

KONCENTRAT

Koncentrat novic društva hemofilikov Slovenije



Št. 79, december 2022



Dobra novica

**Konferenca EHC
v Kopenhagenu**

**Spominski
dan na
Polici**



POROČILA O SAMOZDRAVLJENJU

Vsi hemofiliki in drugi bolniki z motnjo strjevanja krvi smo ob prehodu na samozdravljenje obljubili, da bomo poročila o samozdravljenju redno pošiljali na Register hemofilikov. Na društvenem spletu www.dhs.si je na voljo obrazec Poročila o samozdravljenju v formatu Word oz. kot PDF, ki si ga lahko shranite v svoj računalnik in izpolnjenega pošiljate z e-pošto na naslov register.hemofilija@kclj.si ali natisnjenega z navadno pošto na naslov Register hemofilikov, UKC Ljubljana – Pediatrična klinika, Bohoričeva 20, 1000 Ljubljana.

Poročila o zdravljenju pošiljajmo redno vsak mesec!



MIKLAVŽEV SIMPOZIJ

Vabimo vas na tradicionalni Miklavžev simpozij, ki bo 3. decembra 2022 ob 16. uri v M Hotelu, Derčeva ulica 4 v Ljubljani. Naši člani in sodelavci, udeleženci več mednarodnih strokovnih srečanj, bodo o zanimivih dogodkih poročali.

Skupaj s starši vabimo seveda tudi otroke hemofilike. Obiskala jih bo pisateljica Aksinija Kermauner in jim prebirala svoje pravljice, obisk otrok in odraslih pa je napovedal tudi Miklavž.

Podroben spored najdete na društvenem spletu www.dhs.si.

Prosimo, da svojo udeležbo potrdite na društvenem spletu www.dhs.si (Prijava na dogodek) ali z e-pošto.

Prispevke za objavo v Koncentratu novic Društva hemofilikov Slovenije pošiljate na naslov info@dhs.si, besedila v formatu Word, fotografije pa v jpg formatu visoke ločljivosti.

Veseli bomo vaših poročil, pobud, razmišljanj in pripomb.

Mojca Kralj, urednica
Društvo hemofilikov Slovenije



- **NEVARNOST KRVAVITVE! OB URGENCI POKLIČI**
(navedeno telefonsko številko).

Nalepka je namenjena hemofilikom in osebam s sorodnimi krvnimi motnjami, zato je najbolj primerno, da se jo namesti na predmete, ki jih hemofilik oz. posameznik več ali manj stalno nosi s seboj, kot so npr. kartica zdravstvenega zavarovanja, denarnica, mobilni telefon ipd.

KONCENTRAT

Koncentrat novic Društva hemofilikov Slovenije

Izdaja Društvo hemofilikov Slovenije

Odgovarja: Janez Dolinšek

Urednica: dr. Mojca Kralj

Lektor: Jože Faganel

Oblikovanje, grafična priprava: Tamara Mišmaš

Tisk: PARTNER GRAF, Zelena tiskarna, d. o. o.

Uredništvo

Društvo hemofilikov Slovenije

Trg prekomorskih brigad 1

1000 – Ljubljana

info@dhs.si

www.dhs.si

Sprednji ovitek

Cerkev sv. Jakoba starejšega

na Polici

Foto: Mitja Kavčič

1

Janez Dolinšek
Dobra novica

2

Mojca Kralj
Majda Benedik
Dolničar

3

Mojca Kralj
Jože Faganel

4

Mirjana Živić Kavčič
Konferenca
Evropskega
konzorcija za
hemofilijo – EHC
v Kopenhagenu

6

Mojca Kralj
Sodelovanje
z Zdravstveno
fakulteto v Ljubljani

7

Mojca Kralj
Spominski dan na
Polici 2022

9

Miha Ambrož
Hemofilija in genska
terapija

10

Mojca Kralj
Kri je čisto poseben
sok

11

Gabrijel Vrhovec
Zlati rez

12

Socialni progrm FIHO

14

Pomembne telefonske
številke

Dobra novica



Foto: Mitja Kavčič

Pred nami je decembrska 79. številka novic Društva hemofilikov Slovenije v novi grafični podobi. Zimski december je mesec miru, praznovanja in notranjega vpogleda človeka. Zimski čas je tudi čas za notranje učenje in priprava na prihajajoče leto. V Društvu hemofilikov bomo v decembru naredili analizo dogodkov, praznovali ter naredili načrt dela in programov za naslednje leto.

Tokratna številka Koncentrata novic Društva hemofilikov Slovenije vsebuje zahvali danes upokojeni otroški hematologinji Majdi Benedik Dolničar in Jožetu Faganelu, ki sta posadila semena Društvu hemofilikov Slovenije.

Sledijo poročila o sodelovanju z Visoko šolo za zdravstvo v Ljubljani, mednarodni konferenci Evropskega konzorcija za hemofilijo v Kopenhagenu. Objavljamo tudi nagovor duhovnika, ki nas je ob letošnjem Spominskem dnevu na Polici 22. oktobra nagovoril pri maši v spomin na pokojne hemofilike.

Društvo hemofilikov Slovenije sporoča dobro novico. Po treh letih pravnega boja za registracijo spremembe zastopnika in temeljnega akta društva, ki je bila vložena septembra leta 2019 pri Upravi enoti Ljubljana, je bila oktobra letos izdana odločba o zakonitem zastopniku društva, ki je že potrjena na Agenciji Republike Slovenije za javno pravne evidence in storitve, pred dnevi pa je upravni organ potrdil tudi nova pravila društva. Zahvaljujemo se vsem aktivnim članom društva za pomoč v dolgem upravnem postopku, še zlasti Tomažu Faganelu in odvetniku Andreju Dolesu.

Vabim vas k branju.

