

JAKIE WRODZONE SKAZY KRWOTOCZNE MOGĄ ZOSTAĆ ZDIAGNOZOWANE W WIEKU DOROSŁYM I DLACZEGO? PREZENTACJA PRZYPADKÓW KLINICZNYCH



Częstochowa, 28.09.2019

dr n. med. Joanna Zdziarska
Klinika Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie
(Kierownik Kliniki: prof. dr hab. A. B. Skotnicki)

WRODZONE SKAZY KWOTOCZNE

- **naczyniowe**
 - wrodzona naczyniakowatość krwotoczna (choroba Rendu-Oslera-Webera)
 - skazy naczyniowe w przebiegu zespołów genetycznych
- **płytkowe**
 - Małopłytkowość wrodzona
 - trombastenii Glanzmanna, zespół Bernarda-Souliera
 - łagodne trombocytopatie
- **osoczowe** (niedobory czynników krzepnięcia)
 - ciężka/umiarkowana hemofilia A i B
 - łagodna hemofilia A i B
 - choroba von Willebranda, typ 3 (ciężki)
 - choroba von Willebranda, typy łagodne (1,2)
 - ciężkie niedobory innych czynników krzepnięcia (fibrynogen, II, V, VII, XI, XIII)
 - łagodne niedobory innych czynników krzepnięcia

WRODZONE SKAZY KWOTOCZNE

- **naczyniowe**
 - wrodzona naczyniakowatość krwotoczna (choroba Rendu-Oslera-Webera)
 - skazy naczyniowe w przebiegu zespołów genetycznych
- **płytkowe**
 - Małopłytkowość wrodzona
 - **trombastenia Glanzmanna, zespół Bernarda-Souliera**
 - łagodne trombocytopatie
- **OSOCZOWE** (niedobory czynników krzepnięcia)
 - **ciężka/umiarkowana hemofilia A i B**
 - łagodna hemofilia A i B
 - **choroba von Willebranda, typ 3 (ciężki)**
 - choroba von Willebranda, typy łagodne (1,2)
 - **ciężkie niedobory innych czynników krzepnięcia (fibrynogen, II, V, VII, XI, XIII)**
 - łagodne niedobory innych czynników krzepnięcia

Prawie wszystkie przypadki wykrywane w dzieciństwie

WRODZONE SKAZY KWOTOCZNE

- **naczyniowe**
 - wrodzona naczyniakowatość krwotoczna (choroba Rendu-Oslera-Webera)
 - skazy naczyniowe w przebiegu zespołów genetycznych
- **płytkowe**
 - Małopłytkowość wrodzona
 - trombastenien Glanzmanna, zespół Bernarda-Souliera
 - łagodne trombocytopatie
- **osoczowe** (niedobory czynników krzepnięcia)
 - ciężka/umiarkowana hemofilia A i B
 - łagodna hemofilia A i B
 - choroba von Willebranda, typ 3 (ciężki)
 - choroba von Willebranda, typy łagodne (1,2)
 - ciężkie niedobory innych czynników krzepnięcia (fibrynogen, II, V, VII, XI, XIII)
 - łagodne niedobory innych czynników krzepnięcia

Prawie wszystkie przypadki wykrywane w wieku dorosłym

OŚRODEK LECZENIA HEMOFILII – KRAKÓW

LICZBA CHORYCH (REJESTR RCKiK)

SKAZA KRWOTOCZNA (REJESTR RCKiK)	11.2018
Hemofilia A	403
Hemofilia B	46
Choroba von Willebranda	500
Niedobór czynnika VII	109
Niedobór cz. XI	36
Nabyta hemofilia	17
Inne	210
ŁĄCZNIE	1321 (obecnie około 1470)

OŚRODEK LECZENIA HEMOFILII – KRAKÓW

LICZBA

(KIK)

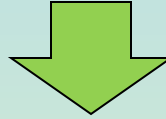
Niedobór czynnika V (10)
 Niedobór czynnika X (6)
 Niedobór czynnika XIII (1)
 Niedobór czynnika V+VIII (5)
 Niedobór czynnika VII+X (3)
 Zaburzenia fibrynogenu (30)

Wrodzone małopłytkowości (46)
 Wrodzone trombocytopatie (95)

Nabyty niedobór cz. V (2)
 Nabyty niedobór cz. XI (1)
 Nabyty niedobór cz. XIII (1)

