

XX. ÉVFOLYAM | I. LAPSZÁM

Hemofília

A MAGYAR HEMOFÍLIA EGYESÜLET LAPJA | ALAPÍTVÁ: 1997





Tartalomjegyzék

Előszó	3
A tudomány házatájáról	
Mit tanít(ott) nekünk a COVID első hulláma?.....	5
Inhibitoros hemofiliás gyermekek életminőségének ugrásszerű javulása, avagy a 3. paradigmaváltás a hemofília kezelésében.....	7
EHC konferencia Szkopje – 2019.10.03-06.....	10
Nincs lehetetlen! – avagy inhibitoros, mozgáskorlátozott hemofiliásként egy írországi konferencián.....	12
Hematológiai eredetű vérzések a nőgyógyászatban.....	15
Közélet – velünk történt	
Gyógytorna workshop - Marie Katzerová gyógytornász budapesti látogatása...18	
A NŐKNEK is kell a támogatás!.....	20
Elhunyt Müller Károly betegtársunk.....	21
Családi tábor Békésszentandrason.....	22
EHC Webinar Konferencia a digitális térben.....	23
Egyesületi kapcsolatok	
Beszámoló a WISH Youth Fellowship Programról.....	24
Beszámoló az Első Nők és Vérzékenység Európai Konferenciáról.....	26
EHC Workshop - Új technológiák a hemofília ellátásban.....	28
Mobil ultrahang készülék az Országos Hemofília Központban.....	29
Miénk itt a tér	
Budapest Bamako 2020 – egy örülten jó „vállalkozás”.....	30
Újra lesz Egerben hemofília kezelőközpont.....	38
Programok	
...amelyekre jó visszaemlékezni.....	39
...amelyeket jószívvvel ajánlunk.....	39

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 • Virágh Via alelnök • Gömbös Erzsébet vezetőségi tag • Kovács István vezetőségi tag • Nyéki Szilvia 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: 19654171-42 • 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.)

ISSN 2630-8800

Az újságban megjelenő írások, képek és adatok kizárólag a szerkesztőség előzetes írásbeli hozzájárulásával közzétehetőek. Az újságban megjelenő cikkek alapján végzett orvosi kezelésekkért 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 900 példányban jelenik meg.

Támogatóink:





Előszó
Keszthelyi Zoltán
Az MHE elnöke

30 évért egy egyesületért

30 éves a Magyar Hemofília Egyesület – idén szinte minden megjelenésünkben elhangzik, leíródik ez a rövid, tényyszerű információ. Személy szerint én nagyon elérzékenyültem mondom ki magamban ezeket a szavakat, mivel alapítóként tényleg nagyon sokat jelent ez a történelmi szempontból rövid periódus, nekem azonban majdnem a fél életem.

Leírtam ezt a nagyon hangzatos és mutatós címet (30 év – 30 év), és rá kellett jönnöm, hogy bőven több mint 30 évet tudnék felsorolni, miért is jó, hogy ilyen szép kort ért meg annak az elszánt 15 embernek az igazán erős elhatározásából megszületett szövetség, a Magyar Hemofília Egyesület.

A kezdeteknél a jobb életminőség elérése volt a cél: a megbízható faktorellátás megteremtése, a kontrollált otthoni kezelés lehetősége, a kezelőközpontok kialakítása, a kezelőorvosokkal való hatékony orvos-beteg kapcsolat elérése, a nyári gyerektábor létrehozása, a folyamatos tájékoztatás, betegképzés – és általában a HITELES BETEGKÉPVISELET. Ez már rögtön 6 olyan év, amely egy betegszervezet sikeres működésének alappillére lehet, és amellyel kapcsol-

latban mindegyikről elmondhatjuk, hogy elértük, teljesítettük. Lehetne persze említeni 30 olyan beteg történetet, amely az egyesület létéhez kapcsolódó hála és köszönet hangján szól. Sok emlékezetes történet szól az életük első külföldi konferenciájára eljutó fiatalok élményeiről, amikor először tapasztalták meg a nemzetközi közösség erejét, először élvezhették, hogy az iskolai „nemszeretem” nyelvtanulás milyen értékes lehet, mennyi új kapcsolatot lehet teremteni egy ilyen alkalommal. Számunkra mégis legkedvesebbek a gyerektáborokban magukat szűrni megtanuló gyerekek, akik most már táborozókból táborozatókként vannak velünk. Az ő jelenlétük önkéntesként sokkal több, mint 30 év, vagy 30 voks amellet, hogy egy nemzetközi szinten is elismert egyesületet megőrizni és működtetni mekkora kincs és megtiszteltetés!

A tavalyi tisztújítás előtt az első elnökségi ciklus lezárásaként vettem számat az elmúlt 4 éves periódusról. Önkéntelenül is olyan formában, hogy a visszaemlékezésekben végig ott voltak a korábbi évek eredményei, hiszen minden továbblépés erre a biztos alapra épül.

A vérzékeny közösség érdekeiért tenni akaró, elszánt önkéntesek lábnyomaiba lépünk most is folyamatosan. Kezdetben a tőlünk „nyugatabbra” levő faktorellátás elérését, mint legfontosabb célt helyezték minden elé. Ma már ott tartunk, hogy a génterápia sem egy elérhetetlen gyógymód. Nekem mozgáskorlátozottként kell élnem, mert 30 éve is már olyan állapotban voltak az ízületeim, hogy a modern faktorkészítmények csak az akkori állapotom romlását tudták többé-kevésbé megakadályozni. Az én „örökletesen hemofiliásnak várt” fiú unokám viszont már „előre tervezetten” nem vérzékenyként született meg. És még 30 év sem telt el a két történet között.

Mit tanított nekem ez a 30 év? Az első, ami mindig eszembe jut Sándor Pál kultikus filmjét idézve, hogy „kell egy csapat”. Az első időkben, az alapítás éveiben azért állt össze a 15 alapító, hogy együtt fellépve, minden tudásunkat, akaratunkat összeadva tudjunk csapatként, egyesületként kiharcolni jogokat, lehetőségeket a vérzékenyek élet-

esélyeinek, életminőségének javítására. Aztán mindig kellett egy csapat, aki megszervezte és lebonyolította a nyári gyerektábort – nem kis feladat volt akkor és még ma is az! Kelltek és kellenek a jól szervezett önkéntesek egy rendezvényünk – akár a közgyűlés, akár egy nemzetközi ifjúsági találkozó, akár mikulás ünnep vagy gyereknap – lebonyolításához. Sok jószándékú ember, jól együttműködő csapatokba szerveződve. Kell egy csapat fanatikus, önzetlen ember, aki jó szóért, köszönetért áldozza be a szabadidejét, hogy tegyen a többiekért, a közösségért. Bízom és bírom benne, hogy a civil szervezetek működése teszi jobb helyé a világot. Nem kell „távolra gondolni” ennek bizonyítására: a legjobban a vészhelyzetek tudják megmutatni az önzetlen segítség erejét. Alig vagyunk túl egy mondhatni „háborús helyzeten”, a COVID-19 járvány első hullámán. A nagy bizonytalanságban, félelemben, a bezártság feszültségében milyen fantasztikus volt megtapasztalni azokat az egyszerű, segítő gesztusokat, amelyeket embertársainktól kaptunk. A tanárokat, akik online felkészítést indítottak a „magukra maradt” érettségiző diákoknak. A pékét, aki a saját karanténba kényszerülése miatt megtanított több tízezer háziasszonyt kenyeret sütni a rendelkezésre álló egyszerű megoldásokkal, hogy érezzék annak a biztonságát, hogy kenyeret tudnak adni a családjuknak. Beteg-társunk részvételét az egészségügyben dolgozók támogatására alakult „Etesd a dokit” jótékonyági csoport munkájában. A színészekét, akik értő tolmácsolásban felolvasták a kötelező irodalmi műveket, hogy könnyítsék a megértésüket, a zenészekét, akik online koncerteket adtak. Milyen torokszorító volt látni a híradásokban az egészségügyi dolgozókért minden este tapsoló tömegek által kifejezett erőt. Mind-mind apró segítség, támogatás – **mindenkitől a maga módján, amit és ahogy nyújtani tud.** És a hangsúly ezen van. Egy egyesület ennek a szövetsége. Ebben az erőben hinni tudó emberek gyűjtőhelye, akik szívesen tesznek egy

közösségért, minden helyzetben. Ha kell harcos fellépéssel, érdekképviseléssel, ha van rá igény, a megszervezett programok biztosításával, ha csak az kell, annak a kommunikálásával, hogy mindig ott vannak, lehet rájuk számítani. Méltatlan lenne a visszaemlékezés az MHE fennállásának 30 éves évfordulója kapcsán meg nem említeni az alapítók nevét:

1. Pelyhe Tamás †
2. Dr. Horváth László
3. Szilaj Imre †
4. Pelyhe László †
5. Törteli Zoltán
6. Ivanovics Mihály
7. Gál Gergely
8. Gál Jenő
9. Hegedűs Imre
10. Dr. István Lajos †
11. Dr. Szabó János †
12. Dr. Zimonyi Ilona †
13. Tóth László
14. Keszthelyi Zoltán
15. Szentgyörgyi József †

Illene felsorolni ugyanakkor annak a több tízen számú, vagy akár százas nagyságrendű embernek a nevét, akik az elmúlt 30 évet támogatták, vitték a hátukon. Nekik csak a magam módján tudom mondani, amit egyszer már leírtam egy önkéntes világnapi köszöntőben: „Köszönjük, hogy vagytok, jöttök az első hívó szóra, időt áldoztok a nektek is éppen olyan értékes szabadidőtökből akár tizenéves fiatalembereként, akár elfoglalt szülőként, akár a betegápolásban áldozatos munkát végzőként, és mindezt néhány köszönő szóért, az adni öröm gondolat jegyében.”

Köszönöm, hogy éppen most a vezetőik lehetek. Remélem, hogy jó úton járunk és mindig lesz olyan cél, amiért érdemes tovább lépegetni a nagy elődök lábnyomaiban.



Mit tanít(ott) nekünk a COVID első hulláma?

Virágh Via, az MHE alelnöke, a Hemofília újság főszerkesztője

A COVID-19 járvány megjelenése óta talán nincs olyan nap, hogy ne hangozna el az állítás: ezután a vírus után már soha nem lesz olyan a világ, mint azelőtt. Keserű szájjal mondjuk ki nyilván ezeket a szavakat, és nagyon közvetlenül érezzük a tartalom igazságát. A tavaszi járványügyi intézkedések miatti „bezárkózás” alatt biztos, hogy mindenki azt listázta magában, hogy mitől foszt meg bennünket a koronavírus jelenléte. A megelőzés, a védekezés miatt otthon maradtunk, hogy csökkentsük a tömeges járvány kialakulásának veszélyét. Megoldás volt ez azoknak, akik otthonról tudtak dolgozni, és a munkahelyük nem szűnt meg, így nem kerültek nehéz helyzetbe az állásuk, megélhetésük elvesztése miatt. Nyilván nagyon sok ember még most, az enyhítő szigor mellett intézkedések ellenére sem talált újra állást, vagy ott van a fenyegetés, hogy elvesztheti munkáját: főleg a vendéglátás, turizmus területén működő vállalkozások alkalmazottai. Számukra talán nehezebb azt mondani, hogy nézzük meg ennek az időszaknak a pozitívumait: milyen hasznos készségekre tanított bennünket a „vírus” – bármilyen furcsán is hangzik ez a megfogalmazás.

A legtriviálisabb – és kissé szarkasztikus – válasz, ami talán mindenkinek eszébe jut: megtanultunk végre helyesen kezelt mosni! Bármilyen meglepő, ez a nagyon fontos és alapvető védekezési megoldás is tanulást igényelt. Milyen szokásokat változtattunk még meg? Többé-kevésbé beépített mindenki egy rendszert az életébe: a napi rutin kialakítása alapvető „túlélési” stratégiává vált a kis- és nagy gyerekekkel és dolgozó szülőkkel összezárt családoknál. A bevásárlási szokásokat megváltoztattuk – nemcsak az időszávok kezelése miatt, hanem az ésszerűen raktározott élelmiszerek beszerzése területén is. Talán ebben az időszakban kevesebb volt a kidobott étel. Megértettük és az idősebbekkel is elfogadtattuk, hogyan lehet okosan vigyázva segíteni nekik, támogatni őket. Fiatalok sokaságáról bizonyosodott be, hogy képesek önzetlenül az idősebb korosztályt támogatni bevásárlással, ügyintézésrel. Sokan vágtak bele kenyérsütésbe, ami a sikerélményen túl azt a sajátos biztosságot is megadta számukra, hogy bármilyen körülmények között el tudja látni magát, a családját alapvető táplálékkal – hiszen a kenyér ennek a szimbóluma. Régen tervezett otthoni szekrény rendezések, barkácsolások vezettek sikerre, halogatott könyvek kerültek elolvasásra, vagy nem használt idegen nyelvi tudás felfrissítésre. Mert a túlélő módba kapcsolt ember így működik.

Természetesen egyesületünk is próbált reagálni erre az időszakra: információkat osztottunk meg, a folyamatban levő, meghirdetett programokat (pl.: online terápiás klub) áttettük a virtuális térbe, a megbeszéléseinket is online tartottuk. A hemofília világnapi megemlékezés is elmaradt a személyes programok szintjén – így a honlapunkon megjelent írással is a járványhelyzetre tekintettel próbáltunk bekapcsolódni a jeles napi megemlékezésbe. Átkapcsoltunk segítő üzem-

módba: információ megosztással hiteles tájékoztatást nyújtottunk a faktorellátással és a kezelőhelyekre való eljutással kapcsolatban. A konkrét segítségkérő megkereséseket kezeltük a támogatási programunkban rendelkezésre álló keretből.

A június eleji szigorító intézkedések feloldása után szerencsére az előre meghirdetett nyári táborok zavartalanul lebonyolításra kerültek, amelyet számtalan pozitív résztvevői visszajelzés bizonyít.

Az elmúlt néhány hónap programjai az alábbiak voltak:

• **2020.04.04. és 05.02.** – Online Terápiás Klub: a novemberi és februári személyes alkalom után a pandémiás helyzetre reagálva online formában kerültek megrendezésre az aktuális foglalkozások, amely a radikálisan megváltozott mindennapok túlélésében próbál segítséget nyújtani egy szakértő által vezetett foglalkozással.

• **2020.06.28. – 07.04.** között a Körös parti Békésszent-andráson a korábbi évek senior tábora után Körös parti családi táborunkon 42 fő vett részt, ahol végre kis- és nagyobb gyerekes családoknak biztosítottunk lehetőséget egy kellemes családi együttlétre. Nagy örömünkre a kényszerű bezártság után igazán felszabadult nyaralásban volt részük a résztvevőknek.

• **2020.07.19-26.** Seregélyes, Velencei tó – Nyári tábor a 7-18 éves korosztály számára: a járványhelyzet miatt ugyan idén családi napot nem tudtunk tartani, és a lefoglalt hely-

szín is csökkentett kapacitással állt rendelkezésre, ennek ellenére 32 fő részvételével egy fantasztikus tábor tudunk magunk mögött. A részletes, fotókkal kísért tábori beszámolókat szokás szerint a <http://www.mhe.hu/blog/> részen megtalálhatók.

• **2020.08.08.** – Online Közgyűlés: a járvány időszakában már úgy gondolta helyesnek az elnökség, hogy élünk az egyesületi alapszabályunk adta lehetőséggel, és az ideai közgyűlést online formában tartjuk meg. A tapasztalatok nagyon kedvezőek voltak: gördülékenyen és hatékonyan tudtuk lebonyolítani az éves közgyűlést, több mint 50 tag részvételével.

• **2020.08.07-09.** Tata – Ifjúsági Hétféje. A tavalyi program jól bevált helyszínén, az Öreg-tó hotelben került megrendezésre a tábor 17 fiatal tagunk részvételével. A rendezvény célja a 18 év fölötti fiataloknak feleleveníteni, megőrizni a kedves tábori élményeket, illetve megtartani egy jó közösséget, új tagokkal bővíteni azt.

Az április 17-i világnapi megemlékezésben írtuk le az alábbi sorokat, amelyek úgy gondolom, hogy leginkább jellemezhetik a közösségünket például egy ilyen vírus helyzetben: „A krónikus betegségek általában megtanítanak a fegyelemre.

A vérzékenyeknél különösen igaz ez, hiszen kisgyerek kor óta sokkal intenzívebben kell figyelniük magukra az érinthetteknek annak érdekében, hogy teljes életet élhessenek, sérülések, bevérzések nélkül. A jelenlegi helyzetben ez a fegyelem mindenképpen segítség lehet. Nem azért, mert a vérzési rendellenességgel élők nagyobb veszélyben lennének a vírusfertőzés szempontjából, hanem azzal, hogy megvédik magukat az otthon maradással az esetleges felesleges sérülésektől, tehermentesítve a nagymértékben túlterhelt egészségügyi ellátást.”

Számtalan dolog mellett talán hemofiliásként ezt a pozitívumot kell jól a fejünkbe vésnünk: a fegyelem, a rendszeresség alapvető – támogatásért pedig fordulhatnak egy immár 30 éve jól működő, nemzetközi szervezetként elismert egyesülethez. Nem nagy szavak, tudjuk, de nagy értéket képviselnek!

Sajnos a világ már tényleg nem lesz olyan, mint a COVID-19 előtt: senki nem tudja, hogy jobb lesz vagy rosszabb, de azt érezzük, hogy „más”. Nem tudjuk, hogy mikor következik el megint a „maradjotthon” még szigorúbb, még inkább embert próbáló időszaka, és az majd meddig tart. Hemofiliásként abban tudunk bízni a pandémiás helyzet eddigi tapasztalatai alapján, hogy a faktorellátás megoldott, hogy senki nem maradt ellátás vagy segítség nélkül – és ez így is marad. Az egyesületben ezen (is) dolgozunk – minden tagunkért, minden hozzánk fordulóért.

