

KONCENTRAT

Koncentrat novic Društva hemofilikov
in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije



Št. 91, december 2025



*Narava in delo na kmetiji me ohranjata aktivnega
in povezanega z vsem, kar imam rad*

Inhibitorji pri motnjah v strjevanju krvi

Konference v Pragi, Rigi, na Dunaju, v Ljubljani ...

O zdravju naših ust

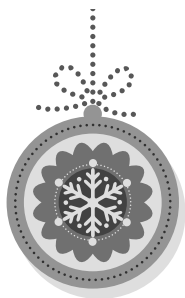
Nismo sami, skupaj zmoremo več



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.



Vsem bralcem *Koncentrata*, članicam in članom našega društva, vsem bolnicam in bolnikom z motnjo v strjevanju krvi, našim zdravnikom in prav vsem, ki nam pomagajo »živeti s hemofilijo«, voščimo vesele božične praznike ter zdravo in srečno novo leto!

Janez Dolinšek, predsednik Društva hemofilikov Slovenije

Prispevke za objavo v *Koncentratu* – *Koncentratu* novic Društva hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije pošljite na naslov info@dhs.si, besedila v wordovem formatu, fotografije pa ločeno od besedila v formatu *jpg* visoke ločljivosti.

Veseli bomo vaših poročil, pobud, razmišljanj in pripomb.

Tomaž Faganel, urednik

KONCENTRAT – *Koncentrat* novic Društva hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije
Založnik in izdajatelj:
Društvo hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije
Ljubljana, št. 91, december 2025
Revija izhaja štirikrat na leto in je brezplačna.
Odgovarja: Janez Dolinšek
Urednik: Tomaž Faganel
Oblikovanje, grafična priprava in tisk: PARTNER GRAF, d. o. o.

Uredništvo

Društvo hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije,
Trg prekomorskih brigad 1, 1000 – Ljubljana
info@dhs.si, www.dhs.si

Sprednji ovitek:

Udeleženci konference EHC o novih tehnologijah v zdravljenju motenj v strjevanju krvi pred najstarejšim ljubljanskim javnim kopališčem
Foto: Mitja Kavčič

Zadnji ovitek:

Eva Nikolina Pečan (6 let):
Božični letni čas

- 1 Jošt Paternoster
Spomini
- 2 Brina Zaman
Moja pot: Robert Capuder
*Narava in delo na kmetiji me
povezuje z vsem, kar imam
rad*
- 4 Barbara Faganel Kotnik
Inhibitorji pri motnjah v
strjevanju krvi
- 6 Mitja Kavčič
Delavnica o skupnem
odločanju pri zdravljenju
hemofilije v Pragi
Delavnica HABIT
- 13 Ema Kocjančič
O von Willebrandovi bolezni
v Rigi
- 15 Mirjana Živič Kavčič
Evropski konzorcij za
hemofilijo – Letno srečanje
na Dunaju
- 17 Minka Urbančič
O zdravju naših ust tudi na
Dunaju
- 19 Brina Zaman
Razstava *Tudi ženske in
dekleta krvavijo*: iz Ljubljane
na Dunaj in proti Bruslju
Prebivanje meja: Žensko
zdravje in motnje v
strjevanju krvi – moja
izkušnja simptomatske
nosilke
- 23 Mirjana Živič Kavčič
Forum FIHO *Partnerstvo za
prihodnost – povezovanje za
dostojno življenje vseh*
- 25 Brina Zaman
Konferenca *Nove tehnologije
v Ljubljani*
- 27 Mirjana Živič Kavčič
Obisk delegacije
Evropskega konzorcija za
hemofilijo v Sloveniji
70 let Zavoda Republike
Slovenije za transfuzijsko
medicino
- 31 Ester Korošec
*Nismo sami, skupaj
zmoremo več*
- 32 Gabrijel Vrhovec
Čas teče
Zdravljenje za vsakogar
Preveč spleta

Spomini

Drage bralke in bralci,

pred nedavnim sem imel ortodontsko operacijo čeljusti, s katero so mi popravili ugriz. Seveda je to pomenilo cel kup novih zdravniških izvidov, ki jih je moja mapa že tako zelo polna. Da bi dobil nekaj prostora za nove izvide, sem se odločil nekoliko preorganizirati in urediti stare, ki jih je shranjevala še moja mama. Ob tem so se mi znova obudili spomini iz preteklosti, na katere sem praktično že pozabil. Ugotovil sem, kdaj so mi odkrili hemofilijo, katera zdravila sem prejemal in zamenjal, katere krvavitve vse sem imel, spomnil sem se, da me je pred mojo sedanjo zdravnico dr. Barbaro Faganel Kotnik zavzeto obravnavala dr. Majda Dolničar Benedik, in še cel kup drugih stvari in podrobnosti sem obnovil in se jih spomnil.

Najbolj pa me je presenetilo število izvidov, ki sem jih dobil vsako leto kot otrok. Ko pomislim, to seveda ni nič nenavadnega, v otroštvu kljub težki stopnji hemofilije profilaktičnega zdravljenja namreč še nisem imel, takrat še ni bilo del našega vsakdana, ko pa sem ga začel prejemati, zdravila še niso bila tako učinkovita, kot so danes. Dan pred novo aplikacijo me je namreč neredko začel boleti kakšen izmed sklepov, ki je zakrvavel, največkrat gleženj. To so nelepi spomini, na katere človek kar pozabi. Da ne pomislim na težave starejše generacije hemofilikov, ko zdravil za hemofilijo sploh še ni bilo.

Danes je zgodba povsem drugačna. Uporabljamo lahko zdravila, ki naš faktor dvignejo na zavidljivo raven, obstajajo pa tudi nefaktorska zdravila, ki pridejo prav bolnikom z inhibitorji itd. Kot hemofilik danes lahko tečem, lahko in z velikim veseljem se odpravim v gore; lani smo se z mednarodno skupino hemofilikov odpravili celo na Mont Blanc.

V prvi vrsti je za boljše življenje hemofilika seveda zaslužen razvoj zdravil. Ne smemo pa pozabiti, kakšno delo je naše društvo v preteklosti s sodelovanjem medicine opravilo, da se danes zdravimo tako kakovostno. To me lahko privede do napačne misli: kaj je namen društva danes, ko se zdi, da ima povprečni hemofilik skoraj povsem običajno življenje? A obstajajo vrste motenj v strjevanju krvi, za katere še ni zdravila ali pa so ta zelo omejena, tu so še prenašalke naših diagnoz z znižano ravni faktorja, bolnice in bolniki s von Willebrandovo boleznijo, trombocitopatijo in drugimi redkimi sorodnimi diagnozami. Vsak dan opažam, da naše društvo na vseh področjih dela načrtno, veliko in uspešno. Naj tako tudi ostane.