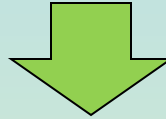
SKAZA (REJES)	
Hemofilia	
Hemofilia	
Choroba	
Niedobór	
Niedobór	
Nabyta hemofilia	17
Inne	210
ŁĄCZNIE	1321 (obecnie około 1470)

Pacjentka 32 lata, krwotoczne miesiączki od menarche



przewlekła niedokrwistość
leczone okresowo Fe (Hb 11,2-12,3 g/dl)

Pacjentka 32 lata, krwotoczne miesiączki od menarche



przewlekła niedokrwistość
leczone okresowo Fe (Hb 11,2-12,3 g/dl)

nawracające krwawienia z nosa (tamowane miejscowo)
poza tym bez skazy skórnej / śluzówkowej
nie przechodziła operacji / ekstrakcji zębów, nie była w ciąży

APTT, PT, liczba płytek, fibrynogen – w normie

Ciąża: przebieg niepowikłany

podczas porodu s.n. nadmierne krwawienie:

Hb 6,8 g/dl → 2 j KKCz

Diagnostyka cito (hematolog):

- APTT i PT w/n, płytki 250 000/mcl
- fibrynogen 4,8 g/l (n. 1,8-3,5)
- aktywność cz. VIII, IX, XI w normie
- aktywność cz. VW 65% (n. 50-150)

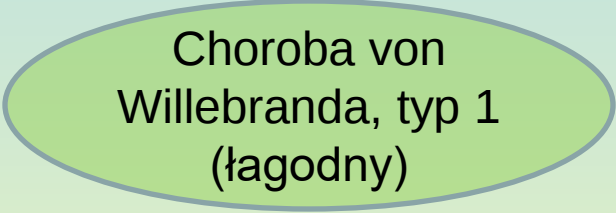
Exacyl 1000 mg i.v. co 6 h → krwawienie ustąpiło, wypis w 5. dobie

Po 2 tyg. krwotok z dróg rodnych, Hb 7,1 g/dl → KKCz, łyżeczkowanie

SKIEROWANIE DO PORADNI ZABURZEŃ KRZEPNIĘCIA

planowa diagnostyka po 3 miesiącach:

- aktywność czynnika VW 29% (n. 50-150)
- stężenie czynnika VW 43% (n. 50-150)
- aktywność czynnika VIII 62% (n. 50-150)



Choroba von
Willebranda, typ 1
(łagodny)

SKIEROWANIE DO PORADNI ZABURZEŃ KRZEPNIĘCIA

planowa diagnostyka po 3 miesiącach:

- aktywność czynnika VW 29% (n. 50-150)
- stężenie czynnika VW 43% (n. 50-150)
- aktywność czynnika VIII 62% (n. 50-150)

Choroba von
Willebranda, typ 1
(łagodny)

Dziecko pacjentki: typ 1 choroby VW

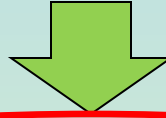
Krwotoczne miesiączki: Exacyl 3 x 2 tbl, desmopresyna i.n.

→ *bez nawrotu niedokrwistości, bez suplementacji żelaza*

Zalecenia do drugiego porodu:

- desmopresyna i.v.
- Exacyl w połogu

Pacjentka 32 lata, krwotoczne miesiączki od menarche



przewlekła niedokrwistość

leczone okresowo Fe (Hb 11,2-12,3 g/dl)

nawracające krwawienia z nosa (tamowane miejscowo)

poza tym bez skazy skórnej / śluzówkowej

nie przechodziła operacji / ekstrakcji zębów, nie była w ciąży

~~APTT, PT, liczba płytek, fibrynogen – w normie~~

W czasie ostrego krwotoku rozpoznanie wielu łagodnych wrodzonych skaz krwotocznych jest niemożliwe!

- czynniki krzepnięcia: białka ostrej fazy
 - Wpływ leków
 - Wpływ FFP
- Brak czasu / odległość od lab.

PLANOWA DIAGNOSTYKA:

Choroba von Willebranda
Łagodne hemofilie (A, B, C)
Łagodne niedobory innych czynników krzepnięcia
Trombocytopatie
Zaburzenia fibrynogenu

**WSZYSTKIE W/W STANY:
PRAWIDŁOWE APTT, PT, PLT!**

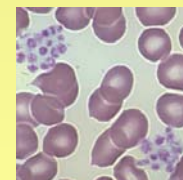
WARTOŚĆ BADAŃ PRZESIEWOWYCH?

