłego zagrożenia zdrowotnego jest stan polegający na nagłym lub prze-widywanym w krótkim czasie pojawieniu się objawów** pogorszenia zdrowia, którego bezpośrednim następstwem może być po-ważne uszkodzenie funkcji organizmu lub uszkodzenie ciała lub utrata życia, wymaga-jący podjęcia natychmiastowych medyc-znych czynności ratunkowych i leczenia.

Zatem nie tylko sytuacja, w której doszło do ewidentnego krwawienia (masywny krwo-tok, fusowate wymioty, smolisty stolec/krew w stolcu, krwimocz), ale także **każde zdarzenie, przy którym możemy podej-rzawać, że do krwawienia mogło lub może dojść, musimy traktować jako stan nagłe-**



**go zagrożenia zdrowotnego i bezwzględnie dążyć do jak najszybszego wyrównania układu krzepnięcia.** Ma to szczególnie duże znaczenie w:

- **każdym urazie (zwłaszcza głowy, klatki piersiowej, jamy brzusznej),**
- **nagłym, silnym bólu głowy, zaburzeniach świadomości, mowy,**
- **nagłym bólu szyi, trudnościach z oddychaniem, przełykaniem.**

W takich sytuacjach zawsze lepiej podać czynnik krzepnięcia (nawet jeśli w toku dalszej diagnostyki okaże się, że było to na wyrost), niż zaniechać tego działania.

Z pewnością posiadanie aktualnej Karty Postępowania może być przy takich zdarzeniach istotnym atutem, ułatwiającym uzyskanie odpowiedniej pomocy. Rozsądnie jest zatem jej kopię mieć ze sobą lub mieć do niej

łatwy dostęp – np. włożyć ją do plecaka, torby czy teczki, którą zabierasz do szkoły lub pracy, wrzucić do schowka samochodu, którym jeździsz, umieścić ją w „chmurze” lub wysłać sobie i bliskim na maila – w dzisiejszym świecie możliwości jest naprawdę wiele.

Pamiętajmy także, że wymóg wystawiania tego dokumentu przez Ośrodki Leczenia wynika z zapisów zawartych w NPLH, a konieczność odnawiania Karty niejako zmusza lekarzy opiekujących się nami do systematycznego wykonywania odpowiednich badań, np. pod kątem ew. wystąpienia inhibitora.

Spójrzmy zatem nieco łaskawszym okiem na ten „kolejny świstek” i zadbajmy o łatwy doń dostęp w potencjalnych sytuacjach krytycznych, mimo że na co dzień nie dostrzegamy jego prawdziwej wartości.

lek.med. Marcin Nosal

## O kobietach szczególnie wyróżnionych słów kilka

Na początek nieco informacji formalnych. Otóż ostatnie wybory do Zarządu Głównego PSCH sprawiły, że we wspomnianym Zarządzie mamy dwie panie, Ewę Cichacką, znaną z Facebooka, i Bernadettę Frykowską-Pieczynską piszącą te słowa. Zatem formalnie kobiecie akcenty brzmią na dwa głosy. Praktycznie jednak jest to kobiece wielogłos, obie bowiem liczymy, że inne panie do naszego kobiecego wokalu dołączą.

Warto pamiętać, że geopolityczne położenie Polski szczególnie wpłynęło na losy mieszkających w naszym kraju kobiet. II wojna światowa nie tylko zabrała kobietom mężów i synów, ale również zachwiała pozycjami społecznymi. W patriarchalnym dotąd społeczeństwie to kobieta przejąć musiała zarządzanie domem i gospodarką, na plan dalszy przesunęły się kwestie związane z kobiecością, zwłaszcza w obszarze zdrowia.

Do tego względy religijne tłumiące cielesność sprawiły, że o takich sprawach jak krwotoki z miejsc intymnych nie mówiono wcale. Krwotoczne historie chorobowe obrastały mitami bez szans na naukową weryfikację. Z pokolenia na pokolenie „ta choroba” stawała się skazą przemilczaną. Nie mówiło się o niej, nie diagnozowano lub diagnozowano późno, często leczono nieprawidłowo. W rodzinach nosicielek modlono się o córkę, z nadzieją, że „ta choroba” zniknie, bo przecież chorują mężczyźni. Często jednak „ta cho-

roba” nie zniknęła. Dawała o sobie znać w najmniej spodziewanym momencie. I przedstawiała się: „jestem hemofilia i to ja będę rządzić waszym życiem”.

