

KONCENTRAT

Koncentrat novic Društva hemofilikov Slovenije



Št. 83, december 2023



Konferenca EHC 2023 v Zagrebu
Nove tehnologije pri redkih motnjah
v strjevanju krvi
Decembrsko izobraževalno srečanje
Strjevanje krvi – 1



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 za strjevanje krvi vbrizgajo v bolnišnici ali zdravstvenem domu.

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

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

Sprednji ovitek:

Slovenski udeleženci letne konference EHC 2023 v Zagrebu, z njimi Minka Urbančič in glavni organizator konference Marko Marinič (3. in 7. z leve). Foto: Josip Cetin

Zadnji ovitek:

Udeleženci decembrskega izobraževalnega srečanja 2023. Foto: Mitja Kavčič

1

Janez Dolinšek
Pestro leto

2

Mojca Kralj
Konferenca EHC 2023
v Zagrebu

10

Mojca Kralj
Ob 25-letnici
fundacije FIHO

12

Mirjana Živić Kavčič, Mitja
Kavčič

Nove tehnologije
pri redkih motnjah
v strjevanju krvi
(konferenca EHC na
Portugalskem)

16

Tomaž Faganel
Decembrsko
izobraževalno
srečanje 2023

17

Tomaž Faganel
Naše otroke je
obiskal Miklavž

18

Mirjana Živić Kavčič
Ogledalo DHS
za leto 2023

21

Zlatko Čičigoj
Strjevanje krvi – 1

23

Sprehod po Gallusovem
nabrežju – 3

27

Hemofilikov telefonski
imenik

Pestro leto



Foto: Mitja Kavčič

V pestrem ritmu delovanja društva, zanimivih dogodkov in našega siceršnjega vsakdana smo nezavedno odšteli vse letne čase, že skoraj sredi zime se oziramo nazaj, na prehojeno pot, radovedno pa se spogledujemo že s prihodnjim letom.

V strokovnem delu zadnjega letošnjega Koncentrata društvenih novic želimo s prvim odlomkom o tej vsebini sistematično vstopiti v zapleten proces strjevanja krvi in ga teoretično podrobneje spoznati. Prebrali boste o vsebini osrednje letošnje konference Evropskega konzorcija za hemofilijo v Zagrebu ter slovenskem zastopstvu in deležu v njenem sporedu. Društvo je bilo del evropske konference na Portugalskem, kjer smo podrobno spoznali delež in pomen novih tehnologij v procesu in razvoju našega zdravljenja, poročamo pa tudi o tradicionalnem zimskem izobraževanju in predprazničnem druženju naših otrok. Ne pozabljam opozoriti na dvajsetletnico Fundacije za financiranje invalidskih in humanitarnih organizacij, s katero društvo tesno sodeluje – naše društvo je eden njenih soustanoviteljev –, še enkrat se v mislih sprehodimo po spomladanski razstavi naših življenjskih zgodb, za sklep pa povzemamo vse dogodke, ki jih je društvo pripravilo ali je na njih dejavno sodelovalo.

Ko odštevamo staro leto, se v imenu našega društva vsem zahvaljujem za dobro delo in sodelovanje in voščim vesel božič, za novo leto pa zdravja in uspehov.

Janez Dolinšek

predsednik Društva hemofilikov Slovenije



Konferenca Evropskega konzorcija za hemofilijo (EHC) 2023 v Zagrebu

Konferenca Evropskega združenja za hemofilijo je letos potekala bliže, v Zagrebu. Tokrat smo tako velik strokovni dogodek posvečen hemofiliji z več zornih kotov lahko spremljali in doživeli kar pri naših sosedih. Društvo hemofilikov Slovenije oz. slovenke bolnike je v Zagrebu zastopala premišljeno izbrana sedemčlanska skupina, naši delegati pa so se aktivno povezovali z drugimi udeleženci, sodelovali so v delovnih skupinah, med drugim na sočasni generalni skupščini Evropskega konzorcija za hemofilijo, ter bili aktivni del različnih področjih konference.

.. ————— ..

Slovenska vloga na konferenci je bila skrbno pripravljena in vsebinsko razdeljena. Naši delegati so sodelovali v odločanju odbora EHC, predsednik DHS Janez Dolinšek je imel glede na svojo funkcijo pomembne stike z udeleženci, Slovenijo je na konferenci s predavanjem zastopal Mitja Kavčič, Mojca Kralj in Brina Zaman sta bili ambasadorki žensk, kot predstavnik mlade generacije je sodeloval Jošt Paternoster, vsebine novih oblik zdravljenja je zastopal zdravnik Zlatko Čičigoj, kakovost življenja, področje administracije, mednarodno povezovanje s predstavniki evropskih nacionalnih združenj in vključevanje v dejavnosti EHC pa je zastopala projektna vodja društva Mirjana Živić Kavčič. Naporni štirje kongresni dnevi so postregli z nekaj spremembami v vodstvu EHC, z veliko novimi smernicami v izobraževanju in raziskavah, a tudi z druženjem in izmenjavo izkušenj s soudeleženci. Pred uradnim delom konference je farmacevtska družba Bayer priredila virtualni simpozij, ki sta se ga kot zastopnika društva udeležila Mirjana Živić Kavčič in Mitja Kavčič.

Organizacija dogodka

Že ob prihodu smo zaznali zelo različne barve identifikacijskih kartic udeležencev. Z njimi smo lažje prepoznali raznovrstne vsebine konference, področja, ki so udeležence zanimala,

kateri udeleženci so bili na takih ali drugačnih predavanjih oz. delavnicah. Konference se je udeležilo 510 delegatov iz 52 držav.



Plakat konference EHC 2023 v Zagrebu.

Foto: Vir splet

Spored kongresa je bil zelo raznovrsten, skrbno izbran, pripravljen in izveden. V ospredju so bile aktualne vsebine, kot npr. terapija v večdisciplinarni skupini, von Willebrandova bolezen, ženske in motnje v strjevanju krvi, novosti v zdravljenju, gensko zdravljenje, skrb za bolečino, duševno zdravje, vključevanje in delo z mladimi, staranje populacije pacientov itd. Poudarjena je bila dosedanja pogosta zapostavljenost žensk z motnjami v strjevanju krvi, o čemer več v nadaljevanju. Pogovarjali smo se z enim glavnih organizatorjev prireditve, predsednikom sestrskega hrvaškega društva Markom Marinićem, o njegovi vlogi in delu pri organizaciji tako zahtevne strokovne prireditve. Povedal je, da je bil poleg izbora in usklajitve vsebine, predavateljev in podrobnega sporeda, tudi tehnične izpeljave in financiranja, poseben izziv najti primerno enotno prizorišče, ki omogoča nemoten potek tako razvejene konference hkrati na več različno velikih prizoriščih, ob tem pa tudi primerno hotelsko oskrbo, vse z mislijo na možno gibalno oviranost udeležencev.

Kakovost življenja

Glavna vsebina prvega dne konference je bila kakovost življenja oseb z motnjami v strjevanju krvi. Ob drugih referentih je glavni organizator konference in vodja hrvaškega društva hemofilikov Marko Marinić predstavil znanstveno raziskavo o kakovosti življenja hrvaških hemofilikov, ki jo je izvedel s sodelavci in je kot dvojezična hrvaško-angleška knjiga tudi izšla.¹ Raziskava je vključila vse podrobne podatke: status zdravja, krvavitve, način zdravljenja, nove oblike zdravljenja, obvladovanje bolečine, zaplete bolezni, sopoajnost drugih bolezni, prehrano, življenjske navade in slog, obvladovanje bolezni, psihosocialni status, socialno vključenost in podporo, dostopnost do svetovnega spleta in še mnoge dejavnike, ki lahko vplivajo na kakovost življenja. Raziskava je pokazala, da bolniki brez dodatnih drugih bolezni, tisti z manj kroničnimi bolečinami in tisti v dobrih partnerskih zvezah bolje živijo. Predavatelj je dodal, da sta se kakovost in slog življenja hrvaških hemofilikov ob sodobnih oblikah zdravljenja, posebno s samoterapijo, bistveno izboljšala.



Predavatelji za delovno mizo.

Foto: Zlatko Čičigoj

Ženske in motnja v strjevanju krvi

Veliko pozornosti so na konferenci posvetili ženskam z motnjo v strjevanju krvi. Bolnice so bile vrsto let prezrte. V svetu se ustanavljajo ženske podporne skupnosti bolnic in mater z otroki z motnjo v strjevanju krvi. Potrebe bolnic so raznolike. Nanje vplivajo različni dejavniki: življenjski prostor, dostopnost do informacij in zdravljenja, status ženske v družbi, redkost in oblika bolezni, ženska s potomcem,

ki ima motnjo v strjevanju krvi, itd. Ženske pri soočanju z diagnozo in pri negi otrok potrebujejo podporo. Soočajo se z občutki krivde, ker so prenesle bolezen na svoje potomce. Še zlasti v vzhodnih državah se ženske soočajo z izločenostjo iz družin, za bolne otroke skrbijo same. Ob tem se pogosto počutijo same, pri zagotavljanju kakovostnega življenja bolnih otrok pa potrebujejo ustrezno podporo. Namesto da bi bile v zdravstvenih ustanovah deležne pomoči, nanje pogosto letijo očitki, kako skrbijo za otroke. Potrebujejo podporo, ki temelji na individualnih virih moči.