Janez Dolinšek
predsednik Društva hemofilikov Slovenije



Majda Benedik Dolničar

Danes upokojena primarijka otroške pediatrije, hemato-onkologinja dr. Majda Benedik Dolničar, je bila nepogrešljiva strokovna sodelavka Društva hemofilikov Slovenije. Njeno delo se ne bi dalo vrednotiti v denarju, kakor počnemo v današnjem izprijenem svetu, ampak ga je predano namenila za strokovno podporo Društvu hemofilikov Slovenije. Bila je vizionarka v Strokovnem svetu društva, ki se po njeni upokojitvi ni več sestajal. Predano je skrbela za otroke in odrasle z motnjami v strjevanju krvi s številnimi aktivnostmi Društva v stroki in državnih organih, povezanih z zdravstvom. Zato jo je predsednik države pred leti tudi počastil z državnim odlikovanjem..

.. ————— ..

Bila je predana osebna hematologinja številnim članom društva. S svojim strokovnim delom in skrbjo jih je spremljala od rojstva pa vse do zrelih let. Včasih je bila kot mati, ki je požrtvovalno skrbela za nas v obdobjih težkih krvavitev. Prizadevala si je za najsodobnejšo vrhunsko zdravstveno obravnavo oseb s hemofilijo. Učila nas je vse o normalnem strjevanju krvi, o različnih motnjah v strjevanju krvi, načinih ustavitve krvavitev in samooskrbe ob krvavitvah. Znala je prisluhniti zaskrbljenim materam otrok z motnjami v strjevanju krvi in jih učila, kako živeti v družini člana z motnjo v strjevanju krvi. Prizadevala si je za čim hitrejšo samostojnost otrok z motnjami v strjevanju krvi. Bila je ena izmed vodilnih zagovornikov samozdravljenja in profilaktičnega zdravljenja za preprečevanje krvavitev oseb z motnjami v strjevanju krvi na domu. Odločno se je zavzemala za testiranje prostovoljno zbrane krvi v Sloveniji glede morebitne okužbe in bila je glasni zagovornik testiranja vseh oseb z motnjami v strjevanju krvi, ki so prejemale nadomestni faktor strjevanja krvi. Bila je zagovornica rednega beleženja in posredovanja poročil o samozdravljenju na Center za hemofilijo, kjer je po njeni zaslugi deloval imenitni register z beleženjem vseh aplikacij v državi. Njena tesna sodelavka Rajka Bavčer pa je o aplikacijah zbirala podatke tudi »na terenu« (beri v bolnišnicah). Na področju vzgoje in izobraževanja oseb z motnjami v strjevanju krvi si je prizadevala za normalizacijo stereotipnih prepričanj učiteljev in vzgojiteljev o hemofiliji.

Kot predsednica Strokovnega sveta Društva hemofilikov Slovenije je imela številna dragocena predavanja za člane društva in druge. Odgo-



Foto: Gorazd Kavčič

varjala je razumljivo na številna zdravstvena vprašanja. Njene odgovore na vprašanja članov društva lahko še danes prebirate na spletni strani društva v rubriki Zdravnik odgovarja. Ustvarjala je številne strokovne prispevke za publikacije in strokovna glasila. Prav tako je bila strokovna recenzentka številnim publikacijam, ki jih je izdalo društvo.

Številni člani društva smo imeli njeno osebno telefonsko številko, na katero smo kadarkoli poklicali ob urgentnih stanjih. Priznamo, številni člani jo pogrešamo in v mislih razmišljamo, kaj bi nam danes svetovala ob poslabšanju bolezni.

Hvala za vaše nesebično in požrtvovalno strokovno podporo v društvu.

*Mojca Kralj
v imenu članov Društva hemofilikov Slovenije*

Jože Faganel

Jože Faganel je bil dolgoletni predsednik Društva hemofilikov Slovenije vse od leta 1983. Predano si je prizadeval za sodobno zdravljenje hemofilije in normalizacijo bolezni, za skrb za kakovostno življenje oseb s hemofilijo in drugih sorodnih motenj strjevanja krvi.

Skupaj s strokovnimi sodelavci je leta 1983 podal pobudo za register hemofilikov, ki še danes deluje pri Pediatrični kliniki Ljubljana. Bil je pobudnik in gonilna sila vse od leta 1984 procesa oblikovanja smernic samozdravljenja na domu oseb z težkimi motnjami v strjevanju krvi. Danes ima večina oseb z motnjami v strjevanju krvi samozdravljenje na domu. Leta 1985 je podal pobudo strokovnemu zdravstvenemu svetu za izvajanje ukrepov za preprečevanje možnosti okužbe z virusom HIV prek komercialnih koncentratov krvne plazme za zdravljenje hemofilije in drugih sorodnih motenj v strjevanju krvi. Jože Faganel je bil tista gonilna sila, ki je dosegla, da je bil leta 1995 sprejet zakon o odškodninah za okužene z virusom HIV zaradi transfuzije.

Njegovo neprecenljivo delo se vidi v številnih socialnih programih, ki delujejo danes na Društvu hemofilikov Slovenije – program štipendiranja članov društva z namenom pridobitve ustrezne izobrazbe glede na zdravstveno stanje člana, subvencioniranje prevoza pri gibalno oviranih članih, subvencioniranje programa gibalne dejavnosti in fizioterapije. Pripomogel je, da so se v okviru Društva izdale številne publikacije s strokovnimi prispevki o zdravljenju in kakovosti življenja oseb z motnjami v strjevanju krvi. Prizadeval si je za decentralizacijo obravnave oseb z motnjami v strjevanju krvi. Bil je pobudnik, da se v vseh regionalnih bolnišnicah Slovenije in hematoloških ambulantah z različnimi strokovnimi programi in izobraževanju ozavešča o sodobnih oblikah zdravljenja oseb z motnjami v strjevanju krvi. Še posebej je poskrbel za socialno prikrajšane člane društva in jih spodbudil s socialnimi programi h kakovostnejšemu življenju z ustreznimi izobrazbo, delom in strokovno fizioterapijo. Nagovarjal je številne mlade člane k aktivni vlogi v društvu ter jih spodbujal, da so se vključevali v različna mednarodna srečanja in izobraževanja v okviru Evropskega konzorcija za hemofilijo – EHC. Mnogim od nas je bil kot oče, prijatelj, mentor, vzornik in podpornik.