Faktorbeadás környezettudatosan

A KOK (Kontrollált Otthoni Kezelés) eredményeképpen a faktorkészítményeinket otthonunkban tároljuk és használjuk fel. Ennek okán a beadáskor keletkezett veszélyes hulladékkal, valamint az összeállítás során felhalmozódó segéd-eszközökkel és azok csomagolásaival is számolnunk kell. Sajnálatos módon e tárolódobozok sorsa egy időre bizonytalanná vált, mivel a korábbi szponzor megszüntette a dobozok beszerzését. **Egyesületünk eldöntötte, hogy szárnyai alá veszi a „veszélyes dobozok” sorsát.** és hosszú távon is gondoskodni kíván arról, hogy a hemofiliás közösség számára a tárolódobozok folyamatosan elérhető legyen. **A Takeda Pharma Kft. támogatásának köszönhetően, első körben minden KOK kezelésben részesülő beteg számára 4 db veszélyes hulladék tárolására alkalmas dobozt biztosítunk. A tárolódobozokat az eddigiekhez hasonlóan a kezelőközpontokban kaphatjátok meg és oda vihetitek vissza, amint megteltek.**

A veszélyes hulladékot tároló dobozba kizárólag a tűt, a fecskendőket, valamint a szűrés helyére tett mull-lapot helyezzük. Amennyiben a kezelőhelyi előírások ezt határozzák meg, a faktorcsere során vissza kell vinni a kezelőközpontba, vagy ha ez nem előírás, a veszélyes hulladék tároló dobozokba kell elhelyezni.

Fontos, hogy semmilyen gyógyszert vagy veszélyes hulladékot ne dobj a szennyvízbe vagy a háztartási hulladékba!

A faktorok csomagolásából a papír, valamint műanyag részeket pedig gyűjtsük szelektíven!

Mindezek az intézkedések elősegítik környezetünk védelmét.

Tegyél te is a környezetedért és gyűjtsd a hulladékot szelektíven!



Inhibitoros hemofiliás gyermekek életminőségének ugrásszerű javulása, avagy a 3. paradigmaváltás a hemofília kezelésében

Dr. Zombori Marianna, főorvos, Heim Pál Gyermekkórház, Dr. Kemény Pál Gyermek Onko-Haematológiai Osztály

A hemofília kezelése az elmúlt 40 évben óriási fejlődésen ment keresztül: a 70-es évek közepén megjelentek a faktorkoncentrátumok, a 80-as évek végére a plazma eredetű faktorkészítményeknél is sikerült a vírusmentesítést kidolgozni, a 90-es évek eleje óta pedig egyre jobban elterjedt a rekombináns faktorkoncentrátumok alkalmazása. Nemcsak a folyamatos profilaxis lett elérhető a súlyos hemofiliások számára, hanem annak személyre szabása is. Újabb a farmakokinetikai kalkulátorok, és azok mobil applikációjának használata is segít a kezelés optimalizálásában. Mindezek minőségi változást hoztak: ma már a fiatal hemofiliás felnőttek aktívan élők, dolgozó-sportoló emberek, sokak üzletei a 30-as éveik derekán is teljesen épek.

A közelmúltig a rekombináns technológia adta lehetőségek révén egyre korszerűbbek lettek a faktorkoncentrátumok: fehérjementes előállítási technikák, különböző állati vagy éppen humán sejteken történő előállítás, teljes lánchosszúságú vagy rövidített molekulák, az inhibitor képződés csökkentésének érdekében végzett molekula módosítások révén. De valamennyi rendelkezésre álló 3-4. generációs FVIII készítmény féléletideje hasonló: kb. 8-12 óra. (A féléletidő az az időtartam, amely alatt a bevitt gyógyszer mennyisége a vérben a felére csökken. Ettől függ, milyen gyakran kell egy készítményt beadni, hogy a gyógyszer kifejtse hatását, a beteg faktorszintje ne csökkenjen alacsonyra.) Ez a magyarázata annak, hogy a súlyos A-hemofiliás betegek hetenként háromszor vagy másnaponta kapják a profilaxist.

Az utóbbi évtizedek kutatásai részben az inhibitor képződés csökkentésére, részben a FVIII koncentrátumok féléletidejének növelésére irányultak. A hemofiliások ugyanis már régen szerették volna, ha kevesebb vénás szúrásra lenne

szükségük. Sokan azért nem vállalták a profilaxist, mert a rossz vénáik miatt ezt nagyon nehezen tudták betartani. Emellett, mivel dolgozó, legtöbbször családost emberekről van szó, a napi sok teendő közé is nehezen fért bele a gyakori vénás injekciózás, annak minden előkészületével.

A kutatások sikerrel jártak, és megfelelő klinikai tanulmányok lezárulása után a gyakorlatban is elérhetővé váltak a megnövelt vagy hosszított féléletidejű (ún. EHL) faktorkoncentrátumok. Az elnyújtott felezési idejű FVIII készítmények féléletideje kb. 1,5-szerese a hagyományos (ún. SHL) gyógyszerekének, s ez lehetővé teheti, hogy a betegek 3 naponta vagy hetente kétszer, megfelelő hatékonysággal kaphassák a profilaxist. A kevesebb szúrás és kevesebb időráfordítás a hétköznapi életben nagy segítség a profilaxist kapó betegeknek.

Az EHL faktorok célja lehet az is, hogy a hemofiliás magasabb völgyértéket érhessen el a profilaxissal, így kisebb legyen a bevérzések veszélye még nagyobb fizikai aktivitás, sportolás esetén is. Elsősorban gyermekeknél fordul elő, nagyon rövid féléletidő esetén.

2019-től lehetővé vált a magyarországi A-hemofiliások számára is, hogy (klinikai vizsgálatokon kívül) hozzájussanak

az új fejlesztésű, elnyújtott hatású faktorokhoz. Elsősorban olyan betegek közül kaptak néhányan engedélyt a NEAK-tól (Nemzeti Egészségbiztosítási Alapkezelő), akiknek nagyon rövid a féléletideje, ezért másnaponta (vagy naponta!) volt szükségük faktorpótlásra, vagy nagyon sok faktort használtak profilaxisra és/vagy rossz vénájúak. Farmakokinetikai mérések (a faktoradás előtt, majd azután több alkalommal végzett vérvételek, faktorszint meghatározások) alapján állapították meg a gondozó orvosok, hogy melyik betegnek hány naponta és milyen dózissal van szüksége. Jelenleg kétféle EHL készítmény érhető el: az egyik jelenleg 12 év feletti betegeknek adható, a másik bármely életkorban. A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Központ hemofília gondozójában jelenleg 7 beteg (2 gyermek 6 év alatt és 5 gyermek 12 felett) kapja ezen faktorok valamelyikét. Közülük ötnek nagyon rövid vagy rövid a felezési ideje (6,1-9 óra).

Profilaxisuk gyakorisága jelenleg:

- 2 naponta 3 gyermek
- 3 naponta 2 gyermek
- hetente kétszer 2 gyermek

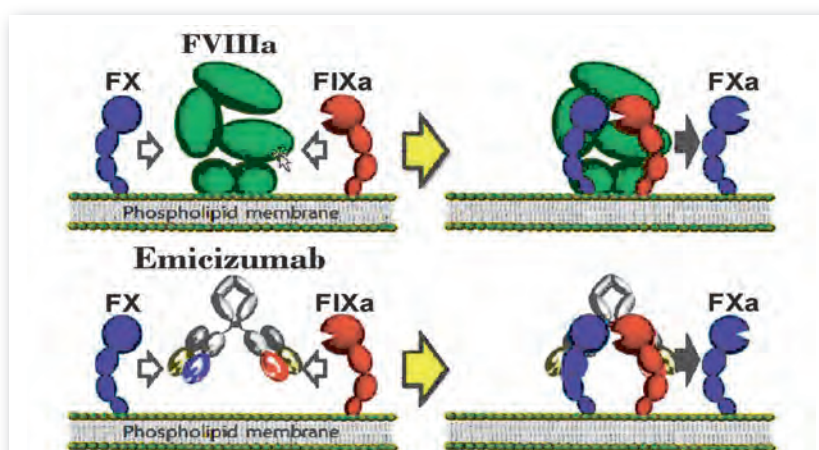
Az eddig felsorolt kezelési lehetőségek mind a hiányzó véralvadási faktor pótlásának valamilyen formáját jelentik. A 3. paradigmaváltás, ami éppen napjainkban zajlik, a faktorpótló terápia mellett meghozta a teljesen új típusú, nem faktorpótló kezelések lehetőségét is. Számos ilyen készítménnyel

kapcsolatosan folynak nemzetközi klinikai vizsgálatok, de egy már elérhetővé vált Magyarországon is. Ez pedig egy humanizált, bispecifikus, monoklonális, nyolcas véralvadási faktor (FVIII) mimetikus hatású antitest, az emicizumab.

Mit is jelent ez a hosszú, és igen bonyolultnak tűnő elnevezés?

A szerkezete miatt bispecifikus: két jól megtervezett szerkezetű „karja” van: az egyik a véralvadási kaszkádban a tízes faktorhoz (FX), a másik pedig az aktivált kilences faktorhoz (FIXa) kötődik. Éppen oda, ahol a FVIII molekulának kellene lennie. Összekapcsolja és térben egymáshoz közel hozza a két faktort (FIXa és FX), így a véralvadás folyamata nem akad meg a FVIII hiánya miatt, hanem tovább tud haladni: aktiválódhat a X faktor, mégpedig nagyon gyorsan, így igen nagy mennyiségben képződik thrombin, ami a vér alvadásához vezet. Mivel az emicizumab szerkezete nem hasonlít a FVIII-ra, a FVIII-cal szemben esetleg képződött ellenanyagok (inhibitorok) egyáltalán nem kapcsolódnak hozzá, nem gátolják, hogy kifejthesse hatását. Ezért 2018-ban először az inhibitoros hemofília A-ban szenvedő betegek hosszútávú profilaxisára lett törzskönyvezve, majd 2019-ben nem inhibitorosoknak is. Néhány beteg (egyelőre csak az inhibitoros A-hemofiliások közül) elkezdhetette használni a NEAK egyedi méltányossági engedélye alapján.

Ez a gyógyszer fokozott felügyelet alatt áll.



Inhibitoros betegeknél az elsődleges cél továbbra is az inhibitor eradikálása, „eltüntetése” immuntolerancia indukciós (ITI) kezeléssel. Viszont sikertelen ITI után, ill. ha a betegnél nem lehet ITI-t végezni, alkalmazható ez az új típusú kezelés. Újdonság, és találkozik a hemofiliások régi vágyával: nem vénásan kell beadni, hanem szubkután, vagyis a bőr alá adott injekcióban. Ez az adagolási mód a vénázáshoz képest technikailag nagyon egyszerű, könnyen elsajátítható, ráadásul elegendő csak hetenként egyszer adagolni – tehát megszűnnek a gyakori szúrások is. A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetének európai komprehenzív centrumként működő gyermek hemofília gondozójában 2018 őszén lehetőséget kaptunk egy 5 éves kisfiú emicizumab profilaxisára. Az ő történetét szeretném most elmesélni.

K.A.-ról már életének első napjaiban kiderült, hogy súlyos hemofília A-val született: az újszülött osztályon észlelt vérzések miatt végeztek véralvadási vizsgálatot (DEOEC), ami ezt igazolta. Sajnos, 6 hónaposan leesett az ágyról, s néhány nappal később aluszékonyság, hányás tüneteivel került kórházba. Ott CT vizsgálattal nagy kiterjedésű, a középvonalat is arrébb toló, súlyos agyvérzést mutattak ki a koponyán belül, bal oldalon, hátul. Az életveszélyes vérzés miatt 18 napon át hatalmas mennyiségű rekombináns faktorkoncentrátumot kapott a csecse-

mő, aki korábban még sosem részesült faktorpótlásban. Ez az intenzív (de az élete megmentését szolgáló) kezelés inhibitor kialakulásához vezetett, ami hatástalanná tette a további kezelést a szokásos FVIII tartalmú készítményekkel. Csecsemőknél-gyermekeknél ilyen esetben azonnal elkezdjük az immuntolerancia indukciós kezelést. Ez történt A-nál is 2014 februárjában. Ehhez be kellett ültetni a mellkasába egy centrális vénás kanült, ún. port-a-cathot, aminek segítségével minden nap kétszer biztonságosan be lehetett adni a nagy adag faktort.

Sajnos a kezelés közben kétszer kanülfertőzés alakult ki, emiatt ki is kellett cserélni a portot, ráadásul az inhibitor títere (mennyisége a vérben) mindkét alkalommal magasra emelkedett, így 8 hónap kezelés után az első ITI sikertelenül zárult. A kisdednek nagyon magas titerű inhibitora volt (több mint 300 Bethesda egység). Ezután vérzés esetén csak bypass készítményt, aktivált VII faktort kapott (rFVIIa). Ennek ellenére nem sokat csökkent az inhibitor títere.

2017 májusában egy 2. ITI kezelésre szántuk el magunkat. Kevés példa van arra, hogy ilyen magas (51 BU) inhibitor szint mellett indul egy újabb ITI, ezért megvizsgáltuk azokat az érveket, melyek az újabb, nem kis megterhelést, és az egész család számára nagy fegyelmet kívánó, hosszú kezelés mellett és ellene szóltak.

Mellette:

- tartós vérzésmentesség a magas inhibitor titer ellenére
- kisdedkor, hosszú ideig tartó bypass profilaxis és kezelés nehézségei
- nagyfokú mozgékonyág, impulzivitás, fokozott balesetveszély
- közösségbe kerülés szükségessége
- család motiváltsága, nevelőapa megjelenése

Ellene:

- előző sikertelen ITI
- tartósan magas inhibitor titer (2,5 év után is magas maradt)
- korábban tapasztalt intenzív anamnesztikus válasz
- nehezen kezelhető gyermek
- központunktól távoli lakóhely, autó/rokonai segítség hiánya

A 2. ITI kezelés nagyon jól haladt: először ugyan hatalmasra ugrott az inhibitora (4000 BU fölé!), de azután folyamatosan csökkent, és semmilyen fertőzés nem volt. Mégis 2017 októberében az inhibitor titer lassú, de következetes emelkedését tapasztaltuk, így a 2. ITI is sikertelenül fejeződött be, 11 hónap után.

A nagyon magas titerű inhibitorral az óvodáskorú kislánynál nagy vérzésveszély állt fenn, óvodába sem járhatott. Hiába kapott aPCC-profilaxist, több, nehezen kezelhető ízületi vérzése is volt. Ekkor kapott egyedi méltányossági engedélyt az emicizumab profilaxisra.

Kisgyermeknél hazánkban eddig nem volt tapasztalat ezzel az újfajta kezeléssel, így a család is és mi is nagy izgalommal vágtunk bele. Először is az alkalmazási előíratnak megfelelően elhagytuk az aPCC profilaxist. A szülőknek, akik a port-a-cath szúrását és kezelését korábban már megtanulták, semmilyen nehézséget nem okozott a szubkután beadandó injekció. Inkább az volt szokatlan számukra, hogy milyen kis mennyiséget, néhány tized millilitert kellett pontosan kimérni a készítményből. Az első 4 héten hetente jelentek meg ambulanciánkon, ahol az emicizumab kimérését és beadását gyakorolták. Ez a telítő dózis időszaka volt: 3 mg/kg adagban kapta a kislíú a gyógyszert. Ezután már csak

fele ilyen mennyiséget (1,5 mg/kg-ot) kellett beadni hetenként egyszer, ez a fenntartó dózis. Ekkor már otthonukban, KOK (Kontrollált Otthoni Kezelés) formájában adták gyermekük profilaxisát. Rendszeresen, 4 hetenként jöttek ellenőrzésre, illetve az újabb gyógyszer-adagért.

A kislíú élete nagyon megváltozott. Nem kellett hetente tút szúrni a port-a-cathba. Nem volt a mellkasán folyamatosan a port-tút védő kötés, így szabadon fürödhetett, pancsolhatott, évek óta először. A feleslegessé vált portot is eltávolítottuk. A műtét előtt mindössze egyetlen adag rFVIIa-t kapott, s nem volt semmilyen vérzés. Az emicizumab elkezdése óta az eleven kislíúnál semmilyen ízületi vérzés nem fordult elő! Elkezdett óvodába járni. A mostanra (3 kislánnyal) 4 gyermekesre bővült család 2019 nyarán vízparti nyaralásra is el tudott menni, amire eddig még sosem volt lehetőségük a kislíuk betegsége miatt.

A kislíú már több mint 1,5 éve kapja ezt az újfajta, nem faktorpótló kezelést. Semmilyen mellékhatást nem észleltünk, viszont vérzésmentes, ízületi épek, óvodai sérülések (pl.: ajak, fejbőr) esetén vérzése gyorsan eláll, nem volt szükség rFVII adására sem. A legfontosabb, hogy az

egészséges gyermekekéhez hasonló életet tud élni. Az egész család élete gyökeresen megváltozott: sokkal szabadabbak lettek, és nagy örömmel tölti el őket, hogy gyermeküknek nincsenek fájdalmas és veszélyes vérzései.

Igazi sikertörténet ez a 1,5 év. A családja folytatja az emicizumabmal a folyamatos profilaxist, reményeink szerint az eddigiekhez hasonló nagyszerű eredménnyel.

2019 ősze óta van még egy emicizumab profilaxison lévő betegünk: ő serdülő fiú, két sikertelen ITI kezelés után, és fél éve kapja a szubkután injekciókat hetente, minden mellékhatás, szövődmény nélkül. Az ő élete is nagyon megváltozott: míg az eredménytelen ITI alatt naponta 10 ampulla faktort kellett elkészítenie és vénásan beadnia magának, most bátrabban mozog, aktívabb életet él a heti egyszeri szubkután profilaxis mellett.

A közeljövőben a hemofília kezelés további lehetőségei válhatnak elérhetővé hazánkban: újabb elnyújtott hatású FVIII koncentrátum, rekombináns FIX koncentrátum befogadása várható, ill. feltehetően lehetőség lesz néhány újabb beteg számára a nem faktorpótló kezelésre, esetleg a nem inhibitorosok közül is. Évről évre szélesedik az egyre korszerűbb kezelések palettája, s ezeket hazánkban (a környező országokhoz képest) hamar van lehetőségünk kipróbálni, használni, és megtalálni minden hemofiliával élő gyermek és felnőtt számára a legmegfelelőbb kezelést.