Ženske z opisano boleznijo se pogosto soočajo s pretirano potrpežljivostjo in navajenostjo življenja s krvavitvami in posledicami slabokrvnosti. Številne ne vedo, kakšna je normalna mesečna krvavitev, saj z njo sploh niso imele izkušnje. Pogosto prihaja do razkoraka v okoliščinah življenja v družbi, ko so ženske aktivne in zaradi krvavitev občasno nezmožne delovati. Bolnice predolgo živijo z neodkrito slabokrvnostjo ter z njo povezanim slabim počutjem in zmanjšano energijo. Številne običajnega zdravega počutja sploh ne poznajo. Soočajo se z nerazumevanjem okolice in omejitvami, ki jih prinaša zdravstvena motnja, posebej v povezavi s potomstvom, nosečnostjo in porodom.

Številne ženske so deležne prepozne diagnosticiranja svoje bolezni, saj v zdravstvenih ustanovah simptomov ne prepoznajo kot motnje v strjevanju krvi. Pravočasno prepoznavanje oz. zgodnje diagnosticiranje čezmernih krvavitev, tudi menstrualnih, bistveno pripomore h kakovosti življenja bolnic. Ozaveščanje o normalni menstrualni krvavitvi in menstrualnih krvavitvah, ki kažejo na motnjo v strjevanju krvi, bi moralo biti del vsebine sleherne ginekološke ambulante.

Govorci so opozorili, da je pri ženskah z motnjo v strjevanju krvi dejavnik tveganja za slabšo kakovost življenja njihova bolezen. Poudarili so, da je kakovost življenja pri ženskah z von Willebrandovo boleznijo tipa I splošno

¹ Marko Marinić et al., Hemofilija. *Kvaliteta života osoba s hemofilijom u Hrvatskoj*, Zagreb, 2023.



slabša od žensk z isto boleznijo tipa II. Strokovnjaki, ki to bolezen obravnavajo, opažajo, da imajo bolne ženske zelo različne potrebe, različne izkušnje s krvavitvami, različne znake bolezni in različno intenzivno krvavitev. Ne le da bolezen vpliva na njihovo življenje, bolezen lahko tudi spremeni njihovo osebnost. Zdravljenje je zaradi različnih oblik oz. tipov bolezni kompleksno, njegovi cilji pa so individualno pogojeni.

Ambasadorka ženske podporne skupnosti iz Francije je poudarila, kako nujno je ženske poučiti, kaj je normalna krvavitev ter kakšne so oblike pomoči v posameznih državah in po svetu. Dodala je, da imajo tudi ženske pravico do kakovostnega življenja in da je prišel čas, ko je treba znanstveno raziskovanje in podporo posvetiti ženskam z redkimi motnjami v strjevanju krvi.



Zlatko Čičigoj, Brina Zaman, Jošt Paternoster in Mirjana Živič Kavčič med odmorom konference.

Foto: Mitja Kavčič

Personalizacija zdravljenja

Z razvojem družbe, v kateri se individualizacija posameznika stopnjuje in pogloblja, se je oblikoval tudi nov pogled na zdravljenje. Uveljavlja se t. i. personalizacija zdravljenja, kar pomeni način zdravljenja, ki najbolj ustreza in je kar najbolj prilagojen posameznemu bolniku s kronično boleznijo, njegovemu življenjskemu slogu in okolju, v katerem živi.

Razmišljanja predavateljev so segla tudi v etično-moralni vidik družbe, kako personalizirani način zdravljenja motenj v strjevanju

krvi doseči v svetu, v katerem smo še vedno priča neenakosti zdravljenja med bolniki v bolj razvitih in manj razvitih okoljih in državah. Zagotovo k personaliziranemu načinu zdravljenja pripomoreta kakovostna farmakokinetika in večdisciplinarni pristop strokovnjakov, s hematologom, fizioterapevtom, medicinsko sestro, delovnim terapevtom, psihologom, seveda z bolnikom samim, a ne nazadnje tudi s strokovnjaki medicine in drugih področij telesnega in duševnega zdravja, ter dostopnost strjevalnega faktorja in novih oblik nefaktorskega zdravljenja.

S personaliziranim zdravljenjem so povezani stalno izobraževanje o bolezni in odgovornost, prilagodljivost in psihološka odpornost bolnika, da bo znal in zmogel odgovorno sodelovati. Od tem pa je treba odgovoriti na pomembni vprašanji: koliko informacij in znanja o svoji bolezni mora imeti sleherni bolnik, kako bolnika z motnjo v strjevanju krvi opolnomočiti, da se lahko samostojno in odgovorno odloča za zdravljenje.

Bolnik običajno motnjo v strjevanju krvi 'prinese s seboj na svet', se z njo rodi. V sobivanju z njo se počasi kali. Vsak bolnik prehodi pot učenja in razvoja fizičnega in duševnega telesa; približno 21 let traja, da postane zrela oseba, sposobna samovzgoje in odgovornega samoodločanja. Sprejetje bolezni in kakovostno življenje z boleznijo je čustveno vprašanje, pripada našim mislim, čustvom in vedenju. Kako bivamo z našo boleznijo, nam govorijo naše izkušnje, ki pa so pogosto odvisne od družine, okolice, prijateljev in družbe okrog nas. Približno do 21. leta dozorimo in do takrat se v t. i. personaliziranem zdravljenju lahko naučimo odgovornega odločanja.

Cilj personaliziranega zdravljenja je individualno prilagojen posamezniku, ki se približuje celostnemu zdravljenju, pri celostnem zdravljenju pa razumemo, da je odgovornost bolnika na najvišji stopnji. Takšen posameznik mora znati razlikovati med potrebami in željami, torej kaj je zanj najboljše glede na njegov življenjski slog. Npr. je kolesarjenje na najvišji vrh zanj dobro in koristno ali gre

le za izpolnjevanje bolnikovega tega, ali ni terapevtsko kolesarjenje morda za bolnika bolj primerno, saj na njegovo telo in duha prav tako deluje zdravilno.

Nova zdravila in faktorji strejavnja krvi ter gensko zdravljenje

Na pohodu je vedno več nefaktorskih zdravil, ki obetajo novo kakovost življenja, in gensko zdravljenje, ki pa ob zdravljenju prinaša nova vprašanja. Genska terapija je v zadnjem času v precejšnjem razmahu. O njej se je govorilo že pred 30 leti, a se je znanosti v zadnjih nekaj letih vendarle uspelo dokopati do realne možnosti za gensko zdravljenje naše bolezni. Zaenkrat je tako zdravljenje še vedno postopek, o katerem vemo premalo, predvsem pa še ne moremo vedeti ničesar o možnih dolgoročnih posledicah, zato so bili predavatelji o tej obliki zdravljenja še nekoliko zadržani. Na konferenci je sodeloval tudi poljski strokovnjak s področja genskega zdravljenja Radosław Kaczmarek, ki v Združenih državah Amerike od leta 2018 sodeluje pri raziskovanju genske in celične terapije. Genska terapija za hemofilike je zdaj v zadnji fazi raziskovanja. Nekaj oseb z našo bolezensko izkušnjo genske terapije že ima, ni pa na voljo še vseh odgovorov, zlasti o vplivu te terapije na imunski sistem. Pomembno izhodišče k nadaljnjemu razmišljanju o genskem zdravljenju ali odločitvi zanj je izjava bolnika z izkušnjo genskega zdravljenja: *Če se odločim za zdravljenje z gensko terapijo, bom še vedno ostal hemofilik*. Izziv je bilo slediti soočanju različnih mnenj, za gensko terapijo in proti njej. Osebe s hemofilijo se soočajo z dvomom, ali bi se za gensko terapijo odločile ali ne, kakšne so prednosti, kakšne slabosti, kakšne so še neznanke. Pojavljajo se tudi etična vprašanja o enakopravnosti bolnikov in dostopnosti tega zdravljenja. Že zdaj pa vemo, da bo genska terapija dostopna le nekaterim, saj je izredno draga.

Posebna pozornost je bila namenjena tudi novim zdravilom za otroke. Zanje družba želi le najboljše, najbolj preverjeno zdravljenje,

brez stranskih učinkov. V prihodnosti bodo na voljo zdravila, od katerih si za naše otroke veliko obetamo, vendar so še v zadnji stopnji preverjanja delovanja in učinkovitosti.

Digitalne aplikacije zdravljenja – mHealth

Na posebnem predavanju so se udeleženci spoznavali s sodobnimi digitalnimi aplikacijami, ki so v pomoč pri uravnoteženju življenjskih aktivnosti bolnika in njegove ravni strjevalnih faktorjev. So v pomoč bolnikom, njihovim terapevtom in drugim strokovnjakom v večdisciplinarni skupini. Na voljo je vedno več aplikacij: *Telemedicine*, *mHealth*, *Wearable*, *Self Monitoring Devices* in še več drugih.