Każda choroba jest dla człowieka próbą. Jest testem wytrzymałości, odporności, a zarazem miernikiem trwałości relacji interpersonalnych. Kobiety ze skazami krwotocznymi, zwłaszcza nosicielki tego szczególnego genu odpowiedzialnego za obecność skazy krwotocznej, w każdym kolejnym pokoleniu doświadczają osvajania życia z chorobą w tle. W dużej mierze od ich działań zależeć będzie, czy choroba w tym tle pozostanie, czy też przesuniemy ją na plan pierwszy i pozwolimy zdominować jej nasze życie – a może znajdziemy złoty środek?

Niebawem, już w kwietniu, odbędzie się światowy kongres WFH. Zarezerwowano tam dla nas dwa wystąpienia, gdzie mamy szansę opowiedzieć o polskich kobietach. O naszych rodzinnych zdrowotnych traumach, ich spychaniu do strefy tabu i o tym, jak sobie z tym poradzić lub nie. Lada moment na forum PSCH i na Facebooku pojawi się ankieta, której celem będzie opowiedzenie naszych historii. Swoją opowiedziałam tu:

<https://hemostaza.edu.pl/pacjent/news/id/667-hemofilia-rodzinna-historia-choroby-1>

Podczas konferencji WFH chciałabym pokazać, jak wydostać się z traumy i przejść

etap pokonywania tabu. Podpowiem Wam, że można to zrobić w pięciu krokach: są to rozpoznanie (diagnoza), nazwanie (po swojemu, według rodzinnego kodu językowego), opisanie (potrafić samodzielnie określić, objawy, przebieg, skutki), pokazanie innym (mówię o tym nie tylko najbliższemu) i wreszcie celebrowanie (Dzień Chorego na Hemofilię itp.). Ten ostatni etap może się wydawać zaskakujący, zwłaszcza gdy się znajdujemy dopiero na etapie pierwszym, ale oznacza on pełną

akceptację naszej przypadłości i kompletne przełamanie tabu ciążyącego niekiedy na całym rodzie. Zatem już dziś przyjrzyjcie się, zwłaszcza panie, jak w Waszym domowym zaciszu zadomowiła się panna hemofilia – czy jest wypierana, tolerowana, a może już akceptowana? Przekazując życzenia tego ostatniego stanu, liczę na Waszą pomoc w ankietach, które wkrótce opublikujemy; za ich wypełnienie dziękuję szczególnie.

Bernadetta Frykowska-Pieczynska

## Świadczenie wspierające

Jak poinformował Zakład Ubezpieczeń Społecznych, 1 stycznia 2024 r. weszły w życie przepisy, które wprowadzają świadczenie wspierające dla osób z niepełnosprawnością. To świadczenie będzie przyznawać i wypłacać ZUS. Aby osoba z niepełnosprawnością mogła otrzymać to świadczenie, powinna najpierw uzyskać od wojewódzkiego zespołu ds. orzekania o niepełnosprawności (WZON) decyzję o **ustaleniu poziomu potrzeby wsparcia**. Dopiero po uzyskaniu decyzji WZON osoba z niepełnosprawnością będzie mogła złożyć do ZUS wnioski o wypłatę świadczenia.

Świadczenie wspierające będą mogły otrzymać osoby, które:

- ukończyły 18 lat,
- są obywatelami Polski albo Unii Europejskiej (UE) lub Europejskiego Stowarzyszenia Wolnego Handlu (EFTA), a jeśli nie – przebywają legalnie w Polsce i mają dostęp do rynku pracy,
- mieszkają w Polsce,
- otrzymały decyzję wojewódzkiego zespołu ds. orzekania o niepełnosprawności (WZON), w której poziom potrzeby wsparcia został ustalony na uprawniającym poziomie punktów.

To, kiedy będzie można złożyć wniosek o świadczenie wspierające do ZUS, będzie zależało od liczby punktów w decyzji WZON oraz od tego, czy opiekunowi osoby z niepełnosprawnością przysługuje inne świadczenie.

Harmonogram, zgodnie z którym świadczenie wspierające będzie dostępne dla osób z niepełnosprawnością, wygląda tak:

- osoby, które mają od 87 do 100 pkt, mogą ubiegać się o świadczenie od 2024 r.,
- osoby, które mają od 78 do 86 pkt, mogą

ubiegać się o świadczenie od 2025 r.,

- osoby, które mają od 70 do 77 pkt, mogą ubiegać się o świadczenie od 2026 r.

UWAGA: Osoby, które mają co najmniej 70 pkt, będą mogły uzyskać świadczenie wspierające od 2024 r. pod warunkiem, że po 31 grudnia 2023 r. opiekunom tych osób będzie przysługiwało prawo do świadczenia pielęgnacyjnego, specjalnego zasiłku opiekuńczego albo zasiłku dla opiekuna wypłacanego przez organ gminy.

