



Polskie Stowarzyszenie  
Chorych na Hemofilię

## **Światowy Dzień Chorych na Hemofilię: Leczenie w Polsce na dobrym poziomie, trzeba poprawić kompleksową opiekę w ośrodkach**

***– Opieka nad chorymi na hemofilię poprawia się. Wyzwaniem jest lepsze funkcjonowanie ośrodków leczenia, kompleksowa opieka nad chorymi, łatwiejszy dostęp do rehabilitacji, większa wiedza na temat choroby i tego, jak postępować, gdy u chorego na hemofilię dojdzie np. do urazu – mówili eksperci i pacjenci podczas konferencji zorganizowanej z okazji Światowego Dnia Chorych na Hemofilię, który przypada 17 kwietnia, a w tym roku odbywa się pod hasłem „Równy dostęp do leczenia dla wszystkich”.***

W Polsce na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne choruje ok. 6. tys. osób. – *To choroba, która bardzo dobrze poddaje się leczeniu, dzięki któremu możemy prowadzić normalne życie. Mamy obecnie zapewniony dobry system leczenia, jego ciągłość, co zapewnia chorym poczucie bezpieczeństwa. Wyzwaniem jest **zrealizowanie wszystkich zaleceń Parlamentu Europejskiego i zorganizowanie kompleksowej opieki w ośrodkach leczenia** – podkreśla Bogdan Gajewski, prezes Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię (PSCH).*

### **Postęp w leczeniu: profilaktyka i leczenie szyte na miarę**

Brak lub niedobór czynnika krzepnięcia (VIII w przypadku hemofilii A i IX – w przypadku hemofilii B) powoduje u chorego większą skłonność do krwawień. Problemem są szczególnie krwawienia wewnętrzne, groźne zwłaszcza, jeśli dotyczą centralnego układu nerwowego i jamy brzusznej. Leczenie głównie polega na podawaniu dożylnym koncentratu niedoborowego czynnika krzepnięcia, co normalizuje proces krzepnięcia i zmniejsza nasilenie objawów choroby.

Dzięki coraz lepszemu rozumieniu mechanizmów choroby i lepszemu dostępowi do leków życie chorych na hemofilię w ostatnich latach znacznie się zmieniło. – *Kiedy zaczynałem pracę, w klinice funkcjonował oddział skaz krwotocznych, mieliśmy cały czas po ok. 20 pacjentów, dzieci miały poważne wylewy, zmiany w stawach. Dziś w ciągu miesiąca w szpitalu mamy może jednego pacjenta z hemofilią. To pokazuje, jak wiele zmieniło się dzięki leczeniu profilaktycznemu – mówi prof. dr hab. n. med. Paweł Łągana, kierownik Kliniki Onkologii, Hematologii Dziecięcej, Transplantologii Klinicznej i Pediatrii Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego WUM.*

Postęp w leczeniu spowodował, że również średnia długość życia chorego na hemofilię znacznie się wydłużyła i obecnie nie odbiega od długości życia osób zdrowych. – *Trzeba być jednak świadomym kolejnych wyzwań, gdyż są to pacjenci z większą skłonnością do krwawień, a dotyczą ich również choroby cywilizacyjne, w tym zawały serca czy powikłania zakrzepowe, których leczenie może być trudne – zaznacza prof. Paweł Łągana.*

Dzieci z ciężką postacią hemofilii od 2005 roku są leczone profilaktycznie: zwykle otrzymują koncentrat czynnika krzepnięcia 2-3 razy w tygodniu. – *Nowoczesne leczenie nie polega jedynie na zapobieganiu krwawieniom. Wytyczne World Federation of Haemophilia mówią, że **profilaktyka powinna być tak stosowana, by jakość życia chorych była porównywalna do jakości życia osób zdrowych**. Oznacza to, że gdy np. chłopiec chory na hemofilię chce uprawiać sport, to powinienem tak ustawić podawanie mu czynnika, by mógł to robić i by nie dochodziło przy tym do wylewów* – dodaje prof. Łaguna. Dawka i częstotliwość podawania profilaktycznie koncentratu czynnika krzepnięcia zależy więc m.in. od farmakokinetyki działania leku u konkretnego pacjenta, a także od tego, jak aktywne życie chce on prowadzić oraz od stanu jego stawów. – *Są aplikacje, które podpowiadają choremu na hemofilię chłopcu, jaką aktualnie ma aktywność czynnika i kiedy powinien podać go sobie po raz kolejny. Indywidualnie dobrana profilaktyka przynosi znakomite efekty: jeden z moich pacjentów jest wicemistrzem Polski w pływaniu, chce startować w olimpiadzie. Wszystko to jest możliwe dzięki leczeniu profilaktycznemu* – mówi prof. Łaguna.

Sytuację w Polsce bardzo poprawił też **Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne**: od tego roku obowiązuje już jego piąta edycja. Program zapewnia leczenie krwawień u dzieci i dorosłych oraz leczenie profilaktyczne u dorosłych. – *Dzięki nowej edycji Programu mamy też dostęp do innowacyjnych leków; gdy stan zdrowia pacjenta wymaga ich zastosowania, Rada Narodowego Programu może podjąć decyzję o ich włączeniu do terapii* – zaznacza Bogdan Gajewski.

