

Hemofília

XVII. ÉVFOLYAM | I. LAPSZÁM

A MAGYAR HEMOFÍLIA EGYESÜLET LAPJA | ALAPÍTVÁ: 1997



MAGYAR
HEMOFÍLIA
EGYESÜLET

2017
MÁRCIUS



Tartalomjegyzék

Előszó.....	3
-------------	---

A tudomány házatájáról

Előszó - Prof. Dr. Boda Zoltán a SIPPET tanulmány eredményeit bemutató írásához.....	4
Plazmaeredetű és rekombináns faktorkoncentrátumok hemofília A-ban.....	5
Személyre szabott hemofília profilaxis.....	9

Közélet – velünk történt

Hemofiliás senior napok a ráckevei Termálkristály wellness hotelben.....	13
Marci mese.....	16
Fogászati kezelés – egy harc foggal, körömmel.....	18

Egyesületi kapcsolatok

Tudományos újdonságok a Hemofília Világnapi Konferencia programjából.....	20
Játssz, sportolj biztonságosan!.....	23
EHC Konferencia 2016. október 7-9., Stavanger, Norvégia.....	28

Miénk itt a tér

Az élet vize – meseterápiás foglalkozás a zánkai gyermektáborban.....	31
Kalandra fell!.....	33

Programok

...amelyekre jó visszaemlékezni.....	35
...amelyeket jószívvel ajánlunk.....	35

Impresszum:

Magyar Hemofília Egyesület: Alapítva 1990-ben, közhasznú jogállású 1998-tól. A Hemofília Világszövetség (WFH) és az Európai Hemofília Konzorcium (EHC) magyarországi tagszervezete és hivatalos képviselője, az EURORDIS és a RIROSZ tagja.

Az Egyesület elnöksége: Keszthelyi Zoltán elnök • Csaba Attila elnökhelyettes • Gömbös Erzsébet vezetőségi tag • Hadházy Tímea vezetőségi tag • Nagy Péter vezetőségi tag

A Hemofília magazin szerkesztősége: Virágh Via főszerkesztő

Az Egyesület és a szerkesztőség címe: 1088 Budapest, Rákóczi út 29., II/7. • Telefon: +36 30 570 4804 • Honlap: www.mhe.hu, E-mail: mhe@mhe.hu

Adószám: 19654171-1-42 • Bankszámlaszám: OTP 11707024-20272630-00000000

Az újságot terjeszti és a felelős kiadó: Magyar Hemofília Egyesület, Keszthelyi Zoltán elnök

A nyomdai munkát a Magyar Posta Nyomdaüzeme végzi (1149 Budapest, Egressy út 35-51.)

Az újságban megjelenő írások, képek és adatok kizárólag a szerkesztőség előzetes írásbeli hozzájárulásával közölhetők. Az újságban megjelenő cikkek alapján végzett orvosi kezeléseikért és beavatkozásokért sem az újság szerkesztősége, sem az egyesület nem felelős. Az újságban megjelenő információk nem tekinthetők orvosi tanácsnak, szükség esetén, kérjük, konzultáljon a kezelőorvosával. Az itt megjelenő írások a szerzők véleményét tükrözik, amelyek nem feltétlenül esnek egybe a szerkesztőség álláspontjával. A Magyar Hemofília Egyesület munkájában és az újság szerkesztésében mindenki önkéntesként, társadalmi munkában vesz részt. Az újság ingyenes, zárt terjesztésű és 1000 példányban jelenik meg.

Támogatóink:





Előszó

Keszthelyi Zoltán

Az MHE elnöke

Kedves Tagtársaink, Olvasóink!

Újraindított újságunk második lapszámát tartja most kezében a kedves Olvasó. Eltelt az első olyan esztendő, amely már teljes egészében az egyesület megújult vezetőségéhez köthető. Nagy örömmel tölt el, hogy sikeresen megküzdöttünk az átvétel, vagy sokkal inkább újraindulás nehézségeivel. Az elmúlt egy évben folyamatosan működött az egyesület, megszerveztük hagyományos programjainkat, a nyári gyerektábort, gyereknap rendezvényt, megjelentettük régi/új újságunk első számát, átalakítottuk honlapunkat és elindítottunk új programokat is. Tagságunk régóta létező kívánságának eleget téve ősszel tábor szerveztünk idősebb, nehezen mozgó társaink számára. Tizenkét betegtársunk töltött el öt napot kellemes környezetben kikapcsolódással, horgászással, városnézéssel, kirándulással, vízi és száraz tornával. Részt vettünk az Európai Hemofília Konzorcium (EHC) éves konferenciáján és közgyűlésén. Újraépítettük kapcsolatainkat, és ezeken keresztül magam is nagyon sok támogatást, biztatást kaptam a gyógyszergyárak képviselőitől, orvosoktól, nővérektől, az egészségügyi kormányzat munkatársaitól, a nemzeti közszervezetek vezetőitől és munkatársaitól, valamint az egyesület néhány tagjától is. Nagy segítséget jelentett, hogy bárkihez fordultam az egyesület, és tagjaink ügyesbajos dolgaiban, igazi, emberi segítőkészséget tapasztaltam. Ez távolról sem jelenti azt, hogy minden problémát sikerült, vagy sikerülni fog megoldanunk, de közös erővel, egymás szempontjainak és érdekeinek tiszteletben tartásával mégiscsak megjelent az előrelépés lehetősége.

Az informatika világában eltöltött lassan negyven évem talán legfontosabb tapasztalata, hogy kell egy jól együttműködő csapat, és ha ezt sikerül létrehozni, minden probléma megoldhatóvá válik (lásd még „Régi idők focija” Sándor Pál filmje). Mikor elvállaltam az egyesület vezetését, feltett szándékom, és legfontosabb célom volt, hogy létrehozzak egy olyan csapatot, amellyel együtt meg tudunk birkózni a ránk váró feladatokkal. Közel két év elteltével már látszik, hogy ebben az öncélúan rohanó, befelé forduló, sokszor közömbös világban is lehetséges ez. Sikerült megtalálni néhány olyan embert, akik lassan-lassan csapatként tudnak működni. Természetesen egy

hosszú útnak még csak az elején járunk, kicsi még ez a csapat nagyon, gyenge is, sérülékeny is, de az elmúlt időszakra visszatekintve látszik, hogy mégiscsak működőképes, és eredményeket is produkál. Sok segítségre van még szükségünk tagjainktól, támogatóinktól, hogy meg erősödjünk, és igazán hatékonyan tudjunk adni, segíteni betegtársainknak. Ezúton is hadd biztassam tagjainkat, csatlakozzanak hozzánk, segítsék munkánkat, hiszen akár egy ötlet, egy kis önkéntes munka is sokat számít, mind-mind előreviszi egyesületünk ügyét és számunkra is további lendületet ad.

Hasonlóan fontos lenne számunkra a visszajelzés is tagságunktól, hatékonyabbá tehetné munkánkat, ha eljutna hozzánk tagjaink – minden (!) tagunk – véleménye, észrevétele, de problémája is. Keressenek meg minket elérhetőségeink valamelyikén, mondják el véleményüket, osszák meg velünk örömeiket, nehézségeiket, hiszen közös tapasztalatainkból tud épülni az egyesület.

Az újesztendőben tovább folytatjuk utunkat, építjük csapatunkat, remélhetőleg a tagság egyre erősödő részvételével. Hagyományossá vált programjainkat megszervezzük, ismét lesz nyári tábor a gyerekeknek, új helyszínen, mivel a zánkai táborhelyünk már oly mértékben leromlott, hogy egyre inkább balesetveszélyessé vált. A tavalyi évben kipróbált és jól bevált ráckevei helyszínen viszont ebben az évben két alkalommal is - kora nyáron és kora ősszel folytatjuk az idősebb, nehezen mozgó társaink számára szervezett tábor.

Kérjük, figyeljék Facebook oldalunkat, honlapunkat, hírleveleinket, hogy időben tudjanak jelentkezni programjainkra.

Nagyon sok módszertani támogatást kaphatunk az európai és a világszervezettől is, amit eddig elég kevésbé tudtunk csak igénybe venni emberi erőforrásaink szűkössége miatt. Keressük azokat az érdeklődő, angolul kommunikálni tudó fiatalokat is, akik részt tudnak venni a külföldi képzéseken, és egyrészt az egyesület életében kamatoztatni tudják újonnan szerzett tudásukat, másrészt a munkaerőpiacon is értékes tudásra tehetnek ily módon szert. Egy újabb idézettel kívánok mindenkinek jó egészséget: „A jóllétünk növelése szempontjából a leghatékonyabb módszer: segíteni valakinek.” – Pál Feri



Előszó - Prof. Dr. Boda Zoltán a SIPPET tanulmány eredményeit bemutató írásához

Dr. Nemes László, Országos Haemophilia Központ és Haemostasis Szakrendelés, (MH Egészségügyi Központ) igazgató főorvosa

A faktorellátás javulásával az utóbbi évtizedekben a haemophilia ellátás számos problémája megoldódott. Az új nagytisztaságú készítményekkel a nagyműtétek is kivitelezhetővé váltak, megindulhatott a kontrollált otthoni kezelés (KOK), és a súlyos haemophiliás betegek egyre nagyobb hányada részesülhet folyamatos profilaktikus kezelésben. A haemophilia kezelés kulcskérdésévé egyre inkább a VIII faktor inhibitoros beteg kezelése, illetve az inhibitor képződés megelőzése vált. A súlyos, 1% alatti VIII faktor aktivitású „A” haemophiliás betegek akár 30%-át is fenyegetheti az inhibitor képződés súlyos szövődménye, amely azután nagy terhet ró a betegre és családjára, a haemophilia központra és nem utolsósorban a társadalombiztosításra. Nem csoda tehát, hogy az inhibitor kialakulásának rizikófaktorával intenzív kutatómunka és számos klinikai tanulmány foglalkozik. A nem befolyásolható genetikai kockázati tényezők mellett módosítható, úgynevezett környezeti tényezőket is beazonosítottak, illetve feltételeznek. A haemophiliás újszülött inhibitor kockázatát csökkentheti pl.: a korán, az egy éves életkor körül elkezdett rendszeres VIII faktor szubsztitúciós profilaxis (rendszeres faktorpótlás). A rizikót fokozhatja viszont a korai intenzív, nagy dózisú faktorpótlás major vérzés vagy sebészeti beavatkozás kapcsán.

A sok számba veendő tényező mellett felvetették az alkalmazott VIII faktor készítmény típusának szerepét is az inhibitor indukcióban. Az előzetes vizsgálatok a plazmaeredetű és rekombináns koncentrátumokat, valamint a rekombináns kategórián belül a II. és III. generációs termékeket vizsgálták e tekintetben. A rekombináns és plazmaeredetű készítmények manapság már hosszú távú követéses vizsgálatokban is kell, hogy bizonyítsák hatásosságukat és biztonságosságukat. Hasonló farmatokinetikai (biológiai visszanyerhetőség – in

vivo recovery és félélet-idő) tulajdonságokkal bírnak és használatuk kényelmes, oldhatóságuk könnyű, szobahőmérsékleten stabilak. Az ellátás minden indikációjában (szükség szerinti kezelés, profilaxis, műtéti megelőzés, immuntolerancia indukció – ITI) egyaránt használhatóak. Az egyetlen különbség az előállítás nyersanyagában van, amely a plazmaeredetű készítményeknél természetesen az emberi vér, míg a rekombináns technikánál szövettenyészetben, elsősorban hőrcsög eredetű sejtvonalak alkalmazásával állítják elő a VIII faktort. A nem emberi sejtvonalakban termeltetett VIII faktor molekula oldallánc módosításai (pl.: szénhidrát és szulfát oldalláncok – glikozilálás, illetve szulfatálás) kismértékben eltérőek lehetnek. Ezek a csekély különbségek a hatékonyságban nem nyilvánulnak meg, de elméletileg felvethető, hogy a molekula immunogenitását (immunrendszer reakcióját kiváltó képesség) és így az inhibitor képződés rizikóját megváltoztathatják. Korábbi elsősorban visszatekintő (retrospektív) vizsgálatok eredményei ellentmondásosak, így érthetően merült fel az igény egy előre eltervezett, véletlenszerű besorolásos (randomizált) klinikai tanulmányra, mely a plazmaeredetű és rekombináns VIII faktor készítményt kapó súlyos haemophiliás gyermekek inhibitor képződését követi. Ezért jelentős tehát a SIPPET vizsgálat. A továbbiakban Boda Professzor Úr avatott tolmácsolásában követhetik nyomon e „mérőföldkő” vizsgálat eredményeit.

Részben a SIPPET tanulmány tanulságai alapján a legfrissebb gyermek haemophiliás módszertani ajánlásokhoz kiegészítő módosítást javasoltunk. A korábbi kizárólagos rekombináns ajánlást az új beteg készítmény választásakor az orvos – szülő részletes felvilágosítás utáni közös döntését javasolja az új kiadású módszertani levél.



Plazmaeredetű és rekombináns faktorkoncentrátumok hemofília A-ban*

Meglepő klinikai eredmények a SIPPET tanulmány adatai alapján

Prof. Dr. Boda Zoltán, Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Belgyógyászati Klinika, Thrombosis és Haemostasis Központ

Plazmaeredetű és rekombináns faktorkoncentrátumok haemophilia A-ban

Meglepő klinikai eredmények a SIPPET tanulmány adatai alapján

MEDICAL TRIBUNE

különlenyomat

A hemofília A évezredek óta ismert, veleszületett betegség, amelyet a VIII-as faktor (FVIII) veleszületett hiánya vagy jelentős deficitje jellemez. Korszerű kezelésének legsúlyosabb komplikációja ma az alloantitestes neutralizáló inhibitor megjelenése, amely inaktíválja az FVIII-at, és ezzel jelentősen fokozza a beteg vérzékenységét. Az inhibitor a faktorpótló kezelést is lehetetlenné teszi.

Az alloantitestek gyakorisága hemofília A-ban 20-35%, hemofília B-ben 3-5%. Elsősorban korábban nem kezelt gyermekekben (PUP: previously untreated patients), az első hús kezelés során jelenhet meg az inhibitor. Az inhibitorképződés, az ellene folytatott gyógyszeres küzdelem a hemofília gyógyításának egyik legintenzívebben kutatott területe.

A hemofiliás betegekben az alloantitestes inhibitor kialakulásának számos rizikófaktora ismert. A beteg részéről az inhibitorképződés oldalán hat a hemofília súlyossága (FVIII <1-2%), az FVIII mutációinak típusa, az immunrendszert szabályozó gének polimorfizmusa, a pozitív családi anamnézis, valamint az afrikai származás. Fokozhatja az inhibitorképződést a beteg fertőzőes megbetegedése, műtete, nagyobb vérzései, immunizációja. Befolyásolja az inhibitorképződést a beteg kezelése is: a faktorkoncentrátum típusa, az alkalmazott terápiás módszer (korai vagy késői profilaxis), a terápia intenzitása, gyakorisága (profilaxis vagy „igény szerinti” kezelés), az alkalmazott dózisok nagysága, a terápia kezdete.

A plazmából származó és a rekombináns FVIII-koncentrátumok különbségei

A faktorkoncentrátumok kétféle módon készülhetnek: a plazma eredetű FVIII-koncentrátumokat (pdFVIII) emberi vérplazmából készítik, míg a rekombináns FVIII-koncentrátumokat (rFVIII) emlőssejt-vonalakban állítják elő. Ebből fakadóan tulajdonságaikban különbségek mutatkoznak:

1. Az rFVIII-koncentrátumok esetén a VIII faktor fehérje előállítását után módosítások lehetnek.
2. A pdFVIII-koncentrátumok nagy mennyiségben tartalmaznak von Willebrand-faktort (vWF). A vWF óriásmolekula, amely védi az FVIII-at az immunrendszerrel szemben és ezzel gátolhatja az inhibitorképződést.
3. A pdFVIII-koncentrátumok immunrendszert gátló emberi fehérjéket is tartalmaznak, amelyeknek pontos

szerepe az inhibitor képződésben, illetve annak gátlásában még nem minden részletében tisztázott.

A SIPPET tanulmány tervezése, a beválasztás kritériumai

A SIPPET (Survey of Inhibitors in Plasma-Product Exposed Toddlers) klinikai tanulmányba 2010. január és 2014. december között 303 beteget választottak be, 14 ország 61 vizsgálóhelyéről (1). A vizsgálóhelyek földrajzi megoszlása: 14 USA, 12 Európa, 11 Közép- és Dél-Amerika, 6 Afrika, 8 Közel-Kelet és 10 India. A kiindulásnak tekinthető 303 beteg földrajzi megoszlása a következők szerint alakult: 22 beteg USA-beli, 19 európai, 28 közép- és dél-amerikai, 92 afrikai, 45 közel-keleti és 97 indiai volt. A beválasztás kritériuma volt a 6 évesnél fiatalabb életkor és a súlyos hemofília A (FVIII<1%). A beválasztott betegek korábban FVIII kezelésben nem részesülhettek, illetve kevesebb, mint öt alkalommal kaphattak vérkészítményt (vörösvértest- vagy trombocytakonzentrátum, friss fagyasztott plazma vagy krioprecipitátum). Az FVIII-ellenes inhibitor negativitása szintén feltétele volt a beválasztásnak, amit egy központi laboratórium ellenőrzött. A fentiek alapján a SIPPET tanulmány multinacionális, többközpontú, véletlenszerűsített, nyílt klinikai vizsgálat.

A faktorkonzentrátumok az FDA, illetve az EMA által elfogadott pdFVIII- vagy rFVIII-konzentrátumok voltak. Minden ország egy-egy pdFVIII-, illetve rFVIII-konzentrátumot használhatott. Az alábbi készítményeket alkalmazták:

1. rFVIII-konzentrátumok: Recombinate (Baxalta), Kogenate FS (Bayer AG), Advate (Baxalta), Refacto AF (Pfizer). 2. pdFVIII: Alphanate és Fahndi (Grifols), Emoclot (Kedrion Biopharma), Factane (LFB). A rFVIII készítmények nem tartalmaztak vWF-t, a pdFVIII-konzentrátumok közül valamennyi tartalmazott vWF-t.