EHC konferencia – 2019.10.03-06.

Keszthelyi Zsófia, az MHE tagja és önkéntese,

Nyéki Szilvia, az MHE vezetőségi tagja



2019 Szkopje

2019-ben az Európai Hemofília Konzorcium (EHC) éves konferenciája és éves közgyűlése október 3. és 6. között került megrendezésre. Ebben az évben Magyarországot Nyéki Szilvia és Keszthelyi Zsófia képviselte. A rendezvénynek minden alkalommal más ország ad otthont, most Észak-Macedóniára, Szkopje városára esett a választás. Elsősorban azért, mert ez az ország nem rendelkezik fejlett gyógyszer ellátással, így nekik komoly problémát jelent az, hogy minden vérzékeny beteghez eljusson a megfelelő faktor mennyiség. Azzal, hogy egy nemzetközi konferencia náluk kerül megrendezésre, felhívják a betegségre a figyelmet, így próbálva elérni azt, hogy a kormányzat felfigyeljen a vérzékenyekre és nagyobb hangsúlyt fektessen a betegek kezelésére. A legnagyobb probléma az országban nem is a hemofíliával, inkább a von Willebrand betegséggel van, hiszen az ő gyógyszerüket

az állam egyáltalán nem támogatja, még annyira sem, mint a hemofíliásokét.

Más események miatt is különleges és fontos volt az idei alkalom. Az EHC vezetőségében nagy változások történtek. Az EHC elnöke Brian O'Mahony – aki 8 éven keresztül vezette az európai egyesületet – lemondott, és helyét Declan Noone, az ír hemofília egyesület tagja vette át, aki 30 éve aktív tagja egyesületének, illetve 2016 óta az EHC tanácsadójaként is dolgozott. Ezen túlmenően rengeteg erőfeszítést tett a vérzékeny betegek életminőségének javítása érdekében. Írországból felelős volt a gyógyszerek kiválasztásáért, valamint dolgozott a Hepatitis C kezelésének területén is.

További változás az EHC testületében, hogy Jo Eerens, az EHC egyik szintén igen aktív tagja, aki a Magyar Hemofília Egyesület 25. évfordulójára rendezett ünnepségen, Budapesten is tartott előadást, úgy döntött, hogy nyugdíjba vonul. Természetesen fogunk még vele találkozni, de jóval kevesebb feladatot fog vállalni, mint eddig.

Ez az év abban is rendkívüli, hogy immár 30 éve annak, hogy az EHC-t megalapították, és aktívan működik. 1989 óta rengeteget változott a hemofília ellátás nem kis részben az EHC-

nek köszönhetően, évről évre több gyógyszer szerezhető be és érhető el. A gyógyszerek folyamatosan fejlődnek és folyamatosan javulnak, az alkalmazásukkal járó egészségügyi kockázat ugyanakkor csökken. Az orvosok és a kórházak egyre felkészültebbek, egyre nagyobb tudás birtokában vannak a vérzékenységgel kapcsolatban, gyorsabban, pontosabban diagnosztizálják a betegeket.

Hallottunk előadást a nőkről és a vérzékenységről. Erre a problémára évről-évre egyre nagyobb hangsúlyt fektet az EHC. Fontos kiemelni ugyanis, hogy a betegséget hordozó nőknek is okoz a vérzékenység problémát életük során, noha nem olyan súlyosat, mint amelyet a férfiaknak. Ezek a problémák leginkább a menstruáció és a szülés ideje alatt jelentenek gondot.

Az új gyógyszerek fejlesztéséről is értesültünk, például a hosszú hatású gyógyszerekről, melyeket elegendő egy-két hetente, egyszer vagy kétszer adni a heti kettő-három helyett, ezek a készítmények már elérhetőek, Magyarországon is van már olyan beteg, aki ezeket kapja. Ezeken kívül a génterápiáról is esett szó, ami hosszú távú megoldást jelenthet a hemofiliás betegek számára.

Nagy hangsúlyt fektettek a fiatalok tevékenységére, főleg annak hangsúlyozására, hogy a fiatalok is aktívan vegyenek részt az egyesület működésében. Akár a saját egyesületükben, programok, táborok szervezésével, vagy a nemzetközi



konferenciákon való részvétellel. Az EHC rengeteg projektet és eseményt szervez, melyeken fontos és érdemes részt venni, hiszen nagyon sokat lehet belőlük tanulni, tapasztalni. A későbbiekben ezeket az ismereteket lehet hasznosítani az élet minden területén, legyen szó akár az egyesületi életéről, munkáról vagy iskoláról. Természetesen a nyelvtanulás és nyelvhasználat sem egy utolsó szempont, amiben szintén sokat lehet fejlődni egy-egy ilyen alkalommal. Mindenki segíti és támogatja egymást, akár először vesz részt, akár a harmadik vagy a tizedik alkalommal. Minden résztvevő hozzá tud adni valamit az egészhez, ha valakinek van egy jó ötlete, akkor mögé állnak és segítenek a megvalósításban. Idén a mi egyesületünk táborában, a nagyok hetén került megrendezésre egy szintén ilyen kezdeményezésből szerveződött program, amelyről Diósi Karola írt beszámolót jelen kiadványunkban. Mindezek mellett nagyon értékes lehet a nemzetközi kapcsolatok kialakítása. Tudunk egymástól tanulni, egymásnak segíteni, amiben csak szükséges. Lehet olyan programokat szervezni, amelyeken külföldi egyesületekből is meghívunk vérzékenyeket. Egy ilyen projekt is megvalósult idén a nyári táborban: a román egyesület tagjait hívtuk meg, és mi is meglátogattuk őket az ő táborukban.

Az utazásunk idén nem volt igazán kellemes, ugyanis a repülő Bécsből indult és oda is érkezett, onnan busszal jöttünk át Budapestre. Kifelé menet, a kora reggeli indulás miatt, a fél éjszakát buszon töltöttük el, a másik felét pedig Bécsben, a repülőtéren. Visszafele szerencsére csak pár órát kellett várakoznunk a busz indulására. Ám a hosszú és fásaszító út nem volt hiábavaló, ugyanis nagyon sok új dolgot tanulhattunk és új emberekkel építhettünk ki kapcsolatokat, így reméljük a közeljövőben újra sor kerül egy újabb, nemzetközi esemény megszervezésére!





Nincs lehetetlen!

– avagy inhibitoros, mozgáskorlátozott hemofiliásként egy írországi konferencián

Pápai Lajos, az MHE tagja, Kis Zsolt, ápoló, önkéntes segítő



Szívünknek igazán kedves beszámolót szeretnénk megosztani tagtársainkkal. Ösztönzéseként, és egyben – nem titokoltan – kedvcsinálól is ajánljuk mindenkinek Pápai Lajos inhibitoros hemofiliás betegtársunk írását, akinek sorain átsüt annak az embernek a lelkesedése, aki eddigi élete során is sokszor lépte túl teljesítőképessége határait, most azonban a saját komfortzónáját jelentősen elhagyva lépett egy nagyot. Az Egyesület új vezetősége a megalakulása pillanatától hívta és várta tagjait, hogy vegyenek részt az MHE nemzetközi programjaiban, ismerjék meg ezt a fantasztikusan működő, sok nemzetet tömörítő közösséget. Nem csak a nyelveket beszélőket, bárkit, aki kedvet, elszántságot érez. Azt ajánlottuk, hogy megoldjuk a nyelvi, tolmácsolási problémákat, ha ez az indok, amiért nem mer valaki belevágni egy ilyen kalandba.

Az elmúlt évek alatt sokan bekapcsolódtak az egyesület nemzetközi képviseletébe: főleg fiatalok, vállalkozó kedvűek, és végre valaki, akinek nagyon le kellett gyűrnie a saját korlátait, ellenérzéseit. Ő **Pápai Lajos**, inhibitoros, 1% alatti „A” hemofiliás, betegtársunk, aki a 2019. november 28. – de-

cember 1. között, Írországból megrendezett EHC inhibitoros konferencián képviselte egyesületünket.

Az Európai Haemophilia Consortium (EHC) Inhibitoros konferenciát szervezett 30 ország részvételével, az írországi Barretstownban. Inhibitoros vérzékenyként erre kaptam meghívást Keszthelyi Zoltántól, az egyesület elnökétől, hogy képviseljem a magyar inhibitoros hemofiliásokat. Azon túl, hogy nagyon megtisztelőnek éreztem a felkérést, félttem, hogy a betegségem miatti korlátozottság lehetővé teszi-e a részvétele-

met. Végül a kíváncsiság győzött, hogy megismerjem, más országokban hogyan is élnek betegtársaim, milyen lehet az állapotuk mind fizikailag, mind mentálisan, és informálódjak a kezelésükről. Nyilván tudtam, hogy a kiutazásomat, kinn tartózkodásomat csak egy tolmácsolni is tudó segítővel tudtam megoldani. Mivel az elnökünk biztosított róla, hogy ebben is támogat az egyesület, felkértem egy barátomat – aki egyben munkatársam is – Kis Zalánt, hogy legyen kísérőm, támogatóm ebben a nagy kalandban. Nem volt részünk még ilyen közös programban, de személyében igazi barátot és empatikus személyiséget ismertem meg. A folyamatos támogatás mellett nagyon nagy szükség volt a tökéletes angol nyelv tudására is. Minden elhangzott előadást és kis csoportos beszélgetést ő fordított és tolmácsol. Kristine Jansone-nal, a szervező koordinátorral már a regisztráció pillanatától folyamatosan tartotta a kapcsolatot e-mailben. Megtapasztaltuk, ahogy az EHC nagyon szervezetten, ütemezetten bonyolítja mind a kiutazásig, mind az ott tartózkodás alatt szükséges tájékoztatást. Kristine kedvességét és szimpatikus személyiségét a konferencia ideje alatt is végig éreztük.

Az utazással kapcsolatban voltak főleg félelmeim, hiszen az még egy egészséges embernek is kihívást jelent. Hát akkor még nekem, akinek az izületi károsodása már évtizedekkel ezelőtt elkezdődött. Utazásom előtt két nappal bekövetkezett, amitől félttem: bevérzett a jobb csuklóm.

Az injekció beadása ellenére duzzadt volt a kezem, ami aggodalomra adott okot, de elhatározásomtól nem tudod eltántorítani: belevágtam a kalandba. Maximálisan bíztam benne, hogy a vihető injekció elegendő lesz, és kísérő társam derűs optimizmusa is bátorítást adott. Keszthelyi elnök úr minden utazással kapcsolatos dolgot lerendezett, amiért ehelyütt is szeretnék köszönetet mondani.

A kezdeti idegeskedés elmúlt, így végül zökkenőmentesen megérkeztünk Írországba, ahol a szervezők vártak bennünket, rögtön éreztetve, hogy innentől is jó kezekben leszünk. A barretstowni kellemes fogadtatás után másnap már kezdődött a konferencia, ahol az orvosok előadásait nagyon részletesen, szemléletesen adták elő. Témáik előterében az inhibitoros betegekkel kapcsolatos kezelések és új gyógyszerek, kutatások, fejlesztési lehetőségek voltak.

A délutáni órákban többnyire kis csoportos beszélgetéseken vehettük részt, ahol a választható általában két téma közül mindig azt választottam, ami hozzám közelebb állt. Számos személyes ismertséget is kötöttünk, és több kellemes visszajelzést is kaptunk a magyar hemofiliások képviselőjétől.

Felkérést is kaptunk, hogy maradjunk kapcsolatban velük, hogy az új lehetőségekről tudomást szerezzünk, és kölcsönösen megosszuk tapasztalatainkat. Biztosítottak róla, hogy a további inhi-

bitoros rendezvényeken visszavárnak bennünket. Erre jó példa Kristine Jansone nem rég érkezett levele, melyben tájékoztatást küldött a legközelebbi programról.

Személy szerint köszönetet mondok Keszthelyi Zoltánnak, hogy kitartóan bízott a részvételre, és támogatott az egész rendezvény során. Nem lenne teljes azonban a beszámoló, és talán nem is szolgálna kedvcsinálólul az olyan, mozgásukban vagy a nyelvtudás hiánya miatt magukat korlátozottnak érző betegtársaimnak, ha nem osztanám meg kísérőm szemszögéből is a közös kaland részleteit.

Kis Zalán vagyok, ápoló egy idősök otthonában. Pápai Lajos kollégám és barátom egyik nap leültetett, és mesélt a lehetőségéről, egy hemofiliás konferencián való részvételről, amelyet Írországból rendeznek. Ahogy mondta, egyetlen akadálya, hogy igent mondjon erre a kivételes felkérésre: a nyelvtudás hiánya. Mivel valamennyire beszélek angolul, engem kért meg, hogy kísérjem el, és segítsen az ottlétét. Lajosról mindenki tudta, hogy van valami betegsége, hogy hemofiliás, de azonkívül, hogy láttam, hol jobban, hol erősen bicegve jár bottal, vagy bot nélkül, nem sok mindent, vagy inkább semmit nem tudtam erről a betegségről.

Így vágtunk bele először a regisztrációba, majd a nagy kalandba is. Nagyon szerencsésnek mondhatom magam, hogy ilyen fantasztikusan támogató szervezéssel találkoztam mind az Egyesület, mind az EHC részéről. Írországi megérkezésünk után és a barretstowni kellemes fogadtatás után másnap már kezdődött a konferencia, ahol az orvosok, különböző országok szaktekintélyei (Portugáliából, Németországból, Angliából, Írországból például egy fogorvos hölgy) adtak elő. Megdöbbentett a tudatlanságom és tájékozatlanságom ezzel a betegséggel kapcsolatban.

A hangulat nagyon közvetlen és barátságos volt. Akadálymentesítettek voltak a program helyszíne és mellékhelyiségek, az étel minősége és mennyisége pedig kifogástalan. 30 európai országból voltak résztvevők, sőt még az amerikai hemofiliás szövetség is képviseltette magát a nagyon profin megszervezett eseményen. A résztvevőket és családtagjaikat, valamint kísérői-



ket különböző csoportokba osztották kategóriák, kor és témák szerint. Ilyen foglalkozások voltak pl: sport és mozgás a mindennapokban, szexualitás és kapcsolatok hemofiliás betegként, családtagok tapasztalatainak megosztása egymással, gyermekfoglalkozások (nyilazás, lovas terápia, hajókázás, kézműveskedés, stb). A közvetlen beszélgetések és tapasztalatcsere keretében pedig megismertük Joe-t Angliából, Astridot Hollandiából, Kimo-t Finnországból, Johann-t Németországból, Jounát Belgiumból, Marcellt Romániából, Ivana-t és Olgát Oroszországból és még sorolhatnám a neveket és országokat.

Az inhibitoros kezelések miatt nagy hangsúlyt kapott a Hemlibra készítmény és az azzal kapcsolatos beteg történetek. Három fiatal, tizenéves srác (egy horvát, egy svájci és egy ír), akik már megkapták ezt az új gyógyszert mesélt a tapasztalatairól, állapotváltozásukról a Hemlibra előtt és után. Fényképeket is hoztak magukkal demonstrációs jelleggel, hogy a pozitív változás még érthetőbb és szembetűnőbb legyen a résztvevők számára. Az ír fiatal elektromos kerekesszékekben volt, és arról mesélt, hogy az új gyógyszer hatására lecsökkentek, sőt szinte megszűntek a spontán bevérzések. Ennek köszönhetően egy depresszióra hajlamos, zárkózott srácból egy magabiztos nyi-

tott, mindenkivel közvetlen ember lett, amit magam is tanúsíthatok egy beszélgetésünk alapján:).

A horvát és a svájci fiúkról egész addig, amíg el nem kezdtek beszélni a Hemlibra tapasztalataikról, konkrétan nem tudtuk, hogy ők is hemofiliások, és főleg, hogy inhibitorosok. A járásuk, mozgásuk alapján, semmi nem mutatta, hogy ők betegek lennének. A horvát srác elmondta, hogy az utolsó bevérzése több mint fél éve volt, és hogy teljesen megváltozott az élete, mióta megkapta az új gyógyszert. A svájci fiú is hasonlókról számolt be. Egy asztali beszélgetésnél Kimo, a finn háromgyerekes apuka elmondta, hogy neki a Hemlibra teljesen kiirtotta az inhibitor a szervezetéből. Joe, az angol résztvevő szintén arról beszélt, hogy sokkal könnyebb az élete, annak ellenére, hogy a végtagjai már nagyon tönkrementek.

A hemofiliások helyzetével és megítélésével kapcsolatban az is nagyon érdekes volt, hogy hihetetlen kulturális és felfogásbeli különbségek vannak, mondjuk egy norvég, holland, német, vagy egy kazah, tadzsik, török vagy általánosságban muzulmán felfogás között. A betegekhez való hozzáállás, a tradíciók felbolygatása, a becsület, szégyen, megvetés kérdése, amikor valakiről kiderül, hogy hemofiliás - de ez egy másik téma a sok egyéb mellett.

Nagyon sokat kaptunk ettől a rendezvénytől. Látna a résztvevőket, hallgatva tapasztalataikat, követve az előadásokat, megszégyenített a tudatlanságom. Köszönöm, hogy ott lehettem, és ennek köszönhetően „érzékenyítve” lettem egy olyan betegség nem feltétlenül látható formájára, mint a vérzékenység. A hemofília, egy bevérzés jelentése más, több lett számomra, mint hogy „Lajos már megint jobban biceg, mint máskor”. Lajos nevében is köszönöm a lehetőséget!



Hematológiai eredetű vérzések a nőgyógyászatban

dr. Póka Róbert nőgyógyász, egyetemi tanár

A „Nők és a vérékenység” témájú sorozathoz kapcsolódóan kértük fel dr. Póka Róbert nőgyógyász szakorvost, a Debreceni Egyetem Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika egyetemi tanárát és szakoktatóját, hogy a 2019 novemberében megrendezett, „Női hétvége” program keretében a vérékenység női vonatkozásairól tartson előadást. A pozitív visszajelzések és a téma iránti érdeklődés okán felkértük a doktor urat, hogy foglalja össze a nőgyógyászatban ismert hematológiai eredetű vérzések mibenlétét.

