

KONCENTRAT

Koncentrat novic društva hemofilikov Slovenije



Št. 81, junij 2023

Letni zbor članov

Srečanje odraslih
hemofilikov v Zrečah

Novosti v zdravljenju
hemofilije

Svetovni dan
hemofilije 2023



POROČILA O SAMOZDRAVLJENJU

Vsi hemofiliki in drugi bolniki z motnjo v strjevanju krvi smo se ob prehodu na samozdravljenje zavezali, da bomo na Register hemofilikov redno pošiljali POROČILA O SAMOZDRAVLJENJU. Na spletnih straneh društva www.dhs.si je na voljo Poročilo o samozdravljenju v *wordovi* oz. *PDF*-datoteki; eno od njiju lahko shranite v računalnik in izpolnjeno pošljete po elektronski pošti na naslov register.hemofilija@kclj.si ali pa jo natisnete in pošljete z navadno pošto na naslov Register hemofilije, UKC Ljubljana – Pediatrična klinika, Bohoričeva 20, 1000 Ljubljana.

Poročilo o samozdravljenju na domu obvezno pošiljamo redno vsak mesec zaradi zdravniškega nadzora o izvajanju predpisanega zdravljenja na osnovi Zakona o zbirkah zdravstvenih podatkov, ki je pravna podlaga Registra hemofilikov. Nepošiljanje poročil pomeni nespoštovanje zdravnikovih navodil in kršenje medsebojnega dogovora. Tudi v tem primeru ohranjamo pravico do zdravljenja tako, da nam faktor strjevanja krvi vbrizgajo v bolnišnici ali zdravstvenem domu.



IZOBRAŽEVALNO SREČANJE MLADIH NA DEBELEM RTIČU

Naše šoloobvezne člane, bolnike z motnjo v strjevanju krvi, vabimo v spremstvu staršev ali skrbnikov na že tradicionalno letovanje na Debelem rtiču, ki bo letos od 1. do 7. julija. Na Debelem rtiču bomo v pestrem sporedu interaktivnih delavnic in strokovnega izobraževanja poskrbeli za izmenjavo izkušenj in družabnosti. Pester teden bomo sklenili v petek, 7. julija 2023, ob 16. uri s tremi predavanji: *Kako živeti s hemofilijo* (Zala Jan, družinska terapevtka), *Inovativne metode zdravljenja na področju hemofilije* (Tomaž Prelog, dr. med.) in *Ustno zdravje in zobozdravstvena oskrba otrok z motnjo v strjevanju krvi z vidika staršev in zobozdravnikov v Sloveniji* (Tanja Tomaževič, dr. dent. med).

Informacije in prijave na znanih koordinatah društva: info@dhs.si.



octaPharma



Prispevke za objavo v Koncentratu – Koncentratu novic Društva hemofilikov Slovenije pošljite na naslov info@dhs.si, besedila v *wordovem* formatu, fotografije pa v formatu *jpg* visoke ločljivosti. Veseli bomo vaših poročil, pobud, razmišljanj in pripomb.

Mojca Kralj, urednica
Društvo hemofilikov Slovenije

KONCENTRAT

Koncentrat novic Društva hemofilikov Slovenije
Izdaja Društvo hemofilikov Slovenije
Odgovarja: Janez Dolinšek
Urednica: Mojca Kralj
Oblikovanje, grafična priprava: PARTNER GRAF, d. o. o.
Tisk: PARTNER GRAF, Zelena tiskarna, d. o. o.

Uredništvo

Društvo hemofilikov Slovenije
Trg prekomorskih brigad 1
1000 – Ljubljana
info@dhs.si
www.dhs.si
Sliki na ovitku
Rdeče obarvano Tromostovje v Ljubljani na Svetovni dan hemofilije 17. aprila 2023 zvečer
Foto: Mitja Kavčič

1

Janez Dolinšek
Poletno branje

2

Simon Godec
Letni zbor članov 2023

5

Mojca Kralj
Srečanje odraslih
hemofilikov v Zrečah

7

Mirjana Živić Kavčič
Svetovni dan
hemofilije 2023

9

Zlatko Čičigoj
Novosti v zdravljenju
hemofilije

14

Sprehod po
Gallusovem
nabrežju – 1

17

Gabrijel Vrhovec
Nikoli prav

18

Socialni programi
FIHO

19

Hemofilikov telefonski
imenik

Poletno branje



Poletna številka Koncentrata nam prinaša podrobnejše informacije o več spomladanskih dogodkih našega društva. Marca smo se sestali na rednem letnem zboru društvenih članov. Ob svetovnem dnevu hemofilije, 17. aprilu, smo pripravili več dogodkov, ki so odmevali pri nas in segli tudi v Evropo. Razstavo *Hemofilija in družina*, na kateri smo predstavili bolezen, bolnike z osebno izkušnjo hemofilije in utrinke iz njihovega življenja, smo na Gallusovem nabrežju v Ljubljani slovesno odprli popoldne 17. aprila, prav na rojstni dan kanadskega poslovneža hemofilika Franka Schnabla, ki je bolnike hemofilike in zdravnike vsega sveta povezal v danes za nas tako pomembno svetovno združenje. Člani društva, mimoidoči Ljubljancani, naključni sprehajalci in številni turisti so si zgovorne plakate lahko ogledovali dva meseca. Njihovi odzivi so bili več kot odlični. V Zrečah smo že drugič priredili dvodnevno srečanje ne več čisto mladih članov društva hemofilikov in bolnikov z drugimi motnjami v strjevanju krvi. Ob družabno-terapevtsko-strokovnem sporedu in na štirih predavanjih so nas tam obiskali tudi naši prijatelji, predstavniki sestrskega društva iz Hrvaške. Med nastajanjem tega zvezka našega glasila so se v mladinskem zdravilišču in okrevališču na Debelem rtiču na strokovno podprtem in vodenem poletnem letovanju za ves teden zbrali naši mladi in njihovi starši.

Visoko poletje je tu, čas za oddih in obnovitev naših moči in misli. Tudi to poletje naj bo čas za razmislek, nove načrte. In čas za branje, tudi našega Koncentrata.

Janez Dolinšek
predsednik Društva hemofilikov Slovenije



Letni zbor članov Društva hemofilikov Slovenije

Na letnem zboru članov Društva hemofilikov Slovenije, ki je bil 4. marca 2023 v M Hotelu v Ljubljani, je bilo po zbranih podpisih navzočih 47 članov. Namen zбора je bil izvolitev organov zbora društva z dnevnim redom, ki je bil z enim vzdržanim glasom večinsko sprejet: 1.) uvod in pozdrav predsednika DHS, 2.) predavanje dr. Zlatka Čičigoja *Novosti na področju zdravljenja motenj v strjevanju krvi*, 3.) izvolitev organov zbora, 4.) poročila o delu društva, 5.) razprava o poročilih, 6.) program dela društva za leto 2023 in 7.) vprašanja in pobude.

.. ————— ..

Član društva dr. Zlatko Čičigoj nas je seznanil z novostmi na področju zdravljenja motenj v strjevanju krvi. Besedilo odmevnega predavanja delimo z našimi bralci v rubriki *O hemofiliji strokovno*. Po predavanju je predsednik Janez Dolinšek predlagal organe zbora. Navzoči so soglasno potrdili delovno predsedstvo (Tomaž Faganel, predsednik; Miha Perhaj in Igor Tušar, člana; Simon Godec, zapisnikar; Rajka Bavčer in Mirjana Živič Kavčič, verifikacijska komisija; Rok Avbelj in Brina Zaman, overovatelja zapisnika).



Zlatko Čičigoj nas je seznanil z novostmi v zdravljenju hemofilije

Foto: Mitja Kavčič

V poročilu o delu društva je predsednik Janez Dolinšek povzel dogajanje zadnjih treh let. Orisal je vse dogodke v zvezi z zadnjim volilnim občnim zborom in korespondenčnim volilnim občnim zborom v času epidemije, posredno oteženo delovanje društva in dodatno zapleteno v času pandemije ter odločitve upravnega organa o potrditvi novih pravil društva in njegovega zakonitega zastopnika. Predstavil je tudi aktualne organizacijske novosti in podrobneje povzel celotno delovanje društva v letu 2022 (programi FIHO; udeležba na mednarodnih srečanjih; izobraževalni tabori itd.).

