

KONCENTRAT

NOVIC DRUŠTVA HEMOFILIKOV SLOVENIJE



št. 69, junij 2012



Dobili smo novega člana: FONZI FAKTOR

POMEMBNE TELEFONSKE ŠTEVILKE (stanje 1. 6. 2012)

DRUŠTVO HEMOFILIKOV SLOVENIJE	
Sedež: Tavčarjeva 2, Pisarna: Bohoričeva 20/klet	(8 ^h – 14 ^h) 01 / 4301 521
elektronska pošta: hemofilija@siol.net	(v nujnih primerih) 041 / 540 520
NACIONALNI CENTER ZA HEMOFILIJU, d.f. Bohoričeva 20	
Vodja prim.Majda Benedik Dolničar, dr.med.	tel 01 / 5229 305
v.d. zdravstveni dokumentalist Rajka Bavčer	faks 01 / 5229 294
PEDIATRIČNA KLINIKA - CENTRALA	01 / 5229 090
Hemato-onkološka ambulanta	
med. sestra Ana Rober, med. sestra Mira Ličer	01 / 5229 239
Hemato-onkološki oddelek	01 / 5229 215, 01 / 5224 055
prim. Majda Benedik Dolničar, dr. med.	01 / 5229 256
asist.mag. Lidija Kitanovski, dr. med.	01 / 5229 256
doc.dr. Janez Jazbec, dr. med. (predstojnik)	01 / 5223 964
glavna sestra: Marjanca Rožič, d.m.s.	01 / 5224 056
KLINIČNI CENTER – CENTRALA	01 / 5225 050
Hematološki oddelek	01 / 5224 883
doc. dr. Dušan Andoljšek, dr. med.	01 / 5224 945
doc.dr. Irena Preložnik Zupan, dr. med.	01 / 5223 134
prim. Jože Pretnar, dr. med.	01 / 5224 945
prof. dr. Peter Černelč, dr. med. (predstojnik)	01 / 5223 135
glavna sestra: Alenka Dobrovoljc, d.m.s.	01 / 5224 746
Hematološka ambulanta – Njegoševa 4	
Branka Založnik, d.m.s.	01 / 5225 245
Sprejem	01 / 5222 330
Zdravnik – ambulanta	01 / 5222 260
Ambulanta za hemofilike (dr. Zupanova)	01 / 5222 259
Internistična prva pomoč URGENCA, Bohoričeva	01 / 5224 266
glavna sestra	01 / 5224 351, 01 / 5222 361
ORTOPEDSKA KLINIKA, Zaloška 9, centrala	01 / 5224 485
doc. dr. Janez Breclj, dr. med.	
asist. dr. Matej Drobnič, dr. med.	
asist. dr. Borut Pompe, spec. ortoped	
Magda Peruško (odd. C), d.m.s.	01 / 5224 178
Fizioterapevtska ambulanta za hemofilike	01 / 5223 662
Metka Kozin (vodja ambulante)	040 / 828 324
Petra Dovč (vodja fizioterapevtov ortopedske klinike)	041 / 504 335
Barbara Dolinar	041 / 939 968
Klara Lavrenčič Bandur	
Franci Tominšek (Pediatrična klinika)	040 / 834 858
Ortopedska ambulanta – Njegoševa 4	
naročanja Branka Jagodič	01 / 5222 441
Mateja Ružič, v.m.s.	01 / 5222 455
INFEKCIJSKA KLINIKA, Japljeva 2, centrala	01 / 5224 210
doc. dr. Mojca Matičič, dr. med.	01 / 5224-130, 01 / 5222-618
doc. dr. Janez Tomažič, dr. med.	01 / 5222-629, 01 / 5222 591
prim. dr. Ludvik Vidmar, dr. med.	01 / 5224-128, 01 / 5222 619
STOMATOLOŠKA KLINIKA, Zaloška, centrala	01 / 5224 255
dr. Jelka Jožef	01 / 5224 386
dr. Alenka Pavlič	01 / 5224 271
ZAVOD RS ZA TRANSFUZIJSKO MEDICINO, Šlajmerjeva 6	01 / 5438 100
Izdaja pripravkov, mag. Mateja Perko	dop. 01 / 5438 120, pop. 01 / 5438 111
mag. Marko Cukjati, dr. med. spec., vodja centra za predelavo na OPK	01 / 5438 116
Irena Razboršek, dr.med, spec., strokovna direktorica	01 / 5438 100



Pomembne telefonske številke

AKTUALNO

Izobraževalni in kolesarsko – plavalni vikend	4
Inhibitorji pri bolniku s hemofilijo	10
50. obletnica prizadevanj Svetovne zveze za hemofilijo »Zdravljenje za vse«	13

STRIP	15
-------------	----

SOCIALNI PROGRAMI FIHO

Štipendije	16
Subvencionirani prevoz	16
Individualno programirana rekreacija	16

HEMOFILIKI PO SVETU

Oskrba hemofilikov na Kitajskem	18
---------------------------------------	----

PRIČEVANJA OD TU IN TAM

Na dobri poti do plesne kariere	20
Zgodba Christine in Rie	22

PREJELI SMO

Poročila o samozdravljenju
Zbirajmo nove člane
Pristopna izjava na ovojnem listu
Naši sponzorji na ovojnem listu



POROČILA O SAMOZDRAVLJENJU

Vsi hemofiliki in drugi bolniki z motnjo strjevanja krvi smo ob prehodu na samozdravljenje, obljubili, da bomo REDNO pošiljali POROČILA O SAMOZDRAVLJENJU v Nacionalni center za hemofilijo.