A nőgyógyászati járóbeteg ellátásban a leggyakoribb panasz a vérzészavar. Egy családorvosi gyakorlatban végzett populációs szintű brit felmérés szerint 1000 orvos-beteg találkozásból 25 esetben vérzészavar képezi a konzultáció indokát. A rákszűrést és a vérkép ellenőrzést körzeti ápolónő/védőnő is el tudja végezni, a kismencedei ultrahangvizsgálatot radiológiai szolgáltató biztosítja, de a szakorvosi közreműködést igénylő eseteket természetesen nőgyógyászati szakrendelésre utalják. Hazai becslések szerint minden harmadik nő élete során legalább egyszer kér tanácsot menstruációs zavar miatt. A fogamzóképes kor első harmadában funkcionális (hormonális és véralvadási) okok az elsődlegesek, később a miómák, míg a menopauza előtti kb. 10 évben a méhnyálkahártya polipok a leggyakoribbak. Méhen belüli, hormont nem tartalmazó fogamzásgátló eszköz >50 %-kal növeli a menstruációs vérvetést.

Ez az összefoglaló döntően a vérékenység okozta menstruációs zavarokkal foglalkozik két okból. Az egyik ok az, hogy az anatómiai és hormonális okok megszüntetése típusos nőgyógyászati feladat, a másik – fontosabb – ok pedig az, hogy a vérékenység sokkal gyakrabban fordul elő, mint azt a regisztrált hemofiliás betegek számából gondolnánk. A cél az, hogy a lehetséges minimumra csökkentsük a fel nem ismert esetek számát és csökkentsük a nemkívánatos nőgyógyászati kezelések (pl.: ismételt kürettek) számát.

Magyarországon több mint 2700 regisztrált vérékeny beteg él, ebből nagyjából 800 hemofilia-A, 200 hemofilia-B, 1300 von Willebrand betegségben (vWD), további közel 400 ember egyéb vérzési rendellenességben szenved. A véralvadási faktorhiányban szenvedők 95%-ában a VIII-as (hemophilia A), IX-es (hemophilia B), vagy a XI-es (hemophilia-C) faktor veleszületett hiánya áll fenn, további 2-5%-ban pedig a XIII, X, VII, V, vagy

II-es faktorok defektusa mutatható ki. Ez utóbbiak populációs előfordulási gyakorisága 1-2 millió lakosonként 1 eset. A vérékenység ritka típusait jellemzően nem a nőgyógyász szűri ki, hiszen e betegségek már a gyermekkorban is komoly panaszokat okozhatnak.

Kórelőzmény

A nőgyógyászati vizsgálat alkalmával felmerülő vérékenység felismerésében is döntő szereppel bírnak az előzményi adatok. A vérékenység kontextusában – a hematológiai kivizsgáláshoz hasonlóan – elsődleges cél az lehet, hogy a primer (vérlémezke működészavar) és a szekunder véralvadási zavar veleszületett vagy szerzett formájára utaló tényezőket derítsük fel:

- az előzményi vérzéses epizód (köldökcsomok makacs vérzése, fogzás/foghúzás kapcsán elhúzódo vérzés, serdülőkori vérzészavar, visszatérő orrvérzés, műtétek kapcsán észlelt vérékenység vagy utóvérzés miatti reoperáció);
- korábbi vashiányos állapot vagy vaskezelésre reagáló vérszegénység;
- hormonális fogamzásgátlásra jól reagáló bő havi vérzések;
- terhesség, szülés vagy gyermekágyban elszenvedett bővebb vérzés (vWD esetén jellemzően a gyermekágyban fordul elő tisztázatlan eredetű vérzés a lecsökkent ösztrogén-szint miatt visszaeső vW faktorszint miatt);
- antibiotikum szedés vagy felszívódási zavarral járó bélbetegség okozta K-vitamin deficit;
- véraláfutások előfordulása megélt trauma nélkül;
- bő havivérzés, melynek hátterében a vérékenység mellett is előfordulhat anatómiai eltérés (polip, mióma, adenomiózis stb.) vagy hormonális funkciózavar (pajzsmirigy alulműködés, peteérés hiánya, endometriózis stb.);
- vérlémezke- vagy érfal-eredetű vérékenységre utal a nyálkahártya-vérzés (száj-nyálkahártya, tápcsatorna, vizelet elvezető rendszer);
- korábban nem észlelt spontán jelentkező véraláfutás vérlémezke eredetre utal;
- az izom és ízületi bevézések faktorhiányra jellemzőek;
- a véralvadék lebontási zavaraiiban jellemző a traumát vagy műtétet követő késői vérzés;
- a vérékenység családi előfordulása örökítő defektusra utal, bár újonnan keletkező csírasejt mutációk révén negatív családi anamnézis mellett is előfordulhat ilyen típusú vérékenység (hemofilia-A esetek 30-40%-a);



- autoszómális recesszív öröklődésű rendellenességek (pl.: Glanzmann thrombasthenia, 2N típusú vWD) a felmenő rokon-ságban jellemzően nem manifesztálódnak;
- a csak fiúkban előforduló rendellenesség X kromoszómához kötött recesszív génhibára utal (hemofília A és B);
- fontos a gyógyszer vagy gyógyhatású szerek szedésének felderítése, hiszen különösen az utóbbiaknak a páciensek nem feltétlenül tulajdonítanak említésre méltó jelentőséget, holott nem ritkán tartalmazhatnak vérlemezke-gátló hatóanyagot.

A nőgyógyászati gyakorlatban vérszavar kapcsán legnagyobb eséllyel vWD-re derülhet fény.

A von Willebrand betegség eseteit hat típusba (1, 2A, 2B, 2M, 2N, 3) soroljuk, amelyek nagyjából tükrözik a rendellenesség súlyossági sorrendjét. Fontos azonban megjegyezni, hogy az egyes típusok kialakulásáért más-más genetikai mechanizmus felelős, így kezelésük is jelentősen eltérő lehet.

Enyhe tünetek esetén a vWD minden típusa lehetséges, kivéve a 3-as típust. A von Willebrand betegségben szenvedők egyik leggyakoribb tünete a bő havivérzés. Egyes felmérések szerint a vWD nőbetegek 60-90%-ában fordul elő bő havivérzés és 20%-ban a sikertelen konzervatív kezelések miatt méheltávolításra kerül sor. A vWD előfordulása bő havivérzéssel kezelt nők között jelentősen függ a populáció földrajzi és gazdasági adottságaitól. Összesítő felmérések szerint a bő havivérzésben szenvedő nők 10%-ában kerülhet felismerésre vWD.

A vérzékenység súlyosabb monogénes típusainak többsége faktorpótlással és megfelelően irányított életmóddal tehető tünetmentessé. A leggyakoribb és a nőgyógyászati gyakorlatban potenciálisan a betegség felismerését eredményező lehetőségként állhat fenn a von Willebrand betegség. Bár a betegséget genetikai eltérés okozza, s így végleges gyógyítása mai tudásunk szerint nem lehetséges, a legmegfelelőbb tüneti kezelés módjának meghatározása érdekében bő havivérzés esetén indokolt hematológus segítségét igénybe venni. A kezelés során indokolt figyelembe venni mind a hematológiai kezelési elveket, mind pedig a nőgyógyászati kezelési lehetőségeket.

Hematológiai kezelés alapelvei

A von Willebrand-betegek általában nem igényelnek rendszeres kezelést, bár a vérzés kockázata mindig fokozott. Emiatt, a betegségben szenvedőknek lehetőség szerint a sérüléseket el kell kerülniük. Fontos, hogy a von Willebrand-betegek az aszpirin vérzési időt megnyújtó hatása miatt semmilyen aszpirinszármazékot nem szedhetnek. Erős menstruációs vérzésű nők esetében a kombinált orális fogamzásgátló tabletták hatékonyan enyhítik a vérzést, illetve csökkentik a menzesz hosszát

vagy gyakoriságát. Műtét előtt álló pácienseket néha megelőző céllal kezelnek. Ezt a kezelést von Willebrand-faktorral komplexált emberi eredetű, közepes tisztaságú VIII-as faktor koncentrátummal lehet elvégezni. A betegség enyhe esetei dez-mopresszinnel (DDAVP) is kezelhetőek, ami az érbelhártya sejteiben lévő Weibel–Palade-testekben tárolt vWF kibocsátásának indukálásával megemeli a beteg plazmájában lévő vWF szintjét, bár 2B típusban ez a vérlemezke-szám további esését okozhatja, így ebben a típusban kerülendő.

Nőgyógyászati kezelés alapelvei

A bő havivérzés ellátásának nőgyógyászati irányelvei között mindössze kettő vonatkozik specifikusan a vérzékenység lehetőségére:

- Bevérzés, véraláfutás – vérzési, véralvadási rendellenesség (ITP, von Willebrand betegség, egyéb véralvadási zavar) gyanúja felmerül.
- Hematológiai vizsgálatok szükségesek a klinikailag felmerülő vérszegénység igazolására/kizárására, valamint véralvadási vizsgálatok a bő havivérzés hátterében feltételezett véralvadási zavarok tisztázására.

A nőgyógyászati ellátás további alapelvei lényegében változtatás nélkül alkalmazhatóak hemofiliás betegek, azonban a kórképek változatossága és esetleges kombinált volta minden esetben hematológus jóváhagyását igényli.

Gyógyszeres kezelés

Vérszegénység esetén orális vaspótlás. Kiszáradás esetén infúziós folyadékpótlás, szükség esetén vérátömlesztés – intézeti ellátás. Von Willebrand betegség és egyéb véralvadási zavar esetén hematológus szakellátás szükséges. Hármastípusú vWD-ben vérlemezke szuszpenzió adása is indokolt lehet.

Helyi és szisztémás gyógyszerek

A sárgatest-hormont – levonorgesztrelt – kibocsátó méhen belüli eszköz (LNG-IUS) helyileg alkalmazandó, alapvetően fogamzásgátló eszköz. Több mint 90%-kal csökkenti a vérzés mennyiségét. Az eszköz mérsékli a menstruációs fájdalmat, a menzesz előtti panaszokat és a sterilizációhoz mérhető biztonságú fogamzásgátlást biztosít. Az eszköz eltávolításával a fogamzó képesség napokon belül helyreáll. A hiedelmekkel ellentétben serdülőkorú, illetve még nem szült nők esetében is biztonságosan alkalmazható.

Bő havivérzés kezelésére alkalmazható gyógyszerek:

Tranexámsav

A tranexámsav kb. 50%-kal csökkenti a vérzés mennyiségét, ez a leghatékonyabb szisztémásan adandó gyógyszer. Antifibrino-

litikus hatású. Bár a menstruációs fájdalmat nem csökkenti számottevően, a vérző nők életminőségét jelentősen javítja. Serdülőkori vérzészavar (juvenilis metropathia) kezelésére is ajánlható első választásként szakvizsgálat után, szakorvosi ellenőrzéssel. Hatékonyságban csak az LNG-IUS múlja felül. Bár nem mérsékli számottevően a menstruációs fájdalmat, a vérző nők életminőségét jelentősen javítja. IUD használata esetén is csökkenti a fokozott vérzés mennyiségét.

Nem szteroid gyulladáscsökkentők (NSAID)

NSAID (pl.: mefenaminsav 3x 500 mg, naproxen 2x500 mg, diclofenac 3x50 mg, ibuprofen 3-4x 400 mg) 5 napig alkalmazva 20-50 %-kal csökkenti a vérvesztést és csökkenti a menstruációs fájdalmat. A leghatékonyabbnak tartott és legtöbbet vizsgált szer a mefenaminsav. Az összehasonlító vizsgálatok szisztematikus áttekintése ugyanakkor nem igazolt szignifikáns eltérést a felsorolt szerek hatása között. NSAID készítmények adása vérlemezke-hiány, vagy funkciózavar esetében nem ajánlott.



Kombinált orális fogamzásgátlók, ciklusos gesztagének

E készítmények jelentősen csökkentik a vérzés mennyiségét és mérséklék a menstruációs fájdalmat. Serdülőkori vérzészavar esetén is alkalmazható szakorvosi javallatra. A ciklikus orális gesztagén terápia (pl.: noretiszteron) a ciklus második felében (15-25. napon) nem kielégítő hatékonysága és mellékhatásai miatt csak rövid ideig alkalmazható.

Depo medroxiprogesteron acetát (DMPA)

A DMPA eredetileg injekciós fogamzásgátló. Jelentősen csökkenti a vérzés mennyiségét, mintegy 50%-ban a havivérzés teljes elmaradását okozva. Háromhavonta alkalmazandó.

GnRH analóg

A GnRH analógok (pl.: leuprolide acetate 3,75 mg havonta i.m.) 3-5 hónapos adásával közel 50%-kal csökkenthető a myomák mérete, de a befejezést követően ismét növekedni kezdenek. Hatására a méhnyálkahártya is jelentősen vékonyabb lesz. Csontsűrűséget csökkentő mellékhatása miatt hosszabb távú kezelésre nem javasolt. Használata tervezett myo-



mamútét előtt jön szóba. Fő mellékhatásai a közel 40%-ban jelentkező hõhullámok, 6 hónapon túl csonttrikulás. E szerek alkalmazása elõnyös lehet vérzékeny betegek menorrhagiájának (erõs, nagy mennyiségû vérvesztéssel járó menesz) kezelésében is.

Ulipristal

Klinikai vizsgálatban az ulipristal 3 hónapos adása során 60%-ban az endometrium megvastagodott és 16 mm-t meghaladó endometrium vastagságot találtak a nõk 11%-ában placebo csoport 2%-os gyakoriságával szemben. Az ulipristal a hemophiliás betegek kezelésében is hatékonyan alkalmazható, bár az európai gyógyszerügynökség folyamatban lévõ vizsgálata miatt a szer pillanatnyilag nem elérhetõ.

Mûtéti eljárások a Hypermenorrhoea kezelésére:

Endometrium roncsolás, ablatio (EA)

Az endometrium elektrodiathermiás ablatiója hemophiliás betegek számára is lehetõséget nyújt panaszaik gyógyszeres kezelés nélküli megszüntetésére. Számos mûszer és kezelési technika áll rendelkezésre (resectoscope, roller ball, ballonos termo ablatio, HydroThermAblator, mikrohullámos és bipoláris radiofrekvenciás ablatio, stb.). Hatékony, kevesebb mellékhatással, szövõdménnyel, rövidebb gyógyulási idõvel és alacsonyabb költséggel kezelhetõ velük a menorrhagia a legtöbb gyógyszeres terápiához, vagy a méheltávolításhoz képest.



Méheltávolítás

A hatékony gyógyszeres és sebészeti terápiás módszerek összehasonlítása számos klinikai tanulmányban megtörtént. Ezek összeítõ elemzése a hosszú távú megelégedettséget és költség-hátrányt kedvezõbbnek találta a méheltávolítással kezelt betegek között, mint a többi választható kezelési módszer esetén.



Gyógytorna workshop

Marie Katzerová gyógytornász budapesti látogatása

Hódos Adrienn, gyógytornász



Az EHC-val együttműködő EAHAD (European Association for Haemophilia and Allied Disorders) egy több szakterületet magába foglaló egyesület, olyan egészségügyi szakemberekből, akik hemofiliában és más vérzési rendellenességekben szenvedők ellátásában vesznek részt. Tagjai hematológusok, belgyógyászok, gyermekorvosok, ápolók, gyógytornászok és kutatók egész Európából. 2007. évi alapítása óta az EAHAD azon dolgozik, hogy javítsa a hemofiliában és más vérzési rendellenességekben szenvedő emberek helyzetét.

Ezen együttműködés keretében érkezett hozzánk Csehországból, Brno-ból, Marie Katzerová, az EAHAD tagja és a közép-európai régió gyógytornász koordinátora 2019 novemberében egy szakmai workshopot tartani az egyesülettel együtt dolgozó gyógytornászok számára. A továbbképzésre jelentkezők nagy száma és az utólagos visszajelzések alapján a program nagyon jól sikerült és bízunk a folytatás lehetőségében.

Marie Katzerová 2008-ban szerezte mester diplomáját fizioterapeutaként, a Masaryk Egyetem orvostudományi karán. Ezt követően az EAHAD tagjává vált és rendszeresen tart workshopokat

a régióban. Az MHE-vel együttműködő gyógytornászok az EAHAD legutóbbi, prágai konferenciájának résztvevőiként alakítottak ki szoros szakmai kapcsolatot (szerk.: *a Hemofília újság 2019/01 szám*) Marie-val, aki ennek hatására szorgalmazta a program mielőbbi lebonyolítását. Az egyesület felhívására 11 gyógytornász jelentkezett – többen vidéki kezelőhelyekről – a Honvéd Kórházban megrendezett workshopra.

Az oldott légkör Marie nyitott, kommunikatív, szerény személyiségének köszönhetően végig érezhető volt a szoros szakmai protokoll ellenére. Közeli kultúránkból és topográfiai szempontból tekintve sem lepődünk meg, amikor fény derült a tényre, hogy meny-

nyire hasonló jelentéssel bír a gyógytornász fogalma országainkban. A hemofiliás betegek mozgásszervi problémákkal küzdenek, így elengedhetlenül fontos, hogy megvizsgáljuk a betegeket a „gyógytornász szemüvegén” keresztül. A gyógytornász egyénre szabott terápiát tervez, amely funkcionális diagnózisra épül, és a mozgás szervrendszer egészét gyógyítja. Így történt ez a két napos workshop alkalmával is, amely jó hangulatban szélesítette-élesítette látószögünket. A gyakorlati és elméleti előadások során 12 hemofiliás beteget vizsgáltunk és kezeltünk a nemzetközi protokoll alapján (HJHS). Fontos kihangsúlyozni, hogy a gyógyszeripar rohamos fejlődésével nekünk is folyamatosan képződni, megújulni szükséges. Ismernünk kell a tényt, hogy néhány kezelési eljárás, metódus, mely a közelmúltban hatékonynak bizonyult mára elavultnak számít, és igaz ez

fordítva is, néhány tiltott módszer a biztonságos kereteken belül – a dozírozás szabályait szem előtt tartva – hatékony lehet. Ezeket a tévhiteket sikerült felszámolnunk a workshop alkalmával, így a jövőben hatékonyabban, bátrabban gyógyíthatunk. Felemelő élmény volt megismerkedni hazánk számos hemofília kezelő centrumából ellátogató gyógytornász kollégáinkkal, akik országszerte kezelik a hemofiliás pácienseket. Debrecenből, Nyíregyházáról, Pécsről, Budapestről egyaránt érkeztek résztvevők, akik előzőeken meséltek egymásnak az adott centrum kezelési szokásairól, személyes tapasztalataikról.