### **Zbyt mała wiedza o chorobie**

Chorzy na hemofilię i rodzice dzieci z hemofilią dostrzegają poprawę leczenia i standardu opieki, zwracają jednak uwagę na niepokojące sytuacje. – *Był problem z przyjęciem syna do przedszkola, a potem do szkoły. Gdy mówiliśmy, że ma hemofilię, to np. okazywało się, że nie ma miejsc. Dziś jesteśmy bardzo zadowoleni ze szkoły, do której syn chodzi, ale znam sytuacje, kiedy warunkiem przyjęcia dziecka było to, żeby jeden z rodziców przez cały czas był na korytarzu. Hemofilia nie przeszkadza mojemu synowi w codziennym funkcjonowaniu. Chciałbym jednak, by taki komfort opieki, jaki ma mój syn, miały wszystkie dzieci w Polsce, a nie zawsze tak jest* – podkreśla Marcin, tata 7-letniego chłopca.

Zdarza się też, że chory na hemofilię po urazie trafia do szpitala, gdzie lekarze wciąż mało wiedzą o tej chorobie. – *4 lata temu mój ojciec miał udar, pokazywałam „Kartę postępowania” (taki dokument z podstawowymi informacjami o chorobie i postępowaniu w nagłych przypadkach ma każdy chory na hemofilię). Prosiłam, by podano koncentrat czynnika krzepnięcia. Niestety, brak wiedzy o chorobie i zwłoka w podaniu koncentratu czynnika spowodowały, że tata zmarł. Obawiam się, aby taka sytuacja nie powtórzyła się, gdyby u mojego syna zdarzył się poważny uraz. A niestety już stykaliśmy się z sytuacjami, gdy lekarze nie wiedzieli, że trzeba jak najszybciej podać czynnik* – mówi Anna, mama 13-latka z hemofilią.

Mało dostrzegany jest też **problem kobiet nosicielek hemofilii oraz kobiet z chorobą von Willebranda**. – *Jest bardzo duża grupa kobiet za skazą krwotoczną, często mają intensywniejsze miesiączki, wręcz krwotoczne, a lekarze nie zawsze wiedzą, jak im pomóc. Kobiety nosicielki hemofilii też mogą mieć problemy ze stawami, powinny mieć zapewnioną kompleksową opiekę, czasem też rehabilitację, jeśli tego wymagają. Największym problemem jest wciąż bardzo mała świadomość społeczna tego, że również wiele kobiet cierpi na skazy krwotoczne* – zaznaczała Bernadetta Pieczyńska, prezeska Poznańskiego Koła PSCH.

## **Skoordynowana opieka, rehabilitacja, nowoczesna diagnostyka**

Często podnoszonym przez pacjentów problemem jest brak skoordynowanej opieki w ośrodkach dla chorych na hemofilię. – *Zdarzają się przypadki, kiedy pacjenci po urazach są odsyłani na szpitalne oddziały ratunkowe lub słyszą, że mają sami szukać dla siebie ortopedy, rehabilitanta czy stomatologa. Dostają wiele takich telefonów, kiedy chorzy proszą, by im pomóc. **Opieka ośrodka powinna oznaczać wzięcie odpowiedzialności za chorego; nie można pozostawiać go samemu sobie, mówiąc, żeby poszedł na SOR i pokazał „Kartę postępowania”.** W Polsce mamy stworzone ramy wzorcowego systemu opieki nad chorymi, ale funkcjonowanie ośrodków leczenia wymaga poprawy* – mówi Bogdan Gajewski.

Warto korzystać z rozwiązań z powodzeniem funkcjonujących **w krajach zachodnich, gdzie pacjent przychodzący do ośrodka leczenia ma możliwość uzyskania pomocy nie tylko hematologa, ale też innych specjalistów, m.in. ortopedy, rehabilitanta, stomatologa, psychologa, genetyka.** – *W ośrodku, który obejmuje mnie leczeniem, opieką nad chorym na hemofilię zajmuje się hematolog. On pyta mnie o wszystkie problemy, także np. ortopedyczne, urologiczne czy dentystryczne i kieruje do konkretnego specjalisty. Nie lekarz rodzinny, tylko hematolog decyduje o tym, jak leczyć chorego na hemofilię: na tym polega kompleksowa opieka. Lekarz traktuje mnie jak członka rodziny, doskonale zna mnie i moje problemy zdrowotne. Opieka i koordynacja leczenia działa bardzo sprawnie, pacjent nie jest sam z problemami* – mówi Waldemar Knasiak, chory na hemofilię, który od 35 lat mieszka w USA.