Vir: splet

Jošt Paternoster



Narava in delo na kmetiji me povezujeta z vsem, kar imam rad

V rubriki **Moja pot** predstavljamo ljudi z motnjo v strjevanju krvi in njihove življenjske zgodbe – preprosto takšne, kot so. Gre za različne poti, izkušnje in odločitve, ki kažejo, kako raznoliko je lahko življenje z diagnozo, ki pogosto odpira dodatna vprašanja. Naš tokratni sogovornik je Robert Capuder, ki je odrasčal s hemofilijo in se kljub začetnim pomislekom okolice odločil za poklic mesarja. V pogovoru izvemo o njegovi izkušnji bolezni, šolanju, delu in poznejših zdravstvenih izzivih in kaj mu danes največ pomeni.

.. ————— ..

Kako bi se sam predstavil? Kdo si danes, kaj te veseli in kaj ti največ pomeni?

Sem Robert Capuder, star 49 let, prihajam iz okolice Lukovice pri Domžalah. Odraščal sem s hemofilijo, podobno kot moj brat in dva bratranca, vendar nimamo najtežje oblike bolezni. V otroštvu je bilo ob poškodbah ali puljenju zob pogosto treba hitro prejeti faktor. Danes me najbolj izpolnjujeta hoja v naravi in delo na domači kmetiji, najpomembnejši pa so mi moji trije otroci, s katerimi sem zelo povezan.

Kako se je začela tvoja pot v mesarski poklic in zakaj si se odločil zanj?

Za ta poklic sem se odločil, ker je bil sosedov oče mesar, rad sem mu pomagal in to delo me je vedno privlačilo. Zanimanje se je hitro spremenilo v željo po šolanju in poklicu.

Kako si doživljal vpis v šolo in odzive okolice?

Ob vpisu v šolo sem naletel na odpor – sprva mi ga niso dovolili zaradi moje bolezni. Nekateri so bili nad mojo izbiro poklica zelo preseñeni, saj se jim je zdela neobičajna za nekoga z motnjo v strjevanju krvi. Da sem se v šolo lahko vpisal, sem moral priložiti potrdilo svoje zdravnice, hematologinje dr. Majde Benedik Dolničar, ki je prevzela odgovornost zame. Po končanem šolanju sem se zaposlil v mesnici Emona Merkur.



Uživamo na Krvavcu

Vse fotografije: Osebni arhiv

S katerimi izzivi se srečuješ pri delu in kako se z njimi spopadaš?

Čeprav delo z noži zahteva veliko zbranosti, mi nikoli ni povzročalo strahu. Vendar pa sem bil in sem še danes pri delu vedno izjemno previden, saj se zavedam svojih omejitev. Že osemnajst let sicer nisem več zaposlen kot mesar, a se doma z mesarstvom še vedno ukvarjam.

Je diagnoza vplivala na samozavest ali občutek, da moraš kaj dokazovati? Kako si se soočal s predsodki ali pomisleki drugih?

Na začetku so odzivi okolice, predvsem presenečenje nad mojo izbiro poklica, name seveda vplivali. Včasih sem imel občutek, da moram pokazati in dokazati, da zmorem fizično zahtevno delo opravljati kljub hemofiliji. Sčasoma sem se naučil, da je najpomembnejše poslušati svoje telo in ostati odgovoren do sebe. Predsodke drugih sem premagal tako,

da sem dokazoval predvsem sebi, da lahko, če sem previden in vztrajen, živim polno življenje.

Kaj bi svetoval mladim z motnjo v strjevanju krvi?

Svetujem jim, naj se svoje diagnoze ne sramujejo, saj je medicina danes izjemno napredna v primerjavi z obdobjem mojega otroštva. Možno je početi veliko stvari, pomembna sta le prilagoditev in zavedanje lastnih zmogljivosti in sposobnosti.

Na kaj si danes najbolj ponosen in kako vidiš svojo pot naprej?

Najbolj sem ponosen na svoje tri otroke, ki mi pomenijo največ na svetu. V vsakdanjem življenju me izpolnjujeta narava in delo na kmetiji, ki me ohranjata aktivnega in povezanega z vsem, kar imam rad.

Hvala za spodbuden pogovor.



V bolnici po operaciji hrbtenice



Prvi poletni žar in njegov mojster



Praznovanje sinovega rojstnega dne

Inhibitorji pri motnjah v strjevanju krvi

Uvod

V telesu imamo številne beljakovine, ki skrbijo, da se ob poškodbi kri zaustavi. Med seboj sodeluje 13 beljakovin, faktorjev, ki jih označujemo z rimsko številko od I do XIII, in še nekaj dodatnih beljakovin, ki niso označene z rimskimi številkami (npr. von Willebrandov faktor, prekalkrein in HMWK – high-molecular-weight kininogen).

Za motnje v strjevanju krvi je značilno, da telesu manjka eden izmed faktorjev, potrebnih za zaustavitev krvavitve. Ker telo teh faktorjev ne more proizvajati, jih osebe za preprečevanje ali zdravljenje krvavitve prejema v obliki pripravkov v žilo.

Ti nadomestni faktorji so po sestavi zelo podobni tistim, ki bi jih telo sicer samo proizvedlo. Vendar pa imunski sistem teh beljakovin vedno ne prepozna kot ugodne – včasih jih prepozna kot nekaj tujega in proti njim začne izdelovati protitelesa, inhibitorje.

Inhibitorji se lahko pojavijo proti katerekoli izmed naštetih faktorjev, ki ga oseba z motnjo v strjevanju krvi med zdravljenjem prejme. Najpogostejše se razvijejo pri težki obliki hemofilije A, redkeje pri hemofiliji B, srednji in lahki stopnji hemofilije A ter še redkeje pri von Willebrandovi bolezni. Izjemno redko pa se lahko pojavijo tudi inhibitorji proti preostalim faktorjem strjevanja in proti lastnemu FVIII. Slednje imenujemo pridobljena hemofilija.

Kaj so inhibitorji?

Inhibitorji so protitelesa, posebne obrambne molekule imunskega sistema, ki nas v navadnih razmerah varujejo pred telesu škodljivimi povzročitelji. Pri motnji v strjevanju krvi pa se »zmotijo« in se usmerijo proti zdravilu, ki jih oseba z motnjo potrebuje. Tako izničijo oziroma nevtralizirajo delovanje nadomestnega faktorja, kar pomeni, da zdravljenje postane neučinkovito. Nevtralizacija je značilna

za inhibitorje proti FVIII; inhibitorji proti FIX in proti vWF so še bolj kompleksni, saj lahko povzročajo alergijske reakcije, ki ogrozijo življenje, inhibitorji proti FIX pa povzročijo še bolezen ledvic, t. i. nefrotski sindrom. Lahko so prehodni in se umaknejo sami od sebe brez spremembe zdravljenja ali pa »pravi«, ki brez aktivnega zdravljenja ne izginejo.