Jože Faganel je imel požrtvovalni cilj vsem osebam z motnjami v strjevanju krvi v Sloveniji izboljšati



Vir : splet

šati kakovost življenja, kar mu je tudi uspelo. Sadove njegovega požrtvovalnega in naprednega mišljenja žanje mladina z najsodobnejšo obliko zdravljenja z obliko samozdravljenja, ki sega v sam svetovni vrh. Številne države po svetu, tudi razvitejše se zgledujejo po statusu prostovoljnega humanitarnega društva v sodelovanju s strokovnimi zdravstvenimi organi in zdravstveno zavarovalnico. Velika njegova zasluga je, da imamo v Sloveniji zdravljenje z nadomestnimi faktorji strjevanja urejeno preko zdravstvene zavarovalnice brez »kvot«.

Spoštovani Jože Faganel, srčna hvala za vaše predano delo na Društvu. Imeli ste življenjski cilj in pot osebnega odrekanja v skrbi za največjo korist vseh članov oseb z motnjami v strjevanju krvi v društvu. Vedno ste bili na pravem mestu, ko so potekale strokovne odločitve o usodi bolnikov z motnjami v strjevanju krvi. Bil ste naš glasnik in zagovornik. Preudarno ste gledali na prihodnost mladih z motnjami v strjevanju krvi.

*Mojca Kralj
v imenu članov Društva hemofilikov Slovenije*



Konferenca Evropskega konzorcija za hemofilijo – EHC v Kopenhagenu

Konferenco Evropskega konzorcija za hemofilijo je letos gostila Danska v svoji prestolnici Kopenhagenu. Konferenca je potekala od 7. do 10. oktobra. Udeležila sta se je dva člana, ki sta zastopala Društvo hemofilikov Slovenije. Poleg strokovnega predavanja je EHC organiziral tudi delavnico za medicinske sestre. Vsebina delavnice je bila spolno zdravje in intimnost pri osebah z motnjo strjevanja krvi. Na delavnici sta sodelovali dve medicinski sestri iz Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana.

.. ————— ..

Vsebina strokovnih predavanj je bila, tako kot največkrat doslej, kako izboljšati kakovost življenja ljudi z motnjami strjevanja krvi, in načini ozaveščanja javnosti o sami bolezni.

Na uvodnem predavanju smo imeli priložnost slišati danske predstavnike in njihove izkušnje. Predstavili so nam kakovost življenja ljudi z motnjami strjevanja krvi na Danskem. Poudarili so, da je zelo pomembno prav sodelovanje vseh članov družbe ter aktivno sodelovanje pri delu nacionalnega društva.

Govorili smo tudi o pomenu mentalnega zdravja. Predstavljena je bila kompleksna statistična študija, ki se je nanašala na primerjavo ljudi z motnjo strjevanja krvi in povprečne zdrave osebe na Danskem. Anketiranci so odgovarjali na številna vprašanja o vsakodnevnih aktivnostih in sami kakovosti življenja. Ocena bolečine v sklepih, zakonski status, dnevne aktivnosti anketirancev ipd. Zanimivi rezultati raziskave so pokazali, da razlika ni tako velika in da je duševna psihična stabilnost ljudi z motnjami strjevanja krvi včasih celo večja kot pri povprečnem državljanu.



V kongresni dvorani v Kopenhagenu

Foto: Mirjana Živić Kavčič

Imeli smo priložnost prisostvovati predavanjem strokovnjakov, ki so neposredno vplivali in še vedno vplivajo na razvoj genetskega zdravljenja hemofilije. Razvoj zdravljenja, predvsem na področju hemofilije, se je pospešil in vsi predavatelji so optimistično predstavili celoten potek razvoja. K teoretičnemu delu predavanja so prispevali tudi hemofiliki, že zdravljeni z gensko terapijo v okviru raziskav, ki so nesebično odgovarjali na vprašanja in razlagali, kako je pri njih potekal celoten proces zdravljenja.



Udeleženci konference (z leve): Tina Sobotič (UKC-Lj), Simon Godec (DHS), Mirjana Živić Kavčič (DHS), Nataša Veselica (UKC-Lj).

Foto: Osebni arhiv Mirjana Živić Kavčič

Del predavanj je bil namenjen bolnikom z diagnozo lahke oblike hemofilije. Predstavljene so bile potrebe pacientov in nezadovoljstvo z načinom njihove obravnave. Ti bolniki namreč zaradi diagnoze lahke hemofilije nimajo profilaktičnega nadomestnega zdravljenja z manjkajočim faktorjem, ki tako ali tako le preprečuje lahke krvavitve brez resnejše poškodbe. Žal niso dovolj informirani in zato ne znajo oceniti resnosti svoje poškodbe, niti ne vedo, kako naj se ustrezno odzovejo. Kot pa so pokazale sodobne preiskave, so tudi pri hemofilikih z lahko obliko hemofilije, lahko t. i. mikro krvavitve tiste, ki na dolgi rok povzročajo pomembne težave, predvsem v sklepih. Nastale poškodbe so žal trajne. Predlog za rešitev problematike je bil vsekakor ozaveščanje samih bolnikov in podpora pri reševanju težav.