Duševno zdravje

Področje duševnega zdravlja oseb z motnjami v strjevanju krvi je bilo na konferenci zelo odmevno. Prav duševno zdravje je eno pomembnejših 'stranskih' področij zdravljenja bolnikov z motnjo v strjevanju krvi in zelo prispeva k fizičnemu zdravju. Slišali smo zaskrbljujoče podatke o duševnem zdravju mladih. Vse prevečkrat posebej matere najprej poskrbijo za druge in šele na koncu zase.

Psihologinja z motnjo v strjevanju krvi Svetoslava Stoyanova iz Bruslja je v svoj strokovni prispevek občuteno vpletla svojo zgodbo o soočanju s strahom pred poškodbo. Z vprašanji nas je taktno popeljala v naš notranji svet. Izzvala nas je z nalogami, kot so npr. zapiši seznam oseb, ki jih imaš zelo rad. Ko smo zapisali na list naše predrage, nas je vprašala, ali smo na seznam uvrstili tudi sebe, in spraševala, ali imamo radi same sebe, takšne, kot smo. Poudarila je, da imeti rad samega sebe ni sebičnost, skrb zase pa v našem primeru ni sebičnost, ampak potreba in nuja.

Pravi izziv se je soočiti z našo kronično boleznijo, njenimi simptomi, zdravljenjem, čustvenimi, socialnimi in ekonomskimi posebnostmi, poklicnimi omejitvami in možnostmi zaposlitve, kakovostjo življenja in rizičnimi dejavniki, povezanimi z zapleti ali posledici



camí še nerazvitega ali celo pomanjkljivega zdravljenja bolezni. Pri obvladovanju vseh teh vprašanj nam pomagajo samodejne, zavestne gojene in pridobljene spretnosti: obvladovanje bolezni, prizadevanje za neodvisnost od drugih, težnja k boljši samopodobi, občutek lastne vrednosti itd. Vse to preprečuje in zmanjšuje zaplete bolezni, zmanjšuje stres, pripomore k boljšemu čustvenemu počutju in izboljšuje kakovost našega življenja. Osebe s kronično boleznijo, ki odgovorno prevzamejo skrb zase, se s svojo boleznijo lažje sprejemajo, imajo odprto in sproščeno komunikacijo, obvladajo spretnosti samozagovornišтва, samostojno iščejo podporo, se izobražujejo in imajo, kot rečemo, 'življenje v svojih rokah'.

V pomoč je bolniku lahko tudi pozitivna psihologija, ki poudarja skrb za duševno zdravje. Potrebno si je preprosto vzeti si čas za sebe, biti prijazen do sebe, začeti s pozitivno mislijo že zjutraj, ko vstanemo, z zdravim vsakdanom, branjem knjig, raziskovanjem ali potovanji, s preživljanjem časa z ljudmi, ki jih imamo radi, s smehom in stikom z naravo.

Soočili smo se z vprašanjem, kaj prižge notranji ogenj duševnega zdravja. Upanje, pozornost tukaj in zdaj ter usmerjanje pozornosti na korake k cilju. Fizično gibanje izboljša razpoloženje, zmanjšuje stres in stopnjuje dobro počutje. Z usmerjanjem pozornosti na reševanje problema svoje življenje lažje obvladujemo, s seboj smo bolj zadovoljni, postajamo psihološko odpornejši. Oblikovanje in razvijanje prijaznih življenjskih navad prinašata zadovoljstvo s samim seboj in pomagata obvladovati stres. Predvsem pri slednjem dodatno pomagajo vadba čuječnosti in pozornosti, praksa hvaležnosti in zavedanje dobrega počutja.

Spoznali smo strategije samovodenja, self-coachinga, kako naj razmišljamo, kako prepoznavamo in obvladujemo čustva, kako ravnamo z drugimi, kako naj bo skrb za nas same uravnotežena, kako z vedenjem, da skrajnosti niso najboljši recept, najdemo pravo in primerno srednjo pot.

Skrb za telesno zdravje

Sklepno sobotno predavanje je bilo o predstavitvi in praksi nordijske hoje za bolnike z motnjo v strjevanju krvi. Prednosti nordijske hoje za telesno in duševno zdravje so številne. Medicinska sestra iz Zagreba Josipa Belev, ki je na konferenci tudi vodila delavnico nordijske hoje, je opozorila na osip tečajnikov pri vadbi nordijske hoje. Ugotovila je, da je pridobiti motivacijo za trajno vadbo oz. hojo pravi izziv, trajnost vadbe pa je individualno pogojena.

Ena od skrbi za telesno zdravje je tudi bolnikovo izostreno prepoznavanje občutkov, ki se pojavljajo ob mikrokrvavitvah, in okoliščin, zaradi katerih do takih krvavitev prihaja. Strokovnjaki se ukvarjajo z opredelitvijo, kakšna mikrokrvavitev je, kako se v oz. na telesu kaže, kako jo občuti bolnik, zato je izziv, ali je mikrokrvavitev posledica mikropoškodbe ali gre za spontano mikrokrvavitev. Stroka meni, da je s sodobno terapijo na mikrokrvavitev možno vplivati, vendar je potrebno dobro in izostreno sodelovanje bolnika.

Staranje in motnje v strjevanju krvi

Razmišljanje o staranju in z njim povezanih težavah pri osebah z motnjami v strjevanju krvi se je začelo pojavljati s sodobnimi načini zdravljenja, ki so branik dolgoživosti. Vsaka družba si prizadeva za dolgoživost in kakovost življenja v poznih letih. Pri osebah z motnjo v strjevanju krvi, ki so z razvojem sodobnega zdravljenja vse starejše, prihaja do novih izzivov in potreb. Bolniki v poznih zrelih letih potrebujejo tudi nove oblike pomoči, ki jih v preteklosti zaradi njihove zgodnje umrljivosti ni bilo. Nekoč povsem nepričakovana in redka 'starostna obolenja' postajajo danes aktualna tudi pri hemofilikih in nov izziv v zdravljenju. V praksi se danes srečujemo npr. tudi z vprašanjem, kako uporabiti zdravila za preprečevanje strdkov pri bolniku z motnjo v strjevanju krvi. Zdravnica predavateljica je izhajala iz dejstva, da je ravnovesje pri strjevanju krvi individualno pogojeno, saj gre za ravnovesje med različnima poloma, motenim strjevanjem in prevelikim strjevanjem krvi.

Zato sta doziranje zdravila in razporejanje terapije poseben strokovni izziv, saj morata biti povezana z individualnimi potrebami bolnika.

Osebnostne zgodbe

Pomenljive izkušnje in sklepe so udeleženci konference spoznali in se naučili iz življenjskih zgodb sobolnic in sobolnikov. Poudarjeni dejavniki in vsebine se potrjujejo kot dejavniki boljšega življenja bolnikov z motnjo v strjevanju krvi.

Matere otrok s hemofilijo se soočajo s strahom, občutkom krivde in problemom, kako bolezen sprejeti in z njo ravnati. So prave borke za kakovost življenja svojih bolnih otrok. Družinam z bolnikom je v oporo družba z razvito podporo socialnih skupin in (samo)zagovorništvom, npr. v okviru zdravstvenih ustanov. Kot zelo koristne se kažejo skupnosti s podpornimi skupinami predvsem staršev s podobnimi problemi in izkušnjami. Z zagovorništvom bi se v bolnišnici bolniki in njihove družine počutili bolj močne in neodvisne.

Mlajše osebe z našo boleznijo lahko pozitivno vplivajo na starejše bolnike, z njimi sodelujejo in so jim v oporo.

V Zagrebu smo govorili tudi o življenju osebe s hemofilijo, ki se sooča z neprijetnimi spomini na pretirano varovanje staršev in omejitve, ki jih je imela zaradi bolezni, ter s posledicami v duševnem zdravju, kot so npr. nesamozavest, šibka samopodoba, občutki prikrajšanosti ipd. Pomembna vprašanja pa ostajajo: kako naučiti otroka samostojnega in odgovornega življenja, kaj je tisti mejnik, ki bo spremenil njegovo življenje na bolje? Splošna spodbudna ugotovitev je, da je nadzorovana samoterapija spremenila življenje hemofilika na bolje, doma in v družinskem okolju se je pojavil občutek osvobojenosti. Še vedno pa ostaja občutek skrbi in strahu, a se z izobraževanjem o bolezni zmanjša. Omejitev nas osvobaja tudi profilaksa in medicinska večdisciplinarna obravnava naše bolezni. V podporo je lahko tudi strokovna in razvejana psihoterapija.