A betegek 1:1 arányban véletlenszerűen kaptak pdFVIII- vagy rFVIII-konzentrátumot. A betegeket 50 expozíciós napig vagy 3 évig követték, vagy addig, amíg inhibitor alakult ki bennük. Amennyiben inhibitor képződött egy betegben, további 6 hónapig követték.

A SIPPET klinikai vizsgálat elsődleges befejeződési pontja a semlegesítő antitest megjelenése (inhibitor képződés) volt. Kis titerűnek (anyagmennyiségű) tekintették a képződött inhibitor 0,4-5,0 BE (Bethesda Egység, az inhibitor mérőszáma) között, nagy titerűnek >5 BE esetén. Átmeneti volt az inhibitor akkor, ha 6 hónapon belül immuntolerancia-indukciós (ITI) kezelés nélkül eltűnt a keringésből. „On demand”

A SIPPET TANULMÁNYBAN RÉSZTVEVŐ ORSZÁGOK FÖLDRAJZI ELOSZLÁSA

61 RÉSZTVEVŐ KEZELÉSI KÖZPONT



kezelés esetén minden 3-4 faktorkonzentrátum adását követően vizsgálták az inhibitor titerét az első 20 infúzióig, azt követően minden 10 kezelés után. Profilaktikus kezelésben részesülő betegek esetén 2 hetente történt inhibitor szűrés, amennyiben a teszt pozitív lett, 2x kötelezően megismételték. Az inhibitor szűrést és az FVIII gén mutációs analízisét központi laboratóriumban végezték.

A SIPPET tanulmány eredményei

Az elsődlegesen vizsgált 303 betegből végül 264 beteget osztottak szét véletlenszerűen. További 13 beteget különböző okok miatt kizártak a vizsgálatból, így a végső eredmények 251 beteg adatain alapulnak. A 251 beteg közül 126 rFVIII-t, míg 125 pdFVIII-konzentrátumot kapott. A műtétek száma és a kezelés intenzitása szignifikánsan nem különbözött a két betegcsoport között. Összesen 76 betegben észleltek inhibitor képződést, ebből 50 betegben nagy titerű inhibitor képződött. Az összes inhibitor előfordulása 35,4% volt, ebből a nagy titerű inhibitor a betegek 23,3%-ában képződött.

Valamennyi inhibitor a 39. kezelés előtt alakult ki, a nagy titerű inhibitorok a 34. expozíciós nap előtt keletkeztek. Nem találtak összefüggést az inhibitor képződés, továbbá a betegek életkora, családi anamnézise, rasszbeli vagy etnikai hovatartozása, illetve az esetlegesen korábban kis számban vérkészítményeket már kapó betegek között.

A pdFVIII-konzentrátumot kapó 125 beteg közül 29 betegben keletkezett inhibitor (23,2%), ebből 20 betegben (16,0%) nagy titerű inhibitor képződést figyeltek meg. A 126 rFVIII-konzentrátummal kezelték közül 47 betegben (37,3%) észleltek inhibitor, ebből 30 betegben (23,8%) nagy titerű inhibitor képződött. Az inhibitor képződés összesített előfordulása 26,8% volt a pdFVIII készítményt kapókban és 44,5% a rFVIII készítménnyel kezeltékben. A Cox-féle regressziós analízist alkalmazva az inhibitor képződés 87%-kal bizonyult magasabbnak rFVIII készítmény alkalmazása esetén.

A betegek 73%-ában az inhibitor tartósan bizonyult és ezek közül 89%-ban nagy titerű inhibitor képződött.

A SIPPET tanulmány eredményeit röviden összefoglalva azt mondhatjuk, hogy a vWF tartalmú pdFVIII-készítményeket kapó betegekben az inhibitorképződés közel kétszer alacsonyabb, mint az rFVIII készítménnyel kezeltékben.

Az eredmények értékelése

A SIPPET klinikai tanulmányban 251, korábban nem kezelt vagy minimálisan kezelt, súlyos hemofília A-ban szenvedő gyermek randomizált (véletlenszerű besorolásos), kontrollált vizsgálatát végezték el. Az inhibitorképződés szempontjából összehasonlították a vWF-tartalmú pdFVIII-koncentrátumokat az rFVIII készítményekkel. A pdFVIII-koncentrátumot kapó betegekben kevesebb neutralizáló alloantitest (antitestek, amelyek idegen, de saját fajon belüli antigénnel szemben termelődnek) inhibitor képződött, mint az rFVIII készítményekkel kezeltékben.

Az egyik korábbi, nagyszámú beteget (>500) magában foglaló klinikai tanulmányban (RODIN tanulmány) a rekombináns faktor- koncentrátumok közül a 2. generációs Kogenate FS alkalmazása esetén 60%-kal nagyobb számban észleltek inhibitorképződést, mint az egyéb rekombináns készítmények használata során (2).

Ugyanakkor az rFVIII, illetve pdFVIII-koncentrátumok együttes értékelése során a RODIN vizsgálatban nem találtak különbséget a pdFVIII-koncentrátumok, illetve az rFVIII készítmények között az inhibitorképződés szempontjából. A korábbi RODIN tanulmány eredményei tehát ellentmondanak a SIPPET vizsgálatban tapasztaltaknak. A korábbi klinikai tanulmányok között találunk olyanokat, amelyekben nem tapasztaltak különbséget a pdFVIII, illetve az rFVIII-koncentrátumok között az inhibitorképződés szempontjából (3, 4), és

említhető olyan klinikai vizsgálat is, ahol az rFVIII-koncentrátummal kezelték körében nagyobb arányban észleltek inhibitorképződést (5).

Nemzetközi kitekintésben a súlyos hemofília A-val születettek kb. 25%-a részesül megfelelő faktorpótló kezelésben. A világ hemofiliás betegeinek 75%-a semmiféle szubsztitúciós kezelést nem kap (gondoljunk a fejlődő világ országaiban élő nagyszámú hemofiliásra). Szükség van tehát mind a pdFVIII- mind az rFVIII-készítményekre ahhoz, hogy a súlyos hemofiliás betegek ellátása javulhasson. A rFVIII-koncentrátumok előnye a nagyobb biztonságosság, a kórokozók teljes kizárása révén. A pdFVIII- koncentrátumok fő előnye az alacsonyabb immunogenitás (immunrendszer reakcióját kiváltó képesség) lehet. Nyilvánvaló, hogy tisztán pdFVIII-koncentrátumok előállításával nem lehetséges a súlyos hemofiliás betegek ellátása világszerte (nem áll rendelkezésre megfelelő mennyiségű plazma). Ma már az is teljesen egyértelmű, hogy a súlyos hemofiliás betegek korszerű kezelése csakis a profilaxis lehet. Nem mindegy azonban, hogy a betegeknek hetente hányszor kell a faktorkoncentrátumot intravénás injekció formájában alkalmazniuk. Napjainkban a heti háromszori kezelés tekinthető a leginkább elterjedtnek, azonban erőteljes klinikai kutatások folynak a tartós („long-acting”) faktorkoncentrátumok kifejlesztése irányában. A „long-acting” készítmények azonban kivétel nélkül rekombináns DNS-technológián alapulnak.

A SIPPET vizsgálat klinikai eredményei új megvilágításba helyezik a súlyos hemofília A-ban szenvedő, korábban nem kezelt gyermekek profilaktikus terápiáját. További vizsgálatok szükségesek a súlyos hemofiliás gyermekek immunogenitásáról és az optimális kezelési stratégiáról. A SIPPET tanulmány eredményei alapján megkérdőjelezhető az rFVIII-koncentrátumok kizárólagos alkalmazása korábban nem kezelt gyermekek körében.

IRODALOM

Pelyvandi F, Mannucci PM, Garagiola I, et al. A randomized trial of Factor VIII and neutralizing antibodies in hemophilia A. *N Engl J Med* 2016;374:2054-64.

Gouw SC, van der Bom JG, Ljung R, et al. Factor VIII products and inhibitor development in severe hemophilia A. *N Engl J Med* 2013;368:231-9.

Gouw SC, van der Bom JG, Auerswald G, Ettinghausen CE, et al. Recombinant versus plasma-derived factor VIII products and the development of inhibitors in previously untreated patients with severe hemophilia A: the CANAL cohort study. *Blood* 2007;109(11):4693-7. Epub 2007 Jan 11.

Franchini M, Tagliaferri A, Mengoli C, Cruciani M, et al. Cumulative inhibitor incidence in previously untreated patients with severe hemophilia A treated with plasma-derived versus recombinant factor VIII concentrates: a critical systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2012;81(1):82-93. doi: 10.1016/j.critrevonc.2011.01.002. Epub 2011 Jan 31.

Iorio A, Halimeh S, Holzhauser S, Goldenberg N, et al. Rate of inhibitor development in previously untreated hemophilia A patients treated with plasma-derived or re-combinant factor VIII concentrates: a systematic review. *J Thromb Haemost* 2010;8(6):1256-65. doi: 10.1111/j.1538- 7836.2010.03823.x. Epub 2010 Mar 17.

* Eredeti változata megjelent a *Medical Tribune XIV. évfolyam 7.számában*.

Szerkesztő kiegészítése*

Az inhibitor képződés előfordulása Magyarországon súlyos A haemophiliás (korábban még nem kezelt - PUP) kisgyermekekben korai kis dózisú profilaxis mellett

Kardos Mária¹, Marosi Anikó², Hunyadi Katalin³, Jáger Rita⁴, Marián Erzsébet⁵, Németh Ildikó⁶, Szegedi István⁷, Vörös Katalin⁸, Bartyik Katalin⁹, Bors András¹⁰, Tordai Attila¹¹

Mohácsi Kórház¹, Heim Pál Gyermekkórház Budapest², Velkey László Gyermek Egészségügyi Központ Miskolc³, OVSZ Szombathely⁴, Jósa A Kórház Nyíregyháza⁵, OVSZ Kaposvár⁶, Debreceni Egyetem Gyermekklinika⁷, OVSZ Győr⁸, Szegedi Tudomány Egyetem ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika⁹, OVSZ Molekuláris Diagnosztikai Laboratórium¹⁰, Semmelweis Egyetem Kórélettani Intézet¹¹

Az inhibitor képződés napjainkban a haemophilia ellátás egyik legnagyobb problémája.

Komplex, multifaktoriális immunválasz eredményeként kora kisgyermekkorban alakult ki, általában már néhány faktorpótlást követően. Fokozott kockázatot jelent az első 50 expozíciós nap (ED).

A német gyermekgyógyászok által kidolgozott „Bréma-München” protokoll eredményesnek tűnik a megelőzésben. A kezelés lényege FVIII-al szembeni tolerancia kialakítása a „danger signal hatások” egyidejű kivédésével.

A vizsgált beteganyag

2009-2016 között - a fenti protokoll szerint - kilenc magyarországi haemophilia központban 38 korábban még nem kezelt súlyos A haemophiliás kisgyermeket kezeltünk, akik 2008. májusa és 2014. szeptembere között születtek. A rendszeres profilaxis átlagosan 11 hónapos korban 25 NE/ttkg rFVIII adásával kezdődött, hetente egy alkalommal, mindig a hét azonos napján, perifériás vénába. Az immunológiai „danger signal” hatásokat (nagy dózisú,

vagy elhúzódozó FVIII pótlás vérzés/fertőzés, láz esetében, korai életkorban történő műtét, faktorvédelemben történő i.m. védőoltás) és kezelés megszakítását kerültük.

Vérzéses tendencia esetében elsőként a heti dózis gyakoriságát módosítottuk. Eredménytelenség esetében dózisemelés történt. Az 50. ED után rendszeres heti háromszori ízületvédő profilaxisra tértünk át.

Eredmények:

A 38 súlyos A haemophiliás kisgyermek közül 33 esetében nem alakult ki inhibitor. Közülük 32 beteg kezelése több mint 100 ED feletti, és valamennyien már rendszeres heti háromszori primér profilaxisban (ízületvédő) részesülnek. Egy kisgyermek kezelése inhibitor kialakulás nélkül az 25 – 50 ED között tart. **Összességében: a betegek döntő többsége túljutott az inhibitor képződés szempontjából kockázatos jelentő 50 expozíciós napon.**

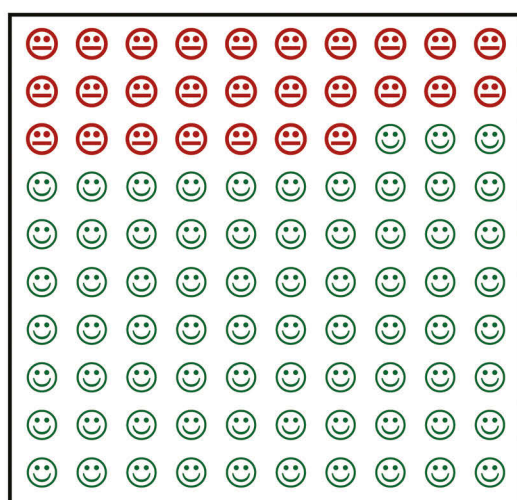
Inhibitor öt betegben alakult ki, ez 13,1%-os inhibitor gyakoriságot jelent! Három esetben vérzéshez köthető „danger signal” hatás feltételezhető, míg a két betegben a rendszeres inhibitor szűrés igazolta az inhibitor megjelenését kimutatható „danger signal” hatás nélkül. Immuntolerancia indukció mind az öt betegben eredményes volt. Az eredmények a 2017. 01. 20-i állást tükrözik.

Összefoglalás:

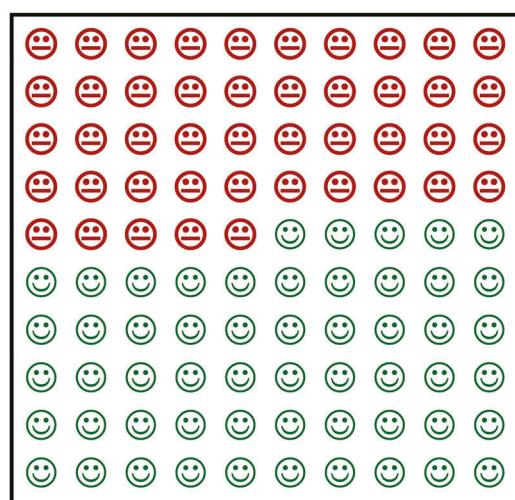
A magyarországi eredmények azt jelzik, hogy **kizárólagosan recombináns FVIII készítmény** adása mellett az első 50 ED alatti rendszeres kisdózisú, vérzés függvényében módosított faktorpótlás az immunológiai „danger signal” hatások kivédése mellett **csökkenti az inhibitor képződés kockázatát. A hazai 13,1%-os inhibitor előfordulás alacsonyabb a SIPPET vizsgálat plazma eredetű FVIII kezelést kapó csoportjában észlelt 26,8%-os inhibitor előfordulásnál.**

*Megjegyzés: Dr. Kardos Mária (Mohácsi Kórház): az eredmények közlésre előkészítve.

Inhibitor képződés „A” hemofiliás fiúgyerekeknél a SIPPET vizsgálat végén



Plazma eredetű FVIII
(27%)



Rekombináns FVIII
(45%)

-  - inhibitor kialakult
-  - inhibitor nem alakult ki



Személyre szabott hemofília profilaxis

*Dr. Nemes László (Országos Haemophilia Központ és Haemostasis Szakrendelés,
(MH Egészségügyi Központ)
igazgató főorvos*

Új idők következnek a hemofília profilaxis módszerében az ún. személyre szabott profilaxis alkalmazásának formájában, amelynek célja a pontosabban megjósolható hatékonyságú terápia kialakítása. Dr. Nemes László (Országos Haemophilia Központ és Haemostasis Szakrendelés, (MH Egészségügyi Központ) igazgató főorvos alábbi írása teljes terjedelmében a Vérted újság (szerk.: a Baxalta/Shire saját szakmai kiadványa) 8. számában jelent meg.

A hemofiliás betegek kezelése elvben egyszerű, hiszen egy jól körülhatárolt hiánybetegségről van szó, így a terápiához elegendő a hiányzó véralvadási faktor megfelelő mennyiségben és gyakoriságban történő pótlása. A súlyos, 1% VIII faktor (VIII F) szinttel rendelkező, illetve az 1-2 %-os faktoraktivitású, de gyakori vérzéses tüneteket mutató „A” hemofiliás betegek elfogadott standard kezelési módja a profilaxis, a VIII F rendszeres időközönként történő pótlása, azaz a VIII F szintet a vérben ismételt adagolással folyamatosan 1% felett tartjuk, vagyis a súlyosból közepsúlyosba fordítjuk a hemofília típusát.¹ A legjobb eredmény elérése érdekében ezt kiskorban, elsődleges profilaxis formájában, lehetőleg még az első ízületi vérzést megelőzően, a két éves életkor elérése előtt javasolt elkezdni. A másodlagos profilaxis a második, illetve több, nagyízületet érintő vérzést vagy a második életév betöltését követően megkezdett rendszeres, folyamatos faktorpótló kezelés, amikor még fizikális vizsgálattal és/vagy képalkotó eljárásokkal dokumentált ízületi betegség nem mutatható ki. Harmadlagos profilaxis alatt pedig azt értjük, amikor a beteg már fizikális vizsgálattal és/vagy képalkotó eljárásokkal dokumentált ízületi károsodást követően kezdi a rendszeres, profilaktikus faktorpótlást. Ez utóbbi elsősorban a felnőttekre vonatkozik, és fontos hangsúlyozni, hogy ebben az állapotban is nagy jelentőségű a folyamatos faktorpótlás az ízületi státusz romlásának megelőzésében. Ilyenkor is elérhető cél az éves vérzés gyakoriság mérséklése, az életet és végtagot veszélyeztető vérzések (központi idegrendszeri, gyomor-bélrendszeri,

hasúri) megelőzése, a célízületek konszolidálása, a rehabilitáció és fizikoterápia lehetővé tétele, a későbbi nagy ortopédiai műtétek elkerülése, és végső soron az életminőség javítása.