Eno od predavanj je bilo posvečeno izključno ženski populaciji, tj. ženskam s prirojeno motnjo strjevanja krvi. Obravnavalo je vpliv ginekoloških krvavitev na plodnost. Potrebno je ozaveščanje o novih terapevtskih pristopih in odnosu družbe do žensk s temi težavami. Kot nadaljevanje te teme je sledila delavnica o spolnem zdravju in intimnosti. Prisotni so se strinjali, da je položaj žensk z različ-

nimi oblikami motenj strjevanja krvi zapleten in se premalo obravnava. Sprejeli so pobudo, da se ženske organizirajo in poskušajo s skupnimi močmi rešiti težave, s katerimi se soočajo. EHC že zadnjih nekaj let spodbuja aktivno delovanje žensk v vsaki državi članici. Načrtujejo, da ženske razvijejo pomembno mednarodno in regionalno sodelovanje ter izboljšajo svoj položaj s sodelovanjem v različnih projektih.

Na konferenci so poudarili pomen preventivnih pregledov kot tudi zdravljenja jeter. Predavatelji so se trudili razložiti in pojasniti, zakaj so zdrava jetra, zlasti pri bolnikih z motnjami strjevanja krvi, pomemben dejavnik za normalno in stabilno življenje.

Predstavnika Društva hemofilikov Slovenije sta se udeležila tudi skupščine EHC. S svojim glasom sta prispevala k sklepm, ki so bili potrjeni na sami skupščini in načrtom za prihodnje delo organizacije.

Svoje predstavitve so imela tudi farmacevtska podjetja Bayer, Biomarin, Sobi, Roche, Novo Nordisk in druga. Predstavili so razvoj tehnologij zdravljenja in cilje, h katerim stremijo pri razvoju inovativnih terapij.



Tudi Danci so navdušeni kolesarji

Foto: Mirjana Živić Kavčič

Sodelovanje z Zdravstveno fakulteto v Ljubljani

Od leta 2015 dalje Društvo hemofilikov Slovenije sodeluje z Zdravstveno fakulteto Univerze v Ljubljani. Študentom fakultete pripovedujemo o svojih izkušnjah življenja z motnjo v strjevanju krvi. Seme sodelovanja že dobro kali. Kaj mislimo s tem?

.. ————— ..

Naj vam to objasnimo z doživetjem naše članice na urgenci: »Včeraj popoldan sem prišla na urgenco bolnišnice v Celju zaradi bolečin v prsih. Sprejela me je prijazna medicinska sestra. Poleg osnovnih težav sem ji povedala, da imam težko motnjo strjevanja krvi, von Willebrandovo bolezen. Medicinska sestra pa mi reče: O, to pa poznam, smo se učili na fakulteti, sem prav zapisala na list ime vaše bolezni? Pogledam na list. Bila sem vesela, zapisala je pravilno. Nasmejala sem se in jo hvaležno pogledala v oči. Hvala, sem ji rekla. Pomirjeno in hvaležno sem odšla v notranjost urgence. Prvič do sedaj mi ni bilo potrebno objasnjevati vsega o moji bolezni in se spraševati, ali sem uslišana.«

Pred poletjem smo prejeli zahvalo doc. dr. Barbare Domanjko iz Zdravstvene fakultete Univerze v Ljubljani za naše sodelovanje z njimi. Takole je zapisala:

»Plodno sodelovanje med UL Zdravstveno fakulteto in Društvom hemofilikov Slovenije pri izvedbi predmeta Medpoklicno sodelovanje v zdravstvenem timu se je začelo leta 2015 in je v vsem tem času postalo že kar tradicionalno. Pod koordinatstvom doc. dr. Matica Kavčiča in mentorstvom interdisciplinarnega učiteljskega tima se v sklopu medfakultetnega izbirnega predmeta vsako leto oblikuje nekaj zdravstvenih timov, ki jih sestavljajo študenti različnih študijskih programov: zdravstvene nege, delovne terapije, fizioterapije, radiološke tehnologije, sanitarnega inženirstva, medicine, psihologije in socialnega dela. Ključni študijski dogodek jim v procesu usvajanja praktičnih kompetenc medpoklicnega sodelovanja omogočijo prostovoljci, ki so se pripravljani s študentskim timom srečati in pogovarjati o svoji trenutni zdravstveni situaciji in predvsem ovirah, ki jim jih zdravstvene omejitve predstavljajo v vsakodnevem življenju. Dragocen vir informacij iz prve roke o življenju s hemofilijo in

podpori zdravstvenega sistema je bil v prvih letih prof. dr. Jože Faganel, kasneje se je pridružil g. Igor Tušar, v zadnjih dveh letih pa nam je svoje soočanje z von Willebrandovo boleznijo predstavila še dr. Mojca Kralj.

Naj se jim ponovno zahvalimo in priporočimo za nadaljnje sodelovanje. Za vse nas so to neprecenljiva učenja, ki pomembno dopolnjujejo študijska gradiva.«

Medpoklicno sodelovanje v zdravstvenem timu ima pomembno vlogo pri obravnavi bolnikov, še zlasti, ko gre za urgentna stanja redkih bolezni. Na Zdravstveni fakulteti imajo pri predmetu Medpoklicno sodelovanje v zdravstvenem timu praktične vaje takšnega sodelovanja in tudi univerzitetni učbenik z naslovom Zavezniki za zdravje: medpoklicno sodelovanje v zdravstvenem timu.



Vir: splet

Spominski dan na Polici 2022

Maša v spomin na pokojne hemofilike

Na deževni sobotni dan, 22. oktobra, smo se člani društva udeležili že tradicionalnega Spominskega dne na Polici in maše, pri kateri molimo za vse umrle člane društva. Tudi tokrat je maševal duhovnik Miro Šlibar, dolgoletni bolniški duhovnik v Univerzitetnem kliničnem centru Ljubljana.