Kako jih prepoznamo?

Inhibitorje prepoznamo po tem, da zdravljenje nenadoma postane neučinkovito. Kljub redni profilaksi in nespremenjenemu življenjskemu slogu se nenadoma pojavijo krvavitve. Ali pa kljub ustreznim odmerkom faktorja ob krvavitvi pričakovanega odziva na zdravljenje ni. Lahko jih odkrijemo tudi med rednimi pregledi krvi, ki so del letnih pregledov v hematološki ambulanti.

Kaj je vzrok za nastanek inhibitorjev?

Vzrok za to je kompleksen. K njihovem nastanku deloma prispeva genetska zasnova – vrsta mutacije za hemofilijo, imunski odziv, vrsta zdravljenja in intenzivnost zdravljenja. Večje krvavitve ali operacije so namreč lahko sprožilec, saj telo naenkrat prejme veliko faktorja v stanju spodbujenega imunskega odziva, ki običajno spremlja krvavitev ali operacijo.

Kljub temu se tvorbe inhibitorjev ne da natančno napovedati. Znano je, da se pri težki obliki hemofilije A in B najpogostejše pojavijo v prvih 20 dneh izpostavitve faktorju (t. i. exposure day – ED), do 50. dne izpostavitve se tveganje niža, po 75. dnevu se pojavijo redko. Zato si hematologi prizadevamo, da bi uvedli profilaktično zdravljenje pri otroku zgodaj, ko še ni krvavitve, z nizkimi odmerki faktorja, saj tako imunski sistem postopoma navadimo na tujo beljakovino. Pri lahki hemofiliji A in

* Doc. dr. Barbara Faganel Kotnik, dr. med., spec. pediatrije

B je tveganje za nastanek inhibitorjev enako vse življenje, pri srednji obliki hemofilije A in B pa je ponovno tveganje največje v začetku zdravljenja, vendar se pojavijo bistveno redkeje.

Zdi se, da je tveganje za nastanek inhibitorjev ponovno nekoliko večje v starosti, ko se imunski sistem »stara«, zato smo hematologi tudi v tem obdobju pazljivi pri predpisovanju zdravil, zdravljenju krvavitev in vodenju operacij.

Kako odkrijemo inhibitorje?

Inhibitorje odkrijemo s posebnimi laboratorijskimi testi, ki preverijo navzočnost protiteles. Če je test dvakrat zapored v določenem časovnem obdobju pozitiven, so inhibitorji dokazani. Vedno določimo njihovo količino, ki jo izrazimo v posebnih enotah, imenovanih Bethesda (BE). Posredno lahko inhibitorje dokažemo z določitvijo aktivnosti faktorja, ki je, kadar so prisotni inhibitorji, nižja od pričakovane. Velja pravilo, da 1 BE zniža pričakovano aktivnost faktorja za polovico.

Kako se zdravi hemofilija z inhibitorji?

Zdravljenje je zahtevno in pri različnih vrstah inhibitorjev različno.

Pri težki hemofiliji A zdravimo po protokolu, imenovanem ITI, kar je okrajšava za angleško besedno zvezo indukcija imunske tolerance. Osebi z inhibitorji dovajamo velike količine FVIII, da bi imunski sistem ponovno navadili na FVIII.

Običajno predpišemo isti pripravek faktorja, ki je inhibitorje sprožil. Dajemo ga dvakrat na dan v visokem odmerku (t. i. Bonski protokol). Lahko pa ga dajemo v polovičnem odmerku

vsak 2. dan. Bonski protokol je napornejši, vendar učinkuje hitreje, zaradi velikih količin faktorja tudi v večji meri preprečuje krvavitve. Postopek lahko traja od nekaj mesecev do nekaj let, uspeh pa je odvisen od posameznika.

Zdravljenje z ITI je uspešno v 70 % primerov, vendar pa je danes lažje iz dveh razlogov. Ker imamo učinkovito zdravilo za preprečevanje krvavitev emicizumab, je lahko zdravljenje manj intenzivno. Pa tudi če zdravljenje ni uspešno, lahko emicizumab omogoči dovolj dobro zaščito pred krvavitvami. Vseeno si kljub emicizumabu prizadevamo inhibitorje izkoreniniti, saj je zdravljenje krvavitev ali vodenje operacije z obvodnimi zdravili manj učinkovito kot s faktorjem.

Pri krvavitvi ali operaciji osebe s hemofilijo z inhibitorji zdravljenje s faktorjem ni učinkovito. Zato predpišemo obvodna zdravila. Gre za zdravila, ki »preskočijo« manjkajoči faktor in omogočijo strjevanje po drugi poti.

Najpogosteje predpišemo zdravilo Novoseven (rekombinantni aktivirani FVII), redkeje zdravilo Feiba (kompleks več faktorjev) ali svinjski FVIII.

Sklep

Inhibitorji pri motnjah v strjevanju krvi pomenijo resen zaplet, ki pomembno vpliva na potek zdravljenja. Kljub zahtevnosti zapleta pa imamo za najpogostejše inhibitorje na voljo zelo učinkovita zdravila za zdravljenje in tudi preprečevanje krvavitev, zato je danes kakovost življenja oseb z inhibitorji bistveno boljša. Največji izziv so trenutno inhibitorji, ki se pojavijo proti redkejšim faktorjem strjevanja krvi, vendar je to izjemno redko.



Delavnica o skupnem odločanju pri zdravljenju hemofilije v Pragi

Svetovno združenje za hemofilijo (World Federation of Hemophilia – WFH) je srečanje 6. in 7. septembra posvetilo skupnemu odločanju (shared decision-making – SDM) pri zdravljenju oseb z motnjami v strjevanju krvi. Dogodek je sledil konferenci HABIT – o njej v nadaljevanju – in je združil predstavnike bolnikov, hematologe in druge strokovnjake z vsega sveta. Slovenijo so zastopali zdravnici hematologinji dr. Irena Preložnik Zupan in dr. Karla Renner ter Mitja Kavčič.

zato so pri WFH razvili orodja za skupno odločanje, ki pacientom in zdravnikom pomagajo razumeti različne možnosti zdravljenja, njihove prednosti, tveganje in vpliv na kakovost življenja. Orodja so namenjena osebam, ki so na profilaktičnem zdravljenju, torej prejemajo terapijo redno in ne le ob krvavitvah.

Govorci so v delavnici večkrat poudarili, da skupno odločanje ne koristi le pacientom, temveč tudi zdravnikom. Izobražen bolnik, ki razume svoj režim zdravljenja, lažje ohranja rednost terapije in ima s tem boljše rezultate.