A jelenlegi általános gyakorlat jellemzően az, hogy testtömeg alapján kalkuláljuk a szükséges beadandó faktormennyiséget, ilyenkor az egyszeri dózis 25-40 NE/ttkg. „A” típusú hemofiliában profilaxis esetén a beadás gyakorisága gyermekkorban másnaponta vagy hetente 3x-i lehet, illetve felnőtteknél szélesebb skálán mozog, általában 1-3 alkalom hetente.

Bevett gyakorlat, hogy heti háromszori alkalmazás esetén a betegek a készítményt hétfőn, szerdán és pénteken kapják, illetve adják maguknak. Ebben az esetben a péntektől hétfőig eltelt időszakban nagyobb az esélye a spontán áttöréses illetve traumás vérzések megjelenésének, mivel ekkor a beteg hosszabb időt tölt el alacsony, 1% körüli, esetenként 1 % alatti VIII faktor aktivitás mellett. Ilyen esetben alternatívaként mérlegelendő, hogy vagy a pénteki dózist jelentősen megemelik, vagy pedig szombaton vagy vasárnap egy kisebb extra dózist adnak, főként abban az esetben, ha a hétvégén aktív tevékenység, sportolás is szerepet kap az életmódban. Másik lehetőség a másnapokénti adagolás, ez viszont nagyobb odafigyelést és együttműködést feltételez a beteg részéről.

Ez a fajta standard, testtömeg-alapú profilaktikus terápia kellően hatékonynak bizonyult, mivel azonban sem a VIII F csúcskoncentráció, sem a VIII F felezési idő nem arányos a testtömeggel, viszont betegenként eltérő lehet, a faktorpótlás során kialakuló völgykoncentráció (azaz a következő faktorbeadást megelőzően mért legalacsonyabb VIII F aktivitás) a betegek között jelentős különbségeket mutathat. Ráadásul a testtömeg alapú dozírozás nem rugalmas, hiszen nem veszi figyelembe az adott beteg sajátos szempontjait, mint a fizikai aktivitás, az életkor, az elindított profilaxis elsődleges, másodlagos vagy harmadlagos jellege.

Amennyiben tehát a betegnél a testtömeg alapján dozírozott megelőző terápia mellett továbbra is jelentkeznek spontán ízületi vérzések, a korábban beállított dózis és/vagy gyakoriság emelhető addig, amíg a vérzés gyakorisága, az éves vérzésszám, és ezen belül az éves ízületi vérzés gyakorisága elfogadható szintre nem csökken. Itt azonban már felvetődik az a kérdés is, hogy mennyi a tolerálható éves ízületi vérzésszám, és szükséges-e megvárni a vérzések jelentkezését ahhoz, hogy a lehető legjobb terápiás beállítást „kitiráljuk”.

A profilaktikus terápia célja sokáig az lehetett, hogy csökkentsük a faktorpótlással a megelőzhető vérzések számát, így az ízületi vérzések számát is, csökkentve a hemofiliás artropátia, az ízületi deformitások, mozgáskorlátozottság kialakulásának esélyét, az életminőség romlását. Természetesen az életet, illetve végtagot veszélyeztető vérzések is kiküszöbölhetők a megfelelő faktorszintet biztosító folyamatos faktorpótló (szubsztitúciós) terápiával.

Napjainkban azonban az orvoslás szemléleti változásának lehetünk tanúi, az empirikus orvoslás felől a precíziós, a megjósolható hatékonyságú, eredmény-központú szemlélet felé tolódik a terápiás megközelítés, melynek célja egyre inkább a betegek **személyre szabott terápiája**. Ezen elv szerint ugyanaz a terápiás séma nem egyformán megfelelő, nem egyformán alkalmazandó minden egyes betegre, tehát a betegek közötti különbséget a terápia beállításakor figyelembe lehet és kell venni.

Ma már a profilaktikus terápia célja tehát nem pusztán a vérzések számának csökkentése, hanem az újabb klinikai vizsgálatok által igazolhatóan elérhetővé váló nulla vagy ahhoz közelítő vérzésszám, azaz a „vérzésmentesség” elérése. A súlyos hemofiliás betegeknél a vérzések kb. 80 %-a mozgásszerveket érintő vérzés. A hemofiliás artropátia az ismétlődő ízületi vérzés gyakori és súlyos következménye, mely fájdalmat, deformitást, mozgáskorlátozottságot eredményez. Az ízületi vérzések 70-80 %-a a térd, boka illetve könyök ízületben jelentkezik.² Az utóbbi évek vizsgálatai azt igazolták, hogy már egyazon ízületben bekövetkező néhány vérzés is – összességében 2-3 bevérzés – visszafordíthatatlan, progresszív strukturális változásokat indíthat el. Bár a betegek egyéni érzékenysége eltérő lehet, MR vizsgálattal egyértelmű összefüggést igazoltak az ízületi vérzésszám és az artropátia kialakulása között. Ugyan még vitatott kérdés, de feltételezhetően a klinikai tünetekkel nem járó mikro-

vérzések is ugyanilyen módon artropátiához vezethetnek. Mivel a betegek egyéni érzékenysége előre nem jósolható meg, ezért az artropátia kialakulásának elkerülése érdekében minden egyes – akár klinikai tüneteket nem okozó - ízületi vérzés megelőzése egyaránt fontos.

A személyre szabott profilaktikus terápia beállításakor a betegeknél több különböző szempontot kell figyelembe venni. Ezek közül kiemelendő a betegség genetikai háttere, az életkor, a testsúly, a vérzéses mintázat (fenotípus), az egyéni farmakokinetikai (*szerk.: a gyógyszeratan azon szakága, amely az élő szervezetekbe bejutatott gyógyszerek szervezetben belüli sorsát vizsgálja, rövidítése: PK*) paraméterek, az ízületek állapota, a fizikai aktivitás, az életmód és nem utolsósorban a vénás hozzáférhetőség, valamint a beteg terápiás együttműködése (compliance).

A személyre szabott dozírozás szemléletes görbájén látható értékek az alábbiakat jelentik.

A **csúcskoncentrációt** (C_{max}) a faktorbeadást követően 15-30 perc között mérjük, tapasztalatok szerint ezen időszakban éri el a VIII F a legmagasabb koncentrációt a vérben. Az aktív életvitel, fizikai munka vagy sporttevékenység magasabb csúcs-faktorkoncentrációt igényel. A betegek között e tekintetben jelentős eltérések lehetnek.

A **völgykoncentráció** alatt a következő faktorbeadást megelőzően mért legalacsonyabb VIII F aktivitást értjük. Minél több időt tölt el a beteg 1%-os VIII F aktivitás alatt, annál nagyobb a valószínűsége annak, hogy az áttörésses vérzések száma emelkedik. Ez azt is jelenti, hogy a klasszikus 1%-os cél völgykoncentráció szub-optimalis, vagyis nem minden betegnél elegendő ahhoz, hogy teljes mértékben kivédje a spontán jelentkező ízületi vérzéseket, ehhez magasabb faktorszint fenntartása szükséges. Ne felejtjük el, hogy a nem hemofiliás, egészséges emberek faktoraktivitása állandóan 70% felett van. Természetesen nyilván vannak olyan meghatározó tényezők (vénás hozzáférés, költség, stb.), amik gátat szabnak annak, hogy az egészségesekhez hasonló faktorszint értékeket tudjunk biztosítani, így ma leginkább az a kérdés, hogy mekkora az a minimálisan fenntartandó VIII F szint, ami már kielégítő védelmet biztosít a betegeknél, mérlegelve a kíváncsú és a gyakorlatban elérhető célok egyensúlyát. Hogy mekkora az a völgykoncentráció, ami alá ne süllyedjen a VIII F szint, az betegenként is különböző lehet, és így egyéni mérlegelést igényel.

Vannak enyhe fenotípusú betegek, akiknél alacsonyabb faktorszint mellett sem jelentkeznek gyakori spontán vérzések, és ennek az ellenkezője is előfordul. Célizületről, akkor beszélünk, ha egy 6 hónapos periódus alatt ugyanazon ízületben legalább 3 bevérzés jelentkezik. A célizületek hajlamosabbak a visszatérő, spontán bevérzésekre. Ekkor is javasolt tehát a magasabb völgyérték biztosítása, csakúgy, mint a fizikailag aktívabb betegek esetében vagy a rehabilitáció időszakában, életveszélyes vérzések vagy nagy ortopédsebészeti beavatkozások után. Egyre több szakértő véleménye szerint ilyen esetekben és gyermekekben a 3% körüli völgyérték reális cél lehet.

A VIIIIF felezési idő az az időtartam, ami alatt a VIIIIF aktivitás feleződik. Ez egy adott betegnél az életkor függvényében is változik. Gyermekkorban rövidebb, majd az életkor előre haladtával, felnőttkorban hosszabbá válik, de az egyes betegek között is jelentős különbségek vannak e tekintetben. Collins vizsgálatai alapján ugyanakora dózisban (30 NE/kg) adott VIII faktor a rövid felezési idejű betegnél (8,8 óra) 51 óra alatt, a hosszúnál (15,4 óra) 110 óra alatt éri el az 1%-os vérszintet, vagyis a két, még normális határeset között jelentős különbség, 59 óra, tehát majdnem 2,5 nap van.³ Ennek alapján kalkulálható, és jelentős a különbség a két beteg között abban a tekintetben, hogy mikor kell a következő adag VIII faktort beadni ahhoz, hogy az aktivitás ne süllyedjen az adott betegnél 1% alá.

A görbe alatti terület is fontos információ, hiszen nem mindegy, hogy a betegek mennyi időt, hetente hány órát

töltenek el relatíve magasabb vagy éppen ellenkezőleg, alacsonyabb faktorszinteken. A fizikai aktivitást, sportot, terhelést csak a magasabb VIIIIF koncentráció teszi biztonságossá, a spontán ízületi bevérzések kivédéséhez elegendő alacsonyabb faktorszint is, például ülő életmódot folytató betegnél.

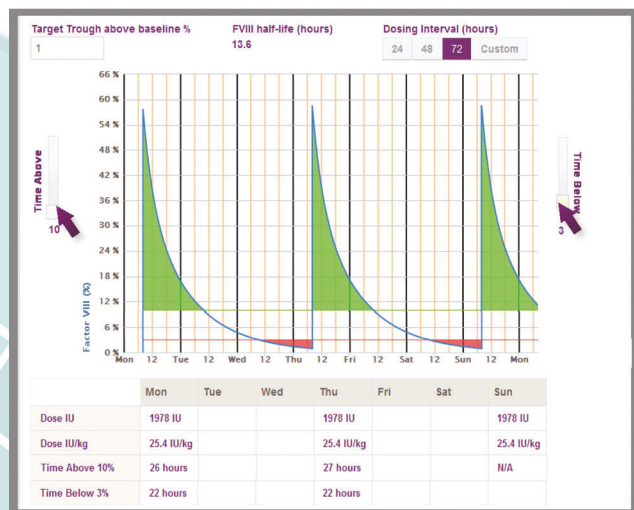
Megjegyzendő, hogy a jövőben elérhetővé váló, hosszabb felezési idejű faktorkészítmények esetében is természetesen indokolt lesz a terápia beállításakor a farmakokinetikai paraméterek vizsgálata az egyes betegeknél.

A farmakokinetikai paraméterek vizsgálatát célszerű faktorváltáskor is megismételni, mivel ez egy adott betegben is különbözhet a különböző faktorkészítmények alkalmazása mellett.

A személyre szabott terápia szemlélete természetesen feltételezi a jó kommunikációt, kapcsolatot az orvos és a beteg között, hiszen itt a fentiekben említettek szerint egy közös munkáról van szó, amelyben a betegtől nyert információk alapján, vele egyeztetve, állapotát, életvitelét, aktivitását, vénás hozzáférhetőségét, igényeit összehangolva alakítjuk ki a terápiát, állítjuk be a dózisokat és a kezelés gyakoriságát egyaránt.

A személyre szabott terápiával tehát a leginkább költséghatékony profilaktikus terápiát biztosíthatjuk a betegnek, objektív paraméterek alapján kalkulált dózist és beadási gyakoriságot alkalmazva, amelyre a betegnek szüksége van a vérzésszám minimalizálásához - lehetőség szerint megközelítve a nulla értéket - és életminőségének fenntartásához.

Személyre szabott dozírozás



Az egyéni PK meghatározás megkönnyítésére ma már létezik olyan kalkulátor, ami populációs PK modellt alkalmaz egy speciális analízissel, így lehetővé teszi, hogy a faktorbeadásként követően levett csupán 2 vérminta mérésével is megbecsülhető legyenek az egyéni PK paraméterek.⁴ A kalkuláció eredményeként grafikusán ábrázolható

a beteg PK görbéje, valamint modellezhető a dózis és a beadás gyakorisága az előre kiválasztható FVIII minimum célérték (völgykoncentráció) fenntartása mellett. Mindez lehetővé teszi, hogy a terápiát az orvos és a beteg közös egyeztetése alapján a beteg életviteléhez és szükségleteihez igazítsák.

Irodalomjegyzék:

1. Srivastava A. et al. Guidelines for the Management of Hemophilia. *Haemophilia*, 2013 Jan; 19 (1):e1-47. doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x. Epub 2012 Jul 6.
2. Skaliczki G., Bartha L., Nemes L.: Arthropathia haemophilica: a vérzékenység okozta mozgásszervi elváltozások és azok összefüggése az alapbetegséggel; *Magyar Traumatológia és Ortopédia*, 22-28, 2000.
3. Collins, P.W. Personalized prophylaxis; *Haemophilia* 18 Suppl 4: 131-135. 2012
4. Björkman, S. Limited blood sampling for pharmacokinetic dose tailoring of FVIII in the prophylactic treatment of haemophilia A, *Haemophilia* 16(4): 597-605. 2010

Nagyszerű kezdeményezés a gyermek hematológiai osztályok támogatására

A „Remény a Leukémiás Gyermekekért Közhasznú Alapítvány” kezdeményezésére gyűjtés indult, amelynek célja, hogy az ország minden gyermek hematológiai centrumába eljuttassanak egy vénaszkenner (mindösszesen 8-9 darabot).

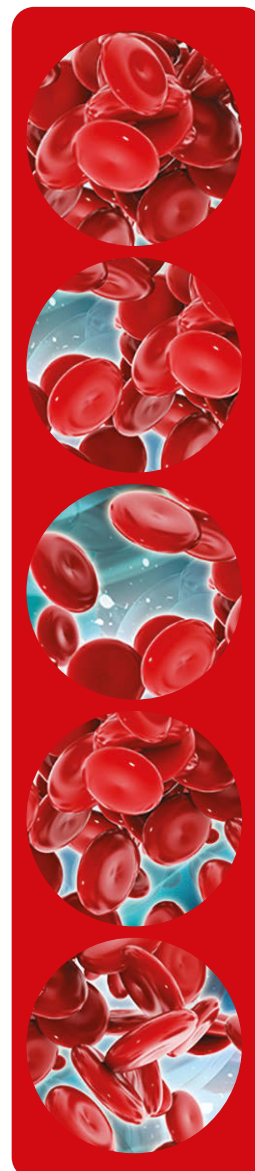
A felhívás kapcsán Dr. Szegedi István, az alapítvány kurátora, a Debreceni Egyetem Gyermekgyógyászati Intézet Gyermekhematológia - Onkológia Tanszékének szakorvosa, 2016 októberében a népszerű Morning Show-nak is nyilatkozott. A rádióműsorban azért beszélt a kezdeményezésről, hogy minél több csatornán keresztül, a lehető legtöbb emberhez jusson el az információ.

A hemofília kezelés kapcsán – főleg nagyon kicsi csecsemők esetén – ugyanúgy nagymértékben segíti a vénák szúrását egy ilyen segédeszköz, és számos szűrési kísérlettől menthető meg egy gyermek. Ezért is tartjuk fontosnak, hogy helyet adjunk a kezdeményezés megismertetésének, és kérjük betegtársainkat, hogy lehetőségükhöz mérten támogassák bármely csekély összeggel is a gyűjtést. Jelenleg már a debreceni, miskolci, szegedi, pécsi, szombathelyi és a II. számú Tűzoltó utcai gyermek hematológiai osztályok munkáját könnyítik meg az alapítványtól kapott vénaszkenner. Az adományokból befolyt összeg segítségével a Heim Pál Gyermekgyógyászati Központba jut el a következő készülék!

A támogatás eljuttatásához szükséges információk:

Kedvezményezett: Remény a Leukémiás Gyermekekért
Közhasznú Alapítvány

Bankszámlaszám: (Erste Bank) 11993001-02325172-10000001
Adományozásnál a megjegyzés rovatba ne felejtse el beírni: VÉNA





Hemofiliás senior napok a ráckevei Termálkristály wellness hotelben

Dr. Horváth László és Futács Andor

Egyesületünk 2016. szeptember 19-23. között először szervezett 12 fő érintett időszerű egyesületi tag és kísérőik részére egy rehabilitációs tábort elsősorban az alapbetegség miatt károsodott célizületek erősítése céljából. A résztvevők közül Dr. Horváth László és Futács Andor beszámolóját adjuk közre az alábbiakban.

2016. szeptember 19-23. időszak alatt a Magyar Hemofília Egyesület (továbbiakban MHE) kísérleti jelleggel először szervezett 12 fő érintett időszerű egyesületi tag és kísérőik részére egy wellness tábor, elsősorban az alapbetegség miatt károsodott célizületek rehabilitációja, erősítése céljából.