Na spletnih straneh društva (www.drustvo-hemofilikov.si) je na voljo Poročilo o samozdravljenju v WORD oziroma PDF datoteki, ki si ga lahko shranite na svoj računalnik in izpolnjenega pošljete po elektronski pošti na Nacionalni center za hemofilijo pri Pediatrični kliniki, Bohoričeva 20, Ljubljana (hemofilija@siol.net), ali pa ga natisnete in pošljete po navadni pošti.

Pošiljamo poročila redno vsak mesec, kajti če bo prišlo do odvzema pravice do samozdravljenja, bo prepozno! Tako ste obljubili ob vstopu v program Samozdravljenja na domu. Kdor se temu upira, žaga vejo, na kateri sedi skupaj s sotrpini. S poročili dokazujete svojemu odgovornemu hematologu, da izpolnjujete njegova navodila. Hkrati hranimo dragocene dokaze o smotni porabi faktorja za ZZZS, kadar preverja visoke stroške zdravljenja oseb z motnjo strjevanja krvi.

Prispevke za Koncentrat novic Društva hemofilikov Slovenije nam pošljite na naslov:

Društvo hemofilikov Slovenije,

Tavčarjeva 2, 1000 Ljubljana

s pripisom za Koncentrat, ali pa na elektronski naslov mirjam.bercic@gmail.com.



AKTUALNO



Izobraževalni in kolesarsko-plavalni vikend za slovensko hemofilno družino na prekmurskih ravninah

Društvo hemofilikov Slovenije je ob svetovnem dnevu hemofilije – 17. aprilu – pripravilo osrednje tradicionalno slovensko srečanje v Murski Soboti. Izobraževalni in kolesarsko-plavalni vikend za slovensko hemofilno družino na prekmurskih ravninah je potekal 21. in 22. aprila letos.

Srečanje se je začelo že v sobotnih dopoldanskih urah s prihodom v Dijaški dom v Murski Soboti ob 10. uri. Po namestitvi v sobe je sledilo kosilo in nato rekreativni program po skupinah. Letos smo imeli samo enega kolesarja, vsi ostali pa so šli plavat v bazene Hotela Vivat v Moravskih Toplicah.



Foto: Janko Marčič

Po večerji smo klepetali in klepetali in si tako izmenjavali izkušnje s tem in onim.

Naslednji dan smo se takoj po zajtrku odpravili v Moravske Toplice v bazene Hotela Vivat. Dobro razmigani smo se vrnili v Dijaški dom, kjer se je začel izobraževalni del tokratnega aprilskega vikenda.



Predsednik Društva hemofilikov Slovenije Jože Faganel je pozdravil prisotne ob svetovnem dnevu hemofilije - sobotnim 59 udeležencem se je v nedeljo pridružilo še 20 članov. Prisotne člane Društva hemofilikov Slovenije je Jože Faganel seznanil s poslanico Svetovne zveze za hemofilijo ob svetovnem dnevu hemofilije: »Zapolnimo vrzel!« O tem smo več pisali v februarski številki našega glasila.

Jože Faganel je nadaljeval, da **posredujemo zahvalo vsem, ki skrbijo, da imamo varna in učinkovita zdravila.**

Rdečemu križu Slovenije in Zavodu za transfuzijsko medicino republike Slovenije ter Slovenski tiskovni agenciji pa smo poslali brzojavko z naslednjo vsebino:

Ob svetovnem dnevu hemofilije
smo se zbrali v Murski Soboti.
Izrekamo vso hvaležnost krvodajalcem Slovenije,
ki omogočajo pripravo zdravil kakim 400 bolnikom.
Zahvala tudi Zavodu za transfuzijsko medicino,
ki skrbi za varno in učinkovito predelavo krvi.
Ohranite svoje človekoljubje in darujte kri.
Mi ostajamo vaši večni dolžniki.



Predsednik Društva hemofilikov Slovenije je predstavil tudi knjižico, ki je izšla februarja letos in jo je izdalo Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi ob dnevu manj pogostih bolezni – 29. februarju, omogočila pa jo je slovenska podružnica Celgene International. Evropska organizacija za manj pogoste bolezni (EURORDIS) je letos praznovala 15. obletnico delovanja s sloganom »od izolacije do solidarnosti«.

Manj pogosta bolezen oziroma redka bolezen je življenjsko ogrožujoče ali kronično napredujoče bolezensko stanje, ki prizadene do 5 ljudi na 10 000 prebivalcev v Evropski uniji. Takih bolezni je med 5000 in 8000. Skoraj vsak teden se v strokovni literaturi opiše 5 novih manj pogostih bolezni.

Zdravila za zdravljenje manj pogostih bolezni so se zaradi majhnega števila bolnikov v preteklosti pojavljala zelo redko. Za večjo dostopnost novih zdravil za zdravljenje redkih bolezni si zelo prizadeva Svet Evrope, cilj njegovega projekta je povečati dostopnost do zdravil za zdravljenje manj pogostih bolezni (zdravila sirote) in omogočiti bolj kakovostno življenje prizadetih oseb.

V knjižici je predstavljeno tudi Društvo hemofilikov Slovenije, ki skrbi za interese kakih 400 oseb z motnjami v strjevanju krvi, saj so te motnje v splošni populaciji skrajno redke in zato država sama po sebi ni posebej zaskrbljena za reševanje problemov te neznatne manjšine kroničnih bolnikov.