A workshop célja az egységesített nemzetközi szintű betegevizsgálat bemutatása és a lehetséges kezelési módszerek, technikák prezentálása. Kiemelt hangsúlyt kapott a gyógytornászok és hematológusok közötti kommunikáció,

a mindennapi kapcsolat fontosságát a betegek érdekében, valamint a magyar gyógytornászok motiválása is. Marie több mint 10 éves tapasztalattal rendelkezik a hemofília területén, amelyet nagyfokú hozzáértéssel és empátiával prezentált workshopunk alkalmával.

Összességében minden résztvevő megerősítette, hogy az esemény egy kitűnő kezdeményezés ahhoz, hogy a jövőben nemzetközileg erősebbek, motiváltabbak és hatékonyabbak lehessünk. Remek visszajelzéssel zárult a rendezvény, amely a Magyar Hemofília Egyesület és Honvédkórház (Magyar Honvédség Egészségügyi Központ, Honvédkórház) támogatásával valósult meg.





A NŐKNEK is kell a támogatás!

Zaslavik Szilvia, az MHE tagja



Bensőséges és AKTÍV napokat töltöttünk együtt egy maroknyi női csapattal Mátrafüreden a NŐK és a VÉRZÉKENYSÉG program keretében 2019. november 15-17. között. Szívmelengető érzés volt figyelmet kapni és szakértő terapeuta segítségével egy kicsit kibeszélni a betegek mellett megélt érzéseket, gondolatokat, gondokat. A két napos rendezvényről az egyik résztvevő, Zaslavik Szilvia érzékletes beszámolóját ajánljuk figyelmükbe.

Első alkalommal vettünk részt Bogi lánnyal a Nők és a vérzékenység elnevezésű hétvégén a Mátrában. Bátoran állíthatom, hogy a legjobb és leghasznosabb rendezvény volt Bogi lányom VII-faktor hiányával kapcsolatban. Nagyon vártuk, mert eddig más elfoglaltságaink miatt, sajnos még nem tudtunk eleget tenni a kedves meghívásnak.

A szombati nap folyamán Bálint Éva (aki egy fantasztikus nő, anya, terapeuta) tartott egy számomra szokatlan, de nagyon szimpatikus módon felépített, gyakorlatias és a lelki dolgokról szóló kötetlen beszélgetést. Érdekes volt

a segítségével rádöbbedni, hogy miként is éljük meg mi nők ezt az állapotot. Bele sem gondoltam személy szerint – enyhe túlzással –, hogy mekkora HŐSNŐ minden vérzékeny lány és anya. A bensőséges légkörű foglalkozás összehozta a csapatot. Néha igazi NŐ módjára mindenki sírt – örömkönnyekkel, felszabadítva a lelkét. Közelebb kerülünk mindannyian egymáshoz: nemcsak anya-lánya, hanem az addig ismeretlen, vagy ritkán látott ismerősök is.

Az egész napos beszélgetés nagyon sok olyan felismerést hozott számunkra, amiket valamennyire tudtunk, csak

vagy elnyomtuk, vagy úgy gondoltuk, hogy rutinszerűen a legjobban tesszük a dolgunkat, néha gépiesen, de ha kell anyaoroslán módjára.

A vasárnapi előadást és délelőtti, amelyet dr. Póka Róbert nőgyógyással tölthettünk, nagyon vártuk, hiszen számunkra fontos és érdekes témát járt körül. Fantasztikus, nagy tudású orvost és végtelenül szimpatikus embert ismerhettünk meg, aki sokkal több dologban tudott segíteni, mint amire számítottunk. Bogi lányom 17 éves kamasz, nyílik, mint nő. Érthetően tele voltunk kérdéssel, kétséggel, aggodással, amire sajnos más fórumon és más orvosi látogatások során nem kaptunk választ, vagy megnyugtatást. Így, szűk körben, egymás között, nem a rendelő szigorú, gyors ütemében, minden olyan kétségünket sikerült eloszlatnia a Doktor úrnak a kérdéseink megválaszolásával, amelyek foglalkoztattak. Várakozásainkon felül nagyon sok hasznos információt és élményekkel teli időt kaptunk ezen a kellemes hétvégén.

Sok kedves, hozzánk hasonló életvitelű nő és nem utolsósorban Keszthelyi Zoltánt ennek a rendezvénynek létrehozóját ismertük meg.

Végtelenül jó érzés, hogy az embernek van hova fordulni és a saját tapasztalataival segíteni mások hasonló, olykor nehéz helyzetét, vagy elakadását.

Köszönjük szépen, hogy részesei lehetünk! Alig várjuk a következő együtt töltött időt!



Elhunyt Müller Károly betegtársunk

Egyesületi tagtársunkat, barátunkat Müller Károlyt 2019. szeptember 8-án súlyos betegsége legyűrte. Emlékezőképpen szeretnénk élet-történetét röviden összefoglalva elbúcsúzni tőle.

Karcsi 1954-ben Tiszaúcon született. Az akkori kezelési lehetőségek miatt a 70-es évek elejétől Budapesten, bentlakásos intézetben nevelkedett, aztán a fővárosban maradt. Megnősült, házasságából egy leány, Réka született, aki betegsége alatt támogatta, ápolta és haláláig végig mellette volt.

A Hemofília újság jelenlegi lapszámát még úgy terveztük, hogy a hemofiliás „nagy öregek” életét bemutató sorozat, az Egyesületi arcképcsarnok következő részében vele készítünk egy riportot, életrajzot. Az élet, illetve sajnos a halál közbeszólt: a riportból nekrológ lett. Karcsi a hemofiliások körében egy „intézmény” volt.

Az egyesületünk mindig akkor tudta tevékenységét bővíteni, új programokat kezdeményezni, ha a tagságtól jött az indítvány. Az indítvány megfogalmazása, kiérlelése mögött pedig mindig az volt, hogy az indítvány sokak véleményét kell tükröznie, amihez nyitottság és folyamatos, fáradságtalan kapcsolattartás kell a betegtársakkal.

Karcsi tipikusan ilyen személyiség volt, állandóan azt kereste, hogy mivel segíthet a betegtársain, lett légyen az például egy sima bevásárlás a Daróci úton benn fekvőknek. De ez motiválta akkor is, amikor a „térdmozgató” bérbevételeért állt ki, ami a lábunk tönkrement ízületeinek műtéti cseréjét követő rehabilitáció során elengedhetetlen.

Nem volt egyedül azzal a törekvéssel sem, hogy nyissunk azok felé, akik korosabbak, nehezebben mozognak. Így született meg a nyári „senior” táborok gondolata, aminek azóta már bejáratott modellje van: egyik a rehabilitációs jellegű wellness tábor, a másikat – jobb híján – nevezzük „pecás” tábornak. Ez a tábor, ami idén már családias jelleggel, a 6 év alatti hemofiliás gyerekekkel rendelkező családok kikapcsolódását lehetővé tévő lehetőséget jelentett a „senior” korosztály rehabilitálása mellett. Sokan igényelték ezt a programot, valószínűleg a 25 év óta működő gyerektáboraink közösségformáló, együvé tartozás élményét adó mintája után.

Karcsit úgy ismertük és becsültük, hogy nem elégedett meg azzal, hogy magában vagy néhány társával dohogott az idősebb korosztály háttérbe szorításán, hanem minden fórumon jelezte a betegtársak igényét. A békésszentandrási „pecás” tábor alapjait konkrétan ő rakta le: helyszínt foglalt, megszervezte az ellátást és a 2017. évi első tábor vezetőjeként nagyszerű hagyományt teremtett. Tudunk már mire építkezni a folytatásban, de így is nagyon fájdalmas tudomásul venni, hogy Karcsi már nem vehet részt ebben a programban.

Egész életére ez a tenni vágyás volt a jellemző: nem hagyta annyiban a dolgokat, hanem az általa elképzelt útra terelte a barátait, a közeli vagy a távoli

ismerőseit, az Egyesületünk tagságát és nem utolsósorban a vezetőségét. Nem adta fel, ha az ötleteit nem fogadták el, újra és újra érvelt a maga igazá mellett. Ennek előbb vagy utóbb meglett az eredménye, mert megvalósult számos terve, elképzelése. Ha nem abban a formában, ahogy megálmodta, akkor tovább érvelt, vitakozott, határozottan jobbító szándékkal. Karcsi is kettős tagsággal rendelkezett, mint sokan betegtársaink között. Függetlenül attól, hogy melyik egyesületről volt szó, felszólalt mind a HBK, mind az MHE esetében a betegtársai, az egyesületi tagok érdekében, úgy is mondhatjuk, hogy kontrollt gyakorolt a vezetés felett. Igazságérzetével semmilyen megalkuvás nem fért össze: legyen az a HBK közgyűlést nélkülöző, egyszemélyi irányítása, vagy az MHE hátsó szándék feltételezésére okot adó alapszabály módosítási tervezete egy korábbi vezetőség időszakában.

Az MHE egyik tevékeny tagját veszítettük el, aki ötletekkel, szervezéssel és napi munkával tett hozzá az egyesületünk életéhez, működéséhez. Karcsival olyan betegtársunktól búcsúzunk, akinek hiányát nem csak most, hanem a közelebbi és távolabbi jövőben is érezni fogjuk.

Nyugodj békében Karcsi!



Családi tábor Békésszentandrás

Tímár Krisztina, az MHE tagja



A COVID-19 vírus miatti korlátozások ellenére különösen nagy örömet jelentett egyesületünknek, hogy a szokásos gyerektábor mellett az idén családi tábor formájában szervezett Körös parti táborozási lehetőség is megvalósult. Külön köszönet illeti a szálláshelyet üzemeltető céget, akik mindent megtettek a nyaralóvendégek nyugalma és biztonsága érdekében, és ilyen módon hozzájárultak az MHE programjának sikeréhez. A békésszentandrás élményekről Tímár Krisztina tagtársunk beszámolóját adjuk közre.

Idén június végén - július első hetében először került családi táborozás formájában megrendezésre a békésszentandrás tábor. A tábor helyszíne évek óta lehetőséget biztosít a Magyar Hemofília Egyesület senior táborának, aminek Müller Karcsi bácsi a megálmodója. Neki volt nagy álma, szerette volna, ha a kisgyermekes hemofiliás családok és a seniorok együtt tölthetnének 5 napot. Sajnos ezt már nem élhette meg, de az álma valóra vált! A Magyar Hemofília Egyesület megvalósította neki és nekünk is, hogy majdnem egy egész hetet tölthessünk el együtt.

A tábor idei szervezője Nagy Ferenc, aki tökéletesen bonyolította le a programot az elejétől a végéig, szemmel tartva mindenki kérését és Karcsi emlékét is. A helyszínt, az érkezést már előttem leírták, az idei forgatókönyv is olyan volt, mint a tavalyi. Inkább az érzéseinkről és az élményeinkről írnék. Megérkezésünk napján a gyerekek azonnal fejeseket ugrottak a medencébe, és ez így maradt egész héten. Unatkozni egy percig sem tudtak, hisz felváltva ugráltak a Körös, a medence és a jacuzzi között. Szerettek együtt lenni, sokszor

hallottuk sutyorogni őket, ahogy a hemofiliáról beszélgetnek. Ez egy hatalmas lehetőség volt nekik, hogy látták, nincsenek egyedül, itt mindenki ugyanolyan, nem nézik ferde szemmel a tűket, a szúrást, minden természetes. Mindannyian önmagunk lehetünk, ugyanúgy mint otthon.

Ez az 5 nap igazi boldogságot jelentett, ami kitart egész évben, ebből meríthetünk erőt a következő hónapokra. Az estéken a felnőttekkel hosszú órákat, éjszakákat beszélgettünk át, jó hangulatban, néha sírva és emlékezve Karcsira, aki nélkül nem lehattunk volna ott. Az utolsó előtti este egyesületünk elnöke és kedves felesége társaságában tartottunk egy kis megemlékezést is, ami alatt mindegyikünket elleptek az emlékek és fájó hiánya.

Gyorsan elrepült a hét, jókat ettünk, ittunk, palacsintát és kolbászt, szalonnát sütöttünk, horgásztunk, beszélgettünk, ismerkedtünk, és erőt gyűjtöttünk az év hátralévő részére. Nagyon köszönjük a Magyar Hemofília Egyesületnek és Ferinek ezt a lehetőséget, és a tökéletes szervezést. Jövőre találkozunk!



EHC Webinar

Konferencia a digitális térben

Deák Dorka, Pintér Boglárka, az MHE tagjai

Az idei évben a márciusban kialakult COVID-19 járványügyi intézkedések miatt számos, a nemzetközi hemofiliás életben előrejelzett konferencia, workshop került lemondásra, illetve helyeződött át a digitális térbe. Így történt ez a *Nők és a vérzékenység* című konferenciával is, amelyet webinar (online módon) formájában bonyolítottak le. Egyesületünket két igazán érintett fiatal, Deák Dorka (von Willebrandos beteg) és Pintér Boglárka (VII-es faktorhiányos hemofiliás beteg) képviselte. A rövid beszámoló inkább azt mutatja be, hogy két fiatal tagtársunk milyen ügyesen helytállt ebben a szokatlan helyzetben is. A legfontosabb hozadéka számukra nyilván az a tapasztalat, amellyel a konferencián elhangzottakat hasznosítani tudják, illetve jártasságot szereznek az ilyen típusú rendezvényekkel kapcsolatban.

Az EHC (Európai Hemofília Konzorcium) által szervezett, *Nők és a vérzékenység* konferencia – a COVID-19 járványhelyzetre tekintettel – 2020. május 28-29-én került megrendezésre webinárium formájában. Az egyesület tagjaként és segítőként már korábban is hallottam a rendezvényről és ábrándoztam arról, hogy milyen jó lenne, ha egyszer én képviselhetném az egyesületünket. Így idén, amikor megtudtam, hogy én és az egyesületünk egy új tagja mehetünk, nagyon izgatott lettem, hisz amellett, hogy egy számomra eddig ismeretlen országba utazhatok el, ezzel fejlesztve az idegen nyelvi készségeimet, izgalmasnak tűnt, hogy velem egy cipőben járó vérzékeny nőekkel is megismerkedhetek. Azonban az öröm nem tartott sokáig, mert a kialakult helyzetre való tekintettel a konferencia nem jöhetett létre a hagyományos formájában. Sajnos az utazás elmaradt, viszont az előadásokat online követhettük végig. Mindkét nap egy egyéni kóddal tudtunk csatlakozni az online felülethez, ezzel biztosítva, hogy csak az érintett személyek vegyenek részt a hívásban. Az angol nyelven tartott prezentációk során sok érdekes és hasznos dolgot tudtunk meg arról, hogy hogyan vonják be a nőket a hemofília kezelésbe, valamint a minket is érintő erős menstruációs vérzésekről és azok kezeléséről is szó esett. Úgy gondolom, hogy a konferencia mindannyiunknak rendkívül hasznos és élvezhető volt, még ebben a vilá járvány kialakította helyzetben is.

Deák Dorka

A biológia és orvosi témák iránti kiemelt érdeklődésem miatt különösen nagy örömmel vettem rész az EHC Webinar on Women and Bleeding Disorders néven futó online konferenciáján, ahol nagyszerű orvosok prezentáltak bizonyos eseteket, osztottak meg velünk érdekes információkat. Különösen az erős menstruációs vérzés témájában előadó Dr. Rezan A. Abdul-Kadir nőgyógyász előadását emelném ki, aki ismertette az első menstruációtól kezdve a menopauzáig a ciklusok „lezajlását”, illetve ezzel szembe állítva a különböző vérzési rendellenességgel élő nők ciklusát. Külön figyelmet szentelt a doktornő az endometriózis (ilyenkor a méhet bélelő szövet típusa a méhen kívül ágyazódik be) ismertetésére, kiemelte, hogy a vérzékenyek még inkább ki vannak téve ezzel a rendellenesség járó fájdalomnak, illetve újra kialakulásának a gyakorisága nagyobb, ugyancsak a heves vérzés miatt. Szó volt továbbá arról, hogy milyen szinten hat ki minden hozzánk hasonló nő mindennapi életére is az erős menstruációs vérzés, kezdve a vészes vérszegénységtől (a felesleges procedúrákon át) a limitált napi aktivitásig. Ha nem is jelent teljes megoldást, nagyban megkönnyítheti a mindennapokat a különböző hormonális gyógyszerek alkalmazása, illetve ha ezt a témát nem tabuként kezeljük, és őszintén elmondjuk kezelőorvosainknak a tüneteket, hogy ők a legjobb tanácsokat és kezeléseket tudják nekünk nyújtani.

Másodjára Dr. Thynn Yee hematológus ismertette magát a menstruációs vérzés kialakulásának okát, a különböző vérzési rendellenességeket. Emellett a diagnózis felállításához szükséges vérzéssel kapcsolatos információk fontosságát emelte ki, melyek segítségével hozzá tudunk járulni a leghatékonyabb kezelése kiválasztásához.

Nagyon hasznos és szemléletes volt, ahogy a doktornő konkrét eseteket ismertetett, és felvázolta, hogy a gyermekvállalás körülményes lehet, ámde abszolút nem lehetetlen, illetve hogy lehetséges az újszülött azonnali diagnosztizálása, valamint az esetleg szükségessé váló is.