Učenje odgovornosti za življenje z boleznijo posega na več področij, na samoizobraževanje o bolezni, nadzorovano samozdravljenje, beleženje aplikacij zdravil in poročanje osebnemu hematologu o terapiji, na želje in odgovornosti pri izbiri primerne in uravnoteženega življenjskega sloga in poklica. S pojavom personalizacije in individualizacije zdravljenja se odpirajo nova vprašanja in odgovornosti bolnikov. Zanimivo je bilo razmišljanje angleške hematologinje o potrebah in željah pacienta pri načrtovanju individualnega zdravljenja. Kot največjo odgovornost je poudarila ravno izbiro primerne zdravila, ki pa nikakor ne more biti prepuščena samo bolniku, ampak gre za tesno medsebojno sodelovanje v večdisciplinarni skupini.



O ozaveščanju o von Willebrandovi bolezni z umetnostjo je poročal Mitja Kavčič.

Foto: Mirjana Živić Kavčič

Ozaveščanje javnosti o von Willebrandovi bolezni

Član našega društva Mitja Kavčič nas je na konferenci zastopal s predavanjem o ozaveščanju o von Willebrandovi bolezni s pomočjo umetnosti. Uspešno je poročal o poteku projekta z umetniškimi fotografijami modric; upodobljene znake bolezni smo prepoznali kot primeren in dober način ozaveščanja ter sprejemanja bolezni v družbi. Na konferenci v Zagrebu smo lahko videli razstavo fotografij in možnost tetoviranja z nalepkami modric, ki jih je kreirala umetnica iz Latvije Agate Lielpētere. Fotografski projekt in nalepke, podobne tatujem, so postale skoraj hit konference. Ameri-



ška skupina udeležencev, ki so predavali o zagovorništvu, je bila nad projektom navdušena in je naše fotografije vključila v svoje projekcije prispevka na konferenci.

Namesto povezotka

Sveda nobena konferenca EHC ne mine brez slovesnega druženja. Da pa srečanje vseh, udeležencev in predavateljev, ne bilo povsem običajna večerja v nizu podobnih, je poskrbel naš prijatelj, zaslužni soorganizator uspešne konference, predsednik sestrskega hrvaškega društva Marko Marinić. Predstavili so se fantje in dekleta zagrebske Šole za klasični balet, študentke in študenti Oddelka za narodne ples. Zaplesali so več navdihujočih hrvaških ljudskih plesov in navdušeno občinstvo dvignili na noge, tako da so po njihovem nastopu v vznesenem vzdušju pozno v noč plesali skoraj vsi, tudi udeleženci z manjšimi gibalnimi ovirami; celo bergle niso bile prevelika ovira.

Program konference se je po napornem sobotnem večeru sklenil v nedeljo dopoldne. Za dobro jutro nam je ustanovitelj Inštituta za napredek v odločanju (policy advance-

ment) in nekdanji predsednik Svetovnega združenja za hemofilijo prof. Mark Skinner iz Združenih držav Amerike predstavil izsledke raziskav v študiji PROBE, ki jo izvajamo tudi v Sloveniji, in njihovo pomembnost v študiji; po pogovorih s predavateljem tudi pri nas čakamo na prve rezultate raziskave. Ob tej priložnosti zahvala vsem, ki so do zdaj vprašalnik že izpolnili, in spodbuda vsem, ki se na povabilo za sodelovanje v študiji na vprašalnik še niso odzvali. Pridobljene podatke bo možno najuspešneje analizirati s prijavo v sistem, ki bo sodelujočega periodično opominjal k ponovni izpolnitvi vprašalnika. Le tako lahko tudi sami preverjamo, kako se naše zdravje in počutje razlikujeta v primerjavi s prejšnjimi odgovori oz. obdobjem.

Konferenca v Zagrebu je bila odlična, strokovno in družabno doživetje, polno novih spoznanj, obnovitev nekaterih že znanih vsebin ter z mislijo in spominom na široko zastavljeno vsebino, saj nismo govorili le o hemofiliji A in B. Upamo, da bo konferenca prihodnje leto v Sofiji prav tako uspešna in zanimiva, prirediteljem in prijateljem iz Bolgarije pa želimo pri uresničitvi te obsežne in zahtevne naloge veliko uspeha.



Glavni organizator konference s tremi slovenskimi delegati.

Foto: Josip Cetin



Tudi v
hladnejšem
delu leta ste
lahko aktivni.

Ozaveščamo in podpiramo
bolnike s hemofilijo.

Skupina za hematologijo,
Bayer



25 let delovanja Fundacije za financiranje invalidskih in humanitarnih organizacij

10. oktobra 2023 je bila v kongresnem središču hotela Mons v Ljubljani slovesnost ob 25-letnici delovanja Fundacije za financiranje invalidskih in humanitarnih organizacij (FIHO). Gre za krovno fundacijo, ki vsako leto več kot 120 organizacijam sofinancira programe raznovrstne pomoči blizu 400.000 ljudem. Z njo tesno sodeluje tudi Društvo hemofilikov Slovenije, saj ima društvo status humanitarne organizacije, ne nazadnje pa je tudi eden soustanoviteljev fundacije. Slovesnost je bila zaradi nedavnih uničujočih poplav posvečena predvsem zahvali organizacijam, ki v stiski pomagajo najbolj potrebnim.

.. ————— ..

Priložnost je zaznamovala tudi navzočnost predsednice republike dr. Nataše Pirc Musar, ki je v nagovoru opozorila na pomembnost, nepogrešljivost in uspehe fundacije pri razvoju bolj sočutne in enakopravne družbe ter se zahvalila vsem sodelavcem za požrtvovalno delo. Pridružil se ji je tudi minister za delo, družino, socialne zadeve in enake možnosti Luka Mesec in v zahvalnem nagovoru v uspešnem delovanju fundacije prepoznal pomemben zgled družbi za pomoč najbolj potrebnim.

Spregovoril je tudi direktor fundacije Borut Sever; zahvalil se je svojim sodelavkam in sodelavcem ter množici prostovoljk in prostovoljcev širom po Sloveniji. Povzel je vsebine delovanja fundacije in njeno zgodovino ter opozoril na razvejene oblike njene pomoči. Poudaril je, da fundacija z rednim delovanjem in izrednim posredovanjem v različnih krizah upravičuje svoja sredstva in s tem ohranja osnovno poslanstvo, je navdih družbi ter si še naprej prizadeva za sočutno družbo in boljšo prihodnost vseh.

Na slovesnosti je sodelovala tudi predsednica sveta FIHO Nataša Sorko. Poudarila je, da

fundacija ni le ustanova, je duša in srce, ki bije za vse najranljivejše v naši družbi. Omogoča boljše življenje številnim otrokom, kroničnim bolnikom, odvisnikom, razbitim družinam, socialno najbolj ogroženim in še mnogim drugim. Dodala je, da programi psihosocialne in fizične rehabilitacije nastopijo tam, kjer se skrb države neha. Programi fundacije zagotavljajo tudi, da imajo koristniki njenega poslanstva dostop do zdravil, hrane in osebne asistencije, kar vse zagotavlja človeka vredno življenje, in sklenila, da je poslanstvo fundacije omogočiti dobro življenje sočloveku še kako aktualno in nepogrešljivo.

Ob obletnici te družbeno pomembne fundacije se spomnimo dolgoletnega tesnega sodelovanja in povezav društva z njo. Društvo hemofilikov Slovenije z denarno pomočjo fundacije organizira in skrbi za štipendiranje članov društva, subvencionira prevoz članom z gibalnimi težavami zaradi hemofilije, organizira in spodbuja individualno programirano rekreacijo v obliki strokovno vodene fizioterapevtske vadbe in potrebnim daje socialno pomoč.



Utrinek s slovenisti ob 20-letnici FIHO.

Vir: splet



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



Nove tehnologije pri redkih motnjah strjevanja krvi (konferenca EHC na Portugalskem)

Od 3. do 5. novembra 2023 je Evropski konzorcij za hemofilijo v portugalskem mestecu Cascai na robu Atlantika priredil konferenco o sodelovanju novih tehnologij pri razvoju zdravljenja redkih motenj v strjevanju krvi. Prizorišče je bilo izbrano še pred izvolitvijo novega predsednika konzorcija oktobra v Zagrebu, ko je vodenje EHC prevzel dolgoletni sodelavec konzorcija Miguel Crato iz Portugalske. Ob tej priložnosti mu še enkrat čestitamo in se veselimo sodelovanja in prihajajočih dogodkov.

.. ..

Sobota se je začela udarno za vse, ki smo želeli izvedeti, kaj je novega na področju hemofilije A, npr. testiranje superfaktorja s podaljšanim delovanjem, ki omogoča aplikacijo enkrat tedensko, raven F VIII pa naj bi bila v vsem tem času nad 15 odstotki. Vse to daje upanje na zmanjšanje števila aplikacij našega zdravila, zaradi česar bi imeli možnost biti precej bolj aktivni. Referenti so nas spomnili tudi na Kitajsko – nanjo pri razvoju zdravljenja hemofilije ne smemo pozabiti –, kjer prav tako razvijajo gensko zdravljenje hemofilije, velika baza bolnikov pa jim je pri raziskovanju gotovo v pomoč.



Plakat konference, pogled iz avditorija.