Program letošnjega vikenda je podobno kot prejšnja leta organizirala ekipa sodelavcev Društva hemofilikov Slovenije pod pokroviteljstvom slovenskega predstavništva NovoNordisk. Njegova predstavnica gospa Mediha, ki jo je spremljala gospa Irina Ryzhenkova, je pozdravila vse prisotne. Predstavnici NovoNordiska sta udeležencem razdelili stekleničke za vodo in loparje za igranje ping ponga z žogico na elastiki.

Pod okriljem NovoNordiska je nastal tudi film, v katerem nastopa naš 9-letni član Denis Drofenik. Film opozarja, da je življenje s hemofilijo danes lahko zelo aktivno.





Dr. Barbara Faganel Kotnik je odgovarjala na vprašanja, ki se pogosto pojavljajo ob srečanju s hemofilijo in jih je zato potrebno večkrat ponavljati.

Kaj je za hemofilijo nevarno?

Nevarne so krvavitve, ki jih ne vidimo, krvavitve v glavo, trebuh, žrelo. To so notranje krvavitve.

Kaj povzročijo sklepne krvavitve?

Sklepne krvavitve zmanjšajo gibljivost sklepa in s tem lahko povzročijo invalidnost.

Kakšno je preventivno zdravljenje?

V redkih razmakih nadomeščamo manjkajoči faktor, tako da težke hemofilike spreminjamo v srednje. In tako ne pride do spontanih krvavitev, za katere ne poznamo vzroka.

Kaj pa udarec v glavo?

Če v prvih šestih urah po poškodbi nadomestimo faktor na 100%, smo krvavitev v možgane preprečili.

Kako bi opredelili tisto poškodbo, ki pomeni že ukrepanje?

Udarec, padec na glavo, odvisno s kakšne višine, s kakšno močjo.

Upoštevamo splošno pravilo, apliciramo faktor in se posvetujemo, kako naprej.

Katera so tista področja, kjer so buške bolj nevarne?

Podlaket in golen: tu so mišice ovite v ovojnico, zato se kri nabira in je potrebno ukrepati. Ko lezemo po stolih, klopcah, lahko ta del noge poškodujemo. Buška na hrbtu ni nevarna. Pozorni smo na tiste krvavitve, ki lahko trajno poškodujejo mišice, sklepe.

Notranje krvavitve.

Črna barva blata pomeni krvavitve v zgornjem delu prebavil. Če je ne zdravimo, lahko izkrvavimo.

Kdaj lahko otrok prične sam z vbrizgavanjem faktorja?

Mamice spodbujamo, da čim prej preložijo breme vbrizgavanja na otroke. Najprej naj otroci pomagajo. S pripravo zdravil lahko začne hemofilik že pred

vstopom v šolo. Pozorni moramo biti na razkuževanje pred vbrizganjem faktorja.



Malo pred prazničnim kosilom pa je receptor Dijaškega doma prinesel paket za Društvo hemofilikov Slovenije. V jedilnici je naraščala napetost, ko je naš predsednik začel odpirati paket. Le kaj je notri?

Farmacevtska družba Octapharma je poskrbela, da se je Društvo hemofilikov Slovenije povečalo za enega člana. Njegovo ime in priimek je FONZI FAKTOR. To je izobraževalna lutka, ki bo na voljo našim najmlajšim članom. Dr. Barbara Faganel Kotnik je na kratko pokazala, kakšne poškodbe ima Fonzi, kako si aplicira faktor ipd. Nato je Fonzi zasedel častni stol ob našem omizju in pridno poslušal nadaljevanje. Fonzi se bo redno udeleževal vseh naših srečanj.

Po prazničnem kosilu smo se odpravili vsak na svojo stran proti domu v upanju, da se spet kmalu srečamo.

In dobrodošel med nami FONZI FAKTOR!!!



Tekst in fotografije Mirjam Berčič

INHIBITORJI PRI BOLNIKU S HEMOFILIJO

Pojav inhibitorjev, to je protiteles (imunoglobulini razreda IgG), ki zavirajo delovanje faktorja, ki ga bolnik dobi v veno, je najresnejši zaplet zdravljenja hemofilije. To je odgovor imunskega sistema na koncentrat faktorja (F) VIII oz. FIX, ki ga bolnik ne prepozna kot znano beljakovino.

Inhibitorji se pojavijo pri težki hemofiliji A v 10-30 %, pri težki hemofiliji B pa v 3-5 %. Najpogosteje jih dokažemo pri otrocih po manj kot 50 dneh zdravljenja z manjkajočim faktorjem, tipično med 10. in 20. dnev. Izjemno redko se pojavijo po 150 dneh izpostavljenosti bolnika koncentratu manjkajočega faktorja. Pogostnost pojavljanja inhibitorjev pri težki hemofiliji A je večja pri določenem tipu mutacije (npr. inverzija v intronu 22), če je ob nadomestnem

zdravljenju prisotna še vnetna bolezen, če je prvo nadomestno zdravljenje zelo intenzivno, npr. zaradi operacije. Pri lahki obliki hemofilije A se inhibitorji pojavljajo redkeje. Študije so pokazale, da na pogostnost pojavljanja vplivajo starost ob prvem zdravljenju in ob prvem intenzivnem zdravljenju, število dni intenzivnega zdravljenja, tip mutacije, ki povzroča hemofilijo (npr. pogosteje pri mutaciji Arg593Cys).