Az MHE esetében 1990, az egyesület megalakulása óta tradíció a be-

tegséggel érintett tagok részére oktató, önállóságra nevelő, csapatépítő, életminőség javító célzatú nyári táborok szervezése a gyermek kórosztályok számára. Ezekben a táborokban a hemofiliás gyerekek és szüleik elsajátítják az otthoni kezelés módszerét, gyakorolják a profilaktikus kezelések miatt ma már elérhető, mértékkel űzött és ajánlott sportokat (úszás, kerékpározás stb). Ezek mellett a táborozó gyerekek önállóságot tanulnak, és támogató életmódot sajátítanak el, amely készségeket haszonnal alkalmazzák későbbi életük során.

A jelenlegi kísérleti senior tábornak más célcsoportja volt. A profilaxis és az on-demand faktorpótlás a hemofiliásoknál a kilencvenes évek végétől vált lehetővé a fejlett gyógyszerkutatás és a rendszerváltás utáni

beteg centrikus egészségpolitika jóvoltából. Az idősebb hemofiliások izületei ezen korszerű és hatékony kezelések bevezetése előtti évtizedek alatt az ismétlődő spontán vagy trauma okozta izületi bevérvézéses epizódok következtében fokozatosan és visszafordíthatatlanul károsodtak. A nagy izületek közül egyéntől függően más-más célizület alakult ki (legtöbbször térd, könyök illetve boka izületek), amelyek a számos izületi bevérvézés miatt mozgáskorlátozottsággal járó maradandó károsodást, deformitást szenvedtek. Az időszerű, mozgásukban korlátozott betegek izületeiben állandó fájdalommal járó porc-károsodások, hemosziderin lerakódások, krónikus izületi behártya gyulladás (synovitis), előrehaladott csontritkulás (osteoporosis) alakultak ki. Ezek a másodlagos csont és izületi



károsodások jelentősen nehezítik az időskorú, rossz életminőségű hemofíliások mindennapi életét.

A hemofíliás betegek fizikoterápiájával foglalkozó orvosok és gyógytornászok előtt régóta ismert és elfogadott a vízi torna pozitív hatása a célizületek fizikoterápiás kezelésében. A legtöbb érintett beteg is meggyőződhetett saját élete során ennek hasznosságáról, azonban a mindennapi életük során nem képesek megszervezni és kivitelezni a rendszeres vízi rehabilitációs tornát elsősorban a távolságok, anyagi lehetőségeik és az időigényes utazás miatt. Amíg a Karolina úti Ortopéd Klinika csodálatos gyógytorna terme üzemelt, a budapesti betegek részére lehetőség volt a rendszeres szinten tartó vízi gyógytorna igénybevételére. A sajnálatos átszervezések és költözések miatt ez a lehetőség napjainkra megszűnt.

A hemofíliások alapbetegségének következtében kialakuló másodla-

gos porc és csontkárosodások kezelése a további károsodások ütemének csillapítása ortopéd és reumatológus szakorvosok szakterülete. A tolókocsis élet elkerülésére esetenként csak nagyon költséges és korlátozott számú ízületi protézis beültetésével van lehetőség. Napjainkra ez is bevett és sikeresen alkalmazott eljárássá vált.

Enyhébb esetekben pl. csonttritkulás kialakulása esetén nagyon sokat segít a csonttritkulás visszafordítását, tüneteinek csökkentését célzó gyógyszeres kezelés is, különösen ha az rendszeres fizikoterápiával, gyógytornával párosul. E sorok írójának saját tapasztalata is bizonyítja ezt az állítást. Az elmúlt évben néhány ízületem olyan állapotba került, hogy már egy székről történő felállás is nagyon komoly nehézségeket, fájdalmakat okozott. Reumatológus szakorvosi javaslatra csontsűrűség vizsgálaton vettem részt, amely előrehaladott csonttritkulást állapított

meg. Ennek kezelésére a reumatológus szakorvos rendszeres D3 + Kálcium + Boneact kezelést írt elő. A D vitamin hatását, a kálcium beépülését a csontszövetbe a K1 és K2 vitamin nagymértékben növeli, ezért ezen vitaminokkal történő kezelés kiegészítés mellett egy éven belül szignifikáns életminőség javulást tapasztaltam. Az ilyen jellegű kezelés hatására az állapotjavulás - miként a csontkárosodások kialakulása is - nagyon lassú folyamat. A javulás, ahogy napjainkban divatosan mondják, fejben dől el: egyrészt hinni kell a hatá-
sosságban és türelemmel ki kell várni a javulás bekövetkeztét, másrészt következetesen be kell tartani az előírásokat, a tablettákat időben be kell venni. Mivel a legtöbb időskorú hemofíliásnál kimutatható az előrehaladott csonttritkulás, érdemes a csontsűrűség mérést elvégeztetni, és ha szükséges a csontkárosodás folyamatát gyógyszeres kezeléssel, fizikoterápiával lassítani, ha lehet vissza-





fordítani. Ez is egy olyan kezelési lehetőség, amivel legalábbis késleltetni lehet az ízületek időelőtti elnyomorodását.

Ha a károsodott ízületeink rehabilitációját gyógytornával, hidroterápiával, kalcium pótlással összehangoltan támogatjuk, nagyságrenddel jobb életminőséget élhetünk meg idős korban is. Az egyesület jelenlegi vezetősége meghallgatta az időskorú betegtársak igényét olyan rehabilitációs tábor szervezésére, amely során a gyakran erős fájdalommal járó tünetek mérséklődnek, és szakavatott gyógytornász segít a károsodott ízületek mozgástartományának javításában olyan gyógyvízi környezetben, ahol az ízületek mozgatása, tornáztatása könnyebb és megfelelő faktorpótlás mellett kevésbé jár újabb bevérzések kockázatával.

A tábor befejeződésével a záró, értékelő összejövetel alkalmával a résztvevő betegek nagyon pozitívan értékelték a senior napok gyógyhatását és a jól megválasztott helyszínt.

Összefoglalva egybehangzóan megállapítottuk, hogy az életminőség javítását célzó ízületi rehabilitáció folyamatát igen hatékonyan támogatta az MHE által szervezett senior napok. A romantikus környezetben elsőrendű, az ízületi bántalmakra orvosilag igazoltan kedvező hatású nátrium-hidrokarbonát dominanciájú gyógyvíz állt rendelkezésre, a szállodai személyzet empatikusan támogatta a mozgáskorlátozott emberek speciális igényeit, a nagy gyakorlattal rendelkező gyógytornász, Krisztina pedig mind a vízi, mind a száraz tornórak alatt hatékony gyakorlatokra tanította a résztvevőket.

Futács Andor résztvevőként kiemelte, hogy érkezésüktől, távozásunkig a hotel személyzete maximálisan figyelembe vette igényeiket, mozgáskorlátozottságukat, és elősegítette pihenésüket. Külön tárgyalótermet biztosított korlátlan idejű használatra. Elhelyezésük kétágyas tágas, légkondicionált, erkélyes szobákban történt, étkezésüket pedig a szálloda ét-

termében svédasztalos félpanziós ellátással biztosították. Nagy könnyebbésgét jelentett, hogy a kétszintes szálloda lifttel rendelkezett, így még szabadabban tudtak mozogni. A hotel nagyobb része akadálymentesített, csak néhány helyen kellett pár lépcsővel megküzdeni. A rehabilitációs lehetőségeken a résztvevőknek alkalmuk nyílt fakultatív programok igénybevételére is a város néhány nevezetességének megtekintése keretében. Míg többen a város szépségeiben gyönyörködtek, addig néhányan remek hangulatban a Dunán horgásztak, akikhez délután a városnézők is csatlakoztak.

Lehetőségünk nyílt arra is, hogy a 2010-ben újjáépített híres ráckevei hajómalmot működés-őrlés közben láthassuk, valamint végigsétáltunk a nevezetes városi piacon is. Az estét vidáman, jó hangulatban, közös beszélgetésekkel és kártya partikkal töltöttük el.

Mindenkinek köszönet a hasznos és kellemes napokért!



Marci mese

Születés történet géndiagnosztikai támogatással

*Keszthelyi Borbála,
az MHE önkénteseket koordináló vezetője*

Lassan már két éve, hogy a párommal, Tomival eldöntöttünk egy nagyon fontos dolgot: kisbabát szeretnénk. Ezt a döntést viszonylag hamar és egyszerűen meghoztuk, csak hogy ezután egy sokkal súlyosabb kérdés következett: vállalunk-e hemofiliás babát.

Én hemofília A hordozó vagyok, a súlyosabb fajtából (1% alatti faktorszintű betegséget hordozom). Tudom, hogy milyen súlyos hemofiliással együtt élni, gyerekkorom óta apura jobban vigyáztam, mint saját magamra. Sokszor láttam, amikor injekciózta magát, sőt kiskoromban gyakran „segítettem” is neki. Ez volt a természetes, sosem merült fel bennem, hogy másképp is lehetne. Amikor kirándulni mentünk, aput a parkolóban hagytuk egy jó könyvvel, pokróccal felszerelve, és a kirándulásból a fényképekkel tűzdelt beszámolóinkat, a frissen gyűjtött terméseket, leveleket kapta. Anyuval bicikliztünk, labdázunk, apu figyelt bennünket. Nekem ez a természetes, így szoktam meg és csodálatos volt.

Amikor elkezdtem a hemofiliás gyerektáborok szervezését, megláttam, milyen ez a betegség ma, a hemofiliás gyerekek szemével. Teljesen más. A profilaxisnak köszönhetően szinte nincs különbség a hemofiliás és a nem hemofiliás gyerekek életvitele között. Szinte... Hiszen ott vannak a hegek a kézfejen, a könyök hajlatban, kinek hol, és ott van a heti 2-3-szori vénázás, nem beszélve a nagyobbaknál a lelki nehézségekről. A gyerekek alapvetően elfogadják a betegséget, ehhez szoktak eddigi életük során, és megpróbálnak kihozni belőle mindent, amit csak lehet, és fantasztikus érzés ezt látni. Egy kicsit más-hogyan látják ők a világot, egymást, és nagyon örülök, hogy évente pár nap erejéig részese lehetek ennek én is. Fontosnak éreztem, hogy Tomi is lássa mindazt, amivel én együtt élek. A tú fóbiája ellenére eljött a táborba velünk, figyelte a gyerekeket, játszott velük és rengeteget tanult tőlük. Ezek után közösen úgy döntöttünk, hogy amennyiben erre lehetőség van, belevágunk a lombik programba, és kihasználjuk a modern orvostudomány adta lehetőségeket, mert egészséges babát szeretnénk. Nagyon fontos, hogy ezt a döntést közösen kell meghozni, hiszen együtt kell felnevelnünk a gyermekünket. Én könnyen mondom, hogy vállalom/nem vállalom, hiszen



alaposan ismerem a helyzetet; egy kívülállónak ez nehezebb.

Belevágtunk. Először a Géndiagnosztikai Intézetbe mentünk, ahol rögtön egy újabb döntést kellett meghoznunk, ugyanis kétféle diagnosztikai eljárás létezik. Az egyik esetben nemi szelekcióval kiválasztják a fiú embriókat (hiszen elsősorban ők lehetnek betegek), a másik esetben magára a génhibára keresnek rá, és a beteg, illetve hordozó embriókat szűrik ki. Az első esetben csak lányunk lehet, a másodikban fiú is, lány is. Költségesebb eljárás, de mi a másodikat választottuk, vagyis kisfiút is szeretnénk. Ezzel párhuzamosan bejelentkeztünk a Kaáli Intézetbe OEP támogatott lombik programra, ahol a várakozási idő

fél év volt. Ezalatt számtalan vizsgálatot kellett elvégezni, elsősorban nekem, de a hemofília központnak hála ez viszonylag könnyen, és nagyjából költségmentesen ment. Vannak ugyan olyan vizsgálatok, amelyeket csak magán úton lehet megcsináltatni, de ez nem jelent nagy költséget szerencsére. Ezalatt egy esküvőt is meg kellett szerveznünk, mert a lombik program feltétele az élettársi vagy házastársi viszony. Házasságot kötni adminisztratív szempontból egyszerűbb, mint az élettársi viszony bejegyzése, így aztán egy gyors lánykérés után fejest ugrottunk az esküvőzésbe is.

Mivel konkrétan a hemofíliáért felelős génhibára voltunk kíváncsiak, a Géndiagnosztikai Intézetnek meg kellett néznie, hogy a mi családukban hol van ez, és pontosan mi az eltérés. Így hát családosan bevonultunk az Istenhegyi úti Intézetbe, ahol mindenkitől vért vettek és megnézték, hogy hol a génhiba (eredményként egy kódsort kell elképzelni, amit leginkább R2D2 tudna kimondani). Ehhez nagy szükség van a hemofíliás rokonra is, nálunk apura, hiszen nála sokkal szembetűnőbb a hiba. Ez a vizsgálat is idő (néhány hónap), így érdemes mielőbb elkezdni.

Közeledve a Kaáli Intézetben kapott időpontunkhoz, elkezdődtek az injekciók a szervezetem stimulálására, több héten keresztül minden este hormon injekciók, hasfalba, változatossággal néha tabletták is, szájon át. Volt, hogy már nagyon rosszul éreztem magam, türelmetlen voltam, elegendő volt az egészségből, és persze volt, hogy belilult a szúrás helye – jó hemofíliához illően. Aztán csak eljött a nap, amikor leszívták a felturbózott petesejtet, szám szerint 27-et. Ezt altatásban végzik, több idő, amíg az ember észhez tér utána, mint maga a beavatkozás. Nem lett mindegyik petesejtből embrió, szerencsére, de így is volt kiket vizsgálni. Megtermékenyítés után 5 napos korukban mintát vettek belőlük, amit a Géndiagnosztikai Intézet vizsgált meg (a korábban említett génhibára kerestek). Ha az első esetet választottuk volna, vagyis nemi szelekcióval kiszűrjük a fiúkat, akkor már 3 napos korukban vettek volna tőlük mintát.

Az élet kiszámíthatatlansága közé tartozik, hogy 15 embrióból 1 beteg fiú lett, viszont a lányok mind hordozók. Eközben újabb döntési pont: hány embriót ültessenek vissza. Mivel nálunk nem nőgyógyászati oka volt a lombik programnak, ezért azt a tanácsot kaptuk, hogy egy embrió visszaültetése javasolt. Van több egészséges fiú is az embriók között, így elsőnek fiút választottunk visszaültetésre. Esetünkben egyrészt a magas petesejtszám, másrészt amiatt, hogy a Géndiagnosztikai Intézet által

végzett vizsgálat több hónapot vesz igénybe, nem lehetett a leszivás ciklusában visszaültetni embriót. Tehát várnunk kellett még. (A nemi szelekció vizsgálata gyorsabban megvan és adott esetben lehetőség van a leszivás-megtermékenyítés ciklusában az embrió(k) visszaültetésére.)



Miután megkaptuk az eredményt az embriókról, bejelentkeztünk visszaültetésre a Kaáli Intézetbe. A visszaültetéshez is kellenek hormon injekciók, de lényegesen kevesebb, mint a petesejt lesziváshoz. A visszaültetés nagyjából 3 perc, és utána fél óra pihenés következik. Hihetetlen érzés látni a pici embriót a mikroszkóp alatt közvetlenül a beültetés előtt. Csak egy pici pötty és baba lesz belőle. A többi embrió lefagyasztva várja, hogy ugyan kevésbé romantikus módon, de növekedésnek indulhassanak majd a pocakomban.

Mi volt az egészben a legnehezebb? A várakozás. Várni az időpontokra, várni a helyekre, várni a vizsgálatokra, eredményekre. Várni, hogy a gyógyszerek kifejtsék a hatásukat. Néha úgy éreztük, sosem lesz vége.

Emlékszem a pillanatra, ami minden nő életében egyszer csak eljön, a bizonyos csíkok megjelenésére a terhességi teszten. Akkor éreztem azt, hogy jó úton haladunk. A terhesség nagyon jó volt, minimális rosszullét estétként, a szülés is egészen simán és gyorsan ment, de ez már egy másik történet. Aztán 9 hónappal később, amikor megszületett Marci egészségesen, tudtam, hogy megérte! (Akit további részletek érdekelnek a programmal kapcsolatban, kérdések merülnek fel benne, szívesen megválaszolom azokat, ha az egyesület címére (mhe@mhe.hu) levelet küld.)



Fogászati kezelés – egy harc foggal, körömmel

Petrikowsky Ottó, a Hemofília Alapítvány elnöke



A fogorvosi kezelés mindenki számára egy érzékeny pont. Gyermekeinket arra neveljük, és magunk is abban nőttünk fel, hogy „ne nyúlkáljunk a szánkba”, és ne vegyünk a szánkba mindenfélét. Nem beszélve a hegyes és szűrös tárgyakról. Ebben a szellemben nőttünk fel, és ez elég mélyen belénk ivódott. Aztán egyszer csak elkezd fájni valamelyik fogunk, és el kell mennünk egy idegen emberhez, aki mindenféle hegyes szerszámmal elkezd piszkálni az egyébként is fájós fogunkat. Ez érzelmileg is megérint bennünk. A haemophiliásoknál a helyzet még rosszabb. A tejfogak elvesztésekor az esetlegesen elhúzódó vérzések csak rontanak a helyzeten. Sajnos ezek a rossz beidegződések megakadályozzák a fogaink jó állapotának megőrzését. Fogorvoshoz csak akkor megyünk el, ha már nagyon muszáj. Akkor viszont már sokszor késő. Tovább ront a megítélésen, ha először egy olyan fogorvoshoz kerülünk, aki nem szimpatikus. Hogy ki a szimpatikus fogorvos? Szerintem az, aki más fogát fúrja. Valószínű, hogy más is osztja ezt a véleményemet, de ezen túl kell lépni!