Foto: Mitja Kavčič

Kljub zadostnemu zdravljenju so mikrokrvavitve v sklepne ovojnice še vedno problematične. Pri pregledih z magnetno resonanco so ugotovili, da je 7 od 43 pacientov kljub profilaksi utrpelo krvavitve. Pregledi sklepov z ultrazvokom in magnetno resonanco bi morali biti zaradi rednega spremljanja razvoja okvar sklepov obvezni, da bi ugotovili, ali se stanje sklepov poslabšuje ali ostaja nespremenjeno.



Na konferenci je predaval tudi predstavnik irskega združenja hemofilikov in svetovalec EHC Brian O'Mahony.

Foto: Mitja Kavčič

Še več se je govorilo, kako zelo pomembno je, da je obravnava von Willebrandove bolezni personalizirana, saj je ravno pri tej vrsti motnje v strjevanju krvi razpon različnih oblik velik, posledično pa je veliko tudi oblik zdravljenja. Zato se je treba z vsakim bolnikom posebej dogovoriti, katero zdravilo bo uporabljal in kakšen bo njegov režim profilakse.

Razveseljivo je, da so se tudi farmacevtske družbe v svojih raziskavah nekoliko bolj nagnile k zdravljenju von Willebrandove bolezni. Posledično to sicer pomeni, da iz tega razvijejo tudi zdravilo za hemofilijo, a je vseeno spodbudno, da se bližamo geslu Svetovne zveze za hemofilijo WHA, ki je za svetovni



Udeleženke konference na Portugaskem, predstavnice ženskega odbora EHC (z desne): Ana Pastor (Portugalska), Yannick Collé (Francija), Tatjana Marković (Srbija) in »naša« Mirjana.

Foto: Mitja Kavčič

dan hemofilije prihodnje leto že izbrala geslo: *Enakopraven dostop za vse: prepoznavanje vseh motenj v strjevanju krvi.*

Tudi na področju drugih redkih motenj v strjevanju krvi je bilo v zadnjem času oz. letu narejeno kar precej. Zdravljenje različnih motenj, povezanih s trombociti, se bliža cilju. Sicer obstaja težava, ker so v kostnem mozgu, zato je pri zdravljenju zelo pomembna varnost. S ciljnim zdravljenjem je treba paziti, da ne pride do razvoja rakavih obolenj.

Na konferenci smo ponovno govorili o ženskah, ki jim v razvoju obravnave in zdravljenja posvečamo vse več pozornosti, saj je posebej pri von Willebrandovi bolezni pomembno, da se bolezen diagnosticira, da so dekleta že v mladosti primerno izobražena npr. o tem, kaj pomeni pomanjkanje železa, daljša krvavitev in predvsem, kaj je normalna menstrualna krvavitev. Obstaja več podatkov in kazalnikov, kaj je 'normalno', in pomembno je, da se to dekletom

primerno razloži. Ob današnjem napredku medicine in razvoju zdravljenja si ne smemo privoščiti, da bi dekleta ne bila zadostno poučena, kaj je z njihovimi strjevalnimi faktorji narobe.

Vedno več je zdravil, ki na tak ali drugačen način izboljšujejo stanje nas bolnikov. Pomanjkanje različnih strjevalnih faktorjev lahko danes uravnavamo tudi z enim samim zdravilom, a je težko izvesti dovolj testiranj, da bi lahko z veliko verjetnostjo potrdili delovanje teh zdravil na strjevalne faktorje, ki jim zdravilo prvotno ni namenjeno.

Naslednje generacije zdravil s še daljšo razpolovno dobo in višjo vrednostjo strjevalnega faktorja so že v fazah testiranj. Pri nekaterih je način apliciranja nekoliko drugačen. A tukaj so tudi druga zdravila, ki pri nekaterih ne ustvarijo odziva. Kljub profilaktičnemu zdravljenju nekateri pacienti poročajo o rezultatih, kot bi bili na zdravljenju 'na zahtevo'. V državah, kjer je oskrba hemofilikov zadovoljiva, je v povpre-



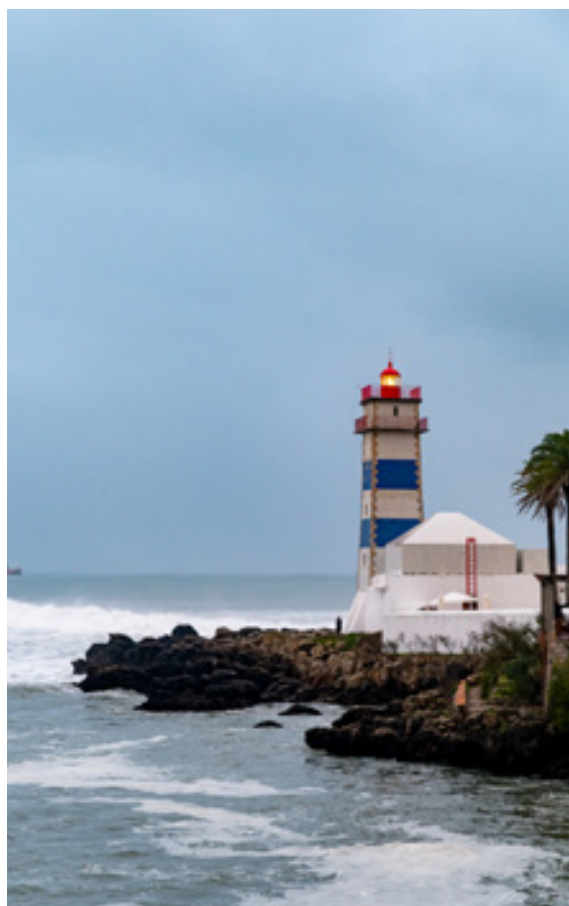
čju 25 do 30 odstotkov pacientov z blago obliko hemofilije na profilaktičnem zdravljenju. A vsi ti starejši pacienti imajo že vidne okvare sklepov. Veliko je bilo že povedano o mikrokrvavitvah, ki povzročajo te okvare in jih nikakor ne gre zanemarjati.

Genska terapija je še vedno le delno odobrena, saj je treba imeti podatke za 15 let. Tudi zato je pomembnost registrov hemofilije še toliko bolj poudarjena in potrebna. Različni odzivi, različne reakcije, različno sprejemanje. Večina uporabnikov genske terapije potrebuje dodatno zdravljenje s kortikosteroidi. Zdravljenje z gensko terapijo je enkratni postopek, ne da se ponoviti; dodati je treba, da so obiski bolnišnice pred posegom in po njem nujni in pogosti. Bolniki morajo spreje-

ti dejstvo, da je po prejemu genske terapije treba bolnišnico vsaj eno leto obiskovati vsakih 14 dni. Faktor IX je veliko bolj stabilen od faktorja VIII, zato je zdravljenje hemofilije B z gensko terapijo nekoliko bolj ugodno.

Še ideje. Nanotelesa je lahko in poceni proizvajati, zato raziskovalci iščejo načine, kako jih uspešno uporabiti v razvoju vseh oblik motenj v strjevanju krvi. Na vidiku je tudi zdravilo za zdravljenje Glanzmanove bolezni in zdravilo, ki z generiranjem trombina 2 podpira trombozo.

Podatki, ki izvirajo iz vsega sveta, kažejo, da z uporabo novih faktorjev število inhibitorjev pada.



Konferenca je bila ob viharni obali Atlantika.

Foto: Mitja Kavčič



Delegata hrvaškega in slovenskega društev hemofilikov Marko Marinič in Mitja Kavčič.

Foto: Mirjana Živić Kavčič



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

Decembersko izobraževalno srečanje 2023

Začetek decembra je primeren čas za premislek o izkušnji in spoznanjih iztekajočega se leta. 2. decembra popoldne smo se člani Društva hemofilikov Slovenije, nekateri naši sorodniki in dobrodošli vabljeni zbrali na tradicionalnem decembrskem izobraževalnem srečanju, tudi letos v gostoljubnem M Hotelu v Šiški v Ljubljani.

.. ————— ..

Zmislijo, da dobre izkušnje ne menjamo kar tako, je bil tudi letošnji spored že zimskega druženja podoben lanskemu in v vsem tradicionalen. Spored je bil namenjen odraslim članom, njihovim družinam in povabljenecem, po poročilih in predavanju pa tudi razpravi in izmenjavi izkušenj.

Srečanje je za uvod pozdravil predsednik društva. Povezoval ga je pisec tega poročila in takoj povabil Janeza Dolinška, da povzame vse podrobnosti o delovanju društva, dejavnost in pomembnejše dogodke v letu, ki odhaja. O njih smo v Koncentratu redno poročali, letošnje dogodke pa si lahko v zgoščenih obliki priključite v spomin v nadaljevanju tega zvezka Koncentrata. Izvedeli smo podrobnosti o letni konferenci Evropskega konzorcija za hemofilijo v Zagrebu in o vpetosti našega društva v delo in uspeh te velike in za nas pomembne prireditve. O aktivnem sodelovanju delegatov društva na drugih mednarodnih prireditvah sta poročala še Jošt Pa-

ternoster (delegat društva na konferenci EHC za mlade vodje v Bruslju) in Mitja Kavčič (konferenca EHC v Zagrebu; konferenca EHC o uporabi novih tehnologij v zdravljenju in obravnavi redkih motenj v strjevanju krvi na Portugalskem), ki je v sklepu svojega izvajanja od daleč napovedal tudi nekaj prihodnjih načrtov društva.