W Polsce wciąż dużym problemem w przypadku dorosłych pacjentów, mających poważne problemy ortopedyczne, jest **dostęp do rehabilitacji**, która powinna być dostosowana do potrzeb chorego na hemofilię. Oferują ją tylko nieliczne ośrodki. – *W ośrodku powinna być możliwość zapewnienia choremu spersonalizowanej rehabilitacji. Widziałam znakomite efekty, gdy chorzy na hemofilię powikłaną inhibitorem z poważnymi zmianami stawowymi mieli przez dłuższy okres taką rehabilitację* – podkreśla prof. dr hab. n. med. Maria Podolak-Dawidziak z Katedry i Kliniki Hematologii, Nowotworów Krwi i Transplantacji Szpiku UM we Wrocławiu, przewodnicząca Grupy do spraw Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów.

**Pod opieką fizjoterapeuty powinien być każdy chory na hemofilię**, zwłaszcza jeśli ma zmiany w stawach. – *Sytuacja powoli poprawia się, coraz więcej fizjoterapeutów interesuje się tym, jak prowadzić rehabilitację u chorych na hemofilię, odbywają się na ten temat szkolenia w Instytucie Hematologii i Transfuzjologii. W wielu ośrodkach nadal jednak nie ma realnego dostępu do rehabilitacji sprofilowanej do potrzeb chorego na hemofilię. Fizjoterapeuta powinien też przygotowywać pacjenta do zabiegu ortopedycznego i opiekować się nim po jego wykonaniu, dzięki temu możliwy jest szybszy powrót do sprawności fizycznej oraz lepszego samopoczucia i jakości życia. Wciąż jest tu wiele wyzwań* – mówi dr n. med. Janusz Zawilski, Centrum Medyczne INTERLAB w Poznaniu.

## **System e-Hemofilia poprawi opiekę nad chorymi**

- *Cieszę się tym, że w 2024 roku z okazji Światowego Dnia Chorych na Hemofilię dyskutujemy o tym, jakie warunki stworzyć, by młody człowiek z hemofilią mógł uprawiać sport i czuł się bezpiecznie, a nie o tym, czy możemy w ciągu roku wykonać dwa czy trzy zabiegi endoprotezowania, jak to było jeszcze kilkanaście lat temu. Zmiany, jakie zaszły w ostatnich latach, były bardzo istotne, choć wciąż są wyzwania i należy dołożyć wszelkich starań, aby zapewnić jak najlepszą opiekę nad pacjentami* – zwraca uwagę dr n. med. i n. o zdr. inż. Małgorzata Lorek, dyrektor Narodowego Centrum Krwi, które koordynuje organizację leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne w Polsce.

**Duże zmiany przyniesie realizacja nowej edycji Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię.** Organizowane są **szkolenia** dla lekarzy, ratowników medycznych, pielęgniarek, fizjoterapeutów, dzięki czemu rośnie świadomość choroby i sposobu postępowania, gdy u chorego zdarzy się np. uraz. **W każdym ośrodku powołany zostanie kierownik, który będzie odpowiadał za całość funkcjonowania ośrodka, a także koordynator, który bezpośrednio kontaktuje się z pacjentem i pomaga w załatwianiu spraw zdrowotnych** – Czekamy na **uruchomienie systemu e-Hemofilia**, który nie będzie tylko zwykłym rejestrem. Pokaże on, jak konkretny chory jest leczony, będzie mógł to sprawdzić lekarz w każdym miejscu w Polsce. Będziemy **zwiększać zakres dostaw domowych leków** dla dorosłych chorych z ciężką postacią choroby (dzieci już są takimi dostawami domowymi objęte w ramach programu profilaktycznego – przyp. red). Oczywiście, jest jeszcze wiele wyzwań, m.in. lepszy dostęp do fizjoterapii, poprawa funkcjonowania ośrodków leczenia, najważniejsze jednak, że możemy zapewnić odpowiednią ilość leków i pomóc pacjentom, by mogli funkcjonować w życiu bez barier i przeszkód. Chcemy, by każdy pacjent miał dostęp do leczenia i kompleksowej opieki w ośrodkach, niezależnie od miejsca zamieszkania – zaznacza Małgorzata Lorek.

Również pacjenci doceniają zmiany, jakie w ostatnim czasie zaszły, choć liczą na dalszą poprawę opieki. – Jesteśmy wdzięczni lekarzom, urzędnikom, Ministerstwu Zdrowia za pomoc i współpracę. Nowa edycja Narodowego Programu Leczenia jest naprawdę dobra; rozwijamy optymalne rozwiązania. Dziękuję za zaangażowanie i za pomoc; zadaniem Stowarzyszenia jest jednak też akcentowanie problemów, które trzeba rozwiązać po to, żeby iść dalej, by pacjent nie zostawał sam z „Kartą postępowania”, tylko miał wsparcie lekarza. Jeśli będziemy kontynuować prace, to opieka dla chorych na hemofilię stanie się wzorcowa, co sprawi, że chorzy będą mogli normalnie funkcjonować, prowadzić aktywne życie zawodowe i rodzinne – mówi Bogdan Gajewski.



Materiał prasowy z autoryzowanymi wypowiedziami, przygotowany przez Stowarzyszenie Dziennikarze dla Zdrowia w związku z konferencją prasową „Opieka nad chorymi z hemofilią w Polsce”. Kwiecień 2024