WYNIKI PRAWIDŁOWE
NIE WYKLUCZAJĄ SKAZY KRWOTOCZNEJ

- np.: choroba von Willebranda, łagodne hemofilie
 - trombocytopatie wrodzone / nabyte
 - skazy naczyniowe wrodzone / nabyte

WYNIKI NIEPRAWIDŁOWE NIE ZAWSZE OZNACZAJĄ
SKAZĘ KRWOTOCZNĄ / TŁUMACZĄ OBJAWY

- anomalia Hagemana ($\uparrow$ APTT)
- antykoagulant tocznia ($\uparrow$ APTT)
 - małopłytkowość rzekoma



(decydujące znaczenie – wywiad krwotoczny, obraz kliniczny)

BADANIA UKŁADU HEMOSTAZY W CIĄŻY

- **APTT** / PT ulega skróceniu (APTT zwykle poniżej normy)
- liczba płytek maleje (**MAŁOPLYTEKOWOŚĆ CIĘŻARNYCH**)
- poziom **fibrynogenu** wzrasta
- rośnie aktywność niektórych czynników krzepnięcia (cz. VIII, cz. VW)
- maleje aktywność antytrombiny, poziom wolnego białka S
- poziom **dimeru D** wzrasta!! (aktywacja fibrynolizy)

DIAGNOSTYKA WRODZONEJ SKAZY KRWOTOCZNEJ – powód diagnostyki

- nieprawidłowe badania przesiewowe
- po epizodzie poważnego krwawienia
- znamieny wywiad krwotoczny
- diagnostyka członków rodziny osoby chorej na wrodzoną skazę

najczęściej,
najrzadziej
rozpoznajemy skazę

często, częściej
rozpoznajemy skazę

rzadziej, często
rozpoznajemy skazę

ryzyko w zależności od
sposobu dziedziczenia,
czasem rozpoznajemy skazę
bezobjawową

WYWIAD KRWOTOCZNY

- skaza skórna
- krwawienia śluzówkowe
 - nos, dziąsła, jama ustna
 - przewód pokarmowy, drogi moczowe
 - dokładna ocena miesiączek (czas trwania, anemizacja)
- **EKSTRAKCJE ZĘBÓW**
- **OPERACJE I PROCEDURY INWAZYJNE**
- **PORODY**
- anemia w wywiadzie
- WYWIAD RODZINNY (krwawienia / rozpoznana skaza)
- stosowane leki, infekcje, choroby przewlekłe (np. nerek, wątroby, kolagenozy), dieta

IZOLOWANY OBJAW KRWOTOCZNY – przyczyna miejscowa?

WYWIAD ZNAMIENNY

(co najmniej dwie lokalizacje, brak przyczyn miejscowych)

OCENA KRWAWIEŃ – WSKAÓWKI

(PRZYKŁADY)

- **KRWAWIENIA Z NOSA** – każde krwawienie, zwłaszcza poza okresem pokwitania, które nie może zostać opanowane przez samego pacjenta lub trwa dłużej niż 5 minut lub wymaga zaopatrzenia medycznego. Szczególnie częste i uporczywe krwawienia, które nie spełniają powyższych kryteriów, również należy uznać za objaw istotny, o ile występują częściej niż raz w tygodniu
- **KRWIAKI / PODBIEGNIĘCIA KRWawe** – każde podbiegnięcie krwawe lub krwiak o średnicy powyżej 3 cm lub takie, które zostało uznane przez lekarza za niewspółmierne do urazu, który je wywołał
- **EKSTRAKCJE ZĘBÓW** – każde krwawienie pojawiające się po opuszczeniu gabinetu stomatologicznego lub przedłużające się podczas zabiegu i powodujące wydłużenie czasu jego trwania
- **KRWAWIENIA Z RAN POOPERACYJNYCH** – każde krwawienie uznane za nadmierne przez chirurga, krwawienie opóźniające wypis ze szpitala albo wymagające leczenia wspomagającego

Pacjent lat 37

Artropatia stawu biodrowego, zakwalifikowany do THR

- **Przed operacją APTT 43 s (n. 40 s), w drugim oznaczeniu APTT w normie**
- PT, morfologia prawidłowe
- Choroby, leki - nie podaje

Pacjent lat 37

Artropatia stawu biodrowego, zakwalifikowany do protezoplastyki biodra (THR)