Osrednja gostja simpozija je bila zdravnica, specialistka interne medicine in hematologije, asist. dr. Saša Anžej Doma. V predavanju je sistematično in podrobno, podrt s preglednimi in podrobno členjenimi grafičnimi prikazi razumljivo in nazorno predstavila vse današnje možnosti zdravljenja hemofilije, von Willebrandove bolezni in vseh drugih še bolj redkih pomanjkanj tega ali onega krvnega faktorja. Poudarila je pomembnost zdravnikovega individualnega pristopa k zdravljenju in prilagajanja terapije posameznemu bolniku in njegovim rednim ali izrednim potrebam.



Jošt Paternoster (v sredini) je poročal o konferenci EHC za mlade vodje v Bruslju.
Foto: Mitja Kavčič



Udeleženci izobraževanja so predavanju dr. Saše Anžej Dome pozorno sledili.
Foto: Mitja Kavčič

Nekaj odgovorov na vprašanja navzočih je predavanje dr. Anžej Dome dopolnilo. Navzoči – izobraževalnega srečanja se je udeležilo 57 članov društva – smo si potrdili misel, da našega zdravljenja, katerega dostopnost nikakor ni samoumevna, ne smemo le sprejemati, ampak ga moramo tudi teoretično dobro poznati in svoje vedenje redno obnavljati.

Naše otroke je obiskal Miklavž

Prihajajoče vzdušje prazničnega decembra so na njegovem začetku začutili tudi naši otroci, bolniki s hemofilijo, njihove sestre in bratci, vrstniki ter starši in spremljevalci.

.. ..

Svoj mali »kongres« so imeli že 2. decembra, 24 otrok s svojimi sorodniki pa je »zasedalo« prav blizu sedeža društva oz. društvene pisarne. Osrednja vsebina »kongresa« je bila lutkovna predstava Gledališča Bičikleta. Z njim

je »kongres« obiskala Brigita Leban ter v igri Mehurčki z lutkami, besedo in glasbo slikovito predstavila zanimive like in prizore iz vsem dobro znanih Župančičevih Mehurčkov. Otroci so v predstavi uživali, po njej pa je v veselje mladega občinstva na vrata dvorane potrkal sv. Miklavž, malčke pozdravil in nagovoril, a tudi obdaroval. Nato se je z njimi slikal, otroci pa so mu, ko je odhitel naprej obiskat še mnoge druge otroke, po veselem druženju hvaležno pomahali.



Ciciban teče v zeleni dan ... – Brigita Leban iz Gledališča Bičikleta med lutkovno igro Mehurčki.

Foto: Mitja Kavčič



Med otroke je prišel sv. Miklavž.

Foto: Mitja Kavčič

Ogledalo Društva hemofilikov Slovenije za leto 2023

Ob izteku leta je prav, da se ozremo na delo našega društva in se v povzetku spomnimo na dogodke, ki jih je društvo letos organiziralo, in na prireditve, na katerih so člani društva dejavno sodelovali.

.. ————— ..

To so:

- 1. februar, Ljubljana, Inštitut A.V.A. – Akademija za vizualne umetnosti – *Ozaveščanje o von Willebrandovi bolezni*; sodelovanje z EHC in umetnico iz Latvije Agate Lielpētere;
- 4. marec, Ljubljana, M Hotel, Zbor članov Društva hemofilikov Slovenije;
- 13. april, Ljubljana, hotel Slon – Svetovni dan hemofilije 2023, okrogla miza *Misija hemofilija, preprečiti vsako najmanjšo krvavitev*;
- 14.–16. april, Zreče, Terme Zreče – Srečanje odraslih hemofilikov 2023; predavatelji: dipl. fiziot. univ. dipl. org. Petra Dovč, dr. Matevž Tomažević, dr. Domen Plut, dr. Borut Pompe; rekreativno-družabne vsebine;
- 17. april – gostovanje v medijih – *Svetovni dan hemofilije 2023*; TVS1 Dobro jutro (Mitja Kavčič, dr. Karla Renner), Planet TV Jutro na planetu (Janez Dolinšek, Tina Sobotič), POP TV Vizita;
- 17. april–12. junij, Ljubljana, Gallusovo nabrežje – *Svetovni dan hemofilije 2023*, Razstava *Življenje s hemofilijo*, 16 zgodb; v sodelovanju z Visit Ljubljana – Javni zavod Turizem Ljubljana;
- 17. april, Ljubljana, Tromostovje – *Svetovni dan hemofilije 2023*, osvetlitev Tromostovja z rdečo barvo; v sodelovanju z Mestno občino Ljubljana;
- 21. april, Bruselj/Belgija – Delavnica EHC za mlade vodje; delegat DHS Jošt Paternoster;
- 8. junij, Ljubljana, Lutkovno gledališče – *Viva – Moj zdravnik 2023*;
- 17. junij, Polica – Spominsko srečanje na Polici; maša v cerkvi sv. Jakoba, srečanje v Šormovem malnu; sodelovali so p. Martin Krizolog Cimerman, Mirko Senica, Župnijski pevski zbor sv. Antona Padovanskega Ljubljana Vič, Nikola Varžič in Tomaž Faganel;
- 17. junij, Bruselj/Belgija – Izobraževanje EHC za vodje; delegata DHS Simon Godec in Mitja Kavčič;
- 8. julij, Debeli rtič, Zdravilišče Debeli rtič – Letovanje na Debelem rtiču 2023 (45 udeležencev); predavatelji: dr. Mojca Kralj, Zala Jan, Tabita Ruiz, dr. dent. med. Tanja Tomažević, dr. Tomaž Prelog; terapevtsko-rekreativne vsebine;
- 24.–27. avgust, Tuhelj/Hrvaška – Izobraževalni poletni tabor Društva hemofilikov Hrvaške; delegata DHS Leopold Blažič in Roberto Markežič, predavatelj Mitja Kavčič;
- 6.–8. oktober, Zagreb/Hrvaška – Konferenca EHC 2023; delegati DHS Zlatko Čičigoj, Janez Dolinšek, Mitja Kavčič, Mojca Kralj, Jošt Paternoster, Brina Zaman in Mirjana Živić Kavčič; predavatelj Mitja Kavčič (*Ozaveščanje o von Willebrandovi bolezni z umetnostjo*);
- 3.–5. november, Cascai/Portugalska – Delavnica EHC o uporabi novih tehnologij pri zdravljenju redkih motenj v strjevanju krvi; delegata DHS Mirjana Živić Kavčič in Mitja Kavčič; sodelovanje v raziskavi PROBE o kakovosti življenja hemofilikov;
- 2. december, Ljubljana, M Hotel – Decembrsko izobraževalno srečanje 2023 (57 udeležencev); predavateljica dr. Saša Anžej Doma, referenti delegati DHS, udeleženci delavnic in konferenc 2023;
- 2. december, Ljubljana, M Hotel – Predpraznično srečanje otrok s kulturnim sporedom in obiskom Miklavža (24 otrok); Gledališče Bičikleta in Brigita Leban, Stane Vodopivec.

Pomoč žrtvam naravnih katastrof:

- denarna pomoč DHS Turškemu združenju za hemofilijo (Turkish Society of Hemophilia) ob katastrofalnem potresu v Turčiji 6. in 7. februarja 2023;
- denarna pomoč DHS socialno ogroženim žrtvam poplav v Sloveniji 4. avgusta 2023.



Društvo hemofilikov Slovenije se v imenu vseh članov, bolnikov hemofilikov in bolnikov z drugimi motnjami v strjevanju krvi ter v imenu članov naših družin zahvaljuje:

- vsem našim zdravnikom vseh vej medicine za predano skrb za naše zdravje in sodelovanje v izobraževalnih programih društva;
- fizioterapevtkama Petri Dovč in Klari Lavrenčič Bandur za vztrajno skrb za naše gibalne sposobnosti;
- Fundaciji za financiranje invalidskih in humanitarnih organizacij (FIHO) za podporo in sofinanciranje društvene humanitarne dejavnosti;
- farmacevtskim družbam Bayer, Novo Nordisk, Octapharma, Pfizer, Roche in Sobi za podporo pri uresničitvi naših programov ter podjetjema Klet Brda in Gorenjka za stvarno pomoč;
- Mojci Kralj in Tomažu Faganelu za urejanje društvenega glasila Koncentrat;
- Mirjani Živić Kavčič, vodji pisarne društva in projektni vodji za celoletno prizadevno in vsestransko dobro opravljeno delo; ter
- vsem, ki v društvu ali z društvom sodelujete, za zaupanje in podporo.