Skupno odločanje – most med pacientom in zdravnikom

Osrednja vsebina je bila pomen vključevanja pacienta v odločanje o lastnem zdravljenju. Sodobna terapija ponuja več možnosti kot kadarkoli prej, zato je pomembno, da se bolnik in zdravnik skupaj odločita za tisto zdravljenje, ki najbolj ustreza posameznikovemu življenjskemu slogu, željam in zmožnostim.

Predstavniki Svetovnega združenja za hemofilijo Mark Skinner je poudaril, da je pacient strokovnjak za svojo bolezen – a le, če ima priložnost, da se o njej ustrezno izobrazi. Prav

Emicizumab in druge sodobne terapije

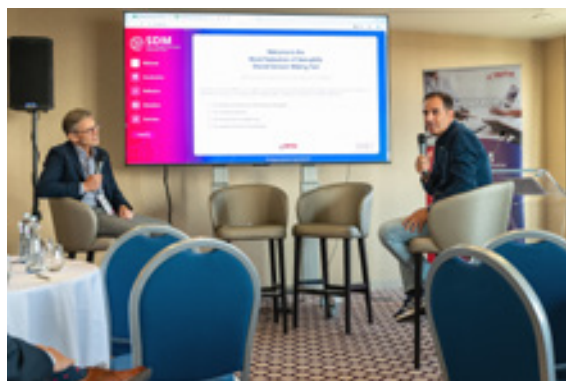
Posebno pozornost so namenili tudi emicizumabu, ki ga je Svetovna zdravstvena organizacija pred kratkim uvrstila na seznam »esencialnih,« bistvenih zdravil. To pomeni pomemben korak naprej, saj je zdravilo priznано kot učinkovita terapija tako za osebe s hemofilijo A z inhibitorji kot tudi brez njih. Emicizumab se aplicira podkožno, z daljšimi razmiki med odmerki, kar pacientom omogoča bistveno več svobode in boljše življenje.

V razpravi so bile predstavljene tudi izkušnje z zdravljenjem s faktorji podaljšanega de-



Jan Blatný s svojim pogledom na skupno odločanje in zakaj je to pomembno.

Vse fotografije: Mitja Kavčič



Jerzy Windyga in Mitja Kavčič v dialogu o skupnem odločanju



Polna predavalnica strokovnjakov pri delu

lovanja, pri katerem lahko koncentracija FVIII ali FIX ostane dovolj visoka, da bolniki živijo skoraj brez omejitev. Takšne terapije prinašajo velik napredek, saj omogočajo bolj sproščeno življenje in zmanjšujejo tveganje za krvavitve.

Kakovost življenja – več kot le številke

Udeleženci so se strinjali, da je merjenje letnega števila krvavitev (annual bleeding rate – ABR) pomemben kazalnik učinkovitosti zdravljenja, vendar ne edini. Kakovost življenja se ne meri le v številkah, ampak tudi v občutku varnosti, svobode in brezskrbnosti. Prav zato je treba podatke interpretirati širše in upoštevati tudi subjektivne vidike življenja z motnjo v strjevanju krvi.

Genska terapija – obljube in previdnost

Ena od aktualnih vsebin je bila tudi genska terapija, ki se zdi kot velik korak naprej, vendar še vedno prinaša neznanke. Telo se lahko na zdravljenje odzove različno – pri nekate-

rih bolnikov se pričakovani učinek morda ne pokaže ali pa sčasoma oslabi. Poleg tega je pomembno, da so jetra, kjer poteka presnova vnesenega gena, v dobrem stanju. Genska terapija tako ostaja velika priložnost, a tudi področje, ki zahteva odgovoren pristop in natančno spremljanje.

Hemofilija B in pomen življenjskega sloga pri zdravljenju

Dr. Jerzy Windyga je opozoril, da so pri hemofiliji B zdravlila s podaljšanim delovanjem že zelo učinkovita, saj je faktor IX naravno manjša beljakovina z daljšo razpolovno dobo. Bolniki lahko zato prejemajo injekcije redkeje, tudi le enkrat tedensko ali še manj pogosto.

V nadaljevanju sta dr. Jerzy Windyga in Mitja Kavčič pred udeleženci razpravljala, kako naj bi v praksi potekal proces skupnega odločanja (shared decision-making – SDM). Mitja je delil svojo osebno izkušnjo izpred petih let, ko je sam menjal terapijo, in opisal, katera vprašanja so bila zanj takrat ključna. Spregovoril je



tudi o tem, kako danes gleda na svoje zdravljenje, ali bi ga spremenil ali ostal pri obstoječem režimu.

Sklep pogovora je bil, da je pri izbiri terapije življenjski slog pogosto pomembnejši od same farmakološke učinkovitosti zdravila. To se navezuje tudi na razmišljanje Cliva Smitha, ki je na kongresu v Madridu leta 2024 poudaril, da mu novi režim profilakse, čeprav prinaša »višjo zaščito,« ne omogoča enake sproščenosti kot prejšnji. Po njegovih besedah se pri fizični aktivnosti počuti varneje in svobodneje le na dan aplikacije, ne pa tudi naslednji dan. Takšne osebne izkušnje ponazarjajo, kako pomembno je, da zdravljenje sledi posameznikovemu načinu življenja, ne pa obratno.

Zgodovinska anekdota in pomen sodelovanja

V razmislek je češki hematolog Jan Blatný delil zanimivo zgodbo o berlinskem zidu, ki v času hladne vojne ni bil le fizična prepreka med vzhodom in zahodom, ampak je simbolno ločeval tudi dostop do zdravil in s tem posredno vplival na širjenje okužb, kot je bil npr. HIV. Njegova pripoved je bila močan opomnik, da ima vsaka medalja dve strani.

Slovenska udeležba in pomen za prihodnost

Na delavnici smo slovenski predstavniki, hematologinji dr. Irena Preložnik Zupan in dr. Karla Rener ter Mitja Kavčič, aktivno sodelovali v razpravah in skupinskem delu pri pripravi predlogov za uvedbo orodij za skupno odločanje. V Pragi smo nadgradili delo prejšnje delavnice na Portugalskem in skupaj s kolegi iz drugih držav oblikovali osnutke smernic, ki bodo služili kot podlaga za uporabo teh orodij po svetu.

Orodja bodo morala biti prevedena v lokalne jezike in prilagojena za vse uporabnike, tudi za osebe z različnimi potrebami. Ker zdravniki za podrobno izobraževanje pacientov pogosto nimajo dovolj časa, bo pri uvajanju orodij odločujoče sodelovanje medicinskih sester in društev bolnikov.

