

Sprawozdanie z XXIX Kongresu Światowego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię Buenos Aires (Argentyna), 10–14 lipca 2010 roku

Magdalena Łętowska

Instytut Hematologii i Transfuzjologii

XXIX Kongres Światowego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię (WFH, *World Federation of Hemophilia*) odbył się w Buenos Aires w dniach 10–14 lipca 2010 roku.

Buenos Aires (*Ciudad de Buenos Aires*), zgodnie z konstytucją zwane także od 1996 roku „autonomicznym miastem Buenos Aires” (*Ciudad Autónoma de Buenos Aires*) jest stolicą Republiki Argentyny. Nieformalnie stosuje się także nazwę „Dystrykt federalny”. Licząc cały obszar aglomeracji (Wielkie Buenos Aires), jest ono drugim co do wielkości miastem w Ameryce Południowej i jednym z największych kompleksów miejskich na świecie. Liczy ponad 13 mln mieszkańców. Buenos Aires to finansowe, handlowe, naukowe i kulturalne centrum kraju z licznymi instytucjami naukowymi, bibliotekami i trzema uniwersytetami (najstarszy założony w 1821 r.). Miasto jest pełne kontrastów. Stare zabytkowe centrum otaczają nowoczesne arterie komunikacyjne, luksusowe osiedla są położone wśród parków i lasów, a na północy i zachodzie znajdują się wielkie skupiska dzielnic biedoty (*villas miserias*), w których żyje prawie 800 000 osób. Liczne muzea i galerie są chętnie odwiedzane przez turystów; znajduje się tu także największy teatr świata — *El Teatro Colon* (prawie 3500 miejsc). Pierwsza osada na miejscu dzisiejszego Buenos Aires została założona w 1536 roku przez hiszpańską ekspedycję prowadzoną przez Pedro de Mendozę, który udał się na te tereny w poszukiwaniu złota. W wyniku ataków ludności tubylczej miasto zostało opuszczone w 1541 roku, a następnie założone ponownie w 1580 roku przez Juana de Garaya pod nazwą *Ciudad de La Santísima Trinidad y Puerto de Santa María del Buen Ayre*, czyli „miasto Przenajświętszej Trójcy i Port Maryi Panny Pomyślnego Wiatru”. Od 1617 roku było stolicą

kolonii hiszpańskiej, a następnie (od 1776 r.) — stolicą wicekrólestwa La Platy. Od 1826 roku jest stolicą Republiki Argentyny. Większość mieszkańców używa języka hiszpańskiego i jest wyznania rzymskokatolickiego. Istnieje tu również największe skupisko polonijne w całej Ameryce Południowej. Miasto słynie z argentyńskiego tanga, wspaniałych restauracji serwujących najlepszą na świecie wołowinę i czerwone wino produkowane ze szczepu Malbec, w Mendozie czy Patagonii.

W tym tętniącym życiem mieście znajduje się jedna z najbardziej ruchliwych i szerokich (140 metrów) ulic na świecie — *Avenida 9 Julio*. W 1936 roku wzniesiono tam imponujący, 70-metrowy obelisk upamiętniający pierwszą nieudaną próbę założenia miasta [1].

Kongres rozpoczął się w sobotę 10 lipca 2010 roku sesjami przedkongresowymi dotyczącymi następujących zagadnień: psychologii, fizykoterapii i rehabilitacji, badań laboratoryjnych w diagnostyce hemofilii i innych zaburzeń krzepnięcia, choroby von Willebranda (vWD, *von Willebrand disease*) i innych rzadkich skaz krwotocznych oraz terapii genowej. Odbyła się również całodniowa sesja przeznaczona dla pielęgniarek oraz sesja poświęcona publikowaniu artykułów, przygotowana przez wydawcę Wiley & Blackwell. W ciągu trzech kolejnych dni odbyło się osiem sesji plenarnych, 51 sesji tematycznych (sesje medyczne, laboratoryjne, wielodyscyplinarne) oraz sesje plakatowe, na których uczestnicy zaprezentowali 615 plakatów. Zorganizowano także 14 sesji firmowych. Na uwagę zasługuje fakt, że niektóre były dedykowane wystąpieniom pacjentów, a pacjenci bardzo aktywnie uczestniczyli w obradach Kongresu.