.. ..

V uvodu v mašo je povedal: »Dragi bratje in sestre, dober dan! Pozdravljeni v cerkvi sv. Jakoba starejšega na Polici. Hvaležni smo novemu župniku Martinu Golobu, ki ga najbrž poznate. Vsako leto nam odpre cerkev, da se smemo zbrati pri sveti maši. Zahvaljujem se organizatorjem te tradicionalne maše, posebno Jožetu Faganelu, ki me je povabil in se tudi opravičil. Danes smo v duhu povezani tudi z vsemi, ki se niso mogli udeležiti tega današnjega

srečanja v cerkvi in druženja po maši. Spomnili se bomo tudi vseh, ki so umrli zaradi krvne bolezni, katerih imena bomo slišali. S hvaležnostjo se bomo danes spomnili tudi vseh v zdravstvu, ki posvečajo toliko ljubezni zdravljenju in lajšanju bolečin.«

V nagovoru je sporočil: »Spoštovani. Na začetku vas vprašam, kako vam je šla "izpod nog" spodbuda k razmišljanju, h kateri sem vas povabil prejšnje leto na koncu nagovora. Saj se še spomnite, da ob vzponu na Kredarico, kjer sem odgovoren za svete maše, rad ponavljam: Cilj je potreben, hoditi moraš, po možnosti imej ob sebi dobre ljudi! Hvaležen sem vam, da ste se za to potrudili in se boste tudi v prihodnje. En delček naše življenjske poti bomo danes naredili skupaj, najprej pri maši, nato pa še na druženju, saj je korona vsaj malo potihnila.

Evangelij, to je Jezusova beseda pri današnji maši, nam med drugim govori o smokvi, ki ni imela



Cerkve sv. Jakoba na Polici, pogled v prezbiterij.

Foto: Mitja Kavčič;

sadu. Gospodar jo želi posekati, vinogradnik pa se zavzame zanj, da bi jo še enkrat obdelal. Kakšno sporočilo ima za nas? Bog ima čas in daje možnost spreobrnjenja. To ni le sprememba navad, ampak globoka preobrazba srca. Zato bom odprl vsa področja v sebi, ki me še oddaljujejo od Boga, sočloveka in sebe osebno. Posebno bom pozoren, kako je z mojo "prijateljico", ki ji rečemo bolezen.»



V Šormovem malnu je bilo veselo.

Foto: Mitja Kavčič

Nadaljeval je: »Na današnji dan goduje sv. Janez Pavel II., (+ 2. april 2005), ki je tudi obiskal Slovenijo. Sam je veliko trpel. Med drugim je povedal pomembno misel, namenjeno tudi nam: "Človeštvo potrebuje človeka na vozičku prav tako, kakor potrebuje inženirja, ki načrtuje mostove, hiše ali vesoljska plovila. "Tisti, ki so ga dobro poznali pri-povedujejo, da papež niti v najtežjih trenutkih ni izgubil smisla za humor. Glavni tiskovni predstavnik Apostolskega sedeža ga je nekoč vprašal: "Ali vaša svetost kdaj joče?" "Nikoli navzven," je odgovoril papež.«

Prebral je sporočilo, zapisano na grobu sv. Janeza Pavla II.: »Pomagaj mi prebroditi ta težki trenutek mojega življenja. Pomagaj mi dostojanstveno in potrpežljivo trpeti ..., kakor si zmoget ti. Prosim te, ozdravi me. Ali pa mi pomagaj, da se mi bo zdravje toliko izboljšalo, da bo to občutila moja družina. Varuj in vodi moje otroke ... Vedno bom v svojem srcu ohranila tvoje besede: "Ne bojte se!" (zapis matere). Prosim Devico Marijo, Kraljico sv. rožnega venca in zdravje bolnikov ter Kraljico miru, naj bo z nami in vsemi našimi dragimi. Amen.«

Gospod Šlibar je ob spominu na rajne nato prebral seznam vseh umrlih članov. O Bog, seznam umrlih se daljša. Naj naši člani počivajo v miru.

Zahvaljujemo se gospodu duhovniku za darovano mašo.

Duhovna znanost govori, da se bomo tam zgoraj spet srečali in se bomo skupaj učili duhovnih modrosti. Pomembne duhovne kreposti, ki jih človek lahko razvije na naši ljubi materi Zemlji so pogum oz. duševna moč, modrost, pravičnost, preudarnost in ljubezen. To so moralne vrednote, ki so položene v človekovi naravi, le najti jih moramo. Aristotelova definicija kreposti pravi: »Krepost je ena od razumnih vpogledov in razumevanj spremljajočih človeških spretnosti, ki glede človeka vzdržuje sredino med preveč in premalo.« Preveč ali premalo se danes vidi v različnih oblikah, ena od teh oblik je bolezen. V moralnem kodeksu misterijev so zapisane pomembne besede: »Najti moraš sredino, tako, da skozi svoja dejanja v svetu ne izgubiš sebe in da svet ne izgubi tebe.« Drži, osebe, ki imajo dolgotrajno bolezen, lahko poiščejo ravnovesje, da lahko kakovostno živijo kljub bolezni.



Slaščic ni zmanjkalo.

Foto: Mitja Kavčič

Mašo je s cerkvenega kora tradicionalno polepšal pevski zbor župnije Ljubljana – Vič, orgle je igral Nikola Vražič, dirigiral pa je Tomaž Faganel. Po obredu smo hitro našli do bližnjega mлина v dolini, do Šormovega malna, kjer smo se okrepčali in posladkali in prijetno pokramljali.

Hemofilija in genska terapija²

V zadnjem desetletju opazamo velik razvoj na področju zdravljenja oziroma lajšanja simptomov hemofilije, predvsem v obliki nefaktorskih zdravil, še vedno pa se pojavlja mnogo vprašanj na področju razvoja genske terapije.