Za Društvo hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije je to pomembna priložnost, da sodelujemo pri prevajanju, prilagoditvi in širjenju uporabe teh orodij v Sloveniji. Naš cilj je, da bolniki razumejo možnosti zdravljenja in se z zdravnikom odkrito pogovarjajo o svojih željah in potrebah. Le tako bo od-



Hematologinji Karla Rener in Irena Preložnik Zupan



V Pragi so se srečali predstavniki društev iz Srbije (Dejan Petrović), Slovenije (Mitja Kavčič), Ibrahima Svirca (Kosovo) in Marko Marinić (Hrvaška).

ločitev res skupna, rezultat pa boljše zdravljenje in kakovostnejše življenje.

Sklep

Delavnica v Pragi je še en dokaz, da hemofilija danes ni več bolezen, ki bi posameznika določala ali zaznamovala, temveč stanje, s katerim lahko živi kakovostno, če so na voljo ustrezna zdravila, znanje in sodelovanje. Slovenska udeležba na konferenci je pokazala,

da smo del aktivne evropske in svetovne skupnosti, pripravljene na nove pristope. Pred nami je naloga, da vse, kar smo slišali in ustvarili v Pragi, prenesemo v domače okolje, v sodelovanju z našimi zdravniki, drugim zdravstvenim osebjem, odločevalci in seveda z vsemi vami, člani našega društva in drugimi bolniki.



Udeleženci delavnice v Pragi

Delavnica HABIT

Na delavnici za povečanje kompetenc društev pacientov HABIT (Haemophilia Advocacy Board Interactive Training) – njena začetnika sta tesna sodelavca Svetovne zveze za hemofilijo Brian O' Mahoney in Mark Skinner –, zasnovani v treh sklopih, so udeleženci na prvem srečanju pregledali razvoj zdravljenja motenj v strjevanju krvi, zadnje terapijske dosežke in pomen vloge organizacij in združenj bolnikov pri vrednotenju zdravstvenih tehnologij (health technology assessment – HTA). Namen delavnice je bil opolnomočiti društva, da aktivno sodelujejo pri odločanju in zagovarjanju najboljših rešitev za bolnike.

Zgodovina in trenutni razvoj zdravljenja

Razvoj zdravljenja hemofilije je v zadnjih desetletjih hiter: od krioprecipitata v 60. letih, plazemskih koncentratov v 70. letih, rekombinantnih faktorjev v 90. letih, do faktorjev s podaljšanim delovanjem od ok. 2014, in nefaktorskih zdravljenj zadnje desetletje. V ospredju so zdaj produkti z *ultra-podaljšanim delovanjem* (ultra half-life – UHL) nove generacije, napredne nefaktorske strategije in genska terapija.

Pomembna merila kliničnega učinka: pri ravneh faktorja med 10 in 30 % se bistveno zmanjšajo mikrokrvavitve, pri vrednostih nad približno 40 % pa mnogi bolniki lahko živijo »brez bremen« hemofilije. Za mnoge bolnike je cilj zdravljenje, ki združuje varnost, udobje in čim manj motenj vsakdanjega življenja.

Kaj kratici SHL oziroma EHL pomenita v praksi?

Produkti so pogosto razdeljeni v zdravila s *standardno razpolovno dobo* (standard half-life – SHL) in *podaljšano razpolovno dobo* (extended half-life – EHL). Pri EHL gre za različne tehnološke pristope (npr. fuzije z druge mo-



Nekdanji predsednik Svetovnega združenja za hemofilijo Mark Skinner je bil eden glavnih govorcev na delavnici HABIT.

Foto: Mitja Kavčič

lekule, pegilacija, druge spremembe), ki podaljšajo razpolovni čas faktorja v krvi in tako omogočajo redkejšo apliciranje ali višje zaščitne ravni v daljšem obdobju. To zmanjšuje frekvenco aplikacij in lahko izboljša kakovost bolnikovega življenja in skladnost oziroma adherenco. Novi ultra-EHL produkti, npr. efanesoctocog alfa za FVIII, so prinesli možnost enkratnega tedenskega odmerjanja z zaščitno ravni, ki ostane nad pragom, značilnim za zmanjšanje tveganja krvavitve.

V realnem življenju so pripravki EHL pokazali manjšo povprečno tedensko frekvenco aplikacij in zmanjšanje krvavitvev v primer-

javi s pripravi SHL, kar je klinično relevantno za aktivne bolnike in tiste, ki strogi režim zdravljenja težje vzdržujejo.

Nefaktorsko zdravljenje — nove poti za vse vrste hemofilije

Nefaktorska zdravljenja (non-factor therapies) delujejo brez neposredne nadomestitve manjkajočega faktorja. Razdelimo jih v več skupin oziroma razredov: nekateri, npr. emicizumab, posnemajo funkcijo FVIII, drugi, npr. fitusiran, concizumab, marstacimab, pa »uravnotežijo« koagulacijski sistem z zaviranjem antikoagulantnih poti ali drugimi mehanizmi. Takšne terapije zmanjšajo obremenitev pogostih subkutanih aplikacij, delujejo pri bolnikih z inhibitorji in spreminjajo klinično sliko bolezni v »lažjo obliko«. Pregledi in klinične izkušnje kažejo, da nefaktorske terapije pomembno dopolnjujejo nabor zdravljenja.

Marstacimab — primer nove nefaktorske možnosti

Marstacimab, protitelo proti zaviralcu potivnega faktorja (Tissue factor pathway inhibitor – TFPI) je ena izmed novih nefaktorskih molekul, ki je v kliničnih študijah (in v nekaterih regijah že registrirana) pokazala znižanje krvavitev pri hemofiliji A in B, tudi pri bolnikih z inhibitorji.

Marstacimab, protitelo proti zaviralcu potivnega faktorja (tissue factor pathway inhibitor – TFPI), je ena izmed novih nefaktorskih molekul, ki je v kliničnih študijah in v nekaterih okoljih že registrirana pokazala znižanje krvavitev pri hemofiliji A in B, a tudi pri bolnikih z inhibitorji. Klinični podatki kažejo dobro prenašanje in zmanjšanje števila krvavitev pri profilaksi z enotedenskim odmerkom subkutano. Ta razvoj odraža širši premik k zdravljenju, ki zmanjšuje odvisnost od pogostih intravenjskih infuzij.