- **Przed operacją APTT 43 s (n. 40 s), w drugim oznaczeniu APTT w normie**
- PT, morfologia prawidłowe
- Choroby, leki - nie podaje
- **KRWOTOK po operacji** (4. doba: krwiak w stawie, Hb 14,5 → 4,7 g/dl)
- KKCz, FFP
- **Wywiad:** przedłużone krwawienie po ekstrakcji zęba w przeszłości
- **Hematolog:** zalecono odstawienie heparyny i NLPZ, Exacyl 3 x 1000 mg i.v., Cyclonamine 3 x 500 mg i.v., badania układu krzepnięcia (6. i 8. doba po operacji)

Pacjent lat 37

Artropatia stawu biodrowego, zakwalifikowany do THR

Wyniki badań laboratoryjnych z 10.10.2018 oraz 12.10.2018

(1. i 3. doba bez osocza):

APTT 43,7 s (n. 25-33,5 s)

INR 1,1 (n. 0,85-1,15)

fibr 5,8 g/l (n. 1,8-3,5)

FVIII 41,1% oraz 32,7% (n. 50-150)

FXI 78,9% (n. 50-150)

VWF:RCo 210,2% (n. 50-150)

Test korekcji osoczem prawidłowym ujemny

PT 11,5 s (n. 9,8-12,1 s)

D-dimery 1690 mg/ml (n. 500)

FIX 75,9% (n. 50-150)

FXII 47,4% (n. 50-150)

VWF:Ag 299,7% (n. 50-150)

Pacjent lat 37

Artropatia stawu biodrowego, stan po THR

- **Dgn: łagodna postać hemofilii A**
- **Poradnia Hematologiczna:**
 - w dzieciństwie epizody bólu biodra przez 1-2 tygodnie, dgn. jako stany zapalne – NLPZ, rehabilitacja; od 2014 roku postępujące upośledzenie funkcji tego stawu
 - inne stawy – bez dolegliwości
 - 1 x samoistne krwawienie z nosa przez 10 minut, w dzieciństwie po urazie wędzidełka języka trudności z zatamowaniem krwi, po usunięciu zęba krwawienie przez 2 dni (niewielkie)
 - nie przechodził operacji
 - w rodzinie bez krwawień

Pacjent lat 37

Artropatia stawu biodrowego, stan po THR

- **Dgn: łagodna postać hemofilii A**
- **Poradnia Hematologiczna:**
 - w dzieciństwie epizody bólu biodra przez 1-2 tygodnie, dgn. jako stany zapalne – NLPZ, rehabilitacja; od 2014 roku postępujące upośledzenie funkcji tego stawu
 - inne stawy – bez dolegliwości
 - 1 x samoistne krwawienie z nosa przez 10 minut, w dzieciństwie po urazie wędzidełka języka trudności z zatamowaniem krwi, po usunięciu zęba krwawienie przez 2 dni (niewielkie)
 - nie przechodził operacji
 - w rodzinie bez krwawień
- Pobrano FVIII, FVIII met. chromogenną, VWF:RCo, test wiązania FVIII:VWF, test korekcji osoczem prawidłowym
- Skierowano do rehabilitacji (terapia manualna)

Pacjent lat 37

Artropatia stawu biodrowego, stan po THR

- **Dgn: łagodna postać hemofilii A (10%)**

Wyniki badań laboratoryjnych z 14.11.2018:

APTT 34,9 s (n. 25-33,5 s)

INR 1,00 (n. 0,85-1,15)

fibr 3,4 g/l (n. 1,8-3,5)

VWF:RCo 171,8% (n. 50-150)

FVIII 21,7% (n. 50-150)

FVIII metodą chromogenną 10% (n. 50-150)

PT 11,7 s (n. 9,8-12,1 s)

TT 18,7 s (n. 14-21 s)

VWF:Ag 177,7% (n. 50-150)

Test wiązania VWF:FVIII 117,24% (wynik $\leq 20\%$ świadczy o typie 2N choroby von Willebranda, wynik $< 94\%$ sugeruje nosicielstwo, norma $> 94\%$)

Pacjent lat 37

Artropatia stawu biodrowego, stan po THR

- **Dgn: łagodna postać hemofilii A (10%)**

Wyniki badań laboratoryjnych z 22.01.2019:

Test korekcji osoczem prawidłowym ujemny, brak inhibitora cz. VIII

Czynnik krzepnięcia VIII: 19,6 % [50,00 - 150,00]

FVIII metodą chromogenną 13% (n. 50-150)

60 min po podaniu 300 mcg Octostimu (desmopresyny) donosowo:

Czynnik krzepnięcia VIII: 35,5 % [50,00 - 150,00]

FVIII metodą chromogenną 24,3% (n. 50-150)

KRWAWIENIA DO STAWÓW I MIĘŚNI

- najczęściej do st. kolanowych, łokciowych, skokowych
- samoistne / pourazowe
- w łagodnych skazach – często pierwszy objaw choroby!