Finančno poročilo je predstavil tajnik društva Simon Godec. Društvo je leta 2022 za izvajanje programov in delovanje porabilo 112.756,41 EUR; izdatki so bili pokriti s prihodki FIHO v višini 51.094,50 EUR, z donacijami 42.930,99 EUR in z donacijami iz dohodnine 4.912,19 EUR, preostalo pa s sredstvi s transakcijskega računa. Poročilo nadzornega odbora je podal njegov predsednik Leopold Blažič. Poudaril je, da člani nadzornega odbora spremljajo delovanje društva vse leto, prav tako redno sodelujejo na sejah izvršnega odbora. Nadzorni odbor v delovanju in poslovanju društva ni ugotovil nepravilnosti in je finančno poročilo za leto 2022 potrdil. V imenu društvene disciplinske komisije je poročal njen predsednik Tomaž Faganel in povedal, da komisija v času od prejšnjega zbora članov ni obravnavala nobenega vprašanja iz svoje pristojnosti.

V razpravi o poročilih je zbor članov nagovoril Renato Bric in komentiral dogodke zadnjih treh let, pritožbe pri upravnem organu glede zadnjega volilnega zbora članov in korespondenčnega zbora članov. Da bi se izognili morebitnim podobnim nesporazumom v prihodnosti, je predlagal ureditev članskega imenika. Razpravo je komentiral predsednik društva Janez Dolinšek in ponovno utemeljil pravilnost in zakonitost delovanja društva, kar

je lani jeseni z odločbo potrdil tudi pristojni upravni organ. Član društva Ludvik Kiš je predlagal, da društvo izdaja potrdila o članstvu, s čemer je občni zbor soglašal. Predstavljena poročila so bila z enim vzdržanim glasom sprejeta soglasno.

Predsednik Dolinšek je predstavil obsežen program dela društva za leto 2023: 1.) ozaveščanje javnosti o von Willebrandovi bolezni v sodelovanju z EHC (1. februar), 2.) izvedba zbora članov s strokovnim predavanjem (4. marca), 3.) srečanje in izobraževalne delavnice za starejše hemofilike v Termah Zreče s predavanji strokovnjakov, organizirano fizioterapijo in sodelovanjem gostov, predstavnikov sorodnega društva iz Hrvaške (14.–16. april), 4.) svetovni dan hemofilije 2023, ob katerem bo društvo prek sodelovanja z mediji ozaveščalo javnost o hemofiliji (17. april), 5.) spominski dan na Polici, ki je po maši v spomin na vse pokojne hemofilike namenjen druženju, spominjanju ter povezovanju članov

in njihovih družin (17. junij), 6.) poletni, že četrty izobraževalno-družabni strokovno podprti tabor za najmlajše člane, šoloobvezne hemofilike na Debelem rtiču (1.–8. julija), 7.) tradicionalni Miklavžev simpozij s predstavitvijo novosti v zdravljenju, strokovnih informacij, pridobljenih na mednarodnih srečanjih, in aktualnega delovanja društva (december), 8.) raziskava o kakovost življenja hemofilikov v Sloveniji, 9.) programirana in prilagojena rekreacija s sofinanciranjem hidroterapije in krepitve mišic v ustrezno informiranih fitness studiih blizu doma hemofilikov po vsej državi, ob tem pa nadaljevanje programa redne rehabilitacije oz. fizioterapije, 10.) publikacija Koncentrat – Koncentrat novic Društva hemofilikov Slovenije, ki je namenjena članom in širši javnosti za ozaveščanje in izobraževanje o hemofiliji s štirimi zvezki na leto, 11.) štipendiranje izobraževanja po pravilniku za dosego čim višje izobrazbe in stimuliranje učenja od osnovne šole do vključno univerze pod vodstvom komisije pedagogov, program, ki



Predsednik društva Janez Dolinšek (prvi z desne) je poročal o delu in predstavil letošnjo dejavnost društva

Foto: Mitja Kavčič



ga sofinancira FIHO, 12.) delavnice z mladimi oz. enodnevni strokovno-izobraževalni program o bolezni z ozaveščanjem hemofilikov, kaj pomeni imeti hemofilijo in kako z njo čim bolj uspešno živeti, 13.) informacijska dejavnost z vzdrževanjem društvene spletne strani, YouTuba in Facebookovega računa, 14.) mednarodno sodelovanje in izobraževanje naših članov na konferencah EHC, sodelovanje z WFH in tesno sodelovanje z društvoma iz Hrvaške in Srbije, 15.) sodelovanje s sorodnimi društvi in organizacijami, 16.) administrativna dejavnost za delovanje društva, ki je glede na vedno obsežnejši program iz leta v leto zahtevnejša (skupina organizacijskih in administrativnih sodelavcev /več oseb/; računovodski servis; člani organov društva sodelujejo pri delu društva brezplačno).

Med vprašanji in pobudami je Renata Brica zanimalo, kakšno je stališče društva glede možnih odškodnin ne po svoji krivdi okuženih s virusom HCV. Predsednik Janez Dolinšek in podpredsednik Igor Tušar sta mu odgovorila, da se je te občutljive vsebine treba lotiti s tehtnim premislekom in upoštevanjem vseh deležnikov, društvo pa je pri tem pripravljeno sodelovati.

Zapisnik in priloge k zapisniku hrani društvo v svojem arhivu. Društveni člani se z njihovo vsebino lahko po vnaprejšnji najavi seznanijo na sedežu društva.



Udeleženci zbora članov na obeh straneh kongresne dvorane Hotela M v Ljubljani

Foto: Mitja Kavčič

Srečanje odraslih hemofilikov v Zrečah

Letošnje družabno-strokovno srečanje odraslih članov društva smo tokrat drugič s pomočjo naših sponzorjev pripravili od 14. do 16. aprila na že tradicionalnem kraju, v Termah Zreče. Namenili smo ga medsebojnemu druženju, zdravljenju samo posredno, a tudi izobraževanju, saj se zavedamo, kako pomembno je s hemofilijo živeti osveščeno in informirano. Udeležilo se ga je skoraj petdeset članov društva, strokovnega dela sporeda pa dodatnih enajst hemofilikov. V Zrečah so bili z nami tudi naši prijatelji, predstavniki sestrskega društva iz Hrvaške, ki so nas pred petkovim izobraževalnim sporedom tudi nagovorili.

.. ————— ..

Skoraj tri dni smo preživeli v živahnih medsebojnih pogovorih, izmenjavi izkušenj, pridno smo plavali v zdraviškem bazenu, s fizioterapevtko Petro Dovč smo se preizkušali v nordijski hoji, odločali pa smo se tudi za individualno fizioterapevtsko vadbo.

V petek popoldne so imele srečnje ženske, ki živijo z motnjo v strjevanju krvi. V zaupni številčni skupini so izmenjale svoje izkušnje življenja z našo zdravstveno situacijo. Ob pripovedovanju sleherne zgodbe so bile kar čustveno ganjene. Posebnost tega srečanja je bila, da so v skupini sodelovale ženske vseh starosti in z različnih področij motnje v strjevanju krvi. Udeleženke



Udeleženci srečanja z zanimanjem poslušajo predavanja

Foto: Mitja Kavčič



V Zrečah so nas obiskali predstavniki sestrskega društva iz Hrvaške

Foto: Mitja Kavčič

posveta so izoblikovale prve smernice za delovanje podporne ženske skupine s izkušnjami motnje v strjevanju krvi. Skrbno že pripravljajo prihodnje srečanje v poletnih mesecih in nato še jeseni.



Petra Dovč nas je s predavanjem spodbujala za redno fizioterapevtsko vadbo

Foto: Mitja Kavčič

Izobraževalni spored srečanja, prav tako v petek popoldne, je bil usmerjen pretežno v seznanjanje s problemi obravnave našega globalnega sistema. Fizioterapevтка Petra Dovč je predavala o pomenu naše redne, načrtne in posameznemu bolniku prilagojene fizioterapevtske obravnave, ki naj bo pomembna podpora našemu vsakdanu, a tudi aktivnemu zdravljenju, npr. ob ortopedski obravnavi.