.. ..

Zakaj je hemofilija sploh primerna za gensko terapijo? Takšno zdravljenje namreč ni možno pri vseh genetskih boleznih, razlog pa leži v številu genov, ki bolezen opredeljujejo. V primeru hemofilije je to namreč samo en gen (bodisi gen za izražanje faktorja VIII pri hemofiliji A, bodisi gen za izražanje faktorja IX pri hemofiliji B). Gre torej za monogenško bolezen, medtem ko so mnoge druge bolezni poligenske (torej je razlog okvara večih različnih genov sočasno). Drugi razlog leži v ravni izražanja faktorjev in vpliva le-tega na stopnjo bolezni. Težka oblika bolezni je namreč definirana s stopnjo faktorja <1%, medtem ko je srednja oblika definirana s stopnjo faktorja 1–5 %. To pomeni, da lahko dvig stopnje za samo nekaj odstotkov pomeni spremembo oblike bolezni, s tem pa tudi spremembo kakovosti življenja z njo.

Zgodovina raziskav na področju genske terapije sega že v leto 2006, že takrat pa so za administracijo genske terapije pri bolnikih s hemofilijo B uporabili adenoasociacijske virusne vektorje. Slednji spadajo med pogostejše uporabljene vektorje v genski terapiji, nedavno pa so adenovirusne vektorje uporabili tudi v cepivih za covid-19, vendar v tem primeru ne gre za gensko terapijo v takšni obliki, kot jo poznamo pri hemofiliji. V osnovi vektorji predstavljajo samo sredstvo, s pomočjo katerega terapija pride do želenega mesta, virusi vektorji pa se uporabljajo zaradi svoje edinstvene zmožnosti prenosa do tarčnih celic in integracijo terapije v želene celice.

Večina raziskav v zadnjih letih poteka na področju hemofilije B, v primeru hemofilije A je namreč glavni problem sama velikost gena za faktor VIII. Gen je namreč mnogo večji kot gen za faktor IX in ga zato ni mogoče prenašati v celoti, saj so virusni vektorji premajhni – raziskave tako potekajo šele od leta 2017, uporablja pa se samo del celotnega gena, ki je pomemben za izražanje faktorja. Rezultati raziskav so obetavni in nakazujejo na zmanjšano potrebo po profilaksi pri bolnikih s težko obliko hemofilije zaradi izboljšane ravni manjkajočega faktorja v krvi, s tem pa tudi izboljšano kakovost življenja. Čeprav genska terapija na tej stopnji (še) ne pomeni popolne ozdravitve, so takšni rezultati obetavni. Zakaj torej genska terapija še ni glavni način zdravljenja hemofilije?

Kot pri vsaki novi obliki zdravljenja je kljub hitremu razvoju še vedno mnogo omejitev in neznank, zato takšna terapija ne more biti takoj dostopna, zlasti za širšo uporabo. Omejitve glede izbire pravih bolnikov za zdravljenje predstavljajo predvsem manjkajoči podatki o nekaterih skupinah, ki niso bile vključene v raziskave (to so bolniki z inhibitorji, protitelesi proti virusnim vektorjem, jetrno okvaro, pa tudi otroci), poleg tega pa za zdaj problem predstavlja imunski odziv. Dolgoročne raziskave trenutno nakazujejo na postopen upad izražanja faktorja skozi čas, kar pripisujejo imunskemu odzivu. Tako je za večjo učinkovitost zdravljenja potrebna sočasna uporaba imunosupresivov (npr. kortikosteroidov). Marsikje, tudi v Sloveniji, bi problem predstavljala tudi cena takšnega zdravljenja.

Genska terapija torej predstavlja obetaven pogled v prihodnost, vendar bo na področju potrebno še veliko storiti, ne samo na področju raziskav, ampak tudi same integracije zdravljenja v Slovenijo, če oziroma ko bo zdravljenje na voljo.

¹ Miha Ambrož, član Društva hemofilikov Slovenije, študent 5. letnika medicine.

² Vir: Leebeek, F. W., & Miesbach, W. (2021). Gene therapy for hemophilia: A review on clinical benefit, limitations, and remaining issues. *Blood*, 138(11), 923–931. <https://doi.org/10.1182/blood.2019003777>;



Kri je čisto poseben sok

Na knjižni polici knjižnice smo opazili knjigo z naslovom *O krvi in srcu*, iz raziskav duhovne znanosti avstrijskega filozofa, začetnika in utemeljitelja antropozofije, Rudolfa Steinera.

.. ..

O krvi že marsikaj vemo, saj imamo vsakodnevne izkušnje z njo. Veliko imamo življenjskih izkušenj z motnjo v strjevanju krvi. Vemo, kaj ni hudega in kaj je urgentno in življenjsko nevarno. Poznamo medicinsko razlago mehanizma strjevanja krvi. Vemo, kateri faktor nam primanjkuje in tudi koliko. Naši hematologi nam pogosto razložijo o farmakokinetiki zdravljenja prirojene motnje strjevanja krvi. Do sedaj nismo ničesar slišali o krvi iz antropozofskega raziskovanja človeka, iz katere izvira antropozofska medicina. Če želimo spoznati sebe, moramo raziskovati razvoj človeka, pravi antropozofija. Pa pogledjmo, kaj skušajo povedati.

Rudolf Steiner v knjigi *O krvi in srcu* poudarja, da je kri tista, ki človeku pravzaprav vzdržuje in ohranja življenje.¹ Tega se še posebej zavedamo mi, osebe z motnjami strjevanja krvi. Ob krvavitvi čutimo, kako nam odtekajo življenjske sile. Krvavitve ne čutimo samo fizično, ampak tudi čustveno, duhovno.