*Az előadások elérhetőek a következő linkeken:**heavy menstrual bleeding (05.28.):*<https://www.youtube.com/watch?v=OGhTsQNRTkA&feature=youtu.be>*women in comprehensive care (05.29.):*<https://www.youtube.com/watch?v=sbBoetFYcUc&feature=youtu.be>*Pintér Boglárka*



Beszámoló a WISH Youth Fellowship Programról

Diósi Karola, az MHE tagja

2019. március 30-án megjelent egy rövid tájékoztató cikk, melyben bemutatásra került az EHC (European Haemophilia Consortium) által támogatott Youth Fellowship Program. (A korábban megosztott információikat itt tudják elolvasni: <http://www.mhe.hu/ehc-youth-fellowship-program/>) A tavaly nyáron megrendezett első program a WISH (jelentése: óhaj, kíván) mozaikszó nevet kapta, mely az angol Workshop for Ireland, Serbia and Hungary elnevezésnek a kezdőbetűiből ered, és a 3 résztvevő ország nevét is tartalmazza. Utal egyúttal arra a gondolatra is, hogy ha van egy elképzelésünk, amelyet szeretnénk megvalósítani, akkor először kívánnunk kell, hogy teljesüljön.

A projektfelelősök Donal McCann az ír egyesülettől, Nicola Kuvovic a szerb egyesülettől, valamint a magyar kapcsolattartó Diósi Karola az MHE képviseletében. Ebben a nemzetközi programban a szerb, ír és magyar egyesület fiataljai vettek és vesznek részt. A WISH célja, hogy ösztönözze a fiatalokat, hogy aktívan és tevékenyen kapcsolódjanak be saját tagszervezetük munkájába, és ehhez igyekeznek segítő kezet nyújtani.

A projektben mindhárom tagszervezetet meglátogatjuk, hogy az egyesület adott rendezvényén részt vegyünk, és interaktív műhelyt rendezünk a fiataloknak.

A program első állomása a magyar gyermek- és ifjúsági tábor volt. A külföldi vendégek a tábor utolsó 4 napján vettek részt. A magyar fiataloknál a cél a kommunikáció és együttműködés fejlesztése, valamint a különböző motivációs hajtóerők feltárása volt. Rövid, interaktív és kooperatív jellegű feladatokkal próbáltuk arra ösztönözni a fiatalokat, hogy merjenek magasabb szintre lépni az egyesület működtetésében. A workshopról a visszajelzések pozitívak voltak. Bízunk benne, sikerült a fiatalok érzékenységet növelni, azért, hogy aktívan részt vállaljanak az egyesületünk munkájában.



Néhány kép
a foglalkozásokról:

A projekt második célcsoportja a szerb fiatalok voltak. A workshopra 2019. október végén került sor, amikor minden évben megrendezik a 18 év felettek hosszú hétvégéjét. A szerb fiatalok erős bázissal rendelkeznek. Kétévente megválasztanak maguk között 5 küldöttet (mindannyian maximum 30 évesek lehetnek), akik a fiatalok érdekeit képviselik, valamint programokat szerveznek nekik. Az 5 küldött maguk közül kiválasztja az ifjúsági vezetőt, aki többek között a saját és a nemzetközi hemofiliás programokon is részt vesz. Minden évben különböző tematikával és meghívott előadókkal teszik színesebbé és értékessé a tábort.

A tábort egy nemzetközi EHC-s rendezvényhez hasonlóan, egy elegáns hotelben kerül megrendezésre. A két és fél napot konferencia teremben zajló előadásokkal és interaktív feladatokkal töltik. A WISH támogatásával ebben az évben a döntéshozatal és a motiváció témája került górcső alá. A szerb fiatalok rendkívül fegyelmezetten és kreatívan dolgoztak a nekik kiosztott feladatokon. Visszajelzéseik alapján nagyon örültek a részvételnek, és értékelték a készségfejlesztő gyakorlatokat.

A projekt harmadik és egyben utolsó állomására Írországban sajnos nem került sor a COVID-19 járvány miatt. Az ír egyesület képviselője elmondta, hogy számukra azért fontos a programsorozat, mivel eddig még nem szerveztek külön ifjúsági hétvégét, és erre nagy szükség lett volna. Reméljük, hogy az elmaradt áprilisi rendezvényt hamarosan pótolni lehet, és folytatódik az a segítő munka, amelyet a WISH projektfelelősei végeznek a 14 év feletti ír hemofiliások támogatására. Céljuk, hogy a kommunikációs készségek fejlesztésével, a döntéshozatali módszerek és projektszemlélet bemutatásával olyan erős ifjúsági bázist sikerüljön kiépíteni Írországban is, amelyet mi vagy a szerb egyesület tudhat magáénak. Az eddigi tapasztalatok azt mutatják, hogy ezekkel a nemzetközi együttmű-



ködésekkal (nemcsak) a fiatalok lelkesedése és lendülete növelhető. A lelkesedéssel megvalósított közös projektek pedig közösséget kovácsolnak. A közösségekben tanulhatnak egymástól a tagok, és barátságok szövődése közben értékteremtő programokat valósítanak meg.

Bízunk ezért minden vérzékeny tagtársat, hogy merjen aktívan részt venni a hazai rendezvényeken, legyen részese ennek az inspiratív társaságnak.



Diósi Karola, az MHE tagja
Nyéki Szilvia, az MHE vezetőségi tagja

Vérzékenység a „női” vérzékenyek oldaláról

Beszámoló az Első Nők és Vérzékenység Európai Konferenciáról

„A fiúk vérzékenyek, a lányok csak hordozók, nem lehetnek betegek.” Mindenki ismeri ezt a széles körben elterjedt tévhitet, ami sokáig gátolta, az állítással ellentétben, mégis vérzékeny nők megfelelő diagnosztizálását és ellátását. Megváltoztatásán régóta dolgoznak a világ különböző pontjain a vérzékenységgel kapcsolatban álló emberek. Köztük a beteg érdekvédelmi képviseletek, amelyek a vérzékenység világában rendkívül jól szervezettek. Az EHC a „nők ügyében” régóta tartó küzdelem eredményeként 2018 júniusában megrendezte az első kerekasztal találkozót Nők és vérzékenység témában, amely eltökélte, hogy lerombolja a fentebb említett tévhitet, illetve megalapították a Nők és vérzékenység bizottságot is, amely kifejezetten csak a vérzékenység ezen szegmensén dolgozik nagy lendülettel. Az EHC munkájának gyümölcseként, az elkötelezett szervezőknek és a támogatóknak hála megrendezésre kerülhetett az első Nők és Vérzékenység Konferencia 2019. május 24-26 között Frankfurtban, amelyen Diósi Karola és Nyéki Szilvia képviselték a Magyar Hemofília Egyesületet.

A konferencia méltán tekinthető egy nagy mérföldkőnek a vérzékeny betegek életében, hiszen körülbelül 150 résztvevő érkezett mintegy 30 európai tagországból, hogy kifejezze támogatását a közös ügy mellett. Az előadók között megszólaltak érintett betegek, hematológusok, nőgyógyászok, nővérek, illetve olyan emberek, akik elkötelezettek a vérzékenyek életének a jobbá tételében. Az előadások rendkívül gazdagok és sokrétűek voltak. Mindegyik pontos adatokon keresztül mutatta be, hogy mennyire aluldiagnosztizáltak a vérzékeny nők, hogy mekkora szüksége lenne több figyelemre, hogy milyen életviteli nehézségekkel küzdenek a betegségük miatt, és hogy milyen lehetőségek állnak rendelkezésre a kezelésük és ellátásuk tekintetében. A szervezők gondoltak a vonWillebrand betegekre, az alacsony faktorszámú hordozókra, és a ritka vérzési rendellenességekkel küzdőkre is.

Gyakori tévhit, hogy a vérzési rendellenességek kizárólag férfiakat érinthetnek, azonban mint tapasztaljuk, a nők is szenvedhetnek vérzéses betegségekből. Néhányunknak hasonló tünetei vannak a férfiakéhoz, illetve ezt súlyosbítják a menstruáció és a szülés okozta vérzési problémák, mások pedig a hibás gént hordozzák, de nem tapasztalnak rendellenességeket, viszont ők is átörökíthetik gyer-

mekeiknek a vérzékenységet. A klasszikus, férfiaknál jelentkező vérzési problémák mellett a nők életét az időben elhúzódó és erősebb menstruációs ciklusok nehezítik. Ez súlyos vashiányt és vérszegénységet okozhat, ebből eredően gyakori a gyengeség és fáradtság, valamint pszichés kimerültség is jelentkezhet emiatt. A vérzési rendellenességgel küzdő nőknél gyakoribb a nagyobb fájdalommal járó menzesz, illetve az ovuláció során kis mennyiségű belső vérzés is felléphet, amely szintén hasi és medencei görcsöket okozhat. Továbbá az ovuláció során nagyobb a veszélye a vérzéses petefészek-ciszták kialakulásának. A petefészek ciszták kialakulása egészséges nőknél is gyakori jelenség, azonban egy vérzékeny nőnél ez belső vérzéssel járhat, amely súlyos, vagy akár életveszélyes helyzetet is teremthet. Annak ellenére, hogy még nem sikerült feltárni az endometriózis kialakulási tényezőit, bizonyított, hogy a vérzési rendellenességben szenvedő nőknél gyakrabban jelentkezik ez a nőgyógyászati probléma, amely ugyancsak befolyásolja az érintettek életminőségét. Az érett felnőttkor után, a peri-menopauza előtti 3-10 éves időszakban, amikor a hormonrendszer szintén átalakulóban van, ismét visszatérhet a tinédzserkorra jellemző súlyos és szabálytalan menstruációs vérzés. Ezek a tünetek pedig nagyobb nőgyógyászati problémákhoz (például daganaatok, polipok) is vezethetnek.

DIAGNÓZIS KVÍZ NŐK ÉS A VÉRZÉSI RENDELLENESÉGEK

- | | | |
|---|--|---|
|  |  |  |
| <input type="checkbox"/> 1. Elhúzódó vérzések (sérülés, műtét, stb. után) | <input type="checkbox"/> 2. Elhúzódó és erős orrvérzések (több mint 10 perces) | <input type="checkbox"/> 3. Elhúzódó fogíny vérzések vagy foghúzás utáni vérzések |
|  |  |  |
| <input type="checkbox"/> 4. Ismert családi előzmény vérzési rendellenesség tekintetében | <input type="checkbox"/> 5. Erős és/vagy elhúzódó (több mint 7 napos) mensruációs vérzés | <input type="checkbox"/> 6. Gyakori és/vagy nagy méretű zúzódások |
|  |  |  |
| <input type="checkbox"/> 7. Szülés utáni vérzés | <input type="checkbox"/> 8. Vashiány, vérszegénység | <input type="checkbox"/> 9. Vértömlesztés szükségessége |

Itt látható a 9 fő tünet, amely jelezheti vérzési rendellenesség jelenlétét Önnél vagy nő/lány ismerősénél.

Ha legalább két mezőt bejelölt, kérjen tanácsot és egyeztessen időpontot egy hematológjára szakosodott orvoshoz, vagy a helyi kórházba annak megállapítására, hogy Ön vérzési rendellenességben szenved-e.

A fentebb leírtakból látható, hogy több olyan, súlyos tünet is jelentkezhet a nőknél, amelyek egyértelműen jelzik a vérzési rendellenességet. Ennek ellenére a nők még mindig aluldiagnosztizáltak a hemofiliában, hiszen az alapkonceptió, hogy „nők nem lehetnek vérzékenyek”. Azonban a tévhit megváltoztatásán dolgozik számos orvos és több betegszervezet is világszerte, hiszen olyan programokat dolgoznak ki, amelyek felhívják a figyelmet a nők diagnosztizálásának és ellátásának fontosságára. Bemutatásra kerültek a legújabb menstruációs vérzéseket szabályozó módszerek, illetve plenáris előadásokon beszéltünk a családtervezés, terhesség és szülés sajátosságairól, és egyéb nőgyógyászati problémákról. Szintén megismerhettük az eddigi

leghatékonyabb megoldásokat a vashiány és a krónikus vérszegénység kezelésében. A tünetek és kezelésük mellett egyéb fontos témaként jelent meg a vérzékenység hatása a nők mindennapi életére, életminőségére. Mind a szociális területeken, beleértve a párkapcsolataikra gyakorolt hatásaival, mind a munka területén tapasztalt nehézségekkel, mind az intraperzonális problémákkal.

A konferencia három napja alatt számos előadáson tanulhattunk, oszthatunk meg egymással bevált tapasztalatokat azzal kapcsolatban, hogy a nemzeti egyesületek hogyan vonhatják be női betegtársaikat is munkásságukba. Sikertelt nemzetközi kapcsolatokat is kialakítanunk, amelyek segíthetnek abban, hogy hazánkban is a leghatékonyabb és legjobb minőségű ellátást kaphassák betegtársaink. Ezen a területen a Magyar Hemofília Egyesület több jó gyakorlattal is rendelkezik, hiszen már az éves gyermektáborunkban is egyre több lány vesz részt, illetve 2018 és 2019 őszén is megrendezésre kerültek az első Női

hétvégéink, hematológus, nőgyógyász, gyógytornászok és pszichológus bevonásával.

A küzdelem világviszonylatban azonban még bőven nem ért véget, a legtöbb ember fejében még él a tévhit, miszerint nő nem lehet vérzékeny, így mind a betegszervezeteknek, mind az egészségügyi dolgozóknak nehezített a munkája, de az első lépcsőfokokat már megtették.

A témában készült és a konferencián bemutatott filmet jószívvvel ajánljuk minden, a téma iránt érdeklő olvasó figyelmébe:

<https://www.youtube.com/watch?v=ldgsZsxO58o&t=21s>



EHC Workshop

Új technológiák a hemofília ellátásban

Holló Dominik, az MHE tagja



Holló Gábor Dominik vagyok, egri 1% alatti 19 éves hemofiliás. Én lehettem az a szerencsés, aki 2019. novemberében képviselhettem a Magyar Hemofília Egyesületet az EHC által, Athénban megrendezett, „Új technológiák a hemofília ellátásban” című konferencián. Az eseményre dr. Pataki Boglárka, az egri Markhot Ferenc Kórház fiatal sebésze kísért el, és nyújtott angol nyelvű szakmai támogatást.

A konferenciára Athén egyik csodás szállodájában került sor. Az előadásokon közel 70 küldött vett részt az európai országokból, hogy első kézből kapjanak információt a hemofília kezelése terén elért legújabb fejleményekről. Az előadás 3 fő témája az engedélyezett terápiák, a fejlesztés alatt álló terápiák, valamint a génterápia volt. Nagyon tetszett, hogy az előadások során a betegek és az orvosok megbeszélhették a kezelési stratégiákat, illetve kérdéseket tehettek fel.

Az első nap egy bizonyos kezelési módszerrel, az „Emicizumab”-ról hallhattunk előadásokat. Leginkább arról, hogy inhibitoros betegeknél miért is érdemes ezt alkalmazni, illetve mik lehetnek a veszélyeztető tényezők a használata esetén. Továbbá a nem inhibitoros

betegeknél milyen esetben érdemes ezt a kezelést fontolóra venni.

Szó esett a hosszabb felezési idővel rendelkező faktorkészítményekről is. Az előadó a készítmény hatékonyságára hozott fel valós bizonyítékokat, míg más előadó ezeknek a készítményeknek a biztonságosságáról beszélt, de az esetlegesen fellépő negatív hatásokról és azok előfordulási esélyéről is valós képet kaphattunk.

Az ebéd előtti utolsó előadás a Willebrandos betegeknek szólt, hogy a Vonvendi nevű készítményt hogyan használják műtétetekhez. Az első napi program zárásaként a pénzügyi vonatkozásokat, illetve a faktorkészítmények bizonyos országokban, területeken való elérhetőségét tárgyalták. A nap utolsó hemofiliával kapcsolatos programja

egy közös „vita”-jellegű megbeszélés volt. Ennek során megvitatták, hogy a betegség súlyosságát és az egyénenként különböző életvitelt, illetve lehetőségeket figyelembe véve mikor melyik készítmény, kezelés alkalmazása javallott. Rávilágítottak arra, hogy milyen fontos szerepük van a kezelőközpontoknak, a betegek megfelelő oktatásának és a kommunikációnak.

A hosszú és fárasztó nap zárásaként látogatást tettünk az Akropolisz múzeumba, ami csupán öt perc sétára volt a szállodánktól. Saját idegenvezetést kaptunk, aminek köszönhetően részletesen megismerhettük a műemlékek történetét. Rendkívül érdekes volt, ráadásul a látvány is elragadó. A kellemes sétát követően egy közeli étteremben vacsoráztunk, ahol lehetőségünk nyílt a kötetlen beszélgetésekre, ezáltal megismerkedhettem a Franciaországból érkezett résztvevőkkel.

Rengeteg hasznos információval, tapasztalattal és élménnyel gazdagodva intettünk búcsút Görögországnak és érkezünk haza.

Mobil ultrahang készülék az Országos Hemofília Központban

Egyre több szakterületen sikerrel alkalmazott mobil ultrahang (UH) készülékkel bővült a Magyar Honvédség Egészségügyi Központ („ÁEK”) Országos Hemofília Központ eszközparkja. Az eszköz napi klinikai gyakorlati használatával tovább javul a hemofiliával élők életminősége. Az adomány támogatója a Roche Magyarország Kft.

A mobil UH készülék lehetőséget ad arra, hogy a betegek ízületi státuszát folyamatosan nyomon kövessék, és ezáltal a károsodások kivédésére a lehető leghamarabb lépések történjenek. „A felnőtt hemofiliás betegek ízületeinek rendszeres monitorozása eddig Magyarországon nem volt megoldott, márpedig a kis bevezetések is ízületi kopáshoz, fájdalommal járó és visszafordíthatatlan degenerációhoz, mozgáskorlátozottsághoz vezethetnek. Ezzel a készülékkel közelebb jutunk ahhoz a célunkhoz, hogy a hemofiliával élők következő generációi az egészséges embertársainkhoz hasonlóan aktív életet élhessenek. – emelte ki a Magyar Hemofília Egyesület elnöke, Keszthelyi Zoltán.

Dr. Nemes László főorvos, az MH EK Országos Hemofília Központ vezetője az átadó ünnepségen elmondta, hogy a korai ízületi eltérések felismerésének egyik leghatékonyabb eszköze a rendszeres ízületi UH vizsgálat, mely fontos visszajelzést adhat a beállított profilaktikus kezelés hatékonyságáról. „Az UH olyan károsodások kimutatására is alkalmas, mely a vérzékenységgel élőknek panaszt még nem okoz. Így a kezelés módosításával, még pontosabb személyre sza-



básával, a fiatal hemofiliások jó mozgásszervi állapota hosszú távon megőrizhető.”