KRWAWIENIE DO STAWU

OBRAZ KLINICZNY

OBJAWY WYLEWU DOSTAWOWEGO:

- objawy prodromalne (odczuwane przez pacjenta, „aura”): niewielki ból, pieczenie stawu, uczucie „rozpierania” stawu, ocieplenie, ograniczenie ruchomości, drętwienie, mrowienie w stawie
- pełnoobjawowy wylew dostawowy (możliwy do stwierdzenia w badaniu fizykalnym): BARDZO silny ból, znaczny obrzęk stawu, silne ocieplenie, pacjent odciąża kończynę

ILE CZASU MAMY NA PODANIE CZYNNIKA?

- » *ból*
- » *wyłączenie z życia/zawodowego.rodzinnego*
- » *powikłania (postęp artropatii)*
- » *KOSZT LECZENIA! LICZBA WKŁUĆ!*

**JUŻ PO POJAWIENIU SIĘ OBJAWÓW PRODROMALNYCH NALEŻY
ZASTOSOWAĆ ODPOWIEDNIE LECZENIE**

KRWAWIENIE DO MIĘŚNIA

OBRAZ KLINICZNY

- zwykle silny ból, unieruchomienie kończyny
- rzadko wyraźne podbiegnięcie krwawe / krwiak
- czasem wyczuwalny guz, obrzęk, zwiększenie obwodu kończyny
- objawy mogą sugerować zakrzepicę!!
- niekiedy istotny spadek Hb
- ryzyko ropnia, ucisku nerwów/naczyń krwionośnych
- ryzyko **pseudoguza hemofilowego**
- krwawienie do m. biodrowo-lędźwiowego – imituje ostre zapalenie wyrostka; krwawienie zagrażające życiu

Pacjent 38 lat

Nadmierne krwawienie po operacji laryngologicznej (bez KKCz)

Krwawienia z nosa i dziąseł od dzieciństwa (niewielkie), nadmierne krwawienie po operacji wyrostka robaczkowego ok 10 rż (bez KKCZ), nie przechodził ekstrakcji zębów.

W rodzinie bez krwawień.

PRZED KOLEJNĄ OPERACJĄ LARYNGOLOGICZNĄ

Pacjent 38 lat

Wyniki z 4.02.2016:

PLT 132 000/mcl (n. 150-400 000/mcl)

ferrytyna 80 ug/l (n. 13-400)

FIX 133,5% (n. 50-150)

VWF:RCo 61% (n. 50-150)

FVIII 121,6% (n. 50-150)

FXI 141,4% (n. 50-150)

VWF:Ac 73,5% (n. 50-150)

ZABIEG USUNIĘCIA TORBIELI ZATOKI:

bez istotnych powikłań po zabezpieczeniu Exacylu i Cyclonamine i.v. (1 epizod niewielkich wymiotów treścią krwistą, bez spadku poziomu Hb, bez dodatkowych leków)

Wyniki z 19.02.2016:

VWF:RCo 75,3% (n. 50-150)

FVIII 103,8% (n. 50-150)

VWF:Ac 75,6% (n. 50-150)

Pacjent 38 lat

Wyniki z 12.04.2016:

VWF:RCo 67,4% (n. 50-150)

VWF:Ac 75,9% (n. 50-150)

Test LD-RIPA ujemny

Agregacja płytek prawidłowa pod wpływem kwasu arachidonowego (95%),
epinefryny (85%), kolagenu (100%) i ristocetyny (85%), **nieco obniżona
pod wpływem ADP (65%, po 6 min spada do 50%)** [liczba płytek w PRP
224 000/mcl]

(bez leków, zdrowy)

Pacjent 38 lat

Wyniki z 12.04.2016:

VWF:RCo 67,4% (n. 50-150)

VWF:Ac 75,9% (n. 50-150)