Nadalje pravi,² da je kri čisto poseben sok, za katerega se je potrebno boriti, ko v človeškem odnosu do dobrega in zla pride do borbe. Kaj je Steiner mislil s temi besedami? Razmišljal je o pomenu krvi za človeštvo in za človeški kulturni proces. Ko opazujemo človeka in višje živali, vemo, da je kri resnično tekoče življenje. Preko krvi se človekova notranjost odpre navzven. Človek preko krvi sprejema zrak, kisik. Kri se s sprejemanjem kisika obnavlja. Celoten človek vleče iz krvi svoje sile obstoja in istočasno vanjo odlaga tisto, kar je zanj neuporabno. Modro-rdeča kri se ob sprejemanju kisika s procesom izgorevanja preobrazi v rdečo, ki ustvarja življenje.³ Kri je izraz individualiziranega življenjskega telesa.

Naj objasnimo! Po antropozofski predpostavki ima človek štiri plasti telesa: fizično, življenjsko, duševno in duhovno telo. Iz medicinskih raziskav do sedaj omenjajo le fizično telo in duševno aktivnost v možganih. Razmišljamo, ali smo ljudje že pripravljeni slišati in sprejeti drugačen pogled na človeka, kot so nas do sedaj učili. Kako lahko osebi s prirojenimi motnjami strjevanja krvi tako razmišljanje koristi ali prispeva h kakovosti življenja. Ali lahko sprejmemo bolezen kot del učenja v našem trenutnem življenju na Zemlji?

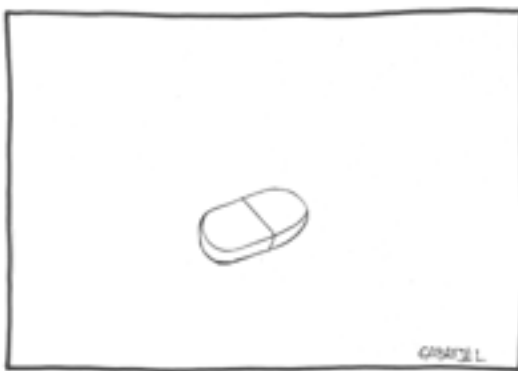
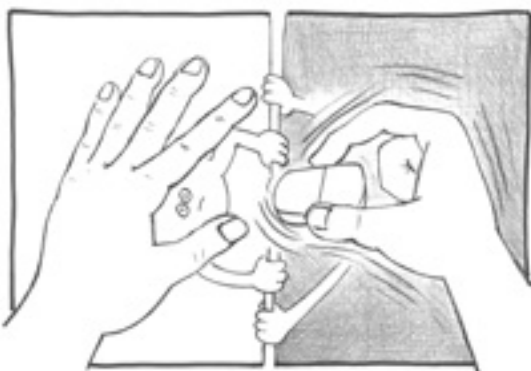
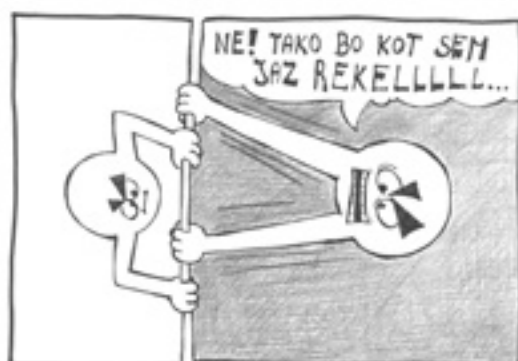
Se nadaljuje.

1 Steiner, 2015, str. 6;

2 Prav tam, str. 7.;

3 Prav tam, str. 12

Zlati rez





Štipendije za člane Društva hemofilikov Slovenije

Društvo vsako leto razpiše štipendije za vse oblike rednega, izrednega in priložnostnega izobraževanja, ki vodi v poklic, primeren in ustvarjalno spodbuden za hemofilike in druge osebe z motnjami strjevanja krvi. Člane pozivamo k prijavi na razpis. Več o razpisu, pogojih dodelitve in *Pravilniku o štipendiranju* si lahko preberete na spletni strani društva www.dhs.si.



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

Društvo dvakrat letno subvencionira prevoz na podlagi *Pravilnika o socialnih pomočeh* in dodeljenih sredstev FIHO. Več o programu si lahko preberete na spletni strani društva www.dhs.si.



Individualno programirana rekreacija

Redna telesna vadba prispeva h kakovosti življenja oseb z motnjami v strjevanju krvi. DHS sofinancira stroške terapevtske vadbe. Več o programu si lahko preberete na spletni strani društva www.dhs.si.



spreminjamo hemofilijo

Omejena *Povečana* gibljivost

ROMAN PONGRAC, 52 let, kolesar, ki je zastopal Slovenijo na paraolimpijskih igrah v Londonu. Roman ima hudo obliko hemofilije A.

spreminjamo hemofilijo

Novo Nordisk d.o.o., Ameriška ulica 2, SI-1000 Ljubljana,
T 01 810 8700, E info@novonordisk.si,
S www.novonordisk.si ali www.novonordisk.com.
SK21H00004, februar 2021
© 2021 Novo Nordisk Slovenija



Nova zdravila za boljše življenje bolnikov

“Nova in prihajajoča inovativna zdravila v razvoju imajo drugačen način uporabe (npr. podkožni), tarče, ki presegajo omejitve trenutnega nadomestnega zdravljenja s faktorjem strjevanja (npr. intravensko uporabo, kratki razpolovni čas, tveganje za pojav inhibitorjev) in občutno boljše farmakokinetične lastnosti z zelo majhnim bremenom dajanja zdravila (npr. odmerjanje do enkrat na mesec), kar lahko izboljša komplianco.”