Dr. Matevž Tomažević nam je predstavil način dela na oddelku nujne pomoči

Foto: Mitja Kavčič

Travmatolog dr. Matevž Tomažević je podrobno predstavil delovanje sistema zdravljenja ob bolnikovem sprejemu na oddelku nujne medicinske pomoči. Nazorno in s primeri smo spoznali, kaj zares pomeni in kako deluje t. i. triaža, sistem, po katerem so bolniki razvrščeni v skupine glede na vrsto in težo poškodbe, obolenja in nujnost obravnave. Spoznali smo, da predstavljeni sistem z vsemi informacijskimi vzvodi in sodelovanjem vseh vej medicine zagotavlja primerno obravnavo tudi nam, hemofilikom. Seveda pa pri tem ne smemo pozabiti na vse razpoložljive možnosti, s katerimi lahko predvsem v nujnih primerih, a tudi splošno opozarjamo na našo diagnozo in njej prilagojeno nehematološko medicinsko obravnavo.



Notranjost naših sklepov po krvavitvah nam je opisal dr. Domen Plut

Foto: Mitja Kavčič

Radiolog dr. Domen Plut nas je nazorno seznanil z možnostmi spremljanja tudi najbolj neznatnih krvavitev v sklepe in njihovih pos-

ledic z radiološkimi preiskavami, s sodelovanjem s hematologi, videli in primerjali pa smo lahko tudi posnetke sklepa brez krvavitve, s še minimalnimi posledicami po eni ali nekaj krvavitvah, ter sklep, pri katerem številne krvavitve še niso bile zdravljene.



Zgodovino in stanje ortopedskega zdravljenja hemofilikov nam je orisal dr. Borut Pompe

Foto: Mitja Kavčič

Ortoped dr. Borut Pompe je v svojem predavanju sistematično in nazorno orisal razvoj ortopedskega zdravljenja hemofilikov od prvega ortopedskega posega pri hemofiliku pri nas davnega leta 1984 do danes, z vsemi vmesnimi »postajami« v možnostih, potrebah, razvoju kirurških tehnik in razširjenega sodobnega zdravljenja hemofilikov.¹

Petkovo izobraževalno popoldne je v naših pogovorih odzvanjalo še ves večer in družabno pester konec tedna, za nas bistvena strokovna sporočila in pozitivno energijo pa smo odnesli tudi s seboj v naš vsakdan.



Poln avditorij poslušalcev

Foto: Mitja Kavčič

Svetovni dan hemofilije 2023

Letošnji svetovni dan hemofilije 17. april je Društvo hemofilikov Slovenije zaznamovalo z več zanimivimi dogodki. Javnost smo opozorili na našo bolezen in življenje z njo v preteklosti in danes v več medijih, naši predstavniki so sodelovali v oddaji *Dobro jutro Televizije Slovenija* in jutranjem sporedu Planet TV, poskrbeli smo za navzočnost v več časopisih, revijah in elektronskih medijih.

.. ————— ..

Pripravili smo javni posvet z naslovom *Misija hemofilija – preprečevati vsako najmanjšo krvavitev*. Sodelovali so hematologinji prof. dr. Irena Preložnik Zupan in doc. dr. Barbara Faganel Kotnik ter predsednika Društva hemofilikov Slovenije Janez Dolinšek in društva Krvni bratje Dominik Zver. Pogovor je vodila novinarka Martina Kolenc Novak. Rdeča nit simboličnega »rdečega klobčiča« z geslom *Podaj naprej ...* je bila primerjava življenja s hemofilijo v preteklosti in danes. Sogovorniki so ob splošnem opisu stanja zdravljenja hemofilije in drugih motenj v strjevanju krvi pri nas razpravljali o razvoju in učinkih zdravljenja nekdanj in predvsem danes. Podrobno so opisali in poudarili pomembnost sodobnega profilaktičnega zdravljenja, katerega cilj je preprečevati sleherno, tudi najmanjšo krvavitev. Vabljeni sogovorniki posveta in navzoči, ki so v razpravi sodelovali, so si bili v sklepni misli enotni: za bolnike s hemofilijo in drugimi motnjami v strjevanju krvi je v Sloveniji odlično poskrbljeno.¹



Dr. Barbara Faganel Kotnik je pri razpravi sodelovala na daljavo

Foto: Tomaž Faganel



Sogovorniki okrogle mize (z leve) Martina Kolenc Novak, Dominik Zver, dr. Irena Preložnik Zupan in Janez Dolinšek
Foto: Mitja Kavčič

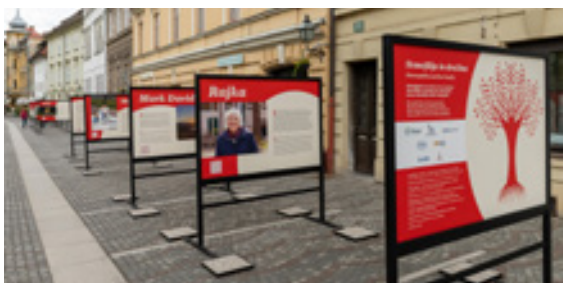
Posebno odmeven dogodek letošnjega svetovnega dneva hemofilije je bila prav gotovo razstava *Hemofilija in družina* na desnem bregu Ljubljane, na zelo obljudenem Gallusovem nabrežju, ki jo je naše društvo pripravilo v sodelovanju z Javnim zavodom Turizem Ljubljana – Visit Ljubljana in s pomočjo sponzorjev. Na desetih velikih obojestranskih reklamnih panojih smo predstavili svetovni dan hemofilije, našo bolezen in njeno dedovanje ter šestnajst zgoščenih življenjskih zgodb s tako ali drugačno izkušnjo hemofilije, v slovenščini in angleščini – Ljubljano obišče veliko turistov z vsega sveta –, zgodbe pa so ponazorile fotografije sogovornikov in na koncu razstave strip. Razstavo so organizirali in uredili Mirjana Živić Kavčič, Aksinja Kermavner in Tomaž Faganel, fotografije iz osebnih arhivov so dopolnile fotografije Mitje Kavčiča in Darje Štravs Tisu, strip pa je prispeval Gabrijel Vrhovec. Za angleško različico razstave je poskrbel Janez Perko, grafično jo je oblikovala Barbara Bogataj, plakate pa so natisnili v Fotoformatu, d. o. o. Razstavo so omogočila podjetja Bayer, novo nordisk, Octapharma, Roche, Sobi, Alldea in slaščičarstvo MM.

Otvoritve razstave na svetovni dan hemofilije popoldne se je udeležilo veliko članov društva, hemofilikov in njihovih družinskih članov in prijateljev. Za uvod v razstavo sta z

¹ Okroglo mizo na svetovni dan hemofilije 2023 *Misija hemofilija – preprečevati vsako najmanjšo krvavitev* si lahko ogledate na povezavi: <https://www.youtube.com/watch?v=RrcC4IMJ7SQ>.



izbrano glasbo poskrbela violinist Žiga Faganel in violončelistka Alja Mandič Faganel, s svečanim nagovorom pa je razstavo pozdravil in otvoril predsednik našega društva Janez Dolinšek. Po uradnem odprtju so se številni navzoči ob slaščicah in napitkih – tudi z marsikaterim slučajnim mimoidočim – zadržali v prijetnem razgovoru. Razstava je bila odprta dobrih devet tednov, od 17. aprila do 12. junija. Ljubljancani, drugi mimoidoči in mnogi turisti so na razstavi spoznali naš kljub bolezni bogat vsakdan s hemofilijo. Verjamemo, da so dogodki letošnjega svetovnega dne odmevali doma in tudi prek meje.



Sprehod med panoji

Foto: Mitja Kavčič



Alja Mandič Faganel in Žiga Faganel sta odprtje razstave pospremila z glasbo.

Foto: Mitja Kavčič



Razstava na Gallusovem nabrežju ob Ljubljani

Foto: Mitja Kavčič



Udeleženci otvoritve med otvoritvijo

Foto: Mitja Kavčič

Novosti na področju zdravljenja motenj v strjevanju krvi

Namen prispevka je kratko in strnjeno prikazati najnovejša dogajanja pri raziskovanju in razvijanju novih možnosti zdravljenja motenj v strjevanju krvi, ki se kažejo s podaljšano krvavitvijo ob že minimalni poškodbi ali spontano, brez posebnega ali vidnega vzroka. V glavnem bodo prikazane novosti pri zdravljenju dednih motenj, kot so hemofilija A in hemofilija B ter von Willebrandova bolezen. Vse so najpogostejše tako opredeljene motnje v strjevanju krvi pri nas. Dosedanje zdravljenje teh bolezenskih stanj je potekalo v glavnem z nadomeščanjem manjkajočih faktorjev strjevanja krvi.