Za preprečitev razvoja inhibitorjev pri otroku s težko hemofilijo se v zadnjem času poizkuša postopno uvajanje nadomestnega zdravljenja, sprva v nizkem odmerku le enkrat tedensko in nato postopno pogosteje in v večjih odmerkih. Na tak način se imunski sistem otroka postopoma seznaja z manjkajočim faktorjem.

Prisotnost inhibitorjev klinične slike težke hemofilije ne spremeni, lahko pa lahko hemofilijo spremeni v težko. Na inhibitorje pomislimo, če je nadomestno zdravljenje neuspešno (slab odgovor na zdravljenje ob krvavitvi, pojavljanje krvavitev kljub ustreznemu nadomestnemu zdravljenju). Prisotnost že **1 Bethesda enote (BE) inhibitorja/ml zmanjša koncentracijo FVIII v plazmi za polovico**. Koncentracija inhibitorjev lahko poraste celo do 1000 BE/ml.

Zdravljenje in preprečevanje krvavitev pri bolniku z inhibitorji je odvisno od koncentracije inhibitorjev in od odzivnosti koncentracije inhibitorjev na koncentrat. Pri nizki koncentraciji in nizki odzivnosti na nadomestno zdravljenje, koncentracija inhibitorjev nikoli ne preseže 5 BE/ml. Pri visoki odzivnih inhibitorjih pa koncentracija preseže to vrednost. Pri bolnikih s koncentracijo inhibitorjev pod 5 BE/ml, je nadomestno zdravljenje s humanim koncentratom FVIII v večjem odmerku večinoma učinkovito, pri bolnikih s koncentracijo inhibitorjev nad 5 BE/ml pa ne. **Potreben odmerek FVIII za nevtralizacijo inhibitorjev je 40 enot FVIII/kg telesne teže za vsako BE/ml**, za zaželeni dvig koncentracije FVIII pa moramo dodati še ustrezen odmerek koncentrata.

Pri bolnikih z visoko koncentracijo inhibitorjev in smrtno nevarno krvavitvijo ali pred nujno operacijo lahko koncentracijo inhibitorjev začasno znižamo z izmenjavo plazme (**izmenjalna plazmaferza**). Nato bolnik dobi ustrezno količino manjkajočega faktorja, ki pa sproži tvorbo velikih količin novih inhibitorjev v nekaj dneh.

Pri visoki koncentraciji oziroma visoki odzivnosti inhibitorjev je najbolj učinkovito zdravljenje s koncentratom **Feiba (Baxter)**, to je koncentratom, ki

vsebuje že aktivirane faktorje II, VII, IX, X **ali z aktiviranim rekombinantnim koncentratom FVII, Novoseven** (Novo Nordisk). Pri uporabi Novoseven ni nevarnosti dviga koncentracije inhibitorjev kot pri Feibi, ki vsebuje sledi FVIII in nekoliko več FIX, ni nevarnosti prenosa bolezni s krvjo, učinkuje hitreje in uspešno zaustavi oz. prepreči krvavitev v 80 do 90 %. Feiba je učinkovita v približno dobrih 60 %. Slaba stran koncentrata Novoseven je kratka razpolovna doba FVII (3 do 4 ure), zato je potrebno intravenske odmerke 90 µg/kg telesne teže ponavljati vsake 2 do 3 ure, ob jasni krvavitvi pa lahko bolnik prejme trojni odmerek naenkrat. Novoseven je pod nadzorom Nacionalnega centra za hemofilijo primeren tudi za zdravljenje na domu. Včasih uporaba le Feibe oz. le Novoseven ni učinkovita. Tedaj večinoma uspešno zaustavi krvavitev uporaba obeh faktorjev hkrati.

Ker je zdravljenje krvavitev pri bolnikih z inhibitorji z opisanimi načini še vedno manj uspešno kot zdravljenje s koncentratom FVIII pri bolnikih s hemofilijo brez inhibitorjev, skušamo s **sprožitvijo imunske tolerance (immune tolerance induction - ITI) na FVIII** ponovno vzpostaviti stanje brez inhibitorjev. Čim manj dobi bolnik koncentrata FVIII po pojavu inhibitorjev, tem hitrejši in zanesljivejši je uspeh tega postopka. Uspeh je bistveno boljši tudi, če začnemo s postopkom ITI takoj po odkritju inhibitorjev, vendar ne prej kot ob spontanem padcu inhibitorjev pod 10 BE/ml. Na učinkovitost ITI vpliva koncentracija inhibitorjev v preteklosti (bolje ne več kot 200 BE/ml), če je starost ob začetku ITI nižja, če v času postopka ni okužbe. Vplivajo tudi drugi dejavniki, kot so genetske značilnosti in sistem HLA.

Tako imenovani bonnski protokol ITI je prvi opisal H. H. Brackmann leta 1977 in se nekoliko spremenjen uporablja še danes. Pri visoko odzivnih inhibitorjih se daje FVIII v odmerku 100 do 300 E/kg telesne teže vsakih 12 ali 24 ur, dokler inhibitorjev ne dokažemo več (kar lahko traja nekaj mesecev ali celo do treh let) in je dvig koncentracije FVIII po dajanju FVIII (tim. 'recovery') $\geq 66\%$ ter razpolovni čas FVIII ≥ 6 ur. Za zdravljenje krvavitev med samim postopkom se daje Novoseven ali Feiba. Po uspešnem ITI bolnik za vzdrževanje tolerance prejema naprej FVIII trikrat tedensko v nižjih odmerkih.