Fogászatra – haemophiliásként?!

A haemophiliásoknak nincsen könnyű dolga a fogorvos választásnál, különös tekintettel az idősebb generációra, akiket még a HCV is súlyt. A HCV az egyik akadálya a fogászati kezelésünknek. A fogorvosok általában nem foglalkoznak vele, de ha ismert számukra a páciens HCV fertőzöttsége, akkor úgy kezelik, mint a leprást. Annak idején, a Daróczi úton, a Vérellátóban külön fogorvosunk volt. Miután átköltöztünk a Szabolcs utcába, a fogászati ellátásunk szintén megoldott volt. Feltétlenül hangsúlyozni szeretném, hogy a fogászati ellátás alatt a konzerváló fogászatot (fúrás, tömés, fogpótlás), és nem a szájsebészetet (foghúzás) értem. Az ÁEK-ba (Állami Egészségügyi Központ, majd később ÁEK Honvédkórház) való költözés sok mindent módosított. Ami változatlan maradt, az a haemophilia kezelés, mint alapellátás, csak kicsit kulturáltabb formában (9-es barakkhoz képest). Szerencsére! A többi ellátással viszont problémák voltak. A probléma fő forrása az volt, hogy igényjogosultak vagyunk-e vagy sem? Hivatalosan igényjogosultak voltunk, de gyakorlatilag orvos, illetve rendelő függő volt a dolog. Ebből sokszor viták alakultak ki. A fogászat kérdésében a gyakorlat az volt, hogy a foghúzás (szájsebészet) problémamentes volt, de a konzerváló fogászatunkat nem vállalták. Ekkor még nem kerültek elő az indokok.

Hogyan lehet konzervatív fogászati ellátása a haemophiliásoknak?

2013-ban kihallgatást kértem az akkori orvos igazgatótól, és sok mindent megtudtam. Például azt, hogy a foghúzás sürgősségi ellátásnak számít, és ezt az OEP fizeti. A konzervatív fogászati ellátást pedig a HM (Honvédelmi Minisztérium). Ez kicsit lehangolt. Ezután a beszélgetés után a főigazgató összehívta az érintett orvosokat egy megbeszélésre, hogyan lehet a haemophiliások fogászati kezelését megoldani. A kezdeti örömködés lassan apátiába süllyedt; a helyzet pedig változatlan maradt. A következő évben bekerültem a Honvédkórház Felügyelő Tanácsába azzal a nem titkolt szándékkal, hogy az igényjog-

gosultságunk minden orvos és kezelőhely számára nyilvánvalóvá váljék, és a konzerváló fogászat is alapvető ellátásaink közé tartozzék. A Felügyelő Tanács megalakuló gyűlésén a bemutatkozásnál elmondtam a majdnem ki-semmizett mivoltunkat. Természetesen mindenki nagyon megértő volt, de ismét semmi nem történt. Így kénytelen voltam minden negyedévben (negyedévenként vannak gyűlések) előjönni valamivel, ami a hátrányos helyzetűnkre utal. Egy év után már nem volt probléma a beutalókkal, hogy jogosultak vagyunk-e vagy sem. Viszont a fogászat továbbra is megoldatlan maradt. Ahogy beleástam magam a fogászat „múltjába”, apróbb kis turpisságok derültek ki. Előkerültek jogszabályok, melyek szabályozzák a fogászati kezelések finanszírozását (OEP honlapjáról letölthető). A Honvédkórháznak a katonai ellátás mellett állami kötelezettségei is vannak – kerületi és megyei szinten is. Ezek igen megterhelik a kórház költségvetését, ezért szeretne valahol spórolni. Hogy segítsünk a kórházon – de főleg magunkon –, bevállaltam, hogy felszerelünk egy rendelőt, ahol a haemophiliások fogászati kezelése történik majd. A két éves munkának most kezd látszani az eredménye. A decemberi Felügyelő Tanácsülésen az orvos főigazgató bejelentette, hogy 2017 januárjában elindul a haemophiliások fogászati kezelése úgy, hogy számítanak a Hemofília Alapítvány anyagi támogatására, amit korábban fölajánlottam. Fölajánlottam, mert azt gondolom, ha van lehetőségünk egy ilyen támogatásra, akkor azzal minden haemophiliást támogatunk. Lehet, hogy pár évig nem tudunk mást csinálni, de legalább olyan helyre megy a pénz, ami mindenki érdeke. Sajnos, januárban biztosan nem fog beindulni a fogászat, mert a rendelőnek helyet kell találni, nem beszélve a pénzről, amit elő kell teremteni. Hogy miért kell egy rendelő? A HCV miatt! (Pl. a szellőztetésnél szűrni kell a kiáramló levegőt.) Bár nem mindenki fertőzött, de igazságtalan lenne, ha az ő kezelésüket nem lehetne – vagy csak nagy kompromisszumok árán – elvégezni. Ha el is indul a kezelés, még van bőségesen tennivaló. A fogpótlások, és a vidékiek. Ha valaki fogpótlást szeretne, az ár elég borsos, különösen a magánpraxisban. Mivel rendelet írja elő, hogy milyen pótlást fizet az OEP, itt lehessen kompromisszumot kötni, ha valaki mást akar. Az ellátás pedig a vidéki betegekre is érvényes legyen. Ezekről a kérdésekről még nem esett szó. A fogászati ellátás koordinálását biztosan a Haemophilia Központ fogja végezni. Az elkövetkező hetekben fog kiderülni, hogy ez az elképzelés működik-e. Nagyon remélem, hogy a következő számban, már erről tudunk beszámolni!

Fogászathoz kapcsolódó jogszabályok:

- 1997. évi LXXXIII. törvény a kötelező egészségbiztosítás ellátásairól; 2. § (1), 3. §, 5/B. § aa) b), 6. § (2), 10. §, 12. § 18. § (9) (11), 21. § (1)–(2) (4) 23. § a) c), 29. § (4) 38/B. § 68/B. §
- A kötelező egészségbiztosítás ellátásairól szóló 1997. évi LXXXIII. törvény végrehajtásáról szóló 217/1997. (XII. 1.) Korm. rendelet; 7/A. § (2) 12/A. § (1), (15)–(16) 12/B. § 13/A. § 25/A. §
- 43/1999. (III.3.) Korm. rendelet az egészségügyi szolgáltatások Egészségbiztosítási Alapból történő finanszírozásának részletes szabályairól; 2. § j.), 24. § (1)–(2)
- 4/2000. (II. 25.) EüM rendelet a háziorvosi, házi gyermekorvosi és fogorvosi tevékenységről; 2. § (4) 3. § (2) 4. § (4) – (7) 6. § (3) – (4) 7. § (1) – (2) 8. § (2) 12. § (3)
- 284/1997. (XII. 23.) Korm. rendelet a térítési díj ellenében igénybe vehető egyes egészségügyi szolgáltatások térítési díjáról; 1–2. § és 1. számú melléklet
- 48/1997. (XII. 17.) NM rendelet a kötelező egészségbiztosítás keretében igénybe vehető fogászati ellátásról
- 9/1993. (IV.2.) NM rendelet az egészségügyi szakellátás társadalombiztosítási finanszírozásának egyes kérdéseiről 12. számú melléklete
- 14/2007. (III. 14.) EüM rendelet a gyógyászati segédeszközök társadalombiztosítási támogatásba történő befogadásáról, támogatással történő rendeléséről, forgalmazásáról, javításáról és kölcsönzéséről





Tudományos újdonságok a Hemofília Világnapi Konferencia programjából

Krenács László, az MHE önkéntese



2016. április 20-án a Magyar Hemofília Egyesület jóvoltából részt vehettem az EHC által „World Haemophilia Day Celebration” címmel Brüsszelben megrendezett konferencián, melynek témái a HCV és a hemofília, valamint a hemofília és az öregedés voltak.

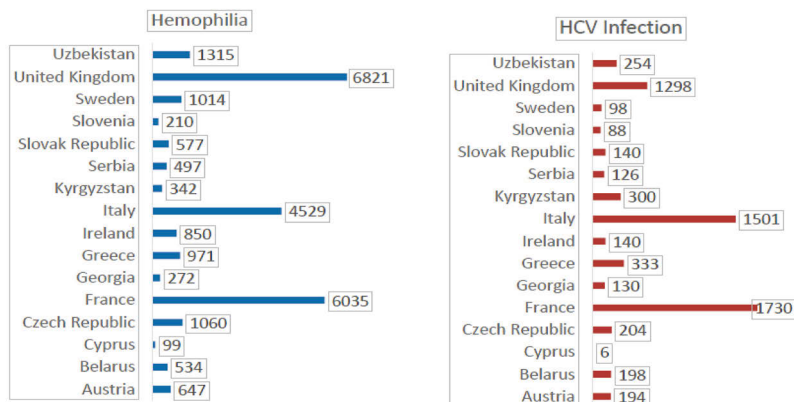
Az első előadást Achim Kautz prezentálta a Leberhilfe Projekt képviselőjében. 2014-es adatok szerint az Európai Unióban 3,4 millió diagnosztizált HCV fertőzött ember él, 350.000 beteg előrehaladott májbetegségben szenved, és a HCV által okozott halálos esetek száma 2014-ben évi 57.000-re tehető. Ez a szám magasabb, mint a HIV és a HBV által okozott halálos esetek száma együttesen.

A helyzet javítására a témával foglalkozó szakemberek egy 40 oldalas

összeállítást készítettek a döntéshozók részére „Action Plans for Saving Lives in Europe” címmel. A dokumentum könnyen követhető ajánlásokat fogalmaz meg a tagállamok egészségügyi vezetői részére a megelőzés, a felismeréssel (szűrés, diagnózis) és a kezeléssel kapcsolatban.

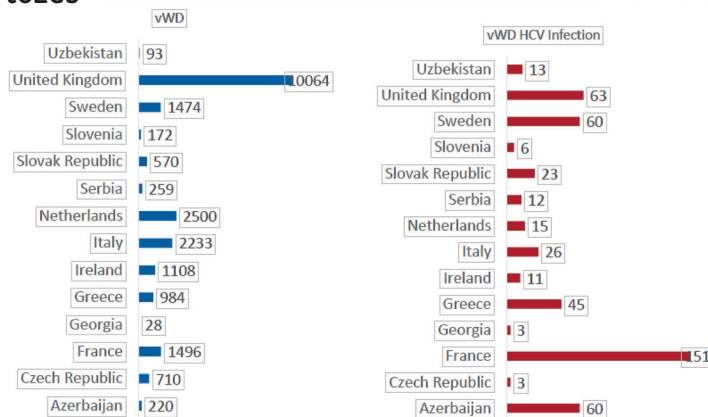
Brian O’Mahoney az Európai Haemophilia Consortium elnöke a „HCV teljes eradikálása a haemophiliás közösségekből” címmel tartott előadást. Az EHC-nek 45 ország tagja, ezek közül 29 ország vonatkozó adatait ismertette. 2013-as adatok alapján a közösségekben összesen 41.142 haemophiliás beteg élt, akik közül 10.467 szenvedett HCV fertőzésben. A von Willebrand szindrómás betegek száma 29.585 volt, közülük 491-en voltak fertőzöttek.

Hemofília és Hepatitis C (HCV) fertőzés alakulása



(a Hemofília Világszervezet vizsgálata; 2013)

Von Willebrand betegség és Hepatitis C (HCV) fertőzés



(a Hemofília Világszervezet vizsgálata; 2013)

Mr. O'Mahoney véleménye szerint az új HCV ellenes szerek (DAA's = Direct Acting Antivirals) alkalmazásával a HCV rövid vagy középtávon teljes mértékben eltüntethető a haemophiliás közösségekből, ahogy az gyakorlatilag 2016-ig Írországban meg is történt. Prof. Geoffrey Dusheiko, a Londoni Royal Free Hospital and University College School of Medicine (UK) virológusa a HCV kezelés jelenlegi standardjairól tartott előadásában kiemelte, hogy a HCV megszüntetésére alkalmazott új terápia a betegek 90-95%-ánál hatásos, ami kiemelkedően magas arány.

A kezelés során különböző hatásmechanizmusú DAA szerek kombinációjának alkalmazásával érték el az eredményeket. A kezelés a mortalitás, a HCC (Hepato Celluláris Carcinoma – a májból kiinduló rosszindulatú daganatos betegség, mely legtöbbször valamilyen krónikus májbetegség kialakulását követően jelenik meg (pl.: cirrózis, fertőző májgyulladás, egyes anyagcsere betegségek), és a májtranszplantációk száma jelentősen csökkent.

Radoslaw Kaczmarek, EHC vezetőszéki tag a forrásszegény országokban elérhető HCV kezelésekről közölt

adatokat. A jelenlegi leghatékonyabb DAA-k a legtöbb forrásszegény országban nem, vagy csak korlátozottan érhetőek el.

A DAA készítmények ára magas, ez az elterjedésük legfőbb korlátja.

Dr. Eveline P. Mauser-Bunschoten a University Medical Center Utrecht haematológusa a „Hemofília és az öregedés” címmel tartott előadást.

Az életkor előrehaladtával a vérzékeny betegek a vérzékenységgel összefüggő – arthropathiák (ízületi bántalmak), HCV, HIV érintettség, inhibitor képződés – és attól független betegségekben – szív és érrendszeri megbetegedések, csontritkulás, daganatos betegségek, cukorbetegség, stb. – is szenvedhetnek.

A keringési rendszer betegségei közül a magasvérnyomás betegség előfordulását vizsgálták egy kutatás során, ahol 701 angol és holland kö-

ORSZÁG	JELENLG ALKALMAZOTT KEZELÉS	DAA HOZZÁFÉRHETŐSÉG	NEMZETI KEZELÉSI PROGRAM	MEGJEGYZÉS
UKRAINE	PEG IFN/RBV	SOFOSBUVIR	2014 ÓTA	
RUSSIA	PEG IFN/RBV	DACLATASVIR	TÖBBFÉLE PROGRAM	
MOLDOVA	PEG IFN/RBV	-	-	
KAZAKHSTAN	PEG IFN/RBV	SIMEPREVIR	-	
GRÚZIA	SOF/PEG-IFN/RBV	SOFOSBUVIR	2014 ÓTA	
BELORUSZIA	PEG IFN/RBV	-	-	
AZERBAJDZSÁN	PEG IFN/RBV	SOFOSBUVIR	2015 ÓTA	
ÖRMÉNYORSZÁG	PEG IFN/RBV	-	-	
ROMÁNIA	PEG INF/RBV	-	-	
LETTORSZÁG	PEG IFN/RBV	SIMEPREVIR	-	TÉRÍTÉSMENTES
LENGYELORSZÁG	PEG IFN/RBV	TELAPREVIR, BOCEPREVIR	2015 ÓTA	





zépkorú (a vizsgált betegcsoport átlag életkora 49,8 év volt) vérzékeny vonatkozó adatait dolgozták fel. A vizsgálat eredménye szerint a 701 beteg 49%-a szenvedett magasvérnyomás betegségben. A kontroll – nem hemofiliás – csoportban ez az érték 40% volt. A vizsgálatban azt is kimutatták, hogy a súlyos vérzékenyek gyakrabban szenvednek magasvérnyomás betegségben, mint a kevésbé súlyos betegtársaik. A magasvérnyomás betegség kialakulásának kockázati tényezői a vérzékenység súlyossága, az elhízás és az életkor, de a betegség kialakulásában nem játszik szerepet a HIV/HCV érintettség, és az esetlegesen a veséket korábban érintő vérzés sem. A vizsgálat eredményei alapján megfogalmazott ajánlás szerint a vérzékeny betegek esetén évente szükséges lenne a vérnyomáskontroll, és szükség esetén a megfelelő kezelés beállítása.

A csonttritkulás kialakulásában az artropathia, az ennek következtében kialakuló csökkent mozgásképesség és aktivitás, a krónikus HCV fertőzéssel összefüggésben fennálló alacsony D-vitamin szint, a HIV fertőzés, az életkor és az alacsony testtömegindex játszik szerepet.

A daganatos megbetegedések előfordulása a vérzékeny betegek és a nem vérzékeny populáció tagjai között közel azonos mértékű, kivéve a HCV fertőzöttség okán kialakuló hepatocelluláris carcinoma esetében.

Az elhízás mértéke a vizsgált vérzékeny betegek esetén enyhén magasabb mértékű, mint a nem vérzékeny kontrollcsoport tagjainál.

A doktornő összefoglalásként elmondta, hogy a vérzékenyek kezelésében leghatékonyabb módszer a holisztikus szemlélet (szerk.: a követői szerint az egyes dolgokat, jelenségeket egy-

mástól elválasztani, elkülöníteni nem lehet) alkalmazása a komprehenzív kezelőközpontokban, amelyek alapján mind a idősebb, súlyos hemofiliás betegek, mind az ellátó személyzet (különbféle szakterületeken tevékenykedő orvosok).

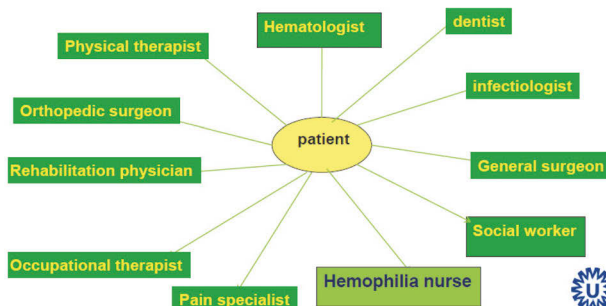
A konferencia szünetében Goran Kapetanovic rendező által készített filmet vetítették, amely a <http://haemophilia-stories.eu/> weboldalon tekinthető meg – egyelőre angol nyelven, azonban hamarosan magyar felirattal is elérhető lesz az MHE honlapján.