.. ————— ..

Iz zgodovine zdravljenja hemofilije vemo, da se je od zdravljenja s krvno plazmo razvilo do vedno bolj in visoko koncentriranih pripravkov z manjkajočimi faktorji strjevanja. Ti pripravki so danes temelj nadomestnega zdravljenja krvavitev in profilaktičnega zdravljenja, vse zato, da bi zmanjšali posledice krvavitev predvsem v sklepe in preprečili druge hujše krvavitve. Seveda pa sta ob razvoju nadomestnega zdravljenja potekala tudi iskanje in razvoj zdravljenja na popolnoma drugačnih osnovah. Z razvojem znanosti in tehnologij se je razpon teh načinov zdravljenja zelo razširil in pomeni pomemben preskok v zdravljenju motnje v strjevanju krvi.

Shematsko prikazano poteka razvoj načinov zdravljenja nekako v treh smereh:



1. Podaljšana razpolovna doba

Gre za uporabo substitucijskih preparatov, dandanes v glavnem rekombinantnih pripravkov koncentratov manjkajočih faktorjev strjevanja krvi. Pripravki imajo seveda neko razpolovno dobo, kar pomeni, da raven apliciranega manjkajočega faktorja s časom pada. Da se zagotovi ustrezno strjevanje, je posledično treba ponovno aplicirati pripravek. Ker se je že nekaj časa nazaj uveljavilo tudi profilaktično zdravljenje z aplikacijo pripravkov v določenih časovnih presledkih in ker je za tovrstno zdravljenje potrebno intravenozno injiciranje pripravkov, se je raziskovanje usmerilo v to, kako razpolovno dobo delovanja pripravkov čim bolj podaljšati. S tem se razbremenijo bolnikove vene, kamor se pripravek aplicira, predvsem pa je cilj, da se pripravek aplicira manj pogosto, a enako učinkovito, s takšno ravniho manjkajočega faktorja v krvi, ki zagotavlja najustreznejšo zaščito pred krvavitvami. Večinoma se ti pripravki pri hemofiliji A aplicirajo vsak drugi ali tretji dan, nekoliko daljši razmiki pa so pri hemofiliji B. Z novimi postopki so se podaljšali. Pri hemofiliji A je npr. najnovejši pripravek *ALTUVIII* možno aplicirati celo enkrat tedensko. Seveda pa so dolgo delujoči pripravki še vedno v rabi pri zdravljenju akutnih krvavitev ali pri kirurških posegih.

2. Obvodna in nesubstitucijska terapija

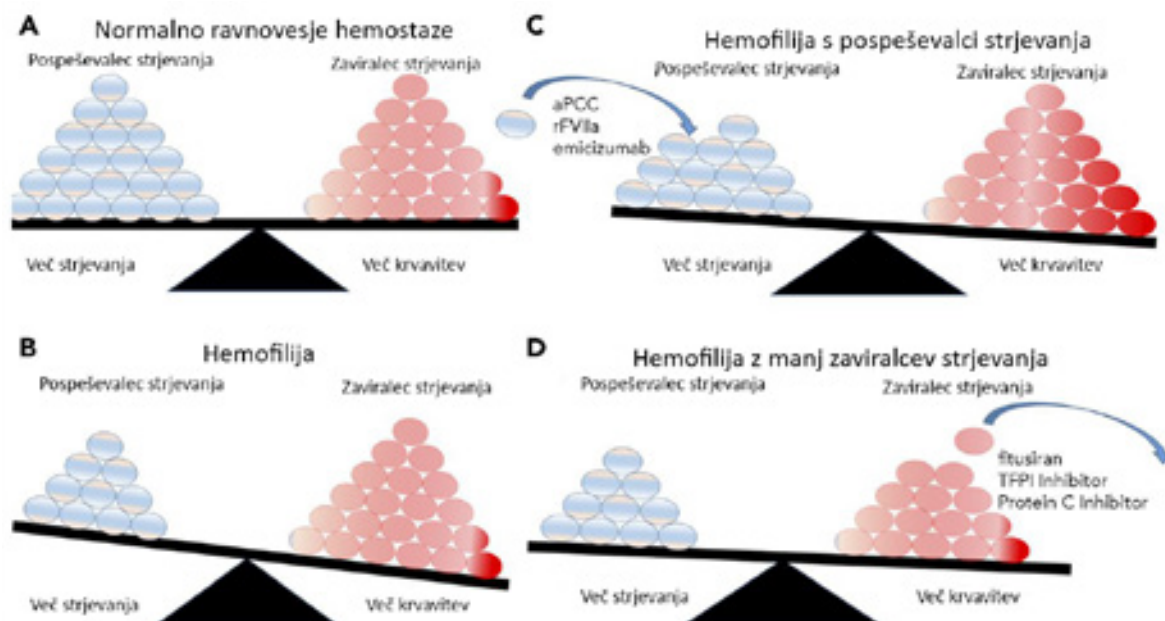
Za boljše razumevanje te terapije je treba vsaj nekoliko poznati proces strjevanja in njegovo regulacijo. Ne gre samo za strjevanje krvi, ampak hkrati v normalnih razmerah pri zdravi osebi za regulacijo tega procesa, ne da bi prišlo do pretiranega strjevanja in s tem nastanka strdkov v krvnožilnem sistemu. Sistem strjevanja in sistem protistrjevanja morata biti torej v ravnovesju.

¹ Zlatko Čičigoj, dr. med.,



Na pričujoči sliki je nazorno prikazano dogajanje pri normalni hemostazi in pri hemofiliji ter kje so pristopna mesta za uravnoteženje hemostaze.

krvi. Te so sicer v telesu normalno prisotne. Opravljajo regulatorno funkcijo, da do pretiranega strjevanja krvi ne pride. V to skupino spadajo zdravila, ki v uporabo šele prihajajo.



Naj na kratko razložimo ta prikaz:

Na sliki A je prikazana normalna hemostaza, ko sta sistem strjevanja (koagulacije) in sistem protistrjevanja (antikoagulacije) v ravnovesju. Če prevladuje sistem koagulacije, pride do tvorbe strdkov v ožilju, če pa prevladuje sistem antikoagulacije, do več daljših in močnejših krvavitvev. Na sliki B je prikazan primer, ko antikoagulantni sistem zaradi pomanjkanja snovi za koagulacijo prevladuje nad sistemom strjevanja. To se dogaja npr. pri hemofiliji s pomanjkanjem faktorja VIII ali IX in pri von Willebrandovi bolezni s pomanjkanjem von Willebrandovega faktorja. Slika C prikazuje, kako pri hemofiliji skušamo uravnovesiti hemostazo in s tem ustaviti ali preprečevati krvavitve. Slika ponazarja, kako vplivati na sistem strjevanja oz. koagulacije z dovajanjem manjkajočih ali drugih faktorjev strjevanja in tudi z uporabo novjših obvodnih zdravil, kot je zdravljenje z emicizumabom. Na sliki D pa je ponazorjeno prizadevanje, kako doseči ustrezno strjevanje krvi z vplivom na antikoagulantni sistem, z zmanjšanjem snovi, ki delujejo proti strjevanju

V to skupino obvodnih, nesubstitucijskih zdravil, o katerih več v nadaljevanju, spadajo pripravki, ki ne vsebujejo manjkajočega faktorja strjevanja, ampak so snovi, ki obidejo pot strjevanja na mestu manjkajočega faktorja ali pa posežejo v strjevanje krvi s preprečevanjem oz. zmanjševanjem sicer normalne regulacije strjevanja, s čimer se protistrjevalni proces zmanjša.