Pri koncentraciji inhibitorjev, ki nikoli ne preseže 5 BE/ml, je uspešno redno dajanje nižjih odmerkov FVIII (25-50 E/kg 3-krat tedensko ali vsak drugi dan). Zdravljenje z biološkim zdravilom rituximab (mabthera) pa lahko uspešno odstrani inhibitorje le pri bolniku z lahko hemofilijo A.

V Sloveniji smo v obdobju od leta 1977 do 2012 pri 14 bolnikih s hemofilijo A

ugotavljali prisotnost inhibitorjev. 13 bolnikov je imelo visoko raven protiteles, en bolnik pa nizko. Pri 7 bolnikih je bilo zdravljenje uspešno (pri 6 bolnikih s težko hemofilijo A z ITI, pri 1 bolniku z lahko hemofilijo A z rituximabom), 7 bolnikov s hemofilijo A in inhibitorji je umrlo (4 zaradi krvavitve, 3 zaradi drugih vzrokov – Duchennova mišična distrofija, Hurlerjev sindrom, prometna nesreča po že uspešni ITI), en bolnik pa ima inhibitorje še prisotne.

Prim. dr. Majda Benedik Dolničar

50. obletnica Svetovne zveze za hemofilijo

Letošnji kongres Svetovne zveze za hemofilije bo obeležil 50. obletnico svoje organizacije. Tisoči udeležencev kongresa bodo zaznamovali 50. obletnico delovanja Svetovne zveze za hemofilijo in globalne skupnosti bolnikov z motnjami strjevanja krvi.

50. obletnica Svetovne zveze za hemofilijo je priložnost, da nadaljujemo z našim potovanjem proti cilju »Zdravljenje za vse«. Svetovna zveza vabi vse člane globalne skupnosti, da postanejo vodilna sila v prihodnosti. Njihova podpora in zanesenost bosta osnovali trden temelj za naslednje desetletje globalnega razvoja pomoči pri cilju »Zapolnimo vrzel« (letošnji moto svetovnega dneva za hemofilijo, o katerem smo pisali v februarški številki Koncentrata).

Resničnost je taka, da še vedno večina bolnikov s podedovanimi motnjami strjevanja krvi še vedno ni ustrezno diagnosticirana, zdravljena in obravnavana.

Na otvoritveni slovesnosti kongresa Svetovne zveze za hemofilijo v Parizu bodo na začetku predstavili film z naslovom »Zapolnimo vrzel«, ki je prvi iz serije filmov, ki bodo sledili v naslednjih dveh letih. Film so snemali v Senegalu, poudarja pa pomen dela, ki ga je Svetovna zveza za hemofilijo opravila, zahvaljujoč svoji neumorni zavezanosti skupnosti hemofilikov.

Med podelitvijo priznanj se bodo spomnili vseh prostovoljcev, ki so pomagali pri izpolnjevanju vizije »Zdravljenje za vse«.

Vsi udeleženci si bodo lahko v razstavni dvorani ob tej obletnici zaželeli in prispevali za cilj »Zapolnimo vrzel« po svetu in tako poskrbeli za svoj znak na zemljevidu Svetovne zveze za hemofilijo. Država, ki bo prispevala največ, bo

dobila pokal Svetovne zveze za hemofilijo. Velika nagrada pa bo udeležba na kongresu Svetovne zveze za hemofilijo v Melbournu v Avstraliji leta 2014, razglasili jo bodo na poslovilni večerji.

50. obletnica Svetovne zveze za hemofilijo je priložnost tako za akcijo kot tudi za premislek. Čeprav uspehi Svetovne zveze navdušujejo, ostaja še vedno veliko dela, ki ga je treba postoriti.

Še vedno približno 75 % bolnikov z motnjami strjevanja krvi ne prejema ustreznega zdravljenja. Na področjih po svetu, kjer bijejo boj za najbolj osnovno zdravstveno oskrbo, so lahko motnje strjevanja krvi smrtno nevarna bolezen.

Ko se oziramo nazaj v preteklost, gledamo tudi v prihodnost. Nadaljevali bomo z delom do dne, ko bo zdravljenje na voljo za vse na svetu. Skupaj bomo zapolnili vrzel.

Po Hemophilia World prevedla Mirjam Berčič



SOCIALNI PROGRAMI FIHO

**Štipendije za člane Društva hemofilikov Slovenije**

Na spletni strani društva **www.drustvo-hemofilikov.si** si lahko poiščete Pravilnik o štipendiranju (Koncentrat št. 2 - oktober 1999, popravki št. 25, februar 2005), razpis štipendij za šolsko leto 2011 / 2012 (Koncentrat št. 64 - avgust 2011) in poročila komisije za štipendije (zadnje poročilo v Koncentratu št. 67, februar 2012).