### Wysokość świadczenia wspierającego

Świadczenie wspierające będzie wynosić od 40 do 220 proc. aktualnej wysokości renty socjalnej (dziś wynosi ona 1588,44 zł). ZUS wskazuje, że na początku będą to kwoty od ok. 635 zł do blisko 3495 zł, w zależności od poziomu potrzeby wsparcia:

- 95–100 pkt – 220 proc. renty socjalnej,
- 90–94 pkt – 180 proc. renty socjalnej,
- 85–89 pkt – 120 proc. renty socjalnej,
- 80–84 pkt – 80 proc. renty socjalnej,
- 75–79 pkt – 60 proc. renty socjalnej,
- 70–74 pkt – 40 proc. renty socjalnej.

Biorąc jednak pod uwagę ww. harmonogram (w 2024 roku będą mogły się ubiegać o to świadczenie osoby z niepełnosprawnością, które mają od 87 do 100 pkt), to na początku 2024 r. dolna granica świadczenia wspierającego wyniesie  $120\% \times 1588,44 \text{ zł} = \text{ok. } 1906 \text{ zł}$ .

**Jak uzyskać świadczenie wspierające:** potrzebne będą dwa wnioski

Osoba z niepełnosprawnością, która chce otrzymać świadczenie wspierające, będzie musiała złożyć do wojewódzkiego zespołu ds. orzekania o niepełnosprawności wnioski o wydanie decyzji ustalającej poziom po-

trzeby wsparcia. Aby móc się ubiegać o wydanie takiej decyzji, musi mieć status osoby z niepełnosprawnością potwierdzony w formie:

- orzeczenia o niepełnosprawności i jej stopniu – wydanego przez zespoły ds. orzekania o niepełnosprawności,
- orzeczenia o niezdolności do pracy lub orzeczenia o niezdolności do samodzielnej egzystencji – wydanego przez lekarzy orzekających w ZUS,
- orzeczenia o inwalidztwie – wydanego przed wrześniem 1997 r. przez komisje lekarskie do spraw inwalidztwa i zatrudnienia.

WZON wyda decyzję ustalającą poziom potrzeby wsparcia na taki sam okres, na jaki dana osoba ma orzeczenie o niepełnosprawności, nie dłużej jednak niż na 7 lat.

Gdy osoba z niepełnosprawnością otrzyma decyzję WZON i nie odwoła się od niej, będzie mogła złożyć do ZUS wniosek o przyznanie świadczenia wspierającego.

### **Jak złożyć wniosek do ZUS**

Wniosek o świadczenie wspierające będzie można złożyć **wyłącznie drogą elektroniczną** poprzez:

- Platformę Usług Elektronicznych (PUE) ZUS,
- portal Emp@tia
- lub bankowość elektroniczną.

Jeżeli osoba z niepełnosprawnością złoży wniosek przez bank albo portal Emp@tia, ale nie ma profilu na PUE ZUS, wówczas ZUS założy jej taki profil automatycznie, na podstawie danych z wniosku.

Wniosek do ZUS może również zostać złożony przez pełnomocnika.

Do wniosku o świadczenie wspierające nie trzeba załączać decyzji wydanej przez WZON. Wszystkie dane, które się w niej znajdują, ZUS otrzyma z Elektronicznego Krajowego Systemu Monitoringu Orzeczeń o Niepełnosprawności (EKSMOoN). System ten prowadzi Ministerstwo Rodziny i Polityki Społecznej (MRiPS).

### **W jaki sposób będzie wypłacane świadczenie wspierające**

ZUS będzie wypłacać świadczenie wspierające przelewem na numer rachunku bankowego w Polsce, który osoba z niepełnosprawnością poda we wniosku. Będzie je ona otrzymywać łącznie z innymi świadczeniami, np. rentą socjalną czy 500+ dla osób nie-

samodzielnych. Świadczenie wspierające będzie przysługiwać bez względu na dochód, będzie zwolnione z podatku dochodowego i nie będzie mogło zostać zajęte przez komornika.

Podstawa prawna: Ustawa z dnia 7 lipca 2023 r. o świadczeniu wspierającym (Dz.U. poz. 1429).