Trenutno uporabljano zdravilo obvodnega tipa je emicizumab (Hemlibra), ki je velik dosežek pri zdravljenju hemofilije A. Gre za zdravilo, ki nadomesti funkcijo faktorja VIII; strjevanje se z njim izboljša. Zdravilo je namenjeno samo zdravljenju bolnikov s hemofilijo A z inhibitorji ali brez njih. Uporablja se samo profilaktično in ne za zdravljenje akutnih krvavitvev. Z uporabo tega zdravila se število spontanih krvavitvev zmanjša, zmanjša pa se tudi krvavitev kot taka. Ob takem načinu zdravljenja je profilaktično zdravljenje z manjkajočim faktorjem VIII možno ukiniti. Velika prednost tega zdravila je tudi v načinu aplikacije, saj se zdravilo daje podkožno, kar je bolj preprosto od venskega pri-

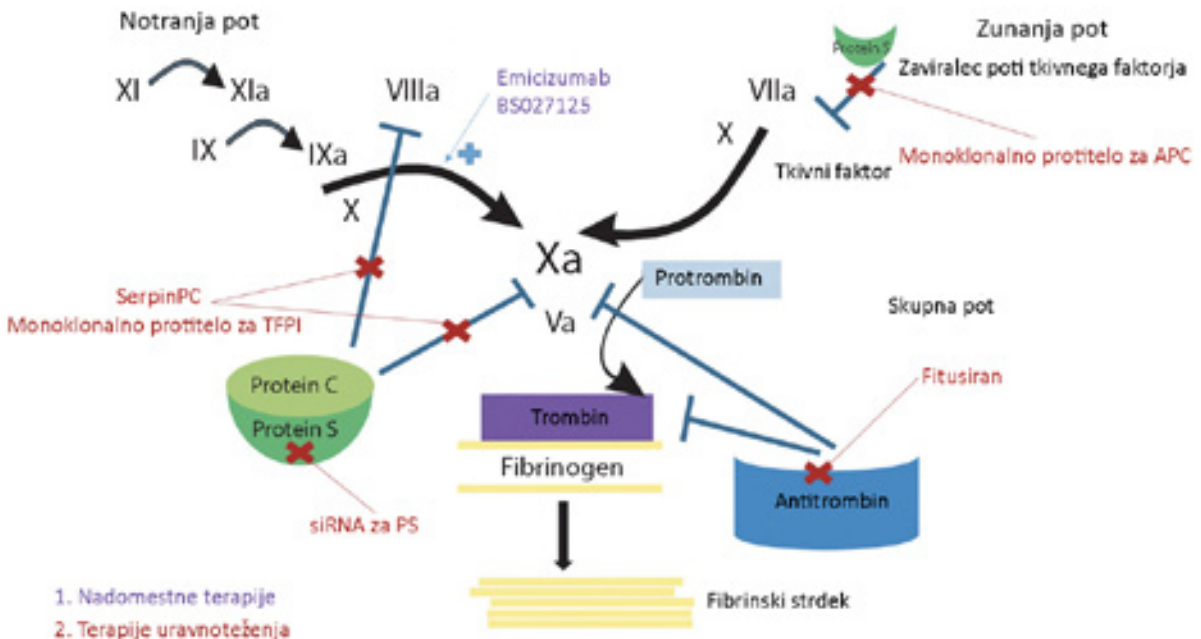
stopa, zmanjšajo pa se tudi okvare venskega ožilja. Po uvajanju se zdravilo v ustreznih dozah nato aplicira v eno-, dvo- ali štiritedenskih razmikih. Seveda pa je ob pomembnejših krvavitvah ali kirurških posegih še vedno potrebno nadomestno zdravljenje s faktorjem VIII ali drugimi ustreznimi zdravili, npr. pri bolnikih z inhibitorji. Prav tako se še vedno lahko aplicira npr. pripravek faktorja VIII profilaktično, pred večjimi fizičnimi napori kot zaščita pred možno krvavitvijo.

V drugo veliko skupino učinkovin, ki delujejo na že omenjeni del protistrjevalnega procesa (D), pa spadajo zdravila, ki so še v kliničnih fazah preizkušanja, vendar njihovo uporabo pričakujemo v nekaj letih. Podrobna razlaga delovanja teh učinkovin presega obseg tega članka, zato o njih samo kratko in zgoščeno:

- *Fitusiran* deluje proti antitrombinu, s čimer se zmanjša antikoagulantni del hemostaze; v uporabi bo za zdravljenje hemofilije A in B, za bolnike brez inhibitorjev ali z njimi; aplikacija bo podkožna, enkrat mesečno.

- *Concizumab* je protitelo, ki poveča produkcijo trombina; v uporabi bo za zdravljenje hemofilije A in B, za bolnike z inhibitorji ali brez njih; aplikacija bo podkožna; v to skupino v začetni fazi razvijajočih se zdravil spadata še protitelesi *marstacimab* in *befovacimab*.
- *Serpin* je inhibitor aktiviranega proteina C, ki inhibira trombin; s serpinom se zviša raven trombina v tkivu na samem mestu poškodbe.

Sistem strjevanja (koagulacije) krvi in protistrjevanja (antikoagulacije) je zelo obsežen in kompleksen. Ponuja številne možnosti za iskanje učinkovin, ki sodelujejo pri zdravljenju motenj v strjevanju krvi, a tudi pri pospeševanju antikoagulacije. V praksi gre za široko uporabo številnih učinkovin, ki delujejo proti nastanku strdkov v ožilju. A to ni predmet tega članka, omenjamo pa ga, da se zavemo, kako kompleksen sistem je hemostaza, sistem, na katerega lahko delujemo tako s pospeševanjem strjevanja kot njegovim zaviranjem.



Prikaz pisanih že uporabljanih zdravil (emicizumab) in drugih zdravil, ki so še v raziskovalnih fazah.



3. Genska oz. celična terapija

Genska terapija je v svojem bistvu vsako zdravljenje, pri katerem v telo, kjer je nastajanje neke snovi moteno, vnesemo manjkajoči genski material ali z vnosom manjkajoče snovi njen nastanek spodbudimo. Genska terapija je torej način zdravljenja, ki bolezen pravzaprav edino lahko zares pozdravi, v nasprotju s prej naštetimi oblikami zdravljenja, ki bolezen zdravijo, a ne pozdravijo. Z genskim načinom zdravljenja lahko danes pozdravimo že številne bolezni, po dolgih letih razvoja, raziskovanja in preizkušanja pa je prišel čas tudi za gensko zdravljenje hemofilije. Pod izrazom »genska terapija« si v ožjem smislu predstavljamo vnos genskega materiala s pomočjo virusov v telo. Pri celični terapiji, ki je seveda tudi genska terapija, pa se vnos genskega materiala v celice opravi zunaj telesa, šele nato celice z dodanim genskim materialom vnesemo nazaj v telo.

Posplošeno princip delovanja pomeni, da lahko v telo vnesemo poljuben genski material. Lahko ga vnesemo prek nekega vektorja oz. virusa, ki ga vbrizgamo v telo, ali prek vektorja – celic, ki jih prej odvzamemo in jim dodamo nov genski material, direktno ali prek virusa – vektorja. Ta genski material se nato prek virusa prenese v določene celice v telesu in nadomesti manjkajoči ali defektni gen v celicah. Celice so nato sposobne same proizvajati snov, ki v telesu manjka in zaradi česar se je bolezen pojavila. S proizvodnjo manjkajoče snovi se bolezen pozdravi ali vsaj omili. Pri celični terapiji pa bolni osebi odvzamemo določene celice in potreben genski material vnesemo v te celice neposredno ali spet prek virusa. Spremenjene celice se nato vrnejo v bolnikovo telo, kjer začnejo manjkajočo snov proizvajati.

Obe terapiji sta v bistvu torej genski, različen je le način vnosa genskega materiala v telo.

A – Genska terapija prek vektorja – virusa v telo

Pri tem načinu virusu odstranimo njegov genski material, nato pa vanj vstavimo drug genski material za zdravljenje neke bolezni. Virus z novim genskim materialom vstavimo v telo, kjer preide v določene celice in preda

genski material, ki ga nosi, celice pa zaradi novega genskega materiala začnejo izdelovati snov, ki je potrebna za zdravljenje. V virus se vstavi tudi tkivno specifičen promotor oz. spodbujevalec, ki je potreben, da se prenos genskega materiala izvršuje v točno določenih celicah. Danes se največ uporabljajo adenovirusi tistega tipa, na katerega je imunih čim manj ljudi (AAV5, AAV8), uporabljajo pa se tudi lentivirusi. V začetku je šlo za aplikacije v mišico, a je bila učinkovitost slaba zaradi kolagena, ki »ujame« npr. faktor IX. Prav tako niso bile dovolj učinkovite poznejše aplikacije v jetrno arterijo. Učinkovite so aplikacije v jetra, novejša pa so aplikacije neposredno v kri.