Test LD-RIPA ujemny

Agregacja płytek prawidłowa pod wpływem kwasu arachidonowego (95%), epinefryny (85%), kolagenu (100%) i ristocetyny (85%), **nieco obniżona pod wpływem ADP (65%, po 6 min spada do 50%)** [liczba płytek w PRP 224 000/mcl]

Wyniki z 17.10.2017:

VWF:RCo 75,4% (n. 50-150)

VWF:Ac 65,2% (n. 50-150)

Agregacja płytek prawidłowa pod wpływem kwasu arachidonowego (95%), epinefryny (85%), kolagenu (80%) i ristocetyny (90%), **obniżona pod wpływem ADP (40%)** [liczba płytek w PRP 224 000/mcl]

Pacjent 38 lat

WRODZONA TROMBOCYTOPATIA Defekt receptora dla ADP (P2Y₁₂)?

Wyniki z 12.04.2016:

VWF:RCo 67,4% (n. 50-150)

VWF:Ac 75,9% (n. 50-150)

Test LD-RIPA ujemny

Agregacja płytek prawidłowa pod wpływem kwasu arachidonowego (95%), epinefryny (85%), kolagenu (100%) i ristocetyny (85%), **nieco obniżona pod wpływem ADP (65%, po 6 min spada do 50%)** [liczba płytek w PRP 224 000/mcl]

Wyniki z 17.10.2017:

VWF:RCo 75,4% (n. 50-150)

VWF:Ac 65,2% (n. 50-150)

Agregacja płytek prawidłowa pod wpływem kwasu arachidonowego (95%), epinefryny (85%), kolagenu (80%) i ristocetyny (90%), **obniżona pod wpływem ADP (40%)** [liczba płytek w PRP 224 000/mcl]

PRZYPADEK – kobieta, 29 l.

- przed operacją usunięcia migdałków **APTT przedłużone o 5 s**
- brak wyników wcześniejszych
- morf, PT w normie
- anestezjolog: skierowana do diagnostyki

PRZYPADEK – kobieta, 29 l.

- Wywiad krwotoczny wątpliwy:
 - łatwe siniaczenie
 - ekstrakcje zębów ósmych 2 x bez powikłań
 - po operacji korekcji przegrody nosa po kilku godzinach ponowne tamponowanie, bez KKCz
 - 2 x złamane przedramię, bez powikłań (krwiaków, opóźnionego gojenia)
 - miesiączki krótkie, bez innych krwawień, anemii
 - U CIOTKI KRWOTOK PO PORODZIE

PRZYPADEK – kobieta, 29 l.

Wyniki z 17.09.2010:

INR 0,9 (n. 0,85-1,15)

fibr 4,4 g/l (n. 1,8-3,5)

FVIII 116,3%

FIX 93,1%

FXII 90,6%

ferrytyna 34,2 ug/l (n. 13-400)

APTT 27,7 s (n. 25,3-33,8 s)

TT 15,8 s (n. 14-21 s)

VWF:RCo 88,2%

FXI 36,5%

Wyniki z 17.09.2010:

APTT 31,8 s (n. 25-31,5 s)

FXI 31,8%

PRZYPADEK – kobieta, 29 l.

HEMOFILIA C (FXI 32%)

do operacji zabezpieczenie FFP

mniejsze krwawienia: Exacyl

unikać NLPZ

diagnostyka ciotki i ew. innych krewnych

ŁAGODNA SKAZA KRWOTOCZNA (np. łagodna hemofilia)

Powikłania krwawień mogą być większe
(np. później rozpoznane, nieadekwatnie leczone, postęp artropatii może być bardzo szybki, przewlekły niedobór żelaza)

- chory mało wie o chorobie
- nie umie rozpoznać objawów krwawienia
- późno leczy krwawienie, zgłasza się do lekarza
- nie ma leczenia domowego
- nie umie rozpoznać stanu zagrożenia życia
- bagatelizuje krwawienia
- otoczenie często nie wie o chorobie

Trudności diagnostyczne (prawidłowe badania podstawowe, konieczność powtarzania oznaczeń czynnika VIII, VW)

DZIĘKUJĘ ZA UWAGĘ

Portal edukacyjny Grupy ds. Hemostazy PTHiT

Materiały edukacyjne
Przypadki kliniczne
Warsztaty on-line
Informacje o zjazdach



www.hemostaza.edu.pl

joannaz@patio.strefa.pl