SOCIALNI PROGRAMI FIHO



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.





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



Strjevanje krvi – 1

Novodobna načela celostnega individualiziranega zdravljenja vključujejo tudi izobraževanje o krvi ter normalnem poteku strjevanja krvi in njegovih posebnostih. S slikovnim prikazom sodobnega celičnega modela strjevanja krvi želimo vstopiti v zapleten proces tega strjevanja in ga podrobneje spoznati.

.. ————— ..

V tokratnem prispevku si oglejmo proces strjevanja krvi. Strjevanje krvi ali koagulacija je le del širšega sistema, imenovanega hemostaza. Hemostaza pa je kompleksen in zapleten sistem procesov, ki skrbijo, da je kri v žilah tekoča, da ne prihaja do krvavitev kot tudi ne do pretiranega strjevanja krvi, to je do tromboze. Ker je sistem hemostaze zelo obširen, se najprej posvetimo le enemu delu, strjevanju krvi. Drugi deli sistema hemostaze, krčenje žil ob poškodbi in razgradnja strdka ali fibrinoliza, bodo predstavljeni v prihodnjih prispevkih.

Za lažje razumevanje procesa nam pomaga prikaz strjevanja krvi na priloženi sliki. Kot opazimo, je strjevanje krvi tokrat prikazano precej drugače. Tradicionalni model, ki nam je bolj znan, prikazuje t. i. intrinzično, ekstrinzično in skupno pot strjevanja krvi. Ta model je dobro odseval laboratorijske preiskave strjevanja krvi, ki so prikazovale bodisi motnjo v ekstrinzični, intrinzični ali skupni poti strjevanja krvi. Sodoben prikaz strjevanja krvi pa temelji na celičnem modelu, kar pomeni, da se strjevanje krvi odvija na celičnih stenah oziroma membranah trombocitov in v endotelnih celicah žil.

Samo strjevanje krvi se zdaj opisuje kot proces v treh fazah. Začne se (1) z začetnim, iniciacijskim obdobjem, po poškodbi krvne žile, se nadaljuje (2) z ojačanjem, amplifikacijskim obdobjem, konča pa (3) s propagacijo, ko nas-

tane dovolj trombina in nato fibrina za stabilen strdek in s tem za zaustavitev krvavenja.

(1) **Iniciacija** se začne s poškodbo endotela žile. Sprosti se tkivni faktor (TF) in se nato poveže s faktorjem VII. Ta kompleks aktivira faktor X, aktivirani faktor Xa pa se poveže s faktorjem Va v kompleks, ki aktivira protrombin (faktor II) v trombin (faktor IIa). Nastalega trombina je premalo, da bi lahko nastale večje količine fibrina in s tem stabilen strdek.

(2) Za večje količine trombina je potrebna **amplifikacija**, ki poteka na trombocitih. Prej nastali trombin aktivira faktorje V, VIII in XI. Slednji aktivira faktor IX. Aktivirani faktor IX v kompleksu z aktiviranim faktorjem VIII še dodatno aktivira faktor X, ta pa z aktiviranim faktorjem V ustvari ogromne količine trombina.

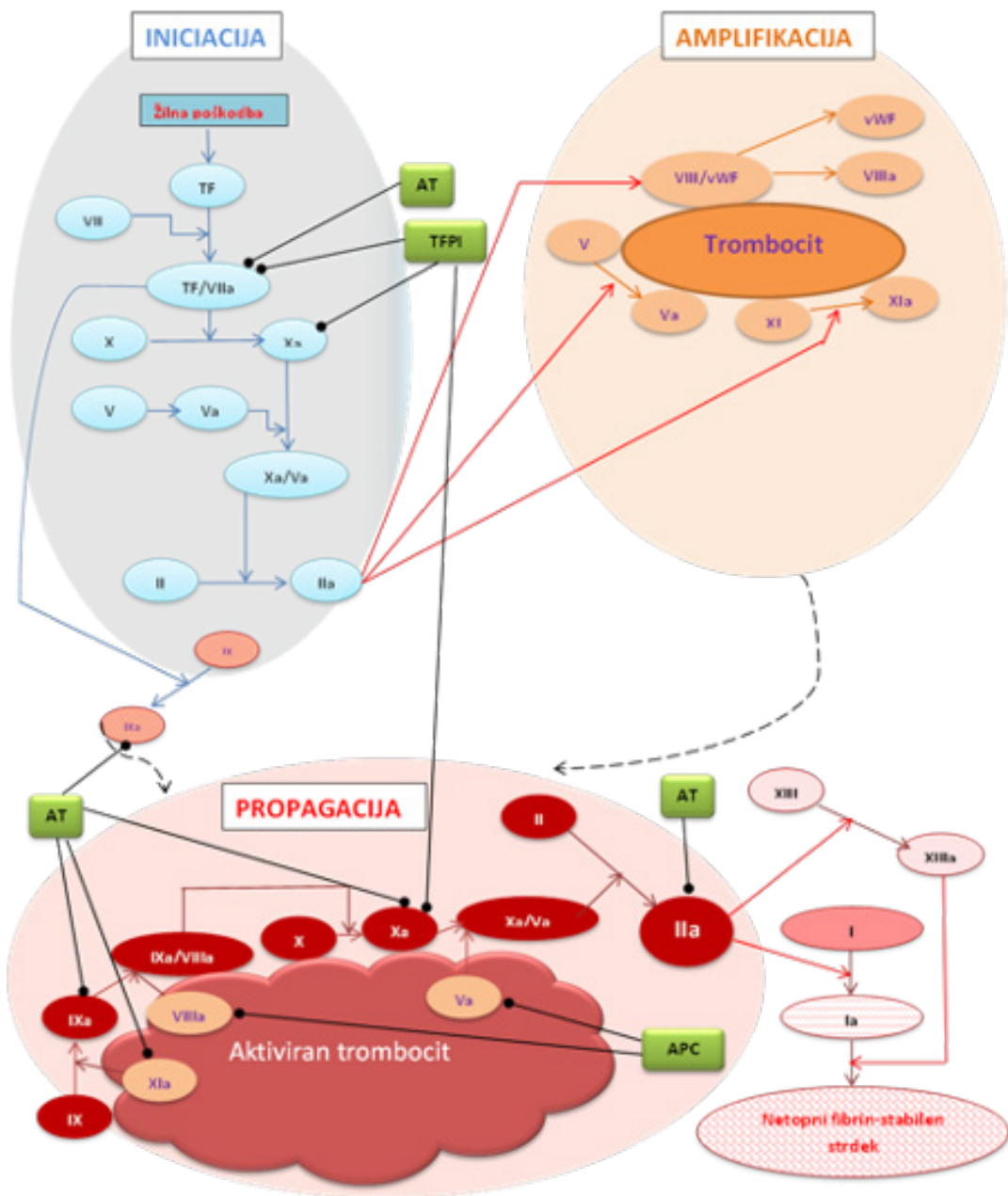
(3) Nadaljevanje strjevanja nato preide v proces, imenovan **propagacija**, v katerem velike količine trombina sprožijo iz fibrinogena (faktor I) nastanek veliko fibrina (faktor Ia). Ta nato zlepi strdek in prepreči njegovo raztapljanje. Aktivirani faktor XIII nato še stabilizira strdek z njegovim premreženjem.

Opisani prikaz strjevanja krvi torej ne obsega celotne hemostaze, ampak samo osnovni proces strjevanja. Tako ni prikazan proces takoj ob poškodbi žile, ki se začne najprej: primarna hemostaza (skrčenje žile, aktivacija trombocitov, nastanek belega trombocitnega čepa), kot tudi ne del hemostaze, ki obsega razgradnjo končnega rdečega trombocitnega strdka, premreženega s fibrinom, ko se poškodba žile sanira. V opisu je torej prikazano samo strjevanje krvi s formiranjem stabilnega strdka, kar je sekundarna hemostaza.

Več torej v naslednjih pripevkih.

¹ Zlatko Čičigoj, dr. med.





Poenostavljen prikaz sodobnega celičnega modela strjevanja krvi, ne celotne hemostaze.

Faktor XII, kalcij in vitamin K na diagramu zaradi lažje predstavitve procesa strjevanja niso prikazani; črka a ob številki pomeni, da je faktor aktiviran; v slikovnem prikazu so z rimskimi številkami prikazani faktorji strjevanja krvi: I – fibrinogen, Ia – fibrin, II – protrombin, IIa – trombin, III – tkivni faktor oz. TF, V – proakcelarin, VII – prokonvertin, VIII – antihemofilni faktor A, IX – antihemofilni faktor B, X – Stuartov faktor, XI – antihemofilni faktor C, XIII – fibrin stabilizirajoči faktor, vWF – von Willebrandov faktor; z zelenimi kvadrati so prikazani inhibitorji strjevanja, ki so potrebni, da ne pride do prekomernega, nekontroliranega strjevanja: TFPI – Tissue factor pathway inhibitor (inhibitor poti tkivnega faktorja), AT – antitrombin, APC – aktivirani protein C.