Najnovejši podatek je, da je tako za hemofilijo A kot hemofilijo B zdravljenje z gensko terapijo že odobreno.

Hemofilija A – Zdravilo *Roctavian*, ki ga izdeluje podjetje BioMarin, je bilo leta 2022 odobreno za zdravljenje hemofilije A težke oblike pri bolnikih, ki niso imeli in nimajo inhibitorjev proti faktorju VIII. Nosilec je virus AAV5, ki se ne replicira, bolnik pa ne sme imeti protiteles niti proti temu adenovirusu, saj ga bo imunski sistem uničil in terapija ne bo učinkovita. Ker je gen za faktor VIII prevelik za vnos v virus, so mu odstranili delček, imenovan B-domena, a gen s tem seveda ne izgubi svoje funkcije. Prenos gena poteka v hepatocitih v jetrih, kjer se faktor VIII nato sintetizira. Za tovrstno zdravljenje obstajajo nekatere omejitve, bodisi trenutne ali stalne, recimo če ima pacient protitelesa proti faktorju VIII ali proti nosilcu gena adenovirusa, če ima akutno ali nekontrolirano vnetje jeter, cirozo ali raka jeter, druga obolenja jeter ali če ima drugo akutno infekcijo.

Ob aplikaciji se lahko pojavijo stranski učinki, navadno kot alergične reakcije, glavobol, slabost, ki pa jih lahko vse ustrezno zdravimo. Dolgoročni stranski učinki so najpogostejše povišani jetrni testi, a tudi te je možno ustrezno zdraviti.

Raven povišanja faktorja je zelo različna, lahko je zelo visoka, lahko pa tudi prenizka. V slednjem primeru je potrebno tudi nadome-

stno zdravljenje po potrebi ali profilaktično. Zaenkrat je tovrstno zdravljenje še izjemno drago, okoli 2,5 milijona dolarjev.

Hemofilija B – Pri zdravlilu *Hemgenix* podjetja Behring se uporablja virus AAV5 kot nosilec gena faktorja IX variante Padua. Bolnik ne sme imeti inhibitorjev proti faktorju IX in protiteles proti adenovirusu. Omejitve so podobne kot pri genski terapiji za hemofilijo A, prav tako so podobni stranski učinki. Povprečno zvišanje ravni faktorja IX je 35 %. Cena tega zdravljenja je prav tako izjemno visoka, 3,5 milijona dolarjev.

B – Celična terapija

Celična terapija obsega odvzem, modifikacijo in vrnitev pacientu lastnih (ali tujih) celic. Uporablja se pri rakavih boleznih, avtoimunih boleznih, pri kroničnih vnetnih boleznih, genetskih obolenjih ali zavrtnitvenih reakcijah pri transplantacijah. Gre za aktivacijo ali zavoro imunskega sistema. Pri tem se uporabljajo matične celice (pri nekaterih boleznih srca, obrabah sklepnega hrustanca ipd.) ali druge ustrezne celice. Odvzetim celicam spremenimo genski material bodisi direktno ali prek virusov in jih nato vstavimo v bolnika. Te celice nato proizvajajo snov, ki je pacientu primanjkuje, ali delujejo na drug način, npr. imunsko. Na tak način se bo pri hemofiliji ali pri drugem

pomanjkanju faktorjev strjevanja krvi zagotavljala ustrezna sinteza manjkajoče snovi.

4. Profilaktična indukcija imunske tolerance

Profilaktična indukcija imunske tolerance je pri hemofiliji še en, poseben način zdravljenja ali preprečevanja nastanka protiteles. Kot vemo, lahko pri zdravljenju hemofilije z nadomestno terapijo nastanejo inhibitorji ali protitelesa na faktor VIII oz. faktor IX. Dosedanja odstranitev protiteles z indukcijo imunske tolerance je dolgotrajna, draga in pogosto neuspešna. Z genskim oz. celičnim načinom zdravljenja pa raziskujejo načine, ki bi nastanek inhibitorjev lahko preprečevali. Raziskav različnih načinov, da bi to dosegli, je veliko. Med njimi je zanimiva t. i. oralna profilaktična indukcija imunske tolerance, kar pomeni, da bi se terapija vnašala v telo skozi usta. Princip je naslednji: kloroplasti, ki so del rastlinskih celic za proizvodnjo klorofila, se gensko spremenijo tako, da izražajo faktor VIII ali faktor IX. Nato se skozi usta ustrezno vnesejo v prebavila, v črevesje, ki je v imunskih procesih tudi pomemben organ. Ti spremenjeni kloroplasti vplivajo na imunske celice, da se nastanek inhibitorjev pri nadomestni terapiji s faktorjem VIII oz. IX zmanjša. Te raziskave so še v predkliničnih fazah, pot do njihove uporabe v praksi pa je še dolga.



Zlatko Čičigoj med predavanjem Foto: Mitja Kavčič



Sprehod po Gallusovem nabrežju – 1

V rubriki Utrinki želimo vsem bralcem Koncentrata poleg podrobnejšega poročila o dogodku približati razstavo *Živeti s hemofilijo*, ki jo je društvo pripravilo ob letošnjem svetovnem dnevu naše bolezni. Vsi, ki si vam razstave ni uspelo ogledati, se boste v letošnjih zvezkih našega glasila navidezno sprehodili po Gallusovem nabrežju in prelistali zgodbe iz naših življenj, navzoči na otvoritvi in poznejši ogledniki pa bomo tu razstavo še enkrat podoživeli.

Taj

Taj se je rodil s prirojeno hemofilijo A srednje stopnje, o kateri pred njegovim rojstvom nismo vedeli skoraj nič. V prvem letu življenja je dobil še diagnozo ADHD. Zaradi te kombinacije imamo dnevno kar nekaj izzivov, vendar jih s strokovno pomočjo tako doma kot v šoli kar se da uspešno premagujemo. Taj obžuje šport; najraje kolesari, rola, igra nogomet, drsa, smuča in hodi v hribe, kjer najde svoj mir. Kot tudi drugi člani družine, saj so te dejavnosti skupne, kar pa nas tudi zbližuje in povezuje. Redno trenira plavanje, saj ima tudi zelo rad vodo. Vsake tri dni prejema faktor, ki smo se ga naučili dajati sami. To mu pomaga, da se lahko redno ukvarja s športom in nima trajnih poškodb.

Pred skoraj dvema letoma se nam je pridružil še en član, sin Tim, ki pa nima hemofilije. Fanta sta med seboj vzpostavila neverjetno vez, kar pripomore k temu, da so ovire na naši poti lažje premagljive.

Brina in Sašo



Photo: Maja Kavčič

Taj was born with moderate haemophilia A, a congenital disorder about which we knew almost nothing. In his first year he was also diagnosed with ADHD. This combination presents quite a few challenges in daily life, but professional support, both at home and at school, are helping us to overcome them as much as possible. Taj loves sports: cycling, rollerblading, football, skating, skiing and just going to the hills, where he finds peace. The whole family joins in these activities, so they bring us all closer together. He regularly attends swimming lessons, as he loves being in the water, too. Every three days he receives doses of clotting factor, which we have learned to administer ourselves. This allows him to do sport regularly without risking permanent injuries.

Almost two years ago we had another son, Tim, who does not have haemophilia. The two boys have formed an incredible bond, which makes it easier to overcome the obstacles on our path.

Brina and Sašo



Srečko

* 1930



Photo: Osební arhiv/Personal collection

Hemofilija je pred 2. svetovno vojno veljala za neozdravljivo bolezen, ki vodi v zgodnjo smrt. Zdravniki niso nič vedeli o hemofiliji. Bilo nas je zelo malo, zato nam nihče ni posvečal pozornosti. Mladosti praktično nisem imel, nikamor nisem smel iti sam, nikoli z vrstniki. Vedno je bil ob meni kdo od starejših sorodnikov. Vsaka krvavitev je pomenila najmanj teden dni ležanja v postelji. Ko sem bil star 24 let, sem v službi občasno sodelavca, ki se je vsak teden odpravil v hribe. Vprašal sem ga, ali se mu kdaj lahko pridružim. Povabil me je s sabo in odprl se mi je čisto nov svet. Dandanes pa hemofilija z novimi načini zdravljenja skorajda ni več bolezen.