**Subvencioniranje prevoza za osebe z gibalnimi težavami zaradi hemofilije in von Willebrandove bolezni**

Skrbnik programa: Mojca Kralj

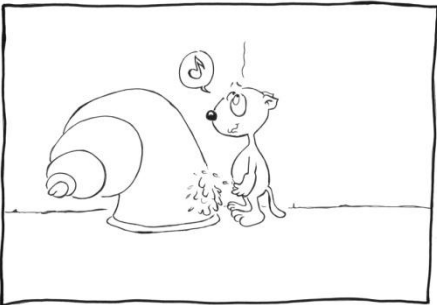
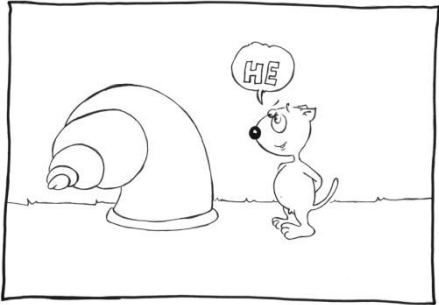
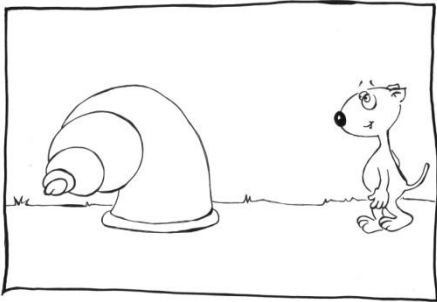
Več o programu si lahko preberete v 17. številki Koncentrata (oktober 2003) oziroma na spletni strani društva: **www.drustvo-hemofilikov.si**.

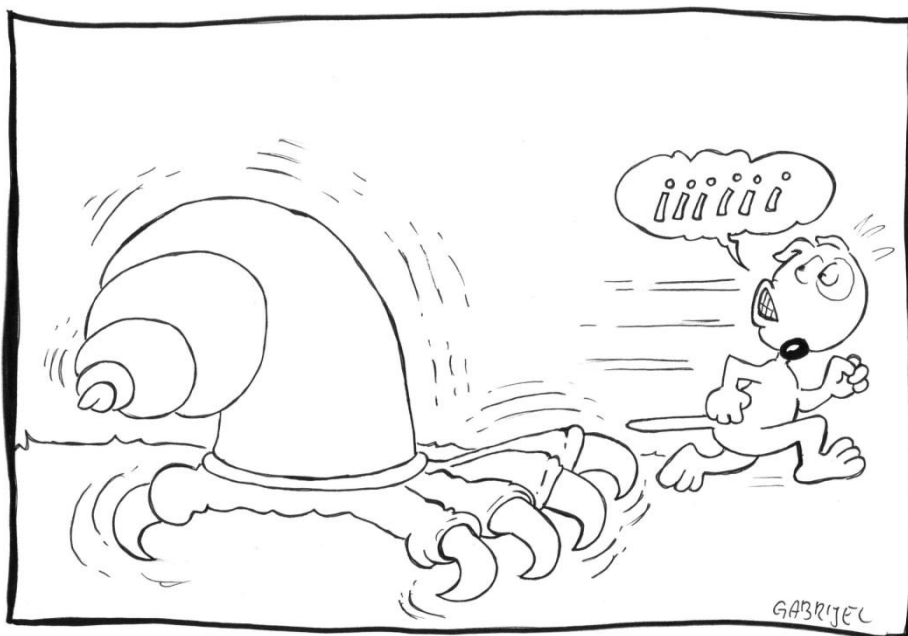
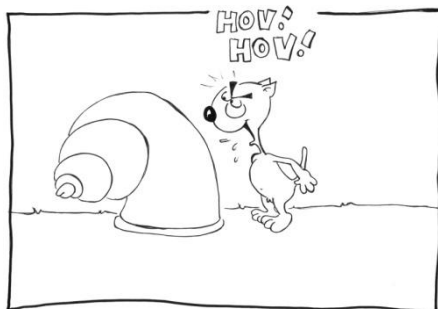
**Individualno programirana rekreacija**

Skrbnik programa: Aleš Blazetič

Več o programu si lahko preberete v 17. številki Koncentrata (oktober 2003) oziroma na spletni strani društva: **www.drustvo-hemofilikov.si**.

STRIP





HEMOFILIKI PO SVETU

**Oskrba hemofilikov na Kitajskem**

Na Kitajskem je ogromno izzivov za razvoj oskrbe hemofilikov. Pri populaciji 1,3 milijona prebivalcev je med 65 000 in 100 000 oseb s hemofilijo.

Dobro usposobljene hematologe sicer zanima zdravljenje teh bolnikov, vendar se srečujejo z naslednjima velikima težavama: nezadostna infrastruktura in zelo visoki stroški pripravkov za zdravljenje. Zato je skrb za hemofilike zelo slabo razvita, diagnosticiranih pa je bilo tudi zelo malo bolnikov.

Leta 2004 je bilo v nacionalnem registru v Tianjinu v 11 klinikah registriranih 4132 bolnikov, le 5 % od njih je imelo dostop do bolnišnične oskrbe. Večina kitajskih bolnikov s hemofilijo ima hude sklepne okvare, kakovost njihovega življenja je slaba, pričakovana življenjska doba pa kratka.

Kanadsko združenje hemofilikov je prvo začelo s pomočjo Kitajski. Njihov zdravnik je sodeloval na delavnici Svetovne zveze za hemofilijo v Tianjinu. Prišlo je do tesnega sodelovanja med Tianjinom in Calgaryem ter nekaj let kasneje še z Ottawa.

S sredstvi Svetovne zveze za hemofilijo in Kanadskega združenja hemofilikov so izdali štiri knjižice v kitajščini. Skupina zdravnikov se je šolala v Kanadi. Pet vodij bolnikov so prav tako usposobili. Ti so zdaj zelo učinkoviti v svoji vlogi vzpostavljanja baze podatkov.