Genska terapija — velika obljuba, a z omejitvami

Genska terapija ostaja potencialno prelomna. Njen cilj je enkratna infuzija, ki omogoči trajno proizvodnjo funkcionalnega faktorja. V praksi pa so omejitve: prisotnost protiteles, npr. zaradi preteklih okužb ali transfuzij, lahko zmanjšuje učinkovitost dostave genu, jetra so pri otrocih v razvoju, zato je uporaba pri otrocih problematična, pri ženskah pa je posebno vprašanje prenašanje gena in kliničnih študij, ki jih pogosto ni. Trenutno so rezultati bolj obetavni pri hemofiliji A kot pri B, hkrati pa je ekonomska ocena enkratne velike investicije v gensko zdravljenje z letnimi stroški konvencionalne terapije ključen premislek za odločevalce.*

Vloga vrednotenja zdravstvenih tehnologij in glas pacientov

Vrednotenje zdravstvenih tehnologij (health technology assessment – HTA) je večdisciplinarni proces, ki ocenjuje klinično, socialno in ekonomsko vrednost tehnologij, zdravil, naprav in programov. Evropska unija je v zadnjih letih okrepila okvir za skupno vrednotenje zdravstvenih tehnologij, da bi bili deležniki bolj usklajeni in vključeni. Nova pravila EU krepijo sodelovanje držav članic pri skupnih kliničnih ocenah in procesih. Pomembno je, da se v vrednotenje zdravstvenih tehnologij vse bolj vključuje tudi pogled pacientov: njihove izkušnje, preferenčne vrednosti in poročila o kakovosti življenja pa postajajo del dokazne osnove, ki vpliva na odločitve o povračilu in dostopu. Organizacije, kot je EUPATI (The European Patients' Academy on Therapeutic Innovation) in druge platforme, dajejo smernice za učinkovito vključevanje pacientov v vrednotenje. To daje priložnost tudi združenjem bolnikov, da z bistvenimi podatki neposredno vplivajo na odločitve.

* T. i. gensko urejanje (gene editing), ki bi omogočilo trajno izkoreninjenje bolezni, je predmet raziskav, a klinično še ni uveljavljeno.



Neenakosti v dostopu in posebne ranljive skupine

Kljub napredku dostop do sodobnih terapij ni enak: manj razvite regije pogosto nimajo niti standardnih koncentratov, kaj šele zdravil s podaljšano razpolovno dobo ali nefaktorskih zdravil. Čeprav so nekatere države večino bolnikov dobro diagnosticirale, v drugih regijah, npr. v Afriki, identificirajo le majhen delež pričakovanih primerov. Prav ženske z motnjami v strjevanju krvi so velikokrat deležne premalo pozornosti, pogoste so zamude pri postavljanju diagnoze, primanjkuje usmerjenih študij in smernic za zdravljenje. Primeri, ko so bolnici iz Združenih držav Amerike motnjo v strjevanju krvi diagnosticirali šele pri 59. letih, poudarjajo, kako nujno je ozaveščati in izboljševati diagnostiko.

Kaj pomeni delavnica HABIT za društva bolnikov?

Delavnice HABIT niso pomembne le za prenos informacij. So priložnost za strateško delovanje društev, ki zbirajo kvalitativne in kvantitativne podatke iz resničnega življenja, pripravljajo poročila za vrednotenje zdravstvenih tehnologij, izobražujejo člane in druge bolnike o možnostih zdravljenja s pripravki s podaljšano razpolovno dobo in nefaktorskimi zdravili ter si prizadevajo za enak dostop do zdravljenja in nanj vplivajo. Znanje daje moč in le aktivna, dobro obveščena in osveščena društva bodo lahko zagotovila, da bodo glasovi bolnikov slišani v politiki, pri raziskavah in dostopu do zdravljenja.



O von Willebrandovi bolezni v Rigi

Septembrski konec tedna, od petka 19., do nedelje, 21. septembra, je prestolnica Latvije Riga gostila prvo konferenco Evropskega konzorcija za hemofilijo, posvečeno izključno von Willebrandovi bolezni. Dogodka sem se udeležila podpisana. Prvi dan je bil namenjen registraciji udeležencev in večernemu spoznavnemu druženju, uradni del sporeda se je začel v soboto z nagovorom podpredsednice EHC Tatjane Marković. Njen nastop sta podprli sopredsednica odbora EHC za von Willebrandovo bolezen Julia Rauscher in skrbnica blagajne evropskega konzorcija Laura Quintas Lorenzo.

Vsebinsko je srečanja začela turška onkologinja dr. Basak Koc Senol, ki je pregledno povzela trenutno znanje in vedenje o von Willebrandovi bolezni. Predstavila je tipe bolezni ter diagnostiko na klinični in molekularni ravni. Predavanje je sklenila s primerjavo možnosti zdravljenja, pri čemer je poudarila, da mora biti terapija vedno prilagojena posameznikovim značilnostim in izraženosti bolezni.

Sledilo je predavanje nemškega pediatra in specialista za medicino adolescentov s poudarkom na hemostaziologiji dr. Christop-

ha Königs. Izredno človeško in razumljivo je predstavil svoje dolgoletno delo z mladimi bolniki z motnjami v strjevanju krvi. Osvetlil je razvoj razumevanja bolezni od njenih začetkov pred več kot stoletjem do danes in poudaril napredek pri možnostih zdravljenja. Med trenutno dostopnimi oblikami zdravljenja je omenil priprave, ki spodbujajo sproščanje delujočega von Willebrandovega faktorja iz zaloga, zdravila, ki preprečujejo razgrajevanje strdkov, in koncentrate von Willebrandovega faktorja, včasih v kombinaciji s faktorjem VIII. Predavanje je zaokrožil s predstavitvijo najnovejših raziskav in orisal, kaj lahko v razvoju obravnave bolezni pričakujemo v prihodnosti.

V nadaljevanju sporeda so pediatrične medicinske sestre in mama otrok s von Willebrandovo boleznijo poljudno in osebno predstavile obravnavo bolezni, od diagnostike do dolgoročnega spremljanja. Njihova izpoved je ponudila dragocen vpogled v komunikacijo z otroki in starši, v izzive pri sprejemanju omejitev in v pomen podpore pri vsakodnevnem soočanju z boleznijo. V predstavitvi je posebej izstopal način, kako otroku razložiti, da je na njem nekaj posebnega, nekaj, zaradi česar bo vedno malo drugačen od drugih, zaradi česar bo vedno moral biti pri nekaterih dejavnostih in pri po-



Konferenco je nagovorila podpredsednica EHC Tatjana Marković.

Foto: Ema Kocjančič



škodbah bolj pazljiv, vse to tako, da otrok svojo drugačnost sprejme in se zaveda, da z njim ni nič narobe. Predavateljice so delile tudi svoje izkušnje ob prehodu mladih bolnikov iz pediatrične v odraslo hematološko obravnavo, pri čemer so opisale tako izzive kot tudi ganljive trenutke, ko se jim bivši pacienti zahvalijo za leta podpore in topline.

V naslednjem sklopu vsebine sta latvijska zagovornica bolnikov Baiba Ziemele in irska hematologinja dr. Beatrice Nolan predstavili pomembno, a pogosto spregledano perspektivo žensk s von Willebrandovo boleznijo. Osebna zgodba Baike Ziemele, podkrepljena s fotografijami in pripovedmi iz njenega vsakdana, je bila izjemno ganljiva. Njena izkušnja boja za pravico do profilakse na sodišču je močno podarila dejstvo, da je von Willebrandova bolezen še vedno premalo prepoznana, dostop do ustreznega zdravljenja pa ne bi smel biti privilegij, temveč standard.