A fokozott terrorfenyegetettség miatt a repülőtérre a gép indulása előtt a szokásos kettő helyett négy órával korábban kellett kiérkezni, ezért a délutáni előadások egy részén sajnos nem voltam jelen. Ennek ellenére a fent említett témákkal kapcsolatos információk megismerését mindenképpen hasznosnak találtam, és ajánlom a betegtársak figyelmébe.

Az előadások kivonatai az EHC jóvoltából az alábbi linken olvashatók angol nyelven:

<http://www.ehc.eu/events/ehc-2015-world-haemophilia-day-celebration/>

Idős súlyos hemofiliás betegek és gondozóik





Játssz, sportolj biztonságosan!

Sportolás, mozgás vérzékenységgel

A fordítást és összefoglalót Hadházy Tímea, az MHE vezetőségi tagja készítette



Fenti címen elérhető az Amerikai Nemzeti Hemofília Alapítvány (NHF) által készített kiadvány a hemofíliásoknak ajánlott mozgásformákról, sportokról (szerzők: Alice Anderson és Angela Forsyth). Jelen írásban az amerikai javaslatok alapján készült egy, a hazai körülmények között is hasznos összeállítás.

Szükséges, hogy vérzékeny emberek sportoljanak, mozogjanak?

A válasz egyértelmű: igen! Sok mozgásforma közül választhatunk, a hagyományos értelemben vett sportolástól kezdve, mint a futball és tenisz az olyan tevékenységekig, mint a sétálás és a jóga. A sport és a testmozgás egymással összefüggenek, hiszen a fizikai aktivitás gyakran valamilyen testmozgás révén valósul meg, mint a nyújtás, vagy az aerobics, amelyek viszont felkészíthetnek bizonyos sportokra. Nem számít, milyen sportot választ valaki, a fizikai aktivitás mindenki számára fontos. Javítja az állóképességet, pozitív hatása lehet a pszichológiai és érzelmi jólétre. A rendszeres fizikai aktivitásnak más speciális előnyei is vannak, hiszen:

- *építi*
 - egészséges csontokat, izmokat, ízületeket,
 - arányos testalkatot,

- önbecsülést, önbizalmat,
- csapatmunkát,
- *csökkenti*
 - testsúlyt,
 - depressziót, szorongást,
- *emeli*
 - jó koleszterin szintet,
 - szellemi teljesítményt,
 - energia szintet,
- *csökkenti a kockázatát*
 - spontán vérzések bekövetkezésének,
 - magas vérnyomásnak,
 - szívbetegségnek,
 - stroke-nak,
 - cukorbetegségnek,
 - vastagbél daganatnak.

A biztonság természetesen fontos tényező; a mozgásformának illeszkednie kell az életkorhoz, és megfelelő kontrol mellett kell végezni. A profilaxis előnye, hogy a vérzékeny emberek könnyebben és biztonságosabban lehetnek fizikailag aktívak, mindamelllett azonban az ízületek bevérvése továbbra is előfordulhat. A fizikai aktivitással kapcsolatban tekintetbe kell venni a kezelés hatásának időtartamát. Ideális lehet a kezelést követő idő-



szak, amikor a faktorszint a legmagasabb. Függetlenül attól, hogy valaki profilaxisban részesül, vagy sem, a sérüléseket meg kell vizsgálatni, majd kezelteni kell a hemofília központtal.

A vérzékeny felnőttek számára is szükségesek megfelelő előkészületek és ismeretek mielőtt arról döntenek, hogy milyen mozgásformába kezdenek.

Amikor vérzékeny gyermekek szeretnének sportolni, mozogni, különösen, ha versenyzésben, vagy csapat sportban vennének részt, a szüleikben, tanáraikban, az egészségügyi dolgozóknak és magukban a gyerekekben is felmerülhetnek aggodalmak ezzel kapcsolatban.

Csecsemők, totyogó és óvodás korú gyerekek szülei részére

A gyerekek csecsemőkortól kezdve a környezetükkel interakcióba lépve tanulnak, ezért szülőként arra törekszünk, hogy sokféle lehetőséget biztosítsunk a gyermekek számára a világ felfedezéséhez és a játékhoz. A vérzékeny csecsemők élvezettel végezhetik ugyanazokat a tevékenységeket, mint a többi gyerek.

Amikor a gyermek elkezd mozogni, csúszni, mászni, gördülni és felállni – segíteni kell őket, biztonságossá kell tenni ezeket a felfedező mozgásokat. Megtanulni felállni, majd sétálni, ez bizony sok eséssel jár valamennyi totyogó gyerek számára. Egy vérzékeny gyerek számára azonban ezek a mérföldkövek több horzsolást is eredményeznek. Ebben az életszakaszban a szülő sokkal aggodóbb lesz, de észben

kell tartani, hogy a felületi horzsolódások általánosak. Nem kell aggódni ezek miatt mindaddig, amíg nem járnak fájdalommal, vagy okoznak mozgáskorlátozottságot ezzel jelezve az ízület, vagy az izom bevérvését.

A totyogó gyerekeket bátorítani kell arra, hogy fussanak, ugráljanak, másszanak és kismotorozzanak, vagy más, a földön mozgó kis kerek játékot vezessenek. Megfelelő módon kell felügyelni a játéukat és biztonsági eszközöket – mint a sisak, könyökvédő, térdvédő – kell számukra biztosítani. A lakásban is tekintetbe kell venni a biztonsági eszközök alkalmazását, pl.: asztali sarokvédők, szőnyegek a kemény padlókon, ajtócskák a lépcsősorok alján és tetején. A totyogó gyerekek más gyerekekkel is elkezdnek játszani, tehát fel kell készülni arra is, hogy megtanítsuk őket a másokkal történő biztonságos és együttműködő játszásra.

Mire a totyogó gyerekek óvodáskorúak lesznek, fogócskázhatnak, dobálnak, ugrálnak, szökdécselnek, és játszótéri játékokkal játszanak. Mialatt gyakorolják ezeket, új izgalmas, motorikus képességeket fejlesztenek ki: megtapasztalják, milyen, ha elesnek, ütköznek és horzsolásokat szereznek. Ahhoz hogy megelőzhetőek legyenek a komolyabb sérülések, biztosítani kell a megfelelő felügyeletet és a védőfelszerelést játék közben. Az új motorikus képességekkel párhuzamosan a mentális képességek is fejlődnek, ezáltal az óvodások el fogják tudni mondani, ha vérzést tapasztalnak.

A gyermekek életkoruknak megfelelő játékos tevékenységekben való részvétele:

- fejleszti az erőnlétüket és koordinációjukat,
- felkészíti őket arra, hogy sikeresen kapcsolódjanak be a későbbiekben a gyerektársaikkal történő szabadidős, vagy szervezett sportolásba,
- erősíti az önbizalmukat azáltal, hogy ők is rendelkeznek azokkal a képességekkel, mint társaik.

A különböző tevékenységek elkezdésének időpontja, mint pl.: a biciklizés, gyermekenként változik, függően a vérzékenységük súlyosságától, érzelmi érettségüktől, ügyességüktől. A kisgyerekek élvezik a vízi játékokat, és néhány gyerek elkezd korcsolyázni, küzdő sportokra járni.

Az iskoláskorú gyerekek szülei részére

A sportolás nagy jelentőséggel bír egy iskolás gyerek számára, tehát fontos, hogy a gyermek megkapja erre a lehetőséget. Tanulmányok bizonyítják, hogy az erős vázizmizmattal rendelkező gyerekeknek kevesebb bevérvése

alakul ki. A legjobb módszer pedig az erős izomzat fejlesztésére a rendszeres fizikai aktivitás, amely lehetővé teszi az erőnlét, a kitartás és a gyorsaság fejlesztését.

A fizikai aktivitás segíti az iskoláskorú gyerek társas és érzelmi fejlődését is. A versenysportokban megtanulják a csapatmunkát, és hogy hogyan kell nyerni és veszíteni. A kapott dicséret, elismerés a gyermek önbecsülését is növelik, különösen, ha ezek az osztálytársaktól, barátoktól érkeznek. Az érzelmi állapot a vérzéses epizódokra is jó hatással van, ahogy a gyerekek egyre magabiztosabbak, függetlenek lesznek, gyakran kimutatható javulást mutatnak a klinikai vizsgálati eredmények, és kevesebb spontán vérzés alakul ki.

Ezeknek az előnyöknek az ellenére a szülők és a nevelők gyakran aggodalommal kezelik a gyerekek sportban való részvételét. Általános félelem a szülőknél, hogy a gyermeked kudarcot vall majd egy-egy sportban, mivel a vérzéses epizódok miatt nem tudja folytatni a tevékenységet, vagy hogy fizikailag nem tudja majd tartani a szintet a társaival. Az ilyen típusú kudarc elkerülése érdekében bátorítani kell a gyermeket, hogy olyan sportot válasszon, amelyben esélye van a sikerre. Megfelelő támogatás mellett engedni kell a gyermeknek gyakorolni, segíteni kell a felkészülésben és azoknak a képességeknek és erőnlétnek a megszerzésében, amelyekre szüksége lesz. Ebben az esetben a kudarc kockázatának esélye nem nagyobb, mint bármelyik másik gyerek esetében. Nagyon fontos, hogy a gyereknek meg kell tanulnia megbirkózni a kudarcokkal is. A próbálkozás és hibázás révén tanulják meg a gyerekek felállítani saját viselkedésük határait.



A másik aggodalom, hogy a sportolás növelheti a vérzéses epizódok bekövetkezésének valószínűségét. Talán néhány vérzés valóban a sportolás miatt következik be, de az egészségügyi dolgozók és a hemofília gyermektáborokban résztvevő segítők is állítják, hogy tapasztalataik szerint jóval kevesebb vérzéses epizód alakul ki azoknál a gyerekeknél, akik rendszeresen sportolnak, mint azoknál, akik nem. Természetesen abban az esetben, ha egy gyermeknek rendszeresen vérzése alakul ki egy bizonyos fajta mozgásforma esetében, akkor érdemes átgondolni, hogy folytassa-e azt a tevékenységet.

Az iskolában fontos, hogy a gyermeked részt vegyen a testnevelés órákon, még ha szükséges is bizonyos korlátozás, vagy változtatás számára. Miután jelenleg az ún. „mindennapos testnevelés” program keretében minden iskolában magas a tornaórák száma, nem hátrány, ha az iskola számára készül egy tájékoztató levél a hemofília központ vezetőjétől arról, hogy melyek a gyermek által végezhető mozgásformák. A sportok és játékok hozzátartoznak a gyermekkorhoz, és mindaz a fizikai, társas és érzelmi haszon, amelyekre a gyermek ezáltal szert tehet, messze ellensúlyozza az aggodalmakat. Amikor az iskoláskorú gyermek sportolási lehetőségeit megtervezik, minden mozgásformát aszerint érdemes értékelni, hogy mekkora a vérzés bekövetkezésének esélye: ha ez alacsony, akkor valószínűleg megengedhető, hogy a gyermek azt kipróbálja. Természetesen egy sport, amelyik szórakoztató, izgalmas és biztonságos egy fiatalabb gyermek számára, sokkal veszélyesebbé válhat később, ahogy versengéssé alakul. Érdemes előre tekinteni és a gyermeknek olyan sportot választani, amelyiket idősebb korában is végezhet. Fontos azonban figyelembe venni, ahogy a gyermek növekszik, folyamatosan felül kell vizsgálni az általa választott sportokat.

Tinédzserek és felnőttek részére

Abban az esetben, ha valaki gyerekként aktív, sportos, valószínű, hogy tinédzserként és felnőttként is megmarad az aktivitása. Ugyanakkor, ahogy az idő telik, szükséges lehet a váltás egyik sportról, vagy mozgásformáról egy másikra. Felnőttként nehezebb megtanulni egy új sportot, azonban sok mozgásformát lehet módosítani, és olyan segédeszközöket is lehet használni, amelyek segítik a mozgásszerveket a mozgásban. A hemofília központ munkatársai – különösen a gyógytornászok, fizioterapeuták – szintén segítségre lehetnek a legmegfelelőbb mozgásformák, gyakorlatsorok megtervezésé-

ben, amelyek leginkább illeszkednek az adott fizikumú egyénhez, főleg, ha izom, vagy ízületi problémái vannak. A sportválasztásnál figyelembe kell venni a múltbeli vérzéseket, és az ízületek állapotát. Tudni kell, hogy az ízület várhatóan hogyan reagál majd egy mozgásformára. Például, abban az esetben, ha visszatérő boka bevérese van valakinek, a kocogás nem feltétlenül ajánlott sport számára. Ebben az esetben előnyösebb lehet például az úszás.

Mi a helyzet az alkalmi és a szervezett sportolással?

Az alkalmi sportok kevésbé versengőek, azonban a szakszerű felügyelet, és a megfelelő védőeszközök is kevésbé biztosítottak ezeknél. A szervezett sportok megterhelőbbek, és nagyobb a követelmény is, de szakszerű felügyelet és megfelelő védőeszközök is rendelkezésre állnak.

Ahogy idősödünk, néhány sport fizikailag egyre nehezebbé válik és valószínűleg veszélyesebbé is.

Például a futball, vagy a kosárlabda a gyerekek számára még biztonságos, mert kevesebb a fizikai kontaktus, az ütközés, de komoly térd és bokasérüléseket okozhatnak tinédzser és felnőtt korban. Nehéz dilemma a sportolás folytatásának kérdése a tinédzsereknek és szüleiknek, akik az egészségükkel összefüggő kérdésekben még nem döntöttek. Az egyik nézet szerint a sportolás teljes tiltása megszünteti a sérülés kockázatát. A másik nézet szerint azonban a sportban való részvétel hiánya frusztrálja a tinédzsereket, és ennek eredményeként kevésbé lesznek együttműködőek a szüleikkel, vagy az egészségügyi dolgozókkal.

A döntést bizonyos sportokban való részvételről egyénileg kell meghozni, súlyozva a gyermek erőnlétét, vágyait, a sportolás társas és érzelmi hasznát, valamint a valós és lehetséges veszélyeket.

Középsúlyos, vagy enyhe fokú vérzékeny emberek részére

Tekintettel arra, hogy csak a nagyobb traumákat követően alakul ki náluk vérzés, a középsúlyosan vérzékeny emberek az aktívabb mozgásformákban is bátran részt vehetnek. A sporttal összefüggő vérzéseket a súlyosan vérzékeny emberek általában gyorsan azonosítják, míg

a középsúlyosan vérzékenyeknek ezek kevésbé nyilvánvalóak. További probléma, hogy mivel a középsúlyosan vérzékenyek nem véreznek olyan gyakran, kevésbé valószínű, hogy észreveszik a vérzés figyelmeztető jeleit, vagy hogy azonnal megkeressék a megfelelő kezelést. Ők azok, akik kevésbé vesznek részt a kontrollált otthoni kezelési programban. Annak ellenére, hogy a vérzékenységük nem súlyos, egyetlen vérzési epizód is elindíthatja egy ízület ismétlődő bevéresését, amely tartós ízületi károsodáshoz vezet. Ezért is fontos annak tudatosítása, hogy annak ellenére, hogy a vérzékenységük középsúlyos, számukra is szükséges a sportolásban a legbiztonságosabb módon történő részvétel. A sport vagy más mozgásforma kiválasztása elsősorban a klinikai kórtörténettől függ: ha a kórtörténet egy súlyosan vérzékeny emberéhez hasonlóan sok vérzési epizódot tartalmaz, konzervatív szemlélettel kell sportot választani.

Mielőtt elkezded – a mozgással kapcsolatos általános tanácsok

A legfontosabb figyelmeztetés: mielőtt valaki elkezdene egy új mozgásformát, egyeztessen a hemofília központtal, és vizsgálta meg alaposan a mozgási szervrendszerét. Általánosságban a leginkább hasznos tanács: bármely sporttevékenység elkezdését megelőzően elengedhetetlen egy bemelegítő program. A professzionális sportolók soha nem kezdenek semmilyen tevékenységbe felkészülés, bemelegítés nélkül. Miért lenne kevesebb előkészületre szüksége egy vérzékeny embernek? Ez különösen fontos abban az esetben, ha bizonyos izomcsoport, vagy ízület gyenge, mert ezek megerősítése időbe telik.

Úgyszintén egyeztetni kell a hemofília központtal a vérzés lehetőségéről. Fontos a vérzések korai jeleinek a felismerése, mert a kezelés késleltetése egy kis vérzést is komolyabbá, súlyosabbá változtathat. Minden vérzési epizódot azonnal és megfelelő módon kell kezelni. Nyilvánvaló, hogy profilaktikus kezelés nélkül a sportolás, intenzívebb mozgás semmiképpen nem javasolt.

Diákként, mielőtt valaki bekapcsolódik az iskolai sport tevékenységbe, őszintén kell kommunikálni az iskolai dolgozókkal a vérzési rendellenességről. A szülőkkel együtt találkozni kell a megfelelő tanárokkal, beleértve a testnevelés tanárt, az edzőt és az iskolai nővért. A hemofília központ útmutatásai alapján kell velük közösen meghatározni, hogy milyen lépések megtétele szükséges abban

az esetben, ha vérzésed alakulna ki. Érdemes átadni a testnevelés tanároknak, edzőken egy olyan tartalmú, a kezelőorvos által összeállított tájékoztatást, amely az ízületekre különösen veszélyes tevékenységeket tartalmazza.

Tehát: szükséges, hogy vérzékeny emberek sportoljanak, mozogjanak?