Svetovna zveza za hemofilijo je večkrat obiskala Kitajsko. Na konferenci leta 2001 so zastavili tri temeljne projekte: register, zdravstvena nega in diagnostika. Center za hemofilijo naj bi koordiniral prihodnji razvoj. Od leta 2004 je bilo na Kitajskem ustanovljenih 6 Centrov za hemofilijo.

Bolniki s hemofilijo se srečujejo z naslednjimi težavami: dostop do oskrbe, visoki stroški zdravljenja in pomanjkanje fizioterapije za poškodovane sklepe.

Naslednje strategije Svetovne zveze za hemofilijo bodo usmerjene v razvoj oskrbe hemofilikov na domu, v razvoj zdravstvene nege in fizioterapije, dejavnosti, ki trenutno ravno niso na voljo. V ta namen bodo pripravili priročnik

za medicinske sestre ter priročnik za fizioterapijo na domu.

Od leta 2004 so v Pekingu štiri bolnišnice z oddelki za oskrbo hemofilikov.

Kitajska je verjetno idealen prostor za določitev minimalnega učinkovitega odmerka faktorja, saj so koncentracije zaradi visoke cene težko dosegljivi.

Na Kitajskem je trenutno najbolj nujno priskrbeti minimalni odmerek za profilaktično zdravljenje otrok za zaščito pred poškodbami sklepov. Kitajsko združenje hemofilikov je hvaležno za vsako pomoč s strani Svetovne zveze za hemofilijo in Kanadskega združenja hemofilikov.

Po Hemophilia World prevedla Mirjam Berčič



PRIČEVANJA OD TU IN TAM

**Na dobri poti do kariere plesalke**

Sacha-Emma Morgan je stara 21 let in s svojo družino živi v Surrey. Ima von Willebrandovo bolezen (v nadaljevanju vWB). Je profesionalna plesalka in učiteljica plesa, pravkar pa je diplomirala na Howardovem kolidžu za gledališče v Hertfordshiru. Z vsem srcem se posveča svoji karieri in rada nastopa. Predstavljamo vam njeno zanimivo zgodbo.

Pri šestih mesecih so mi odkrili težko vWB, pri dveh letih in pol pa sem si resnično želela obiskovati ure baleta. »Pustite jo, saj je to le prehodnega značaja in bo kmalu prešla to obdobje,« je moji mami govoril hematolog. Nato pa sem pri štirih letih vztrajala še na učnih urah modernega plesa, pri petih letih sem tako hodila k baletu, stepu in modernemu plesu.



Z leti sem tako nadaljevala s svojimi učnimi urami plesa in vstopila v svet izpitov, ki so pomenili še dodatne učne ure in vaje po pouku in ob vikendih.

Pri trinajstih letih sem imela svoj ples rada bolj kot karkoli in bila sem trdno odločena, da s tem nadaljujem. Udeležila sem se avdicije na šoli za upodabljajočo umetnost in tehnologijo in bila sprejeta na študij plesa in drame.

V tem obdobju sem se naučila dobro obvladovati svojo vWB, saj sem pri študiju plesa neprestano spoznavala svoje mišice in sklepe in kako pravilno skrbeti zanje. Občasno sem imela krvavitve zaradi plesa, vendar so bile lažje oblike in sem jih lahko sama obvladala. Na šoli so bili najprej zelo v dvomih, da bi me sprejeli zaradi vWB, ker so vaje tako intenzivne, toda moj hematolog je šoli poslal pismo, v katerem je napisal, da mi

popolnoma zaupa, da bom lahko dobro obvladovala vWB. In sem jo! Zaključila sem kolidž, nato pa sem bila za svoje odlične ocene nagrajena z nadaljevalnim študijem. Pri osemnajstih letih sem imela zelo visoke ambicije po nadaljevanju svoje plesne kariere, zato sem se odločila za študij na poklicni plesni šoli, ki sem ga dobila kot nagrado. Skoraj bi si že premislila, saj mi je eden od kolegov rekel, da bodo ti intenzivni treningi veliko preveč za nekoga, ki ima tako hudo motnjo strjevanja krvi.

Odgovorila sem mu:

»Naučila sem se, da ti način, kako se spopadaš s stvarmi, lahko pomaga živeti čim bolj normalno, kot se da.«

Srce me je bolelo ob tem, toda čakalo me je še veliko avdicij in bila sem trdno odločena, da uspem. Dobila sem ponudbe še na treh kolidžih. Odločila sem se za študij glasbenega gledališča in poučevanje plesa na Howardovem kolidžu za gledališče v Hertfordshiru.

Učila sem se za učitelja baleta, stepa, modernega plesa in jazz plesa. Imeli smo tri predstave na leto, skupaj z izpiti in plesnimi delavnicami. Ponosna sem, da sem uspešno zaključila vsa tri leta. Plesala sem balet, step, moderni sodobni ples, jazz, ulični jazz, hip-hop, pela, igrala, vadila na fitnes napravah in sistemu pilates. Prvo leto sem imela malo težav z gležnji, saj sem se še privajala na vse te vaje.

Po fizioterapiji in zdravljenju sem počasi prišla v formo in do konca študija nisem imela več težjih krvavitev in poškodb. Naučila sem se prisluhniti telesu in prepoznati, kdaj moje telo potrebuje odmor in kako daleč sploh smem.