Dan so udeleženci sklenili z delavnico predstavnikov držav članic konzorcija, na kateri smo razpravljali o možnostih sodelovanja in napredka pri ozaveščanju javnosti ter pri zago-

tavljanju dostopnosti do testiranja in zdravljenja. V podobnem sodelovalnem duhu je potekal tudi nedeljski spored, namenjen razpravi o prihodnosti obravnave von Willebrandove bolezni in pomenu tovrstnih mednarodnih dogodkov, ki omogočajo izmenjavo znanj, izkušenj in dobrih praks.

Konferenca v Rigi je vsem udeleženiim ponudila celovit in poglobljen vpogled v trenutno stanje obravnave von Willebrandove bolezni ter smeri njenega razvoja. Združevala je vrhunsko strokovnost, osebne izkušnje bolnikov in srčno predanost zdravstvenega osebja. Zame je bila izjemno dragocena priložnost za učenje, povezovanje in razmislek o tem, kako lahko tudi v Sloveniji okrepimo ozaveščanje, dostopnost diagnostike in kakovost obravnave bolnic in bolnikov s von Willebrandovo boleznijo.

Konferenca me je spomnila na vse spoštovanje in hvaležnost, ki ju bolniki z motnjami v strjevanju krvi čutimo do skupnosti, ki si z veliko predanostjo prizadeva naše življenje izboljšati.



Udeleženke in udeleženci posveta v Rigi

Foto: EHC

Evropski konzorcij za hemofilijo – Letno srečanje na Dunaju

Od 3. do 5. oktobra je Dunaj gostil letno konferenco Evropskega konzorcija za hemofilijo, ki je tudi letos združila bolnike, strokovnjake in predstavnike društev bolnikov iz vse Evrope. Dogodek je bil priložnost za izmenjavo znanj, izkušenj in pogledov na prihodnost obravnave oseb z motnjo v strjevanju krvi.

.. ————— ..

Konferenco je odprl predsednik konzorcija Miguel Crato, po začetku pa sta sledila pregled in predstavitev avstrijskega sistema oskrbe ljudi z motnjami v strjevanju krvi, ki vključuje nacionalni register, dolgoletne smernice zdravljenja in delovanje njihovega društva. Uvod je pokazal, zakaj je ta sistem pogosto navdih tudi drugim evropskim državam.

Posebej veliko zanimanja je letos pritegnilo področje krvavitev pri ženskah; strokovnjaki so predstavili diagnostične izzive, obravnavo bolnic v menopavzi in osebno izkušnjo simptomatske prenašalke. Predavala je zdravnica dr. Nina Kovačević z Onkološkega inštituta v Ljubljani, svojo zgodbo prenašalke pa je z udeleženci delila naša članica Brina Zaman. Ta vsebina je dolgo ostajala spregledana, zato je danes njen poudarek izjemno pomemben.

Del vsebine na konferenci je bilo tudi duševno zdravje, ki ga strokovnjaki vse bolj prepoznajo kot neločljiv del večdisciplinarnega pristopa k zdravljenju. Sodelujoči so govorili o psiholoških obremenitvah, ki spremljajo kronično bolezen, in o izzivih, ki jih prinašajo nove terapije. Vedno bolj je jasno, da skrb za duševno zdravje ne sme biti obravnavana kot dodatna storitev, temveč kot enakovreden del zdravljenja.

Zelo zanimiv del sporeda so bile tudi redke motnje v strjevanju krvi, pri katerih se bolniki in strokovnjaki pogosto soočajo s podobnimi izzivi: pozno prepoznavanje oziroma diagnostika, pomanjkanje jasnih smernic in občutek negotovosti. Posebej poučna so bila predavanja o motnjah fibrinogena in skupini bolnikov z *motnjo v strjevanju krvi nepojasnjenegega vzroka* (bleeding disorder of unknown cause – BDUC). Motnje fibrinogena so redka in zelo raznolika stanja, pri katerih fibrinogena v telesu ni dovolj ali ne deluje pravilno. Zaradi pestrosti teh motenj še ni enotnih priporočil, zdravljenje pa se pogosto individualno prilagaja potrebam posameznika, najpogosteje s koncentratom fibrinogena. Pri BDUC pa gre za skupino bolnikov, ki imajo ponavljajoče krvavitve, vendar laboratorijski testi njihove jasne



Utrinek z generalne skupščine EHC

Foto: EHC



V sredini Mirjana Živić Kavčič, Minka Urbančič in Brina Zaman

Foto: EHC





Na dunajski rdeči preprogi: (z leve) Laura Quintas Lorenzo, Miguel Crato, Olivia Romero Lux, Brina Zaman, William McKeown, Augustas Nedzinskas, Tatjana Markovič, Marius Tanase

Foto: EHC



Po napornem delu, živahno omizje: (v krogu z leve) Elizabeta Kabelka, Božana Rakušič, Dejan Petrovič, Simon Godec, Minka Urbančič, Mirjana Živič Kavčič, Ivan Pačlik, Ivan Leder, Aleksandra Ilijin, Brina Zaman

Foto: Osebni arhiv Mirjana Živič Kavčič

razlage ne pokažejo. Gre za stanje, ki je presenetljivo pogosto, zato je še toliko pomembnejše, da imajo prav ti bolniki dostop do medicinskih središč z izkušnjami in večdisciplinarnimi strokovnimi skupinami. Predavatelji so poudarili tudi psihološki vpliv teh stanj na bolnike, saj negotovost vsakdanje življenje bolnikov pogosto oteži.

Program konference je v naslednjih dneh segal od napredka v ortopediji do izzivov staranja pri ljudeh s hemofilijo. Posebno pozornost je pritegnilo gensko zdravljenje, ki v Evropi že prinaša prve realne izkušnje, a skupaj z novimi vprašanji, kot so dolgoročni izidi, financiranje in razvoj novih metod zdravljenja. Zelo navduhujoča je bila tudi razprava mladih, ki so se vprašali, ali bi morale biti psihološke storitve enakovredne medicinskim in kakšna naj bo v času t. i. naprednih terapij vizija »normalne hemostaze.«

Del konference na Dunaju je bila tudi generalna skupščina Evropskega konzorcija za hemofilijo, na kateri so sodelovali predstavniki nacionalnih organizacij. Predsednik Miguel Crato je predstavil letno poročilo in povzel najpomembnejše projekte, sodelovanje z evropskimi ustanovami ter izzive, ki jih prinaša prihodnost. Njegovo poročilo je potrdilo, da ostaja konzorcij ena ključnih organizacij na

evropski ravni, ki si prizadeva za pravice bolnikov, dostop do zdravljenja in izobraževanje strokovne in širše javnosti. Izvršna direktorica konzorcija Olivia de Lux je predstavila logistično in organizacijsko delovanje EHC ter poudarila pomembnost sodelovanja med nacionalnimi združenji bolnikov, ki skupaj ustvarjajo močno evropsko mrežo. Delegati so finančni načrt za leto 2025 soglasno potrdili.