Wykład inauguracyjny pt.: *Our global family — achieving our vision* przedstawił Mark Skinner, Prezydent WFH.

Tabela 1. Dane z 2008 roku dotyczące występowania różnych wrodzonych zaburzeń krzepnięcia w zależności od płci [2]

Nazwa choroby	Mężczyźni	Kobiety	Razem
Hemofilia A	77 859	1817	79 820
Hemofilia B	16 318	651	16 976
Hemofilia (typ nieokreślony)	636	10	662
Choroba von Willebranda	16 235	23 207	44 731
Niedobór czynnika I	319	396	806
Niedobór czynnika II	61	53	183
Niedobór czynnika V	348	363	817
Niedobór czynnika V+VIII	128	82	303
Niedobór czynnika VII	1563	1630	3608
Niedobór czynnika X	385	368	891
Niedobór czynnika XI	1382	1690	3484
Niedobór czynnika XIII	323	254	635
Choroba nieznanego typu	180	165	666
Trombastenia Glanzmana	294	310	977
Zespół Bernard-Soulier	84	92	206
Choroby związane z wrodzonymi zaburzeniami płytek krwi	1211	1944	3577

Głównym celem WFH jest leczenie wszystkich chorych z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi na całym świecie. Działania stowarzyszenia dotyczą chorych obu płci, wszystkich grup wiekowych, zamieszkujących najdalsze zakątki świata, a także wszystkich wrodzonych zaburzeń krzepnięcia, w tym wrodzonych chorób płytek krwi.

W ciągu ostatnich lat nastąpił niebywały postęp w diagnostyce, leczeniu i opiece nad tą grupą chorych. Wciąż jednak pozostają obszary działania, do których należą:

- kobiety z wrodzonymi chorobami wywołującymi krwawienia;
- chorzy i ich rodziny zamieszkujący obszary Afryki Subsaharyjskiej;
- dzieci i młodzież — następne pokolenie.

Kobiety z wrodzonymi chorobami wywołującymi krwawienia

Wiadomo, że hemofilia dotyka głównie mężczyzn, natomiast chorobę vWD częściej wykrywa się u kobiet (59% v. 41%). W tabeli 1 przedstawiono dane z 2008 roku zebrane z 72 krajów, dotyczące występowania różnych wrodzonych zaburzeń krzepnięcia w zależności od płci.

Podobnie jak w przypadku chorych na hemofilię zaburzenia krzepnięcia u kobiet mają ogromny wpływ na ich zdrowie i jakość życia. W tej grupie chorych krwawienia z dróg rodnych często są po-

wodem niepotrzebnych zabiegów chirurgicznych, z usunięciem narządu rodno włącznie i to już we wczesnym okresie życia. Krwawienia w okresie okołoporodowym są częstą przyczyną śmierci matek. Krwotok poporodowy dotyka około 14 mln rodzących kobiet na świecie, zaś masywny krwotok powoduje około 150 000 zgonów rocznie. O ile późny lub wtórny krwotok poporodowy występuje rzadko (< 1% porodów), to u kobiet z vWD częstość ta wynosi 20–25%, a u kobiet z niedoborem czynnika XI — 24%.

Kolejny problem stanowią nosicielki genu hemofilii. Szacuje się, że na świecie przypada 1,56 do 5 nosicielek na jednego mężczyznę z hemofilią, czyli na 400 000 chorych z hemofilią na świecie (dane WFH) powinno być od 625 000 do 2 000 000 nosicielek. Według danych Kasper, u 20% nosicielek stężenie czynnika VIII wynosi mniej niż 30% i ta grupa wymaga stałej opieki [3]. Pozostałe natomiast, u których z uwagi na poziom czynnika VIII od 40 do 60%, występuje skłonność do krwawień, wymagają okresowej pomocy lekarskiej.