Izsek iz smernic Svetovne federacije za hemofilijo (WFH), 2020



Če želite prebrati nove smernice WFH za hemofilijo*, ki jih je skupnost samostojno razvila za skupnost, skenirajte QR kodo:



* Družba Roche ni bila na noben način vključena v financiranje ali pripravo teh smernic.

Dodatne informacije so na voljo pri: Roche farmacevtska družba d.o.o. Stegne 13g, 1000 Ljubljana, www.roche.si

M-SI-00000684 (v1.0). Datum priprave: november 2022

Društvo hemofilikov Slovenije

Trg prekomorskih brigad 1

1000 Ljubljana



Društvo
hemofilikov
Slovenije

Spoštovani,

Če še niste člani Društva hemofilikov Slovenije, Vas vabimo, da se nam pridružite. S svojim (brezplačnim) članstvom boste prispevali k boljši medsebojni povezanosti hemofilikov in drugih bolnikov z motnjo strjevanja krvi ter neposredno ali posredno sodelovali pri uresničevanju poslanstva in ciljev društva, skrbi za celostno oskrbo članov društva ter drugih hemofilikov in bolnikov z drugimi motnjami strjevanja krvi.

Ko izpolnjeno pristopno izjavo pošljete na naslov društva, boste prejeli potrdilo o članstvu. Veselimo se Vašega sodelovanja.

Društvo hemofilikov Slovenije

Pristopna izjava

Ime in priimek _____

Datum rojstva _____

Naslov (ulica, pošta številka, kraj) _____

Telefon _____

E-pošta _____

Spol (obkroži) M Ž

V društvo vstopam kot (obkroži):

- Oseba z motnjo strjevanja krvi;
- Družinska članica/družinski član hemofilika oz. osebe z motnjo strjevanja krvi;
- Strokovnjakinja/strokovnjak na področju celostne oskrbe oseb z motnjo strjevanja krvi.

Kraj in datum

Podpis

Podpis zakonitega zastopnika

S to izjavo pristopam k Društvu hemofilikov Slovenije in dovoljujem uporabo mojih osebnih podatkov pri vodenju evidenc, obveščanju o novostih in dejavnostih društva ter uporabo fotografij z dogodkov društva na spletu društva in društvenih omrežjih.

Zavezujem se, da bom spoštovala/spoštoval pravila društva in delovala/deloval v njegovo korist. Osebnne podatke bo društvo hranilo v času trajanja članstva in jih obdelovalo v skladu z navedenimi nameni, veljavno splošno uredbo Evropske komisije o varstvu osebnih podatkov EU 2016/679 (GDPR) in Zakonom o varstvu osebnih podatkov (ZVOP-1) ter jih ne bo posredovalo tretjim osebam. Soglasje za obdelavo osebnih podatkov lahko kadarkoli prekličete z izstopno izjavo društvu. Preklic privolitve ne vpliva na zakonitost obdelave podatkov pred preklicem.

Če se v društvo včlani mladoletna oseba do dopolnjenega 7. leta starosti ali oseba, ki nima poslovne sposobnosti, podpiše pristopno izjavo njen zakoniti zastopnik. Za osebo od 7. do dopolnjenega 15. leta starosti mora zakoniti zastopnik pred njenim vstopom v društvo podati pisno soglasje. Član društva ne more biti samo otrok ali mladoletnik, temveč tudi vsaj eden od staršev.

Pomembne telefonske številke

Stanje 10. 2. 2022

DRUŠTVO HEMOFILIKOV SLOVENIJE

Trg prekomorskih brigad 1, 1000 Ljubljana

info@dhs.si

www.dhs.si

01 430 15 21

REGISTER HEMOFILIKOV

(sedež) UKC Ljubljana – Pediatrična klinika, Bohoričeva 20, Ljubljana

register.hemofilija@kclj.si

01 522 93 05

01 522 92 94

UNIVERZITETNI KLINIČNI CENTER LJUBLJANA

Centrala

01 5225 050

PEDIATRIČNA KLINIKA – Bohoričeva 20, Ljubljana

Centrala

01 5229 090

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo

01 5229 215

Predstojnica: doc. dr. Lidija Kitanovski, dr. med.

01 5224 055

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo – dipl. m. s. Bojana Jerič

01 5229 239

INTERNA KLINIKA

Klinični oddelek za hematologijo, Zaloška 7, Ljubljana

01 5224 883

Predstojnik: prof. dr. Samo Zver, dr. med.

Hematološka ambulanta, Njegoševa 4, Ljubljana

01 5222 330

ORTOPEDSKA KLINIKA – Zaloška 9, Ljubljana

Centrala

01 5224 485

Ortopedska ambulanta, Njegoševa 4, Ljubljana

01 5222 441

INFEKCIJSKA KLINIKA – Japljeva 2, Ljubljana

01 5224 210

STOMATOLOŠKA KLINIKA – Hrvatski trg 6, Ljubljana

01 5224 255

URGENCA – Internistična prva pomoč, Bohoričeva 22a, Ljubljana

01 5224 266

ZAVOD RS ZA TRANSFUZIJSKO MEDICINO

Šlajmerjeva 6, Ljubljana

01 5438 100

FIZIOTERAPIJA ZA HEMOFILIKE

041 504 335

DEŽURNI HEMATOLOG ZA NUJNE PRIMERE

01 522 83 55

031 698 858

**Programne Društva hemofilikov Slovenije
stalno podpirajo:**



Bayer

octapharma



novo nordisk



sobi
rare strength



KLET  **BRDA**



KONCENTRAT

Koncentrat novic Društva hemofilikov Slovenije

Društvo hemofilikov Slovenije
Trg prekomorskih brigad 1, 1000 Ljubljana
Bančni račun: SI56 0222 2001 4946 590
info@dhs.si
www.dhs.si