A fenti kis összeállításban megfogalmazottak alapján talán jogos lehet ismételtten feltenni a kérdést: szükséges, hogy vérzékeny emberek sportoljanak, mozog-

janak? A válasz továbbra is **igen** – megfelelő előkészületeket követően, a kockázatok mérlegelése, és a szükséges biztonsági intézkedések megtétele mellett. Nem szabad figyelmen kívül hagyni, hogy a vérzékeny emberek nagyon különböznek abban a tekintetben, ahogyan szervezetük reagál a sportolásra, mozgásra, így az általános tanácsokon, javaslatokon túlmenően mindenkinek a saját fizikumát ismerve szabad meghoznia a döntést a sporttal, mozgással kapcsolatban. E tekintetben mindenkinek javasolt a kezelőorvosok mellett a hemofília központokban is rendelkezésre álló gyógytornászokkal, fizioterapeutákkal történő konzultáció, illetve a témában elérhető, egyesületi tájékoztató füzetek tanulmányozása.

Támogatott Foglalkoztatás szolgáltatás – Salva Vita Alapítvány



Jó szívvel ajánljuk érintett betegtársaink figyelmébe a Salva Vita Alapítvány tevékenységét, akik egy kiemelkedő munkát végző, alternatív munkaerő-piaci szolgáltatásokkal foglalkozó szervezet, amely jelentős eredményeket ért el a megváltozott munkaképességű emberek elhelyezkedésének elősegítésében és számos szolgáltatást fejlesztett ki a munkaadók számára is.

A Salva Vita Alapítvány 1993 óta segíti a fogyatékos és/vagy megváltozott munkaképességű embereket a munkavállalásban.

Munkaerő-piaci szolgáltatásunk kifejezetten ennek a célcsoportnak a támogatására fejlesztettük ki. Számos munkáltatóval állunk kapcsolatban, amelyek nyitottak a megváltozott munkaképességű emberek foglalkoztatására és a mi segítségünket veszik igénybe ahhoz, hogy minél jobban megfeleljenek e célcsoport speciális szükségleteinek.

Ha dolgozni szeretne, de

- nem tudja, mi legyen az első lépés
- még nem talált olyan munkát, ami tetszene
- segítségre lenne szüksége a felkészüléshez és az álláskereséshez
- sok munkahelyen próbálkozott, de elutasították...

Mi segítünk!

Eddig már közel 1000 embernek segítettünk munkahelyet találni, új életet kezdeni, legyen Ön a következő! Ha szeretné igénybe venni az Alapítvány segítségét, hívja a +36-1-323-1256 telefonszámot, vagy küldje el önéletrajzát az mmk@salvavita.hu email címre. Kollégáink felveszik Önnel a kapcsolatot. Várjuk jelentkezését.

További információ: www.salvavita.hu

A Salva Vita Alapítvány

- megváltozott munkaképességű embereknek segít munkát találni a nyílt munkaerő piacon
- segít felkészülni a munkavállalásra,
- segít az ügyintézésben,
- segít a betanulásban és a munkahelyi beilleszkedésben,
- munkahelyi problémák megoldásában.

Megváltozott munkaképességű ügyfeleink számára valamennyi tevékenységünk díjtalan.



EHC Konferencia 2016. október 7-9., Stavanger, Norvégia

EHC – Elhivatottság-Hozzáértés-Céltudatosság
– amit számomra az Európai Hemofília Konzorcium jelent
Virágh Via főszerkesztő, az MHE önkéntese



Az Európai Hemofília Konzorcium (EHC) 2016. évi soros konferenciájának Norvégia adott otthont, Stavangerben, Norvégia negyedik legnagyobb népességű városában. Egyesületünk képviseletében elnökünk és egyik vezetőségi tagunk mellett kaptam lehetőséget, hogy az egyesület önkénteseként vegyek részt a rendezvényen, és szerezzek tapasztalatokat a betegtársadalmat érintő kérdések európai szintű kezeléséről. A konferencián – amely lehetőséget adott a gyógyszergyárak kiállítói bemutatkozására is – a több mint 330 résztvevő között a nemzeti betegjogi szervezetek képviselőin túl jelentős számban megtaláltuk a vérzési rendellenességekkel élők kezelését végző orvosokat is.

A konferencia részletes programja (angol nyelven) elérhető az EHC honlapján (<http://www.ehcconference.org/2016-01-09-15-17-44/progamme.html>), valamint az előadások kivonata is hamarosan felkerül, így beszámolómban inkább a két és félnapos rendezvény során szerzett tapasztalataimat szeretném megosztani, mintegy kedvcsinálónak is az egyesület tagjainak hasonló rendezvényeken való részvételhez.

A szervezéssel, lebonyolítással kapcsolatban a vendéglátó az idén 50 éves fennállását ünneplő norvég hemofília egyesület önkénteseit vonták be az EHC szervezői, akik szinte professzionális színvonalon teljesítették feladatukat. Természetesen a rendezvény ideje alatt az EHC

képviselői, segítői is folyamatosan rendelkezésre álltak, kifejezetten keresték az egyes nemzeti hemofília szervezeteket, és őszinte érdeklődéssel fogadták kérdéseiket, észrevételeiket.

Az idei konferencia fontosabb, a betegtársadalom részére is számos újdonságot jelentő témái az alábbiak voltak:

- Újdonságok a hemofília kezelésben
- Génterápia: a talán már egészen közeli jövő megismertetése a kezelésben
- A norvég és a skandináv országok hemofília ellátásának bemutatása
- Inhibitorosok kezelése (szakmai előadás és beteg beszámoló)
- Hepatitis C szimpózium (jelentős orvosi mintavételi kutatások tapasztalatainak megosztása)
- Hosszabb hatóidejű készítmények a hemofilis A és B kezelésére
- Személyre szabott hemofília profilaxis fontossága
- Az ún. „twining programok” (támogató együttműködési programok) bemutatása

EHC éves közgyűlés – több mint betegképviselet

A konferencia egyben az EHC éves közgyűlését is magában foglalja, amelynek keretében az EHC éves működéséről

dését is elemzik, és a közgyűlés szavazásra jogosult tagjai (az egyes nemzeti hemofília szervezetek és a megválasztott döntéshozók) elfogadják a bemutatott költségvetést, a jövő évi előirányzatokat, és a szükséges tisztújítás keretében megválasztja a tisztviselőket. Ezen program pont különösen érdekes és impozáns volt számomra, hiszen a működési adatok egy magas színvonalon működtetett, sikeres „vállalkozás” képét mutatták be, amely a betegek európai képviseletének komolyságát és erejét képviseli. Az EHC a Hemofília Világszövetséggel karöltve jelentős kutatások finanszírozásának megteremtésében és – a személyes adatgyűjtés, feldolgozás, szervezés kapcsán – lebonyolításában vesz részt világszerte. Jól mutatja, hogy milyen potenciált képvisel akár döntéshozókra gyakorolt hatásban az EHC, elég csak megemlíteni, hogy azokban az ellátás szempontjából alacsony IU per capita (a faktorellátottság mértékegysége, a teljes népességre vetített nemzetközi egység mennyisége az adott országban) mutatószámú országokban, ahol az elmúlt időszakban EHC konferenciát rendeztek, a helyi betegképviseleti szervezetek felé nyújtott EHC támogatás kapcsán szinte mindenhol emelkedett ez a szám. Jó példa volt erre Románia, ahol az egészségügyi felsővezetésben zajló folyamatos változások ellenére a korábban 0,4 IU per capita mérőszám 2 közelébe került. Nyilván ez még mindig messze van az ideálisnak mondható faktorellátástól, de az eredmény elvitathatatlan. Szintén a betegképviseleti szervezetek erejének döntéshozók befolyásoló hatását támasztotta alá Miguel Crato a portugál hemofília egyesület képviseletében. Portugáliában is megoldatlan volt egészen a közelmúltig a Hepatitis C kezelés térítésmentessége annak ellenére, hogy 2013-2014 során jelentős társadalmi kezdeményezés indult a kezelés elérhetővé tétele iránt. 2015-ig nem történt semmi előrelépés a kormányzat részéről, így a reménytelen helyzetben levő betegek közül egy ember a portugál parlamentben felállt, és közölte a jelenlévő egészségügyi miniszterrel, hogy nem hajlandó belehalni a Hepatitis C fertőzésébe. Ilyen módon a nagy nyilvánosságot kapott eset hatására megtörtént az áttörés, és megindultak az ingyenes kezelések, bár vannak fennakadások, de az áttörés megtörtént. A szervezők nagyon jó egyensúly érzékkel a teljes konferencia programján következetesen végig vitték azt a gondolatot, hogy a nemzeti betegjogi képviselőket és a betegeket is bevonják kisebb előadások, vagy akár – a rendezvény üdítő színteljeként – egymással véleményét ütköztető vita-párbajok keretében.



Betegség történetek – nemzeti állapotjelentések

Az idei EHC konferenciának egyik fontos súlypontja volt az inhibitorral élő betegek támogatása („Me and My Inhibitor”). A témában elhangzott kapcsolódó előadásokon túl (kiemelkedő volt Flora Peyvandi a Milánói Egyetem professzora, az EHC Egészségügyi Tanácsadó Testületének (MAG) tagja által tartott előadás) nagy hatást gyakorolt a hallgatóságra Jim O’Leary írországi súlyos „A” hemofiliás, inhibitoros beteg története. Jim, akik jelenleg 60 éves, 46 éve inhibitoros. Jelentős mozgáskorlátozottsága ellenére egész eddigi életét végigkíséri az a törekvés, hogy a betegsége – a lehetőségekhez képest – a legkevésbé akadályozza a munkája elvégzésében, és a családjáról való aktív gondoskodás megvalósításában. Az élete során átélt nehézségek, megpróbáltatások ellenére egy életvidám, tetterős ember képét mutatja, aki az írországi hemofília egyesület tagjaként a rendezvényen való részvételével is kiáll a betegszervezetek fontosságáért.

Ugyancsak megindító volt Gerry O’Reilly, ír súlyos „A” hemofiliás története is, aki a Hepatitis C szimpózium programjában nyíltan beszélt a szerzett betegségekkel folytatott küzdelmeiről. 1959-ben született, az első hemofília kezelést 12 éves korában kapta csak. Mivel akkoriban Írországból sem volt még megoldott a lakóhely közeli kezelés, így sok és hosszú utazással kapott csak megfelelő ellátást. A rendszeres kezelésekkal jelentősen javult az életminősége, de az akkor még nem ellenőrzött készítményeknek köszönhetően 1986-ban HIV vírust, ezt kö-



vetően pedig az abban az időben „non-A/non-B” (ez a Hepatitis C korábbi elnevezése) vírus találtak a szervezetében. Sajnos a májában a súlyos, krónikus gyulladás eredményeként megjelent a májcirrózis – mindez a Hepatitis C ellen kifejlesztett gyógyszerek alkalmazását megelőzően 10 évvel. Az igazi megpróbáltatások azonban 2013-ben kezdődtek számára, amikor májrákot diagnosztizáltak nála. Mivel a kemoterápiás kezelésekre nem reagált a betegség, 2014-ben májtranszplantációt végeztek rajta, amelynek „kellemes hozadékként” a hemofíliája megszűnt, hiszen a faktorszintje 58%-ra emelkedett. A Hepatitis C vírussal folytatott küzdelme még folytatódik, hiszen a 2015. évben kapott kezelések eredményeként megtisztult a szervezete a vírustól, de ez évben ismét megjelent, és jelenleg is tart a szeptember megkezdett ismételt kezelés. A bizakodása és élni akarása minden szaván átsütött, amely nagy hatást gyakorolt az előadóteremben ülőkre.

Aktív életmód hemofíliásként

Többször megfogalmazott nehézségnek számít az egyesületeknél a fiatalok bevonása a közösségi munkába. Az EHC által is ismert tény, hogy nagyon sok a gyermek/tinédzser, illetve a középkorú felnőtt önkéntes, de a fiatal felnőtteket nem találjuk az egyes nemzeti szervezetek önkéntesei között. Az okok között említhetjük – kissé ellentmondásos módon – azt a körülményt, hogy napjainkban már a legtöbb országban magas szintű a

faktorellátás, azaz a betegszervezeteknek a megfelelő minőségű és mennyiségű gyógyszerért nem kell küzdeni. Ennek köszönhetően egyfajta „értékválság” zajlik: nem próbálnak új, más közös célt találni, amelynek érdekében megtörténhetne az összefogás, a támogató közösség kialakítása.

Különösen üdítő volt mintegy ellenpontként megismerni egy német és holland fiatalokból és középkorúakból álló 10 fős alkalmi közösséget, akik Ms. Minette van der Ven holland vérzési rendellenességgel küzdő beteg kezdeményezésére olyan vállalást tettek, hogy a hollandiai Utrechből a 2016-os EHC konferencia stavangeri helyszínére kerékpároznak, amely 1000 km-es távolságot jelent. Jeshua van Deijk-kel közösen tartott előadásában kiemelte, hogy az erőpróba ötlete pusztán úgy merült fel benne, hogy vérzési rendellenességgel élőként szeretne volna valamilyen formában felhívni a figyelmet a betegség és a fizikai aktivitás összekapcsolásának lehetőségére, amelyhez egy különleges nagyságrendű vállalást keresett. Elmondásuk szerint a mind orvosilag, mind a fizioterápiás módszerekkel gondosan előkészített túra során betegségük korlátait egyáltalán nem érezték, és egy minimális bevérzésen túl semmilyen sérülést nem szenvedtek el. A különleges sportteljesítményt a konferencia résztvevői is nagy elismeréssel fogadták, és az EHC a nemzeti betegszervezetek felé is megfogalmazta ajánlását hasonló programok lebonyolítására, amelyhez szervezési, támogatási segítséget is szívesen biztosít.

Külön örömet jelentett a Hemofília Világszövetség európai régiójának korábbi képviselőjével, Ms. Salome Mekhuzlával – jelenleg a WHF regionális fejlesztési igazgatója – való szűk körű találkozó, amelyen egyesületünk képviselőit kereste meg az elmúlt időszakban a hazai hemofília ellátással kapcsolatos információk iránt érdeklődve. Jó érzés volt érezni, hogy a mai napig figyelmet fordít az egyesülettel kapcsolatos változások, történések megismerésére, és elismeréssel illette a nálunk zajló munkát, valamint felajánlotta a WHF támogatását is akár kiadványok rendelkezésre bocsátása, akár programok szervezésének, lebonyolításának támogatása kapcsán.

A közel 3 nap programja ugyan nagyon szoros volt, és meglehetősen fárasztó is a sok újdonság, tapasztalat befogadása, úgy érzem, hogy az a mentális muníció, amelyet ennek a nagyon magas színvonalú képviseletet nyújtó betegszervezetnek a testközeli megismerése jelent nagyon hosszú időre ad lendületet az egyesületünk részére végzett önkéntes munkámban.



Az élet vize – meseterápiás foglalkozás a zánkai gyermektáborban

Kégl Anikó pszichológus

Az évek óta megrendezésre kerülő nyári gyermektábor számos jól működő programja mellé a tábort szervezők folyamatosan törekednek a gyerekeket építő, motiváló tevékenység beemelésére. Az idei évben – több más mellett – ilyen volt a 6-13 éves korosztály bevonásával tartott meseterápiás foglalkozás Kégl Anikó pszichológus, meseterapeuta vezetésével, amelyről az alábbiakban olvashatják beszámolóját.

Meseterápia: a meseterápiás szemlélet szerint a mesék összerendező, egyensúlyteremtő hatással rendelkeznek azokra a gyerekekre, illetve egyes terápiás irányzatok szerint felnőttekre nézve, akiknek az életében valamilyen törés, kibillenés, fizikai vagy lelki betegség következett be. A mesék aktivizálják a passzív szellemi energiákat, ez pedig mindenképpen azzal jár, hogy növekszik az életkedv, a remény, az öröme való képesség, miközben csökken a szorongás és az élettel szembeni félelem.

„Azok a jó terápiás mesék, ahol a mese elején létezik valamilyen egyensúly, ami aztán felbomlik, a mese végére pedig visszaáll egy magasabb szinten – nagyon informatív, hogy ebben az ívben hol látja magát a gyerek. Beteg gyerekeknél ez a gyógyulás folyamata során is változik, akár hétről hétre.”

A meséket a mesemondók a 19. század végéig elsősorban felnőtteknek mesélték. Ez azt is jelenti, hogy a mese a szórakoztató funkciója mellett az ismeretátadás, információáramlás egyik eszköze volt és a történetekben (mesékben) nemcsak a mindennapi élethez adtak útmutatót, hanem az ember szellemi lényként is végiggondolhatta magát. A mesékben komplex tudásanyag van kódolva, ezáltal a meséknek rengeteg funkciója van a gyógyításon kívül. A meséknek mágikus, tudatmódosító, gondolkodást átformáló funkciója is van, mert a mesék utánzásra készítenek és a „lehetséges” kódját nyitják meg az emberben: még a lehetetlennek tűnő dolgok is elérhető közelségbe kerülnek a mese hatására.

Mesefoglalkozásomat 2016. júliusában tartottam meg a zánkai táborban a kisebb korosztály számára – kb. 45-50 perces program keretében. A választott mesém „Az élet vize” c. magyar népmese volt, amely témája kapcsán a gyógyulás felé vezető út megtalálásáról, az egészséges,

teljes élet elérésének lehetőségéről szól. A foglalkozás célja az volt, hogy arra ébresszem rá a hemofiliás gyerekeket, hogy saját maguknak kell kijárniuk az utat, a lehetőségeket egy olyan élethez, ahol teljes emberi életet élhetnek úgy, hogy a betegségük ne akadályozza meg őket az életvitelükben.

Ezt a nagyon szép, pozitív mesét olyan megfontolásból választottam, amely az érintett betegek számára fontos kérdésre keres választ, hogy bele kell-e ebbe az öröklött betegségbe betegedni? Be kell-e zárkózni, túlzottan óvatosan élni és lemondani élvezetekről, a sportokról, lemondani a családtervezésről? Azt látom, hogy akik önkéntesként szerepet vállalnak az egyesület munkájában, azok sokkal könnyebben veszik az életet, jókedvűek, aktívak, humorosak, segítőkészek, empatikusak, mint azok, akik csak várják a segítséget, vagy még azt sem.