W krajach rozwiniętych powstały programy propagujące informacje i podnoszące w społeczeństwach świadomość występowania problemu kobiet z zaburzeniami krzepnięcia (*Women Bleed Too* w Wielkiej Brytanii, *Project Red Flag* w Stanach Zjednoczonych czy też program *Canadian Hemophilia Society*). Również WFH wdrożyło takie programy w Libanie, Egipcie i krajach Ameryki Południowej.

Region Afryki Subsaharyjskiej

Afryka jest drugim pod względem zaludnienia kontynentem. W 53. krajach zamieszkuje prawie miliard ludzi, a pacjenci są zrzeszeni tylko w 15 narodowych stowarzyszeniach (4 w Afryce Północnej: Algieria, Egipt, Maroko i Tunezja oraz 11 w Afryce Subsaharyjskiej: Kamerun, Wybrzeże Kości Słoniowej, Nigeria, Senegal w Afryce Zachodniej, Erytrea, Kenia i Sudan w Afryce Wschodniej, Botswana, Lesotho, Republika Południowej Afryki i Zimbabwe w Afryce Południowej). W czasie trwania Kongresu trzy kolejne kraje (Etiopia, Ghana i Tanzania) miały zgłosić swój akces do WFH.

Problem leczenia chorych na wrodzone skazy krwotoczne należy rozważyć w kontekście nosicielstwa wirusa HIV na tym obszarze, jak również szerzącej się malarii i gruźlicy oraz nierozwiązanego problemu głodu.

Działania WFH rozpoczęły się od przygotowania i wdrażania programów regionalnych w Senegalu (Afryka Zachodnia), Kenii (Afryka Wschodnia) i RPA (Afryka Południowa). Programy te miały za zadanie umożliwić diagnostykę owej grupy chorób i stworzyć rejestry pacjentów. Następnym krokiem było przekazanie wiedzy dotyczącej szeroko rozumianej opieki nad układem kostno-mięśniowym chorych.

Światowe Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię rozpoczyna swoją pracę od rozpoznania i zidentyfikowania kluczowej grupy osób (lekarzy i innych profesjonalistów) opiekujących się w danym kraju chorymi z zaburzeniami krzepnięcia, następnie organizuje programy twinningowe pomiędzy Ośrodkami Leczenia Hemofilii (do chwili obecnej powstało 11 w Afryce). Takie programy były prowadzone

i nadal trwają w innych regionach świata (w jednym z nich uczestniczy Pracownia Hemostazy ZDHiT Instytutu Hematologii i Transfuzjologii oraz Laboratorium z Kiszyniowa [Mołdawia]).

Skinner przedstawił również dane dotyczące zaopatrzenia w koncentraty czynników krzepnięcia w tym regionie świata. Według danych przekazanych do WFH, średnie zużycie koncentratu czynnika VIII na jednego mieszkańca wynosi 0,14 j. i waha się od 0,00036 j. w Nigerii do 0,715 j. w Republice Południowej Afryki. W regionie południowej Afryki zużycie to wynosi poniżej 1 jednostki, natomiast w Afryce Zachodniej i Wschodniej chorzy na hemofilię są leczeni składnikami krwi: krwią pełną, świeżo mrożonym osoczem i krioprecypitatem.

Kolejne pokolenie

Według danych Organizacji Narodów Zjednoczonych w krajach o niskim dochodzie narodowym co 10 dziecko umiera przed ukończeniem 5. roku życia. Śmiertelność jest znacznie wyższa w grupie dzieci chorych na hemofilię. W 2002 roku WFH ogłosiło program pt.: *Global Alliance for Progress* (GAP). Jednym z jego założeń było doprowadzenie do zmniejszenia różnicy pomiędzy liczbą osób rodzących się z hemofilią a liczbą osób osiągających dojrzałość.

Piśmiennictwo

1. <http://wikipedia.org/wiki>.
2. Skinner M. Building our global family — achieving treatment for all. *Haemophilia* 2010; 16 (supl. 5): 1–10.
3. Kasper CK, Lin CJ. How many carriers are there? *Haemophilia* 2010. Online early view: February 2010; DOI: 10.1111/j.1365-2516.2010.02210