Before World War II, haemophilia was considered an incurable disease leading to an early death. Doctors knew nothing about it. There were very few of us, so no one took any notice of us, I had virtually no youth and was not allowed to go anywhere, either alone or with my peers. One of my older relatives was always by my side. Every episode of bleeding meant at least a week in bed. When I was 24, I admired a colleague at work who would go to the hills every week. I asked him if I could join him sometime. He invited me along and a whole new world opened up for me. These days, though, with new treatments, haemophilia is hardly a disease at all anymore.



Fedja



Foto/Photo: Mitja Kavčič



Star je 12 let. Že nekaj let ne dovoli več, da bi ga mama strigla. Sam se naroči k svojemu frizerju. In ne kar h kateremukoli. H Kostku. Ker on zna.

Tja gre s skirojem. In s čelado.

Rad hodi v šolo. Tja gre vsak dan že eno uro prej, da lahko klepeta s prijatelji. Pri pouku mu je zanimivo. Zapomni si veliko. Najboljši predmet mu je šport, še posebej košarka tri na tri.

Če ga po šoli vprašamo, kako je bilo, vedno sledi enak kratek odgovor: »V redu.«

Ob sobotah je siten, če ga zbudimo prezgodaj. Rad spi do desetih. Potem prebere Sobotno prilogo od začetka do konca. Zapomni si skoraj vse.

Rad ima jajčka z ocvirki. Pa ne kar z enimi, z domačimi, belokranjskimi.

Igra tenis. S trenerjem Ažom. Ker Ažo je faca.

Za rojstni dan je dobil dve karti za kino. Že nekaj časa bi rad njeno telefonsko številko. Zaskrat je še nima. Enkrat jo bo dobil.

He is 12 years old. He hasn't let his mother cut his hair for several years now. He makes his own appointment with the hairdresser. Not just any hairdresser: it has to be Kostka. Because Kostka knows.

He goes there by scooter. Wearing a helmet.

He likes going to school. He sets off an hour early every day so he can chat with his friends. He finds his lessons interesting. And has a good memory. His favourite subject is Physical Education, especially 3x3 basketball.

When asked how school was that day, he always gives the same short answer: "Fine."

He gets annoyed if we wake him too early on Saturdays. He likes to sleep until ten. Then he reads the Saturday supplement from cover to cover and remembers almost all of it.

He likes eggs with cracklings. Not just any cracklings: they have to be the local ones, from Bela Krajina.

He plays tennis. With Ažo, his coach. Because Ažo is cool.

He got two cinema tickets for his birthday. For some time now he has been wanting her phone number. He doesn't have it yet. But he will, sometime.

Rajka



Foto/Photo: Mitja Kavčič



Kot mamica hemofilika sem se leta 1983 začela udeleževati zborov hemofilikov in spoznavati druge hemofilike in njihove družine. Januarja 1989 sem začela sodelovati v Društvu hemofilikov Slovenije oz. v Centru za hemofilijo v UKC. Tam sem ostala 23 let. Delala sem v registru, izdelovala izkaznice hemofilikov in vnašala vso porabljeno terapijo v ambulantah, pri hospitalnem zdravljenju in pozneje tudi ob samoterapiji na domu. V tem času smo organizirali jesenske in zimске tabore na Tromeji, v Ratečah, ter praznovanje svetovnega dne hemofilije s predavanji v Murski Soboti. Imela sem priložnost spoznati mamice in druge člane družin hemofilikov. Počutili smo se kot ena sama velika družina. Delo v društvu me je zelo veselilo in vesela sem, da sem del te velike skupnosti, predvsem pa, da sem jih imela priložnost spoznati, opazovati in spremljati od dojenčkov prek pubertete vse do odraslih oseb.

As the mother of a haemophilic, I started attending haemophilic meetings in 1983, which allowed me to get to know other haemophiliacs and their families. In January 1989 I started working for the Slovenian Haemophilia Society and in the Haemophilia department of the University Medical Centre. I did that for 23 years. I worked on the haemophilia register, making haemophilia cards and keeping a record of all the treatments given, whether on an outpatient, inpatient or, later, self-administered basis. We organised autumn and winter camps in Tromeja and Rateče, and also organised our participation in World Haemophilia Day, including lectures in Murska Sobota. I was able to meet other mothers and family members of haemophiliacs. We were like a big family. Working with the Society gave me a lot of pleasure and I am happy to be part of this great community and, above all, to have had the opportunity to meet, observe and accompany the patients all the way from babyhood through to puberty and adulthood.

Jošt



Foto/Photo: Osební archiv/Personal collection



Kot otrok, rojen leta 2002, sem imel to srečo, da je razvoj zdravljenja hemofilije do takrat še zelo napredoval. Vendar so moje otroštvo vseeno zaznamovale krvavitve, zaradi katerih sem se moral odreči vsem športom. Z leti so zdravlila zelo napredovala, hkrati pa sem se naučil sam dajati faktor brez pomoči staršev oziroma medicinskih sester. Počasi sem se začel ukvarjati tudi z lažjimi športi; najraje imam plavanje in kolesarjenje. Zdaj hemofilijo komaj še opazim. Zdravila lahko kamorkoli vzajem s seboj, hkrati pa se lahko pohvalim z vrhunsko športno kondicijo, saj v zadnjih letih prekosarim tudi po 5000 km letno. Letos poleti sem se v dobri družbi prvič podal na Triglav, pozneje pa še na kolesarjenje v Dolomite. Skupno se je v sedmih dneh nabralo 700 km razdalje in 12.500 metrov vzponov. Občutki so bili neopisljivi. V načrtu imam tudi še nekaj ambicioznih podvigov, a ti naj zaenkrat ostanejo skrivnost 😊.

Mislím, da smo lahko srečni, da živimo v takem času, pa tudi hvaležni, da je v Sloveniji za hemofilike tako dobro poskrbljeno. V marsikateri državi imajo slabšo oskrbo s faktorjem, kot jo imamo v Sloveniji.

As a child born in 2002, I was fortunate in that the development of medication to treat haemophilia was already well advanced by then. All the same, my childhood was still marred by bleeding, which forced me to give up all forms of sport. The medication has improved a lot over the years, and I have also learned to administer the clotting factor myself, without the aid of parents or nurses. I gradually started doing some lighter sports, my favourites being swimming and cycling. Now I hardly notice my haemophilia anymore. I can take my medication with me wherever I go and at the same time boast of being in great sporting condition, since I've been doing up to 5,000 km a year on my bike these last few years. This summer I went to Triglav with friends for the first time, and later went cycling in the Dolomites. I covered 700 km in total, and also climbed 12,500 metres in seven days. It was an indescribable feeling. I have a few more ambitious adventures planned, but I'm keeping those secret for now.

I think we can be happy to be living in a time like this, and also grateful that haemophilacs are so well taken care of in Slovenia. In many countries the supply of clotting factor is more limited.

Tomaž

Gradec v Avstriji, 3. junja 1980, Univerza za glasbo, zadnja vaja pred diplomskim koncertom, krvavitev v gleženj, komaj še stojim pred orkestrom, po vaji mukoma v »katrco,« »gas« do mariborske hematologije, na meji nadležno traja, namesto pričakovane ambulantne terapije sprejem, pižama, postelja, popoldne končno transfuzija krioprecipitata, a odlični odgovor, olajšanje, pozno zvečer spet normalno stopam, misel na jutri, si brundam »svojo« simfonijo, zjutraj glavna vaja pred koncertom zvečer, presneti pižama in bolnišnica, dežurni navsezgodaj ne prevzema odgovornosti za odpust, podpis izjave o samovoljni prekinitvi zdravljenja, spet »gas« v Gradec, ob 10. uri v dvorani pred orkestrom, zvečer uspešen koncert, dolg aplavz, v kavarni velikanška sklada sladoleda, spet »katrca,« tokrat mirno, počasi, do doma ...

Kako drugače je to danes ...