Az MH-EK Országos Hemofília Központ összesen 544 hemofiliás (443 A és 101 B hemofiliás) felnőtt élethosszig tartó gondozását látja el. A hemofiliások hosszú távú életminőségét többek között az ízületi bevezetések következtében kialakuló mozgásszervi károsodás befolyásolja. A korszerű, profilaktikus (megelőző) kezelés hatására ugyan a bevezetések száma jelentősen lecsökkent, azonban a mozgásszervi következményeket teljesen megszüntetni nem sikerült. Így a hemofiliások komprehenzív ellátásának továbbra is kiemelten fontos területe az ízületi károsodás azonosítása, nyomon követése és megfelelő kezelése.

„A Roche küldetése egy olyan együttműködés megvalósítása az egészségügyi szolgáltatókkal, amely révén a hemofiliával élők minél jobb életminőségben a társadalom aktív résztvevői maradhatnak.” – emelte ki beszédében a Roche Magyarország orvos igazgatója, Kuluncsics Zénó.

A hazai ellátás világviszonylatban is kiemelkedő: Magyarországon jelenleg a súlyos hemofiliás gyerekek és a felnőttek többsége is megelőző faktorpótló kezelésben részesül.

A kezelések legnagyobb nehézsége, hogy csak intravénás injekció formájában adhatók be, ami komoly megterhelés a hemofiliások számára, hiszen a beadás időigényes, fájdalmas, heti 2-3-szor is szükség van rá, és a gyerekeknél sokszor nehéz a vékony vénák megsúrása. A másik nagy probléma, hogy a hemofília A-s betegek kb. 1/3-ában az immunrendszer idegenként tekint a beadott faktorkészítményre és ellenanyag (inhibitor) termelésével semlegesíti azt, ezáltal a kezelés hatástalanná válik.

A közelmúlt gyógyszerfejlesztési törekvéseivel a nem faktorpótló kezelések berobbanásával és a génterápia ugrásszerű fejlődésével a hemofília kezelés történetében a faktorkészítmények bevezetéséhez mérhető fordulópontra vagyunk, ami alapjaiban változtathatja meg a hemofília ellátást, ugyanakkor szemléletváltást is igényel, mind a betegektől, mind az őket kezelő orvosoktól.



Budapest-(Bamako)-Freetown
Nagy Ferenc, az MHE tagja



Budapest Bamako 2020

– egy örülten jó „vállalkozás”



Az utóbbi tizenévek szinte minden hemofilás rendezvényén, vagy média megjelenésében elhangzik a következő állítás: ma már a vérzékenyek az egészséges embertársaikkal szinte egyenértékű életet élhetnek. Kicsit mindig felszisszen persze a betegközösségünk, hogy igen, szinte, azaz nagyjából, de... És mindig van egy olyan személyes történet, amely azt bizonyítja, hogy nem egészen van meg ez a szabadság. Azután kapunk olyan történeteket, amelyek éppen a „szinte egyenértékűt” bizonyítják. Nagy Ferenc betegtársunk élménybeszámolója egy ilyen, amelyet a „nyugalom megzavarására alkalmas” felirattal is elláthatnánk, de az élvezetes tartalom miatt inkább mindenkinek ajánljuk. Az újság adott terjedelme miatt az izgalmasabb részeket emeljük ki kedvcsinálól, úgymint: legmeghatóbb pillanat, leghosszabb nap, a legveszélyesebb helyzet, legnagyobb kihívás. A teljes terjedelem az MHE honlapon olvasható.

2020.01.29.-02.17.

Az immár második Bamakom 2020.01-29-én indult, 2 nappal a hivatalos rajt előtt. Átgondoltam, hogy a nélkülözhe-

tetlen felszerelések hiánytalanul be-
tek-e pakolva, valamint 4000 NE faktort
beadtam magamnak az indulás előtt.
Majd irány a garázs, ahol az éjszakai szál-
lásfunkcióra is alkalmassá tett Citroen
Jumpy autóm várt. A búcsú első állomá-

sa édesanyámék részéről volt. Rápillant-
va a tekintete nem azt sugározta, hogy
boldog az én „örült” vállalkozásomtól,
főleg úgy, hogy a feleségem, Anita is elkí-



Valencia



Fort Bravo, Mini Hollywood

sér a hosszú út egy kisebb szakaszán – egészen Marakesh-ig. Aggódott, de megértette és elfogadta, hogy ez számomra nagyon fontos. Érzékeny búcsút vettünk a lányunktól, Petrától és anyuékól. Természetesen ígéretet kellett tennem, hogy nagyon vigyázok magamra és épségben hazatérek. Egerben még körbejártam a barátokat, ismerősöket és ezután útra keltünk Gödöllőre, a Human Bioplazma Kft-hez, ahol Karsay Krisztina várt minket nagy szeretettel. Kis beszélgetést követően bepakoltuk az autóba a cukorkákat, amit adományba kaptunk az afrikai gyerekek számára. Pár fotó és búcsúzkodás után a következő úti célunk Budapest volt. A csapattársamhoz mentünk, Halász Györgyhöz, akivel a lehetetlent megcélözva bepakoltunk minden szükséges felszerelést, és este tíz órára – mind a négyen az autóban ülve – kigördültünk az udvarukról és részünkrol ténylegesen kezdetét vette a 2020-as Budapest-Bamako, ami ebben az évben Sierra Leone, Freetown városát tűzte ki végcélul. Közel 9000 km, 10 ország, 17 nap, -előljá-

róban annyit: valójában több lett. A megtett napi szakaszokat rövid hangulatjelentéssel kísérve az alábbiakban adom közre:

2020.01.30.: Eger – Nizza (Franciaország)

Szlovénián és Olaszországon keresztül vezetett az utunk. Itt szenvedtük el – szinte még az út legelején – azt a „kalandot”, amely a teljes út szempontjából is kiemelhetné a legveszélyesebb helyzet címet. Valahol Velence után többször éreztem az autón, hogy meg-megtorpant, mintha szembeszél lenne. Fokozottan figyeltem az autó viselkedését, mert nagyon nem tetszett. Pár km után az autópályán egy kamion előzése közben megállt a motor, gyorsan üresbe raktam, visszasoroltam mögé és a szervíz sávban leparkoltam. Mindenki szemében az aggodalom tükröződött. Itt sok minden végig futott az agyamon. A jelenség üzemanyag ellátó problémára utalt. Bár a visszajelző óra még bőven a piros tartomány felett volt, de Gyuszi tanácsára tankoltunk az itthonról vitt 200 liter olcsó gázolajunkból. Közben mondta, hogy ezek az autók fekvő tankosak és gyakori náluk a mű-

szer pontatlansága is. Hát mit mondjak, az autópálya szélén a suhogó autók mellett nem igazán volt felemelő érzés, főleg úgy, hogy a tölcser tartásakor kaptam az „illatos” gázolajból mindenhová rendesen. A rendszer fel-pumpálása után indítózás, és lám a hiba megoldódott.

2020.01.31.: Nizza – Sorbas (Spanyolország) – A hivatalos rajt napja!

2020.02.01.: Sorbas – Almeria (Spanyolország)

„Programon” kívül megnéztük Fort Bravo-t. Gyönyörű táj fogadott itt minket, a westernfilmek díszleteit látva pedig olyan volt, mintha egy másik világba csöppentünk volna.

2020.02.02.: Almeria – Rabat (Marokkó)

Marokkó egy teljesen más világ. Nagyon színesek, változatosak az épületek és a táj. Az emberek hihetetlenül barátságosak. A szegénység jeleit itt már borzasztóan lehetett érezni. Egy boltba bementünk vásárolni, ahol a gyümölcsök mel-



Indul a Bamako hajó



Marokkó

lett vettünk egy guriga Royal kecske sajtot. Eléggé csodálkozva fogadták, hogy tényleg az egészet szeretnénk. Azon a településen nem sokan engedhették ezt meg maguknak. Itt alkalmunk nyílt egy pár kisgyereknek adni a magunkkal vitt édességekből.

2020.02.03.: Rabat – Marakesh (Marokkó)

Marrakeshbe tartva útba ejtettük Casablanca-t, ahol először megtekintettük a híres Hasszán mecsetet, amely a világ második legnagyobb iszlám imaháza. Innen lementünk az óceán partra, amit sziklás, köves partszakasz övezett. Hemofiliás izületekkel nem kis kihívás volt részemről megközelíteni az óceánt, kisebb bukdácsolásokkal sikerült megúsznom. Pár kilométerrel odébb ugyanazt az utat már egy hosszú, homokos fövény szegélyezte – ha előre tudtuk volna...

2020.02.04.: Marrakesh - Erg Chigaga, 380 km.

2020.02.05.: Erg Chigaga (nekünk Foum Zguid) - Assa, 450 km.

Több helyen is megálltunk fotózni, adományokat osztogatni. Ami nagyon

megmaradt az emlékezetemben, egy fiatal anyuka a kislányával, a szomorú tekintetükkel és egy idős néni kétrét görnyedve, a hátán cipelt rőzsével. Miután pár dolgot adtunk nekik, illedelmesen megköszönték és továbbhaladtak.

2020.02.06.: Assa-Boujdour, 760 km.

Az Assa – Guelmin – Tan-Tan – Laayoune – Boujdour útvonalon haladtunk feszített tempót diktálva. A reggeli kávékat is a kocsiban, menet közben csináltam meg. Az útközben megvásárolt élelemből, menet közben készítettük el a kajánkat és a faktorozás is így történt, amit fel is vettem. A barátomnak volt egy vicces megjegyzése. Megkért, hogy nagyon óvatosan szúrjam magam, és ha nem gond, ő nem követné figyelemmel azt, ugyanis nem lenne szerencsés, ha vezetés közben elájulna. Azért arra szakítottunk időt, hogy Tan-Tan és Laayoune között megálljunk pár fotó erejéig. Itt az óceánt egy magas partfal övezi, ahonnan gyönyörű kilátás nyílik. Igaz nagyon körültekintőnek kell lenni, mert a partfalon erősen dolgozik az erózió és hatalmas alászakadt részei is vannak.

2020.02.07.: Boujdour-Dakhla, 350 km.

Dakhla előtt 30 km-el felkerestük a híres termálforrást, ahol az egy fős sze-

mélyzet pár euróért, a betonra terített szőnyegre fekve, egy tűzoltó méretű slaggal dögönyözi az embereket. A kénese illatú termálvíz jó kis felüdülést nyújt, de ezt én nem mertem bevállalni, mert az erős vízszugár könnyen bevérzést is okozhat. Így maradt a fényképezőgép, meg a kamera.

2020.02.08.: Dakhla-Mauritan Bivouac, 530 km.

Még sötétben, 7 órakor elindultunk a forrástól. Ma egy határátlépés várt ránk. A határig vezető 330 km-es úton átszeltük a Ráktérítőt, ahol a sötétben megállva, pár fotót készítettünk magunkról a táblánál. Az utolsó benzinkútnál megtankoltuk az autót és a kannáinkat, mivel itt a Nyugat-Szahara területén a marokkói kormány jelentős adókedvezményeket biztosít az emberek betelepítése reményében. Így egy liter gázolaj, csupán 8-9 eurócent átszámítva. A marokkói határon viszonylag gyorsan megtörtént az autó kiléptetése, a mi útleveleink kezelése. Ezt követte a mauritán határig az a 6 km-es szakasz, amit csak úgy hívnak, hogy a senki földje. Ez a



Adományosztás



Fotózkodás a Ráktérítőt jelző táblánál

demarkációs vonal a két ország között a hosszú évekig húzódó háború következménye. Az ENSZ felügyelete alatt 1991-ben tűzszünet lépett életbe. Itt elhagyott, fel nem robbant aknákat, lopásból, csalásból, egyéb bűncselekményekből itt hagyott roncsautók találhatók. Az itinerben szigorúan le volt írva, hogy a kitaposott utat nem ajánlott ebből kifolyólag elhagyni. A mauritán belépésnél egy gyors hőmérőzéssel és az útlevelünkre vetett pillantáson kívül, más nem történt. Ellenőrizték a listájukon, hogy valóban a Bamako résztvevői vagyunk, és engedtek is tovább. A tábor innen még 190 km, ahová kötelező volt bemenni, mert a vízum-ügyintézés itt történt. A kitelepített sátrakban, sivatagos területen, az aszfalt úttól kb. 6-7 km-re. Ide a bejutás nem volt problémamentes. Befelé menet el is akadunk a mély homokban, ahonnan csak egy terepjáró tudott kihúzni. Azt a tanácsot kaptuk, hogy menjünk vissza az aszfaltig és egy másik útvonalon próbáljunk bemenni a táborba, ahol a talaj valamivel keményebb. Még kétszer sikerült elakadnunk ez után, mire elér-

tük a számunkra biztonságosnak mondható útburkolatot. A táborban több órát ácsorogtunk a tűző napon, ahol 50°C fok körül volt a hőmérséklet. A vízum megszerzése után úgy döntöttünk, hogy egy terepjáró felvezetésével visszamegyünk az aszfaltútra, és valahol keresünk egy szállást éjszakára. Azért hoztuk meg ezt a döntést, mert a reggeli nagy forgatagban, ha később tudnánk elindulni, nem maradna segítségünk az esetleges elakadásnál, ami meg is történt kifelé menet az úttól 5 m-re. Ez volt már a negyedik a mai napon. A kíséretünk pedig kihűzött minket innen ismét. Már sötétben, 10 km-t megtéve találtunk egy szállást, ahol négy nap után végre ágyban aludtunk. Igaz, a szobánk elég minimál stílusban „pompázott”, de legalább tartozott hozzá saját WC, zuhanyzó. Rajtunk kívül úgy öt csapat választotta ezt a kis hotelt éjszakára. A szállásunk elé kiültünk vacsorázni a többiekkel, a szokásos bádogos menüt választva. Itt csatlakoztak hozzánk helyi fiatalok, akiket megvendégtünk és egy pár ajándékot adtunk nekik. Nem volt szinte semmijük, de az egyetlen dolgot, a mobilnetet - ami részünkről nagyon fontos volt - megosztották velünk, hogy

a családdal fel tudjuk venni a kapcsolatot. Nekem ez az önzetlen cselekedet mindennél többet jelentett. Nagyon nagy emberi tulajdonság, úgy adni, hogy neki sincs. Végezetül pedig az elbúcsúzás pillanatában csak annyit mondott az egyikük: „Nagyon szépen köszönöm ezt az estét, ez lesz az évben a legszebb napom.”

2020.02.09.: Bivouac-Nouakchott, 260 km.

A mai napom volt a legrosszabb az út során, mivel az aranyerem kiújult és erősen véreztem. Nagyon sokféle gyógyszert vittem az útra magammal, amire szerencsére nem volt szükség, de erre nem gondoltam. A reggeli indulást követően egyből faktoroztam az autóban. Nagyon sok alternatívát állítottam fel magamban. A különböző intenzitású vérzéseknél meddig várjak és honnan tudnék hazarepülni ebben az esetben. Borzasztóan nyomasztó volt ez az egész, főleg úgy, hogy mérhetetlenül nagy szegénységgel, nyomorral találkoztunk végig az úton. Le sem lehet írni. Gyuszival megbeszél-



Adományozás egy újabb helyszínen



Pam, a segítőnk



tük, hogy a fővárosban keresünk valami gyógyszerterát, mert a faktor ehhez az esethez önmagában nem elég, mindenképp kezelésre lesz szükségem. Szólt a többi csapatnak is, ha látnak valahol gyógyszerterát, akkor álljanak meg. A városba vezető úton több patikát is láttunk, persze mind zárva, mivel vasárnap volt. A félelmem így még jobban fokozódott, különösen úgy, hogy a 2015-ös emlékeimet felidézve a mauritán körülményekről, nem sok jót sejtettem. Próbáltunk egy jobb, higiénikusabb szállást találni, ez a Hotel Emira lett, ahol a bejáratnál nagy örömmel egy 2015-ben megismert angol hölgygel találkoztam, Pam-mel. Az életét a helyiek megsegítésének szenteli. Akkor több ajándékot adtunk át neki, hogy ossza szét a rászorulóknak között. Most én kértem az ő segítségét, gyógyszerre volt szükségem. Pam szólt egy igen jómódú helyi férfinak, akinek az autójába beültünk hárman és addig jártuk a várost, még nem találtunk nyitva egy patikát. Belépve nem akartam hinni a szememnek: európai színvonalú belső fogadott. Szerencsére sikerrel jártunk, megkaptam a kúphoz a szükséges doziro-

zást és visszamentünk a hotelhez. Ott odaadtam Pam-nek két zsák plüss játékot és egy nagy doboz cukorkát, hogy adja át a gyerekeknek. Egész nap végig nagyon feszült és ideges voltam, csak akkor kezdtem megnyugodni, amikor késő este azt tapasztaltam, hogy a vérzés megszűnt. Akkor még ezt nem tudtam, de szerencsére később sem jelentkezett a probléma.

2020.02.10.: Nouakchott-St. Louis, 290 km.

A Nemzeti Parkot átszelő poros földúton, a Senegál folyó melletti gáton vezetett oda az utunk. Itt egy 40 km-es szakasznak a megtétele folyamán több állattal is találkoztunk. A legkülönlegesebb, a szavannai varacskos disznó volt (Pumba). Bár éltek itt krokodilok és varánuszok is. Sajnos - vagy inkább szerencsére?! - ezeket nem láttuk. A korrupció magasiskoláját tapasztaltuk meg viszont: mindenért pénzt szedtek. Sorompók föl-le nyitására, a határon ki-be lépésért, a hídért, a parkőr, a rendőr, a katoná, tehát mindenki mindenért.

2020.02.11.: St. Louis-Koumpentoum, (de nekünk Tambacounda) 400+100 km.