Sprehod po Gallusovem nabrežju – 3

Na tretjem sprehodu po Gallusovem nabrežju v stari Ljubljani podoživljamo sklepnih šest zgodb naših življenj. Spremljali smo jih že na razstavi *Živeti s hemofilijo*, ki jo je društvo priredilo ob letošnjem svetovnem dnevu hemofilije.

Mark David

Star sem 19 let, živim s težko obliko hemofilije A. Ko sem bil še majhen otrok, so me starši v strahu pred krvavitvami varovali pred poškodbami, zato sem bil velikokrat prikrajšan za kakšno dejavnost s sovrstniki.

V osnovnošolskih letih sem začel s prijatelji resno kolesariti. Zaradi preventivnih zdravil mi ni bilo hudega, tudi če sem padel. Rad opazujem vesolje skozi teleskop in daljnogled. Včasih se zrenje v daljave zavleče pozno v jutro. Lahko rečem, da je astronomija več kot hobi. Zdaj, ko sem starejši in bolj odgovoren, se zavedam, da zaradi tako kakovostnega zdravljenja lahko počnem vse, česar si zaželim.

I am 19 years old and live with a severe form of haemophilia A. When I was a small child, my parents tried to protect me from injuries for fear of bleeding, so I was often deprived of activities with my peers during my childhood.

In my elementary school years, I started cycling seriously with my friends. Thanks to the preventive medication, I was fine even if I fell. I like observing outer space through a telescope and binoculars. Sometimes I go on looking into the depths of the space until late the next morning. I would say that astronomy is more than just a hobby. Now that I'm older and more responsible I realise that, thanks to such high quality treatment, I can do anything I want.



Foto/Photo: Osební arhiv/Personal collection

Mitja



Foto/Photo: Osební arhiv/Personal collection

Pisalo se je leto 1989 in star sem bil 10 let. Pot po mulatjeri je vodila do Krnskega jezera. Takrat se mi ni zdelo, da je pot do cilja naporna. Toda naslednji dan so moji gležnji to teorijo ovrgli. Počitnice v Posočju so se predčasno končale, saj je bil po obisku lepote slovenskega hribovja potreben še obisk bolnišnice. Zaradi ponavljajočih se krvavitev v gležnje sem vrsto let naravo in hribe občudoval bolj na fotografijah kot na lastne oči. 30 let pozneje se mi je, zahvaljujoč hematologom in napredku v medicini, uspelo z družino ponovno povzpeti do prelepega cilja v Julijskih Alpah. Tokrat sta se 7-urni pohod in uživanje v pogledih in v družbi družine končala brez obiska bolnišnice, pa čeprav sem večino poti nosil v nahrbtniku enoletnega sina. Fotografije Krnskega jezera, ki so nastale na tem izletu, so čudovite, ampak lahko rečem le, da je doživljanje narave v družbi najdražjih neprecenljivo!



It was 1989 and I was 10 years old. We were on a mule track leading to Lake Krn. At the time, I did not think the track was too arduous, but the next day my ankles told a different story. My holiday in the beautiful hills of the Posočje region ended prematurely, with a trip to hospital. Subsequent repeated bleeds in my ankles meant that for many years I usually had to content myself with admiring nature and the hills in photographs rather than with my own eyes. Thirty years later, thanks to the work of haematologists and advances in medicine, I once more managed to join my family on a climb to our beautiful destination in the Julian Alps. This time, the seven-hour hike enjoying the views and the company of my family did not end in hospital, even though I was carrying my one-year-old son in my backpack most of the way. The photos we took of Lake Krn on that trip are wonderful, but I can only say that admiring the beauty of a landscape in the company of loved ones is priceless!



Gregor

Možnosti poškodb in posledičnih krvavitev so v preteklosti povzročale precej nelagodja pri potovanjih, tudi v ne tako oddaljene kraje. Nikoli nisi bil prepričan, da boš dobil potrebno zdravniško oskrbo, če bo prišlo do nepredvidljivih težav, povezanih z našo boleznijo. Zdravljenje hemofilije v Sloveniji je zelo dobro organizirano, v številnih državah še danes ni. Z uporabo najnovejših zdravil za zdravljenje hemofilije, ki ti omogočajo zaščito za nekaj dni in so obstojna tudi pri tropskih temperaturah, so za hemofilike tudi najbolj oddaljeni kraji po svetu postali precej bolj dostopni.

The risk of injuries and bleeding used to cause considerable inconvenience when travelling even relatively short distances. You could never be sure of getting the medical care you would need if the disease caused any unforeseen problems. In Slovenia, treatment for haemophilia is very good, but there are still many countries where that is not the case. The latest medications for haemophilia provide several days' protection and can withstand even tropical temperatures, meaning that even the remotest places in the world are now much more accessible for haemophiliacs.



Foto/Photo: Osební arhiv/Personal collection



Strip narisal/Cartoon drawn by: Gabrijel Whowec

Rok

Bil sem zelo živahen otrok. Že kot triletni fantič sem se najraje igral z žogo. Jo brcal, metal na koš, se lovil, kotatil ... Okoli petega leta so se mi v desnem gležnju začele pojavljati pogostejše krvavitve. Takrat smo za vsako krvavitev obiskali Pediatrično kliniko in na hematološkem oddelku sem prejel manjkajoči faktor. V tistem času se je hematologinja odločila, da zaradi ponavljajočih se krvavitev v isti gleženj začnem prejemati faktor VIII preventivno, dvakrat tedensko.

S preventivnim zdravljenjem so se krvavitve zmanjšale. Zaradi tega sem se večkrat in lažje udeleževal športnih dejavnosti v vrtcu in pozneje v šoli.

Glede na to, da medicina tako hitro napreduje in da se hematologi in društvo hemofilikov zelo trudijo za vse bolnike s krvnimi boleznimi, pričakujem, da bom še dolgo lahko užival v igranju košarke, tenisa, odbojke ...

I was a very lively child. Even as a three-year-old, my favourite thing was playing with a ball, kicking it, throwing it, catching it, rolling it ... At around the age of five, I started bleeding frequently in my right ankle. Each time it happened we would go to the haematology department at the Paediatric Clinic, where I would be given the clotting factor I lacked. Then the haematologist decided that, since the bleeding was happening repeatedly in the same ankle, I should start receiving factor VIII prophylactically, twice a week.

This preventive treatment also reduced the number of bleeding episodes, which made it easier for me to take part in sports activities in kindergarten and, later, school.

With medicine advancing so quickly, and haematologists and the Haemophilia Society working so hard for all patients with blood diseases, I fully expect to be able to go on enjoying playing basketball, tennis and volleyball for a long time to come.



Foto/Photo: Osební arhiv/Personal collection

Janez

Rodil sem se v kmečki družini štirih otrok. Imam hemofilijo B srednje stopnje (F IX 2,2 %). Pri desetih letih sem prvič dobil krvaveč ulkus. To me je spremljalo nekako do 30 leta.

Krvavitve v sklepe skoraj nisem imel, najbrž tudi zaradi dobre fizične kondicije, saj je na kmetiji ogromno dela. Predviden sem bil za naslednika na kmetiji; to se je pozneje tudi zgodilo. Vsako krvavitev sem moral zdraviti v bolnišnici, tudi do desetkrat na leto. To je bilo desetdnevno druženje s kolegi hemofiliki, igranje taroka ipd., torej kar prijetno zdravljenje. Ker se mnogi ljudje kakršnikoli bolezni raje izognejo v velikem krogu, sem bil prijetno presenečen, ko sem bodočega zeta vprašal, ali ve, kaj je hemofilija (hči je namreč prenašalka). Odgovoril je: »Ali vam kaj manjka?«

Predvsem pa sem zadovoljen, da se lahko ukvarjam s tem, kar imam rad. To so konji, kasaški konji, s katerimi tekmujem že 40 let.

I was born into a peasant family of four children. I have a moderate form of haemophilia B (F IX 2.2%) and had my first bleeding ulcer when I was ten years old. This stayed with me until I was about thirty. I had almost no bleeding in my joints, probably partly due to my good physical condition, since there is a lot of manual work on a farm. I was supposed to inherit the farm, and that happened later. Every episode of bleeding had to be treated in hospital, up to ten times a year. That meant ten days of hanging out with fellow haemophiliacs, playing tarot, etc., so the treatment was quite enjoyable. Since many people try to give disease of all kinds a wide berth, I was pleasantly surprised when I asked my future son-in-law if he knew what haemophilia was (my daughter is a carrier) and he answered, "Is there anything you need?"

More than anything, I am just happy to be able to go on doing what I love, by which I mean my harness horses, which I have been racing competitively for 40 years.



Foto/Photo: Osební arhiv/Personal collection



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

041 540 520

REGISTER HEMOFILIKOV

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

register.hemofilija@kclj.si

01 522 93 05

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 – 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.

Zavežujem se, da bom spoštovala/spoštoval pravila društva in delovala/deloval v njegovo korist.

Osebnostne 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.

Programe Društva hemofilikov Slovenije stalno podpirajo:





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