Ponieważ w tej procedurze kluczowe znaczenie ma uzyskanie decyzji WZON o **ustaleniu poziomu potrzeby wsparcia**, dodajmy, że po złożeniu w WZON wypełnionego wniosku nastąpi ocena, jakiego poziomu wsparcia potrzebuje osoba niepełnosprawna – ta ocena będzie przeprowadzana przez członków zespołu **w miejscu zamieszkania osoby wnioskującej (lub innym wcześniej uzgodnionym)** na podstawie specjalnego formularza, którego wzór znajduje się w rozporządzeniu ministra rodziny i polityki społecznej z 23 listopada 2023 r. (Dz.U. poz. 2581). Skład ustalający w jednym miejscu i czasie dokona obserwacji funkcjonowania osoby, przeprowadzi z nią **wywiad bezpośredni** oraz dokona **oceny funkcjonowania**. Rozporządzenie nazywa je „czynnościami oceniającymi”. Ich celem jest ocena samodzielnego wykonywania czynności dnia codziennego.

**Obserwacja** polega na zebraniu spostrzeżeń w zakresie zachowania i sposobu funkcjonowania osoby z niepełnosprawnością oraz jej zaangażowania w wykonywanie codziennych czynności.

**Wywiad bezpośredni** polega na rozmowie z osobą z niepełnosprawnością (lub, jeśli będzie taka konieczność, z jej opiekunem faktycznym), która będzie dotyczyć jej sposobu funkcjonowania na co dzień.

**Ocena funkcjonowania** polega na wykonaniu podczas spotkania ze składem ustalającym dowolnych czynności dnia codziennego przez osobę starającą się o uzyskanie decyzji.

Każdy członek składu ustalającego, po przeprowadzeniu czynności oceniających, napisze oddzielną opinię dotyczącą oceny funkcjonowania osoby. Na jej podstawie skład ustalający wypełni formularz, na podstawie którego zostanie wydana decyzja.

(na podst. materiałów  
w „Dzienniku Gazecie Prawnej”  
oprac. as)



## Pożegnanie

W listopadzie 2023 r. w wieku 58 lat odszedł od nas po długiej i ciężkiej chorobie nasz kolega i brat krwi **Krzysztof Głusiński**. Ukończył studia w zakresie analityki medycznej na Wydziale Farmacji Akademii Medycznej w Łodzi. Był wykładowcą w Policealnym Studium Medycznym w Łodzi, pracował w Instytucie Medycyny Pracy im. prof. J. Nofera, a później w Zakładzie Diagnostyki Laboratoryjnej Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego im. Norberta Barlickiego. W 1988 r., gdy tylko stało się to możliwe, wraz z grupą kolegów został współzałożycielem łódzkiego koła terenowego Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, a potem przez wiele lat aktywnie działał w jego zarządzie, pełniąc m.in. funkcję sekretarza. Z czasem pogodzenie tej działalności społecznej z regularną pracą zawodową okazało się trudne, ale wystarczyło tylko do niego zatelefonować, by natychmiast udzielił pomocy każdemu potrzebującemu. Chętnie służył pomocą i radą. Na jedno z zebrań ogólnych naszego koła terenowego przygotował specjalną prezentację, w której wykorzystał swoje wykształcenie zawodowe, i przedstawił nam dokładnie, jak należy czytać i interpretować wyniki badań laboratoryjnych, które przecież każdy z nas wielokrotnie wykonuje.

Oto jak wspomina Krzysztofa jeden z jego kolegów z koła łódzkiego, Robert Prencel:

Wspierał wielokrotnie swoim doświadczeniem życiowym oraz wiedzą medyczną nasze Koło PSCH oraz kolegów w ich indywidualnych sprawach. Ja również mogłem liczyć na Jego pomoc. Pamiętam, jak zainspirował mnie i namówił do zajęcia się sprawą ustabilizowania i odpowiedniego ustawienia chorych stawów skokowych (po licznych wylewach, z artropatiami) i postarania się o profesjonalne wkładki ortopedyczne w poradni specjalistycznej. Do tej pory jestem zadowolony, że Go posłuchałem. To była jedna z wielu jego przyjacielskich rad. Doradzał nie tylko mnie – jak wiem, wspierał również innych, nie tylko chorych na hemofilię. Wspierał finansowo i rzeczowo osoby wykluczone społecznie, słabsze, będące akurat w potrzebie.

Kochał wszystkie zwierzęta ale szczególną miłością obdarzał koty. U Krzysia w domu znalazły swój bezpieczny kąt koty z niepełnosprawnościami, głuche, ślepe, okaleczone, nawet jeden z cukrzycą. Do końca o nich wszystkich myślał, czego przykładem było Jego życzenie, aby zamiast kupna kwiatów na Jego pogrzeb przeznaczyć te środki na wsparcie finansowe fundacji zajmującej się zwierzętami.