Preko študija do diplome sem se naučila, da je način, kako se spopadaš s stvarmi, in izbire, ki jih narediš, tisto, kar ti pomaga živeti čimbolj normalno življenje. Želim, da druga dekleta vedo, da te vWB ne more ustaviti pred tem, da bi delala stvari, ki jih rada delaš. S pravo nego, oskrbo in podporo je možno vse! Sacha-Emma Morgan

Po Hemophilia World prevedla Mirjam Berčič

Zgodba Kristine in Rie

Christine Simpson je stara 40 let in živi v Severnem Lincolnshiru. Ima dva otroka, Luka je star 7 let, 12-letna Ria pa ima von Willebrandovo bolezen tipa 1.

Moji prvi spomini segajo v čas, ko sem šla z Rio na pediatrično kliniko in so vse matere strmele v modrice na moji hčerki. Trudila sem se, da bi jim razložila, da ima von Willebrandovo bolezen.

Ko se je Ria še plazila naokrog in se začela učiti hoje, sva bili enkrat na nakupovanju, ko je moški, ki ga nisem poznala, nenadoma zavpil name. Vsi otroci imajo buške, ko se začnejo plaziti in hoditi, Ria pa je imela modrice vsepovsod. Ko je moški opazil modrice in me obtožil, da sem jo udarila, so me vsi opazovali. Tako me je bilo sram in tako sem bila razburjena, da sem stekla domov.

Zelo težko je prenašati, ko otrok dobi injekcijo, pa joka in se boji ter prosi z očmi, da ne dovoliš sestri ali pa zdravniku, da jih »špikne«. Počutiš se tako brez moči, kot bi bila bolezen tvoja krivda. Vem, da bodo druge matere to razumele. Odločili smo se, da se bomo preselili na deželo in začeli novo življenje. Takrat je imela Ria veliko težav z zobmi in vse zdravljenje je potekalo na centru za hemofilijo. Zelo smo bili oddaljeni od centra, zato smo se odločili preseliti nazaj v mesto.

Zdaj, ko je Ria starejša, smo se preselili v Lincolnshire. Odrašča in želi početi vse, kar počno njeni vrstniki. Vedno, kadar hoče nekaj novega, se sprašujem, ali bo vse v redu z njo, ali pa sem preveč zaščitniška?

Same odločitve! Ali si lahko prebode ušesa za uhanje? Ali bo vse v redu? Ali si lahko prebode popek? ...

Ria se zdaj preizkuša v manekenstvu, vendar je morala nekaj avdicij za delo na televiziji odpovedati, ker je imela nekaj krvavitvev, kar jo je zelo vznemirilo. Prebila se je v finale tekmovanja manekenov in upa, da bo na naslovnici revije. Njene noge so trenutno polne modric, kar jo seveda skrbi, upamo, da to ne bo pokvarilo njene priložnosti. Manekenstvo jo zelo osrečuje in vsi držimo pesti zanje, saj je zelo odločna mlada dama.

Pri dvanajstih so zdaj pred njo hude mesečne krvavitve. Če se bo z njimi spopadla tako kot z vsem drugim, potem bo že pol bitke dobljene.

*Christine Simpson
Po HQ Magazine prevedla Mirjam Berčič*

ZBIRAJMO NOVE ČLANE

**Do zaključka redakcije (1. 6. 2012)
ima Društvo hemofilikov Slovenije 769 članov.**

Prostovoljci DHS skrbijo za nas:

- da imamo reden stik s specializiranimi fizioterapevtkami,
- da dobivamo glasilo Koncentrat,
- da prejemamo štipendijo,
- da imamo subvencioniran prevoz in rekreacijo,
- da imamo celostno oskrbo in sodobno zdravljenje,
- da se strokovno rešujejo specifični socialni problemi,
- da se izobražujemo za življenje z boleznijo.

Kaj moram storiti jaz?

Samo izpolniti prijavnico za včlanitev v društvo, ki ne pobira nobene članarine.

Čemu?

- **Ker sem z izkaznico hemofilika le vpisan v register hemofilikov in nisem avtomatsko član društva !!!**
- Da izrazim pripadnost skupnosti ljudi s sorodnimi težavami.
- Da bo Društvo v javnosti bolj prepoznavno in zato vplivnejše.
- Da bom s svojim zgledom spodbuda ostalim.

Naše društvo deluje za vse osebe,
ki imajo motnjo strjevanja krvi,
njihove družinske člane in prijatelje,
strokovne osebe in druge,
ki delujejo na področjih, na katerih deluje DHS.



Članstvo v društvu je brezplačno.

Izpolnjeno **PRISTOPNO IZJAVO**,
ki je na ovojnem listu glasila,
pošljite na naslov:
Društvo hemofilikov Slovenije
Tavčarjeva 2,
1000 Ljubljana



~~~~~

Koncentrat novic Društva hemofilikov Slovenije  
Izdaja Društvo hemofilikov Slovenije, Tavčarjeva 2, Ljubljana  
Davčna številka: 56303319  
Transakcijski račun: Nova ljubljanska banka 02222-0014946590  
Domača stran na svetovnem spletu:  
[www.drustvo-hemofilikov.si](http://www.drustvo-hemofilikov.si)  
Elektronska pošta:  
[hemofilija@siol.net](mailto:hemofilija@siol.net)

~~~~~

Uredila: Mirjam Berčič
Prelom: Vili Prodan
Ilustracije: Gabrijel Vrhovec
Oblikovanje: Dušan Weiss in Ada Poklač (naslovnica)
Tisk: Prograf, Ljubljana
Odgovarja in lektorira: Jože Faganel