Minden mesébe be kell lépni, így sokkal könnyebben adjuk át magunkat a mesének, jobban tudunk rá figyelni is. Ennek érdekében próbáltam olyan miliót teremteni a gyerekek számára, amely segíti ezt az „átlényegülést”: a Balaton parton tartottuk a foglalkozást egy nagy fa árnyékában, és én egyenként szólítottam meg a gyerekeket azzal a mesebeli kérdéssel, hogy „merre jársz, amerre a madár se jár?” Meglepődött arcomat és egy-két ügyes választ kaptam. Ez fontos része volt a foglalkozásnak, amelyet további ráhangolódozó játékok követtek megteremtve a keretét a mese elmesélésének, amelyet röviden az alábbiakban foglalnék össze.

A mese egy szegény ember Jakab nevű fiáról szól, aki jóra való, de vékonyka gyerek volt, akit féltett is nagyon az apja. Amikor az öreg megbetegedett, és nem találtak a bajára gyógyírt, Jakabnak kellett útra kelnie, hogy elhozza apjának az élet vizét. A mesék szabályai szerint nehéz próbákat kellett kiállnia, amelyek az önzetlen segítségnyújtási képességét, bátorságát, lelkierejét tették próbára, de egy megmentett galambtól kapott csodasípnak a segítségével mindnek megfelelt. Jutalmul meríthetett az élet vizéből, amelynek az erejétől a jótévő galamb gyönyörűséges leánnyá változott, akivel rögtön szerelembe estek, halálos beteg apja pedig rögtön meggyógyult. A boldog befejezés természetesen itt sem maradt el: boldogan éltek mindannyian, amíg meg nem haltak.

Terápia a Balaton parton

A meséhez kapcsolódóan kérdéseket tettem fel a gyerekeknek:

1. Kinek melyik kép jelenik meg először ebből a most hallott meséből? Mi mindent látsz a képen?
2. Most sétáljunk be ebbe a mesébe! Ki, hol és mikor, a mesének melyik pontján látja magát? Hogy érzi ott magát? Milyen érzések töltik el a szívét?
3. Mit jelent neked a hemofília? Mutasd meg, ha szavakkal nehéz.
4. Mi lehet számodra a kismadár, hol van benned a kismadár? Ki tud segíteni rajta?
5. Miben változna az életed, ha az élet vizéből innál?

A beszélgetés után megkínáltam őket egy házi cipóval, és vízzel. A kenyeret, mint a kis verebek rögtön megették, szétcsipkedték, a vizet – volt aki többször is merítve – mind megitták.

Búcsúzásképp azt mondtam nekik, hogy „Járjatok utatokon szerencsével, és a síp mindig legyen nálatok!”

Gondolatok, a mese értelmezése:

A Hemofília Egyesület egy olyan zárt közösség, akik számára a gyógyszerellátás, orvosi felügyelet életfontosságú a betegség súlyosságától függően.

Mesém választása abban rezonál a betegek élethelyzetére, hogy nekik is végig kell járniuk a gyógyulás útját, a hiány leküzdését, a faktorkészítménnyel való együttélést, amely számukra az egészséges kortársakéhoz hasonló életet biztosítja. Számukra a faktorkészítmény rendszeres beadása az életet jelenti, az életben maradás lehetőségét. Ezen felül a mese utat nyithat afelé, hogy ezzel a betegséggel is élhetnek teljes életet. Le kell küzdeniük magukban számos gátat, próbákat kell kiállniuk, de ugyanakkor kezükbe vehetik életük irányítását. Sokféle élethelyzetben lévő hemofiliás beteggel beszéltem telefonon korábban, mint az egyesület képviselője: szülővel, nagymamával, kétségbeesettel, tanácsatlannal, segélykérővel, problémamentes életet élővel, betegségvárítóval, optimistával. A megismert „történetek”, élethelyzetek alapján azt látom, hogy az életükben komoly és súlyos döntéseket kell/kellett meghozni, nagy próbatételeken esnek át, és egész életükben tenniük kell az egészségükért, tudatosabban, mint az egészségesek esetében.

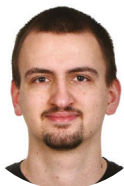
A mese egy fiatal, vékonyka fiúról szól, akit édesapja igencsak féltett, aggódott miatta, hogy hogyan fogja magát eltartani. Az egyesületi tagoknál is látom nap, mint nap a szülők aggódását a gyermekük iránt, még a 30 éves gyereket is óvni akarják a rizikós helyzetektől, a betegségtől, ami érthető is. A fiúnak végül el kell indulnia a saját útján, hogy beteg édesapján segítsen. Itt átfordul a segítség, és

elindul a próbák mezejére, mert édesapja halálos beteg. A mesékben el kell jutni odáig, hogy érezzük: minden szereplő mi saját magunk vagyunk. Amint elindul, már egy jó tettet kell megcselekednie, egy beszorult madárkán kell segítenie. A beszorult madár, a beszorult életteret jelenti, amit szabaddá kell tenni. Akarniuk kell (rá vannak kényszerítve) utakat találni, és egyik ilyen lehetőség vagyunk mi, az Egyesület, akik fontos információkat juttatunk el hozzájuk, előadásokat, táborokat szervezünk nekik, kinyitjuk számukra a világot azzal is, hogy lehetőséget adunk nekik, hogy találkozzanak egymással és megosszák egymással a nehézségeiket. A jótéteért egy sípot kap ajándékba, amelyet bármikor, bármilyen nehéz helyzetben megfújhat és segítséget kap. A síp az övé, uralkodik már felette, és ez a síp csodákra képes, a csodák pedig a szellemi dimenziók felé nyitják meg az utat. A síp, a hit a gyógyulásban. A galamb segít neki megmondani az utat az élet vizéhez, az öreg boszorkányhoz. A boszorkány, a betegség a mi esetünkben megmondja pontosan, hogy mit kell tennie, hogy megtalálja a gyógyvizet. Azt is megmondja világosan, hogyha nem sikerül neki, akkor halál fia lesz. Élet-halál küzdelme ez, mindennapos küzdelem, küzdelem a betegséggel. Az első próba így szól: „Van egy hegy, tedd azt a földdel egyenlővé, vedd be szőlővel, és holnap a levéből készült borból hozzá nekem egy kancsóval.” Az öregasszonyt, az ártó erőt magunk mellé tudjuk állítani, ha nem, halál fiai vagyunk, mondja a mese. A hegy, a magunk elé tornyosuló nehézség, amit le kell győznünk, meg kell munkálnunk, szőlővel bevetni, ami fáradságos munka, és ha jól csináltuk, termő lesz számunkra. A bor egy ősi jelkép: életelixír, a halhatatlanság itala, az igazság, a vidámság és a termékenység szimbóluma. A „föld vére”, az életerő, az emberföldről energia kifejezője.

A következő próbatétel egy „erdő, vágd ki annak fáit, szánts fel a földet, vess rá búzát, és holnap hozz a belőle őrölt lisztből friss kenyeret.” Az erdő jelenti azt, hogy meg kell tisztítani a gondolatokat, termővé tenni azt, magokat elvetni bele, majd learatni az eredményt. A bor és a kenyér az ember kiegyensúlyozott munkájának és tudásának terméke.

Hősrünk kiállta a próbákat, és a boszorkány megengedi neki, hogy merítsen az élet vizéből, ezzel a segítője is lesz. A betegség megmutatja az utat is és a lehetőséget is a gyógyulásra.

Az alkotó-fejlesztő meseterápia célja az volt, hogy a mese segítségével minél több ponton kapcsolódásokat hozzak létre az egyén és a környezete, az egyén és önmaga között. Igyekeztem a gyerekeket a mesén keresztül a legtisztább energiáikhoz, a bennük lévő jóhoz kapcsolni, majd ráirányítani a figyelmüket a problémájukra és a problémában rejlő megoldási módokra.



Kalandra fel!

Nyári munkásként az USA-ban

Nagy Péter, az egyesület vezetőségi tagja

Az utóbbi években egyre népszerűbbé vált az egyetemista fiatalok körében, hogy nyáron az Egyesült Államokban vállaljanak munkát különböző gyermektáborokban. Így tettem én is az utóbbi 2 évben, de hogy hemofiliásként ezt hogy éltem át, ezt szeretném továbbadni kedvcsinálóként kalandra éhes, fiatal be-tegtársaimnak.

Pár évvel korábban - Győri Tamáshoz hasonlóan – én is részt vettem a SURO programban, melynek a nyitó konferenciája San Franciscoban volt. Ekkor egy kicsit már

belepillanthattam az ottani környezetbe, morálba. Ezen felül már korábban is érdekelt, hogy milyen lehet Amerikában dolgozni, utazni, megismerni az ottani embereket, és „beépülni” közéjük, ha csak 3 hónap erejéig is – és nem utolsósorban kiváló lehetőségnek tűnt az angol nyelv gyakorlására. Az ötletből elég hamar elhatározás lett, miután pár ismerősöm mesélt a kint töltött idejéről, és néhány tájékoztatóra is elmentem ezzel kapcsolatban. Magyarországon 2 iroda is kínál ilyen munkalehetőségeket az Egyesült Államokban, ezért mindkét iroda tájékoztatóján részt vettem. Az elhangzottak meg-



hallgatása után megkérdeztem az iroda munkatársait, hogy a meglévő betegségem jelent-e akadályt a programban való részvételben. Sajnálatos módon az egyik iroda vezetője nem javasolta, hogy részt vegyek az ő programjukban, ellenben a másik irodával, akik bátorítottak, hogy mindent ténylegesen írjak le az online profilomba, és amennyiben a kezelőorvosom sem ellenzi a kint végzendő munkámat, úgy ők mindenben támogatnak. Ez így is történt: egy viszonylag hosszú, kérdésekkel teli profilt kellett kitöltenem, ahol az egészségügyi részénél feltüntettem a meglévő „A” típusú súlyos hemofiliámat is, valamint a kezelőorvosom által készített igazolást is feltöltöttem. Ezután némi várakozás következett egészen addig, amíg egy tábor bejelentkezett és tájékoztattak, hogy felvételt nyertem hozzájuk, az első évben konkrétan a tábori mosodába. A kiutazáshoz szerencsére tudtam igazítani a vizsgáimat is, így a kezdés sem okozott problémát. Nagy meglepetésemre a munkahelyemen is támogatták a kiutazásomat, mivel úgy gondolták, hogy ezáltal az angoltudásom is fejlődni fog, ami a munkáltatóm számára is előny.

A 3 hónapra elegendő faktormennyiség kivitele is megoldódott végül. Dr. Hunyadi Katalin kezelőorvosom felvette a kapcsolatot az OEP illetékesével, aki segítette abban, hogy előzetesen tudták számomra biztosítani a megfelelő gyógyszer mennyiséget. A gyógyszer repülőre fel-, valamint Európából kiviteléhez igazolást kértem az Amerikai Nagykövetségtől, a Liszt Ferenc Repülőtértől és a légitársaságtól is, amellyel utaztam. Egyik válaszban sem jelezték, hogy bármi problémát okozhatna a kivitel, azonban tanácsolták, hogy a kapott e-maileket kinyomtatva tartsam magamnál a kezelőorvosomtól kapott igazolással együtt. Ehhez az igazoláshoz szükséges nyomtatvány az egyesület oldalán is elérhető, így én is azt használtam. Mivel repülőn történő utazáskor nem tanácsos feladott bőröndbe rakni a gyógyszereket, így a nagy hátitáskámban, kézipoggyászként vittem fel. Ennek ellenére a biztonsági ellenőrzéskor ez sem okozott problémát, még a többszöri átszálláskor sem.

Megérkezésem utáni napon a nálam lévő faktort elvittem a tábor területén lévő orvosi szobába, ahol nyár végéig hűtőben tudták tárolni azt. A beadást is meg tudtam oldani itt a profilaxisnak megfelelően, és a nyáron előforduló kisebb orrvérzéseket, horzsolásokat is szakszerűen el tudták látni. Az első évben a mosodában munka közben sérülést nem szereztem, és megerőltetni sem

kellett magam különösebben, így bevérzést sem okozott. Idén nyáron a második alkalommal dolgoztam ugyanabban a táborban, bár ez alkalommal már tábori fotós-ként. Ez egyben azt jelentette, hogy a gyerekekkel és az amerikai gyerekfelügyelőkkel is lényegesen többet voltam, mint az előző évben. Ennek megfelelően a gyerekeket is kísértem kenutúrára és kisebb kirándulásokra is, de a házban lakó öt 9 éves gyerekért is felelős voltam. Az elején kicsit még szokatlan volt ez, ugyanis merőben más egy 9 évessel nem a saját anyanyelvemen a honvágyról beszélgetni, mint magyarul. Szerencsére minden helyzetet sikerült jól megoldanom, bár ebben nagy segítségemre volt a gyerekek érkezését megelőző 3 napos oktatás. Itt felkészítettek, hogy bizonyos szituációkban miket kell tenni, hogyan szólítsuk meg a gyerekeket, és mire is figyeljünk oda.

Szabadnapokon igyekeztünk a tábor területéről kimeni, valamilyen nemzeti vagy állami parkot meglátogatni. Ehhez szerencsére a tábor biztosított autót is, amivel ilyen kirándulásokat meg tudtunk oldani.

A tábor zárása után utazgattam Amerikán belül, amelyhez társakat is találtam. Első évben 10 nap alatt a Boston, New York, Las Vegas, Los Angeles útvonalat jártuk be, amelynek keretében érintettük a Grand Canyont is. Második évben az útvonal hasonló volt, de már 3 hét volt az utazás időtartama. Néhány Las Vegasban töltött nap után a Grand Canyon peremén 2 napig kempingeltünk sátorban. Ez alatt a Grand kanyonban a Bright Angel elnevezésű túra nagy részét teljesítettük, amely 25 km-t és kétszer 1000 m szintkülönbség leküzdését is jelentette. Faktort természetesen a túrát megelőzően adtam, valamint 1 adagot magammal is vittem a túratáskámban. Hasonlóan kalandos túrát tettünk még a Zion Nemzeti Parkban is, ahol az útvonal nagy része egy szurdokban futó patakban vezetett. Ezek után Los Angelesben már ténylegesen a pihenés volt a főszerep, majd a túra zárásaként 2 nap alatt Los Angeleستől egészen San Franciscoig autóztunk az óceánparton, ahonnan pár nap elteltével haza is repültem.

Bátran merem mondani, hogy erre a pár kint töltött hónapra jó darabig emlékezni fogok. Nyilván, hogy ez ilyen jól és problémamentesen alakult, abban nagy szerepe volt annak, hogy bizony a megfelelő gyógyszer mennyiség a rendelkezésemre állt. Ezúton is szeretném megköszönni mindenkinek, aki ebben a segítséget nyújtott.

Programok

... amelyekre jó visszaemlékezni

- **2016. április 9.** – Éves közgyűlés a Semmelweis Egyetem Ortopédiai Klinika épületében. A közgyűlés szünetében előadást tartanak a családtervezés, gyermekvállalás során fontos szerepet játszó Országos Vérellátó Szolgálat és az Istenhegyi Géndiagnosztikai, Nőgyógyászati és Családtervezési Centrum munkatársai a hemofíliával kapcsolatos kérdésekről, részletes és átfogó tájékoztatást adva mind az elméleti háttérrel, mind a hazai lehetőségekről, gyakorlati tennivalókról. Az újra indított Hemofília újság első lapszámának bemutatása.
- **2016. június 4.** – Gyermeknap program a szentendrei Skanzenben.
- **2016. július 16-23.** – Zánkai gyerektábor I. turnus a 7-13 éves korosztály részére, valamint július 23-án családi nap.
- **2016. július 23-30.** – Zánkai gyerektábor II. turnus a 14-19 éves korosztály részére.
- **2016. szeptember 19-23.** – Senior Napok Ráckevén, a Termálkristály Hotelben.
- **2016. december 4.** – Mikulásnap ünnepség az Egyesületi irodában.

Programok

... amelyeket jószívvel ajánlunk

- **2017. április 8.** – Éves közgyűlés a Nemzeti Egészségbiztosítási Alapkezelő (OEP új neve) központi épületében (1139 Budapest, Váci út 73/A, földszinti konferencia terem) (időpont pontosítás alatt).
- **2017. június** – Gyermeknap rendezvény (időpont és helyszín pontosítás alatt).
- **2017. június** – Senior Napok (időpont és helyszín pontosítás alatt).
- **2017. július 8-15.** – Gyerektábor Keszthelyen, a Vadóc Tanyán. I. turnus a 8-12 éves korosztály részére, valamint július 15-én családi nap.
- **2017. július 15-22.** – Gyerektábor Keszthelyen, a Vadóc Tanyán. II. turnus a 13-18 éves korosztály részére.
- **2017. szeptember** – Senior Napok (időpont és helyszín pontosítás alatt).
- **2017. december** – Mikulásnap ünnepség (pontos időpont tervezés alatt).



Személyi jövedelemadó 1% felajánlása



A MAGYAR HEMOFÍLIA EGYESÜLET ADÓSZÁMA: 19654171-1-42

Kedves Betegtársaink, Tagtársaink, Érdeklődők!

Önöknek lehetőségük van a befizetett személyi jövedelemadójuk (SZJA) 1 százalékát felajánlani valamely civil szervezet számára.



Kérjük Önöket, támogassák a Magyar Hemofília Egyesület közhasznú munkáját a személyi jövedelemadójuk 1 százalékával.

A felajánláshoz két adat szükséges:

A kedvezményezett neve: Magyar Hemofília Egyesület

A kedvezményezett adószáma: 19654171-1-42

Nagylelkű támogatásukat az egyesületi programok megvalósítására fordítjuk.

A pénzügyekről átlátható nyilvántartást vezetünk, bevételeinkről és kiadásainkról pontosan beszámolunk.

A vérzékeny betegek nevében köszönjük!