A Bamako szervezői itt közölték, hogy Labét mindenképp el kell majd kerül-

nünk, mert ott a legsúlyosabb a helyzet, de a módosított útvonalat, csak későbbre ígérték. Ezt követően elindultunk Koumpentoum irányába, Louga – Touba - Kaffrine érintésével. Az iszlám szufisták egyik szent városa Touba, amely Nyugat-Afrikában olyan, mint Mekka. Olykor 1 millió hívő is ellepi a várost a zarándoklatok során. A városban 52 mecset található, amiből volt szerencsénk egy párat látni. Touba után, délután két óra körül megálltunk az út mentén a baobab fák árnyékában ebédelni a 225-ös csapattal. Két-három kisgyerek kószált arrafelé. Kihaszánva az alkalmat, nagy marék cukrot raktunk a pólójukba. Valószínűleg egy piciny falu lakói lehettek itt a közelben valahol, mert nemsokkal később elleptek minket a helyi gyerekek, felnőttek. Még enni sem volt időm. Kíváncsian körülvettek minket, majd gondoltuk ez remek alkalom lenne egy rászoruló kis közösség megsegítésére. Az autót és a buszt kinyitva elkezdtük szétosztani az adományaink egy részét. Olyan sok éhes kis száj csoportosult körém, hogy a saját készleteinkből is adtam nekik. Egy fiatalembert kértem meg, hogy segít-



Mauritánia, tengerpart



sen igazságosan kiosztani nekik, az enni- és rágcsalnivalókat. Majd abban is a segítségemre volt, hogy kiknek van a legnagyobb szükségük tollakra, öngyújtókra, lámpákra. Nagyon szeretnivaló kis közösségbe csöppentünk bele. Megható pillanatok voltak ezek.

2020.02.12. Koumpentoum (Tambacounda) - Dindéfelo (lett volna), 375 km.

2020.02.13. Tambacounda - Gaoual (Guinea) és még 50 km Boke felé, 360 km.

Faktorozás után, fél 9-kor indultunk el, másik négy csapattal együtt. Számításaink szerint a határig, 180 km-es út állt előttünk. Arra viszont nem számítottunk, hogy az utolsó 30 km-es szakaszt Szenegálban poros földúton kell megtennünk – ennyit a kocsitakarításról. Ezen a részen sok természetlátványt szerencsénknél látni. Szenegált előbb egy rendőrségi, majd katonai ellenőrző pont után, az útleveleink lepecsételését követően hagytuk el. A beléptetésünk során a katonaságtól szigorú figyelmeztetést kaptunk, hogy merre haladha-

tunk tovább a holnap esti táborunkba Kindiába. Délután négy óra előtt érkezünk meg és egy magasrangú katonatiszt újabb tájékoztatást tartott. Közölték velünk, hogy egy foci pályát jelöltek ki táborhelyül a számunkra, ahol a biztonságunkat tudják garantálni. Azt is hozzátették, bárki a saját felelősségére továbbhaladhat, de csakis a fent megadott útvonalon. Nem akartunk itt maradni a nagy páratartalmú 36-38 C fokban a tűző napon. Az öt csapat közös döntése az lett, hogy továbbmegyünk, legalább Bokéig, ami 190 km-re volt. Ez viszont, egy előre nem látható körülmény miatt megghiúsult. Olyan rossz minőségű földút vezetett odáig, ami, helyenként szinte járhatatlan volt. Ez sem a térképünkön, sem a GPS-en nem volt jelölve. A 190 km-ből, csak 50-et sikerült megtennünk napnyugtáig. Kénytelenek voltunk tábort verni az út szélén, egy kis falu mellett, vagy inkább 10-15 házból álló közösség területén. Ahogy megálltunk, kíváncsian és egyben féltékenyül néztek minket. Nekem az volt a benyomásom, hogy fehér emberrel valószínűleg még nem is találkoztak. Guineában jelentéktelen a turizmus, ezen a környéken pedig főképp. Ilyen körül-

mények ellenére is próbáltam nyitni feléjük, hogy jó szándékkal vagyunk, ezért a gyerekeknek cukrot osztogattam szét. Ilyet az út során még sehol nem tapasztaltam. Elfogadták és örültek neki, de nem jöttek oda hozzám. Nekem kellett egyesével végig mennem. Amikor elfogyott az édesség és egy újabb adagért visszamentem az autóhoz, akkor is ottmaradtak egy helyben. Nem jöttek utánam, ahogy ez a gyerekektől megszokott. Sőt a felnőttek szemében is az érthetetlen bizonytalanság tükröződött, a kialakult szokatlan helyzet miatt. Nem tudták hová tenni a látottakat. Ahogy besötétedett, szép lassan elszivárogtak az emberek. Az asztal körül ülve még sokáig beszélgettünk, és lehetett hallani, hogy a fák és bokrok mögül azért még szemmel tartanak. Részünkről is fokozottabb volt az óvatosság. Az első ülésen félig fekvé terveztük az alvást, ha váratlan szituáció miatt gyorsan tovább kellene állnunk. Ez volt a hatodik éjszakánk és egyben az utolsó, amit a kocsiban töltöttünk.



Szenegál



2020.02.14. A napi szakasz: valahol Gaoaltól 50 km-re-Boke, 150 km.

Reggel 7-kor keltünk. Egy gyors reggeli után, a vendéglátóinkat magunk köré hívtuk, hogy az adományinkból tudjunk segíteni rajtuk. A többi csapat is összeszedte az autóból az erre szánt eszközöket, ruhákat, cipőket. Mi is tolatkat, öngyújtókat, lámpákat, plédeket, már feleslegessé vált edényeket, saját ruháinkat összeválogatva átadtuk nekik. Az arcokat megfigyelve, ahhoz tudnám hasonlítani, mint a kisgyerekek, amikor a játékára rácsodálkozik, és oly mesésnek tűnik, hogy ez tényleg az övé, övé. Amit itt láttam, még sehol nem tapasztaltam ilyen mértékben. Az itt élő emberek, egy csodálatos kis közösséget alkotva éltek harmóniában. Nagyon egyszerű életvitelük volt, a természetből oldották meg a mindennapi létszükségleteiket. Azt viszont kiemelném, hogy őket nem fertőzte meg a pénz, a fogyasztói társadalom. Náluk nem létezett az a fogalom, hogy az enyém. Ezen pillanatok megélése csodálatos érzést keltett bennem. A kormány mögött ülve, már 8 órakor indí-

tottam az autót. Igyekeztünk időben útra kelni, mert 130 km várt ránk ebből a vörös poros rettenetes szakaszból. Egész nap csak háromszor álltunk meg pár percre. Érzékeltetve az út minőségét, a 130 km megtétele még így is – folyamatos haladás mellett – 8 órákba telt, mire a kerek végére aszfalton gördülhettek. Rengeteg port nyeltünk, az ablakot nem lehetett felhúzni, mert akkor a hőség vált elviselhetlenné. A folyamatos koncentráció hosszú órákon keresztül kimerítő, de ez számomra olyan kihívást jelentett, mintha a maratont futhattam volna le. Ezért, vagy ezért is jöttem. A saját korlátaim felsejetezése, tulajdonképp önmagamnak egy olyan próbatétel, ami azt bizonyítja, hogy mi hemofiliások is sok mindenre lennénk képesek. Ez igaz más hátránnyal élő emberre is, most szándékosan nem írom, hogy beteg, mert ezt nem szabad így megélni. Én azt vallom, hogy a korlátaink túlnyomó részben fejben dőlnek el. Azt nem mondom, hogy akkor mindenki induljon el a Bamakón, mert minden ember más. A kihívást, az ebből eredő plusz impulzust különböző dolgokból merítjük a mindennapok túléléséhez. Visszatérve a poros földút végére, már délután 4 óránál jártunk, amikor magunk mögött tud-

hattuk ezt az autót és embert próbáló rettenetet. Az öt csapatos konvoj közösen hozta meg azt a döntést, hogy itt maradunk Bokéban, elég volt ebből a nappól. Mindenkire ráfért a pihenés és a fürdés, ha létezne olyan rász, hogy vörösek, akkor mi már oda tartoztunk volna.

2020.02.15. A napi szakasz: Boke - Kambia, 350 km.

Reggel 7 óra után ébredtünk, amikor már megszűnt - a számunkra alapnak számító - közüzemi szolgáltatás. Ekkor tudatosult bennünk, hogy a WC tartályában, csak egy öblítésre való víz áll a rendelkezésünkre. Sajnos úgy jött ki a lépés, hogy én voltam a második. Ez is Afrika! Indulás előtt egy gyors szervizt megejtettünk az autón, mivel a bal elejében egyre fokozódó zörgést hallottunk a tegnapi naptól. Boke után úgy 40 km-el egy iskolánál megálltunk és itt is az adományozásé lett a fő szerep. A gyerekek nagyon aranyosak, mindenki szeretett volna a képeken szerepelni és kezét fogni velünk. Ezt a különleges érzést, az előző Bamakó-



Iskolások Guineában

mon, már volt szerencsém megélni. A sierra leonei határ innen még 290 km. A főváros szélét, Conakryt érintve vezetett az utunk, olykor nagy forgalmi dugóban. Ezeket az ácsorgásokat kihasználva – az út menti árusokkal csekereskedelmet folytatva – szert tettünk különböző zöldségekre és gyümölcsökre. A határátkelő helyet este 8 óra után értük el. A guineai és a sierra leonei ügyintézés, szokatlan módon, egy épületben történt. Egy folyosón kellett végig haladnunk az egyik szertől a másikig, ahol a kézmosás és a hőmérőzés kötelező volt. Elég bizarr látvány, ahogy a hatósági személyek a papírok, útlevelek dokumentálása közben a telefonnal világitva végzik a munkájukat a vak sötétben.

2020.02.16. A napi szakasz: Kambia - Freetown, a finis napja, 180 km!!!

Reggel 7 órakor keltünk, minden porcikánk fáj a fekhelyünk miatt. A szokásos reggeli rutin közben egy furcsa érzés fogott el. Kavarogtak bennem a gondolatok. Egyrészt örültem, hogy ma ráfordulunk a célegyenesre, és a nagy

megpróbáltatásokkal teli út végétől már csak 180 km választ el. Felvillantak a hosszú, gondos előkészületek, melyek elengedhetetlen részei a sikernek. Másrészt a szomorúság kerített a hatalmába, hogy ennyi volt. Ma vége lesz ennek a közel 9000 km-es menetelésnek és holnap már nem kell beülni az autóba, hogy az előttünk álló ismeretlent meghódítsuk. Pár percet hagytam a gondolataimnak és az érzelmeimet kizárva, az utolsó feladatra koncentráltam, 8 óra körül elindultunk Freetown-ba, ahol a befutó helyszíne a Siaka Stevens Nemzeti Stadion. Viszonylag gyorsan a fővároshoz értünk. Az utolsó 30 km-hez érve furcsának tűnt, hogy a mi két sávunkban nincs forgalom, míg máshol, dugók vannak. Pár perc után jöttünk rá, hogy végig az út szélén a több száz rendőr és katona a rally résztvevőinek biztosítva a haladást, lezárta az utat. Ez páratlan volt a Bamako történetében. Délülött 11 órára – az első között – begördültünk a stadionba, ahol 14 órától kezdetét vette az ünnepélyes cél-ceremónia. Az illusztris vendégek között tisztelhetjük Sierra Leone elnökét is. Egy darabig fel sem tudtam fogni, hogy mi történik körülöttem. Miután a családomat telefonon felhívtam, hogy sze-

rencsésen, egészségesen beértünk a célba és sikeresen teljesítettük a 2020-as Budapest-Bamako Rallyt, az érzelmek előtörttek belőlem. Leírhatatlan az az érzés, ami ekkor játszódik le az emberben. A műsorok után, minden jármű felsorakozott, hogy átguruljon a célkapun és átvehesse az oklevelét.

2020.02.17-18-19-20.

17-én a hétfői nap az autó eladásáról és reggel a faktorozásról szólt. A hotelben dolgozó srácokat megkértük, hogy mossák le és takarítsák ki az autónkat. Cserébe a számunkra már felesleges összes felszerelésünket nekik ajándékoztuk. Majd ezután átmentünk a Radisson Hotel parkolójába, a társam gyorsan megegyezett egy szerbiai magyar csapattal az adás-vételről. Ők a hazautat autóval tervezték – mi inkább repülőben gondolkodtunk, mert két személy esetében az kifizetődőbb. Nem volt egyszerű ez sem, de végül berlini átszállással sikerült jegyet szerezni.

19-én már csak az indulás előtti várakozás maradt, és búcsúzásként Afrika

azért megtréfált minket, elment az áram, az aggregátor megadta magát. Végül 23 óra után jöttek is értünk két mikrobusszal. Előbb egy kikötőbe vittek, onnan egy lélekvesztő kis hajóval a másik félszigetre, majd tovább szintén két mikrobusszal már a reptérig. 20-án, már a freetowni repülőtéren várakoztunk a 03:55-ös felszállásra. Innen Casablancára repültünk. A közel négy óra várakozást, még megtoldotuk bő egy órával, a franciáknál lévő sztrájk miatt. 14 órakor már a levegőben voltunk Berlin felé. A négy órás út után, már Berlin utcáin húztuk a bőröndjeinket, mert repülőteret kellett váltanunk. Itt közlekedtük busszal, vasúttal, így a hazaút folyamán a közlekedési eszközöknek szinte a teljes repertoárját felvonultattuk. 22 óra előtt ismét a levegőben, már Budapest felé. 23.15-kor, bő három hét után, újra a magyar föld volt a lábaink alatt. Barátom, Tamás, akivel az előző Bama-

kón vettünk részt, feljött értem autóval, hogy hazavigyen a családomhoz, Egerbe. Már pénteket írtunk, hajnali két órát, mikor átléptem a lakásunk küszöbét. Nem kell mondanom, már nagyon vártak. Jó volt itthon! Igaz az a mondás, hogy mindenhol jó, de legjobb a szeretteink közelében.

Hemofiliás „mérlegem”: a futam ideje alatt, beleértve az indulás napját is, 13 alkalommal faktoroztam, alkalmanként mindig 4000 NE-et adtam be magamnak. Így 52000 NE VIII-as faktor került beadásra.

Ez volt az én Bamakóm!

Ehelyütt is köszönetet mondok minden támogatómnak és a családtagjaimnak, hogy mellettem álltak ebben a – számomra – nagy kihívásban. Nélkülük ez nem valósulhatott volna meg, és ezek az oldalak most üresen tekintenének vissza rám. Gyuszi, társam a nagy kalandban végig, az út során abszolút figyelembe vette a problémámat, igazi csapattárs volt.

Végszónak csak annyit szeretnék mondani, merjünk álmodni és tenni érte, hogy az álom valóra váljon!

Viszlát Afrika!!!



Újra lesz Egerben hemofília kezelőközpont



ink számára ismét elérhető lesz a kezelés Egerben. Reméljük egy hosszabb folyamat első lépésének vagyunk tanúi, és a jövőben további központok újraindulásáról is hírt adhatunk.

Sok évvel ezelőtt az egészségügyi kormányzat jónéhány hemofília kezelőközpontot megszüntetett; ezek között volt az egeri Markhot Ferenc Oktatókórházban működő centrum is. Örömmel tájékoztatjuk betegtársainkat, hogy Egerben hamarosan ismét lehetővé válik a hemofília-sok kezelése. Mint oly sok minden más, ennek az elindulását is alaposan megváltoztatta a jelenlegi járvány helyzet. Az adminisztrációs folyamat a nehézségek ellenére zajlik, amint az egészségügyi hálózat vissza tud térni a normál, „hétköznapi” működésre, betegtársaink

Programok

... amelyekre jó visszaemlékezni

- **2019. május 24-26.** – Nők és Vértékenység Konferencia, Frankfurt.
- **2019. június 26-30.** – Senior „pecás” tábor, Békésszentandrás.
- **2019. október 3-6.** – Skopje: EHC konferencia.
- **2019. október 5-9.** – Senior Tábor, Eger, Park Hotel.
- **2019. november 15-17.** – Második Női hétvége program: Nők és a vértékenység, Mátrafüred, Sástó Hotel.
- **2019. november 28. – december 1.** – EHC Inhibitoros Konferencia, Barretstown, Írország.
- **2019. november 29-30.** – Gyógytorna Workshop.
- **2019. december 8.** – Mikulás nap – Mikulásvonat (Budai Gyermekvasút).
- **2020. április 4. és május 2.** – Online Terápiás Klub: a pandémiás helyzet miatt radikálisan megváltozott mindennapokra „túlélési” megoldások szakértő által vezetett foglalkozással.
- **2020. május 28-29.** – Nők és Vértékenység Webinar – online konferencia.
- **2020. június 28. – július 4.** – Körös parti Családi Tábor, Békésszentandrás.
- **2020. július 19-26.** – Nyári tábor a 7-18 éves korosztály számára, Seregélyes, Velencei tó.
- **2020. augusztus 8.** – Online Közgyűlés.
- **2020. augusztus 7-9.** – Ifjúsági Hétvége, Tata, Öreg-tó Hotel.

Programok

... amelyeket jószívvvel ajánlunk

- **2021. május** – Éves közgyűlés (időpont és helyszín pontosítás alatt).
- **2021. június** – Gyermeknap rendezvény (időpont és helyszín pontosítás alatt).
- **2021. július 10-17.** – Nyári gyermektábor, Seregélyes, Pelikán ház, első turnus, 7-14 éves korosztály.
- **2021. július 17-24.** – Nyári gyermektábor, Seregélyes, Pelikán ház, második turnus, 14-18 éves korosztály.
- **2021. június 27. - július 3.** – Körös parti Családi Tábor, Békésszentandrás, Sirtói nyaralók.





Kedves Betegtársaink, Tagtársaink, Érdeklődők!

Köszönjük az eddigi években a Magyar Hemofília Egyesület részére történt 1%-os felajánlásokat. Továbbra is örömmel fogadjuk, ha a befizetett személyi jövedelemadójuk (SZJA) 1 százalékával egyesületünk közhasznú munkáját támogatják, amellyel hozzájárulnak ilyen nagyszerű rendezvények megvalósításához.

A felajánláshoz két adat szükséges:

A kedvezményezett neve: Magyar Hemofília Egyesület

A kedvezményezett adószáma: 19654171-1-42

1%



**MAGYAR
HEMOFÍLIA
EGYESÜLET**



A MAGYAR HEMOFÍLIA EGYESÜLET ADÓSZÁMA: 19654171-1-42