Już teraz, coraz mocniej, odczuwam Jego brak i brak Jego troskliwych, przyjacielskich porad i uwag.

Na początku września 2023 r. odbyło się walne zebranie koła łódzkiego, połączone z wyborami do władz koła i wyborem delegatów na Zjazd w Warszawie. Choć już musiał wtedy mocno odczuwać ból związany z trawiącą go chorobą, Krzysztof jakby nigdy nic przybył na zebranie i jak zawsze bardzo sprawnie poprowadził prace komisji skrutacyjnej. Najwyraźniej uważał, że obowiązki wobec kolegów są ważniejsze od związanych z tym niedogodności.

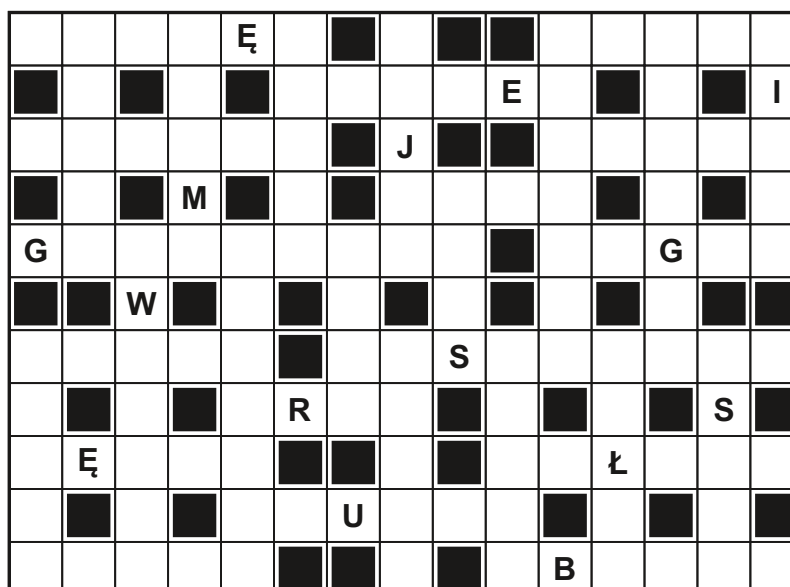
Krzysztofie, żegnają Cię koleżanki i koledzy z łódzkiego koła PSCH. Dziękujemy, że byłeś z nami. Zawsze będziemy pamiętać Twój życzliwy uśmiech, Twoje ciepłe słowa i Twoją nieodmienną gotowość do niesienia pomocy.

Adam Sumera



Na naszym ostatnim zebraniu. Krzysztof (w okularach) pośrodku w ostatnim rzędzie.

## Jolka



### Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- |  |  |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>– matka żrebaka</li> <li>– krócej o samochodzie</li> <li>– myśliwy w lasach Ameryki Północnej</li> <li>– punkcik na kostce do gry</li> <li>– jak ... z jasnego nieba</li> <li>– dzielnica Warszawy z IHiT-em</li> <li>– „ostał ci się ino ...” (<i>Wese/e</i>)</li> <li>– część piosenki (ale nie refren)</li> <li>– i sprinter, i maratończyk</li> <li>– bije w piersi</li> <li>– pierwotniak z nibynóżkami</li> <li>– zbiera do koszyka kurki, maślaki i rydze</li> <li>– prześwietlenie</li> <li>– ociąganie się ze zrobieniem czegoś</li> <li>– tkanka krwiotwórcza wewnątrz kości</li> <li>– grupa harcerzy mniejsza od drużyny</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>– miękka, gładka tkanina</li> <li>– interesują okulistę</li> <li>– spora powierzchnia</li> <li>– wielkie masy ludzi, np. na atrakcyjnym meczu</li> <li>– gotująca się woda; wrzątek</li> <li>– Rojek, Boruc albo Barciś</li> <li>– szpiczaste zakończenie buta</li> <li>– płynie nieubłaganie</li> <li>– wschodnie ramię ujściowe Wisły</li> <li>– jest wyższy rangą od kapitana</li> <li>– na końcu lassa</li> <li>– zwierzęta, którymi zajmuje się ornitolog</li> <li>– jedna z sześciu w gitarze</li> <li>– rozżarzona drobina wyskakująca z ognia</li> <li>– żeglował pod czarną banderą</li> <li>– mieszanie kart</li> </ul> |
|--|--|

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](mailto:adam_sumera@wp.pl)

Strona Stowarzyszenia: [www.hemofilia.org.pl](http://www.hemofilia.org.pl)