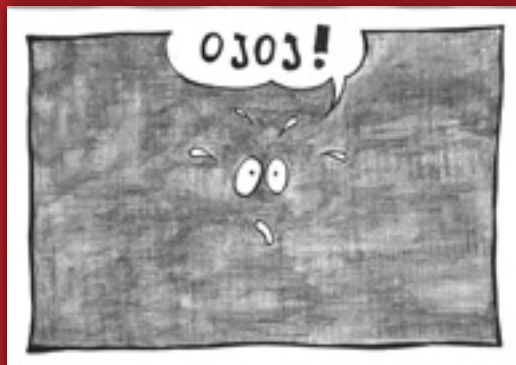
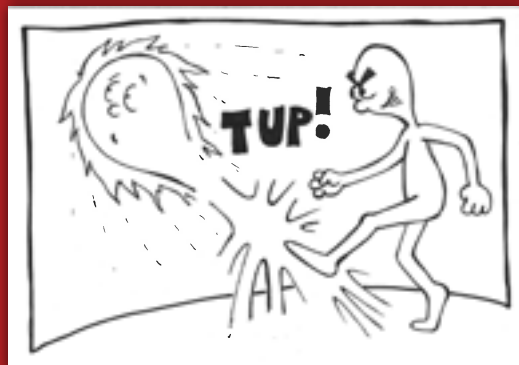
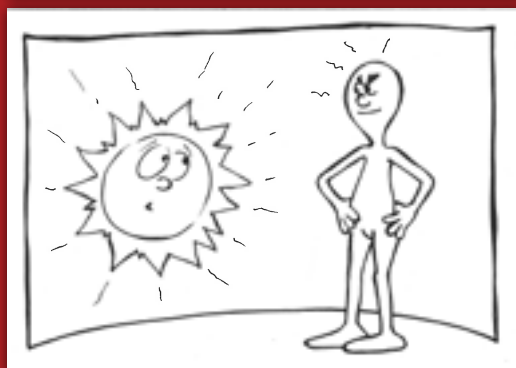
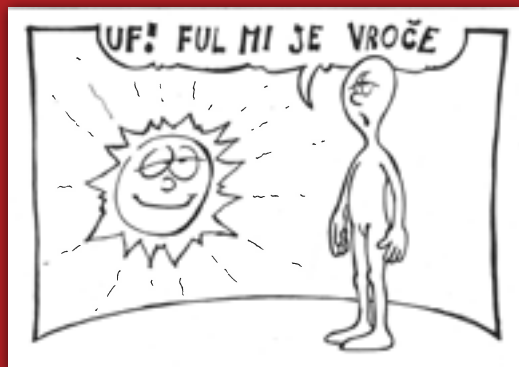
University of Music, Graz, Austria, 3 June 1980, last rehearsal before the graduation concert: bleeding in the ankle, I can barely stand in front of the orchestra. After the rehearsal I struggle into my Renault 4 and drive at full throttle to the Maribor haematology clinic, stopping only for an irritatingly long queue at the border. Instead of the expected outpatient treatment I am admitted: pyjamas, bed, and in the afternoon – finally – a cryoprecipitate transfusion. I respond to it well: the pain goes and later that evening I am able to walk normally again, my thoughts focused on tomorrow, humming "my" symphony, thinking about the main rehearsal tomorrow morning before the evening concert. Damn pyjamas and hospital! The duty nurse refuses to take responsibility for my discharge. I sign a declaration of voluntary discontinuation of treatment, and then it's full throttle back to Graz. At 10 a.m. I am in the concert hall, in front of the orchestra, the concert that evening is a success, long applause, a giant bowl of ice-cream in the café, then back to my Renault 4 and head home again – calmly, slowly this time ...

How different things are now ...



Foto/Photo: Dajka Štravs Tisul

Nikoli prav





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 v strjevanju 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.



Pomlad je tu,
ponovno je čas
za šport v naravi.

Ozaveščamo in podpiramo
bolnike s hemofilijo.

Skupina za hematologijo,
Bayer





Prelomni napredki v medicini

dobijo smisel šele, ko dosežejo ljudi, ki jih potrebujejo. Dostop do zdravstvene oskrbe je večplasten izziv. V družbi Roche želimo s partnerstvi poskrbeti za rešitve, ki bodo resnično spremenile življenja ljudi.

www.roche.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.

SK23H00001, februar 2023
© 2023 Novo Nordisk Slovenija



novo nordisk®





K zdravljenju redkih bolezni prinašamo **veliko izjemnega**



Pri podjetju Sobi smo predani spreminjanju življenj ljudi z redkimi boleznimi. To poslanstvo nas vodi pri razvoju prelomnega zdravljenja, izboljševanju kakovosti življenja bolnikov z redkimi boleznimi, ki ju uresničujemo v tesnem partnerstvu z bolniki in ostalimi zainteresiranimi.

www.sobi.si



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

041 540 526

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. Lidiya 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





Spoštovani,

Če še niste člani Društva hemofilikov Slovenije, vas vabimo, da se nam pridružite. Z (brezplačnim) članstvom boste prispevali k boljši medsebojni povezanosti hemofilikov in drugih bolnikov z motnjo v strjevanju krvi ter neposredno ali posredno sodelovali pri uresničevanju poslanstva in ciljev društva, skrbi za celostno oskrbo društvenih članov in drugih hemofilikov in bolnikov z drugimi motnjami v strjevanju 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 v strjevanju krvi;
- Družinska članica/družinski član hemofilika oz. osebe z motnjo v strjevanju krvi;
- Strokovnjakinja/strokovnjak na področju celostne oskrbe oseb z motnjo v strjevanju krvi.

Kraj in datum

Podpis

Podpis zakonitega zastopnika

S to izjavo pristopam k Društvu hemofilikov Slovenije in dovoljujem uporabo svojih osebnih podatkov pri vodenju evidenc in obveščanju o novostih in dejavnostih društva ter uporabo fotografij z dogodkov društva na spletni strani 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.

Programne Društva hemofilikov Slovenije stalno podpirajo:



Bayer

octapharma



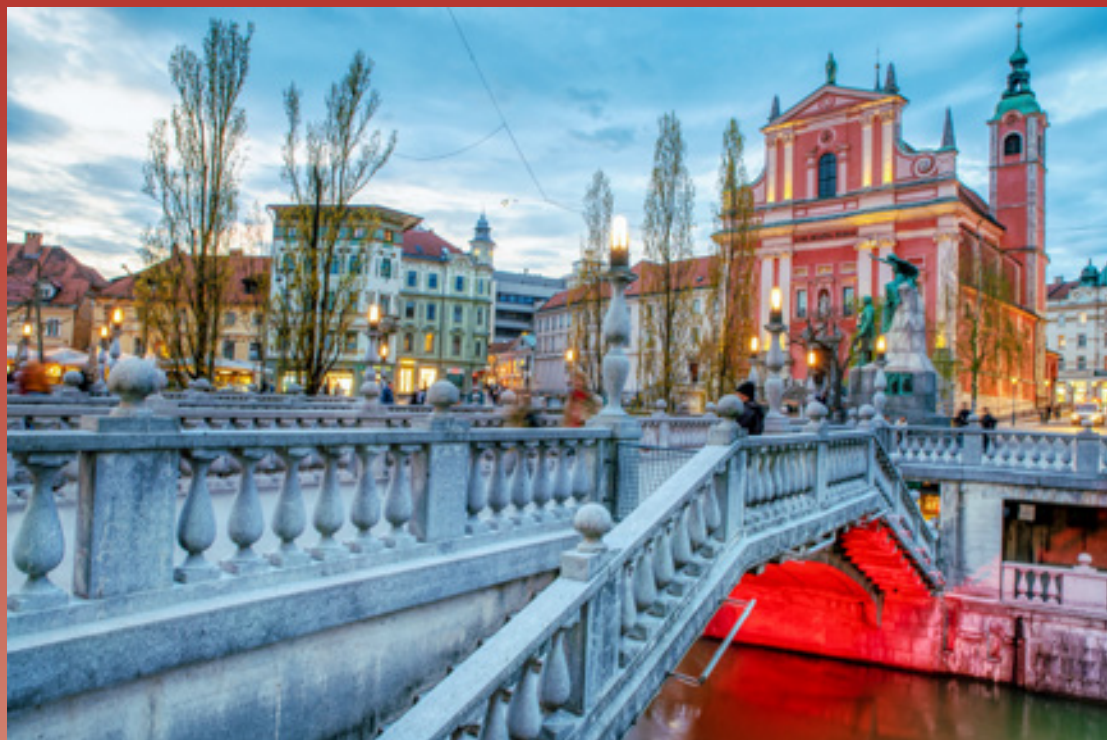
novo nordisk



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