Sledilo je glasovanje o mestu, ki bo gostilo konferenco EHC leta 2027. Kandidirala sta portugalski Porto in italijanska prestolnica Rim. Obe predstavitvi sta bili izjemno kakovostni, delegati pa so na koncu izbrali Rim, ki bo čez dve leti gostitelj evropskega srečanja o motnjah v strjevanju krvi. Predstavniki Turčije so še enkrat predstavili Istanbul, kjer bo letna konferenca prihodnje leto, in s predstavitvijo spodbudili velika pričakovanja.

Konferenca in skupščina sta ponudili vedno nova spoznanja, priložnosti za sodelovanje in občutek, da smo kot skupnost močni predvsem zato, ker smo povezani. Takšni dogodki nas spomnijo, kako pomembno je, da ostajamo aktivni, informirani in povezani. Kdor bi želel še kakšne informacije o posamezni vsebini konference, se lahko vedno obrne na naše društvo. Z veseljem bomo pomagali z dodatnimi viri in odgovori.

O zdravju naših ust tudi na Dunaju*

Zakaj je ustno zdravje pomembno

Ustno zdravje pomeni veliko več kot le lepe zobe. Omogoča nam, da samozavestno govorimo, se smejimo, okušamo, žvečimo in izražamo čustva – brez bolečine in neugodja.

Parodontalna bolezen (vnetje dlesni) je bila šele pred kratkim prepoznana kot sodobna epidemija, ki prizadene približno polovico odraslih po vsem svetu. Slabo ustno zdravje je povezano z večjim tveganjem za razvoj demence, možganske kapi, bolezni srca in ožilja, ledvičnih bolezni, pljučnih motenj ter raka ustne votline in trebušne slinavke. Če se parodontalna bolezen ne zdravi, lahko povzroči pospešeno izgubo zob in okužbe ter vpliva na splošno zdravje. Nezdravljene kronične okužbe ustne votline lahko povečajo splošno vnetno stanje telesa, kar pri hemofiliji posre-

dno vpliva tudi na zdravje sklepov. Zadah iz ust negativno vpliva na samozavest, medosebne odnose in splošno psihično počutje, zato slabo ustno zdravje zelo vpliva na kakovost življenja.

Kaj kažejo raziskave pri osebah z motnjo v strjevanju krvi

Zdravje zob in kakovost življenja sta bila ocenjena v raziskavi PROBE, v katero so vključene osebe s hemofilijo in zbira podatke, ki lahko podpirajo prizadevanja za boljšo oskrbo in zdravljenje. Raziskava je pokazala, da imajo osebe s hemofilijo petkrat večjo verjetnost za nastanek vnetja dlesni kot njihovi družinski člani, čeprav hemofilija sama ni dejavnik tveganja za bolezni ustne votline.

Vnetje dlesni je pri starejših osebah s hemofilijo bolj pogosto

V drugi raziskavi so osebe z motnjo v strjevanju krvi poročale o bolečinah in nelagodju in izrazile zaskrbljenost glede iskanja zobozdravnika, ki bi jih bil pripravljen zdraviti. Omenjale so zadah iz ust, potrebo po prekrievanju ust ali sklanjanju glave v javnosti in skrb zaradi majavih zob, ki bi lahko izpadli. Huda krvavitev iz dlesni je bila povezana tudi z oslabljenim spolnim življenjem.

Ustno zdravje je bilo pri osebah z motnjo v strjevanju krvi dolgo časa zanemarjeno, saj se krvaveče dlesni zaradi parodontalne bolezni pogosto pripisujejo osnovni bolezni. Zato se lahko osebam z motnjo v strjevanju krvi zdi, da ne morejo storiti ničesar za izboljšanje zdravja svojih ust. Čeprav se krvavenje dlesni pogosto sprejema kot posledica motnje v strjevanju krvi, je bilo dokazano, da učinkovito čiščenje zmanjšuje vnetje dlesni in krvavenje.



Posvet o zdravju ust bolnikov z motnjo v strjevanju krvi

Vse fotografije: Mirjana Živić Kavčič

* Na letni konferenci EHC na Dunaju so prireditelji in udeleženci enega tematskih posvetov posvetili pogosto spregledanemu problemu našega »življenja s hemofilijo,« zdravju naših ust. Njegovo vsebino in smernice je za Koncentrat povzela Minka Urbančič, dr. med.; viri: *J Haem Pract* 2019; 6(2). doi: 10.17225/jhp00143; <https://community.ehc.eu/focus-area/dental-care/>.



Dobro ustno zdravje lahko spremeni življenje

Redna zobozdravstvena oskrba in ustna higiena se morata začeti že v otroštvu in nadaljevati vse življenje. Skrb za zdrave dlesni in zobe lahko ljudem z motnjami v strjevanju krvi močno izboljša življenje ter pomaga preprečiti potrebo po zahtevnih in invazivnih zobozdravstvenih posegih v prihodnosti.

Pet nasvetov za nasmeh skupnosti z motnjami v strjevanju krvi

1. Ščetkajte zobe dvakrat na dan s fluoridno zobno pasto.

Zobe ščetkajte dve minuti zjutraj in zvečer, da preprečite nabiranje oblog, zobno gnilobo in bolezni dlesni. Uporabljajte mehko ščetko, ročno ali električno s senzorjem pritiska. Starši naj začnejo otroku ščetkati zobe takoj, ko zraste prvi zobek. Otrokovo nego zob naj nadzoruje do 8. leta starosti.

2. Najprej očistite prostore med zobmi.

Nitkanje ali uporaba medzobnih ščetk pred ščetkanjem pomaga odstraniti bakterije in ostanke hrane. Tako preprečite vnetje dle-

sni, slab zadah in zobne obloge. Otroci naj si začnejo nitkati zobe ali uporabljati medzobno ščetko okoli 7. do 8. leta starosti.

3. Po ščetkanju izpljunite in ne izpirajte!

Po ščetkanju izpljunite zobno pasto, ust pa ne izpirajte z vodo, da fluorid ostane na zobeh in krepí zobno sklenino. Fluorid je najpomembnejša sestavina zobne paste – pustite, da deluje!

4. Ohranite uravnoteženo in hranljivo prehrano.

Uravnotežena prehrana, dovolj tekočine in zdravi prigrizki krepíjo sklenino, ščitijo dlesni in preprečujejo gnilobo zob. Mlečni izdelki, kot so mleko, sir in jogurt, pomagajo ohranjati močne zobe. Sladko, kislo in predelano hrano jejte zmerno. Po obroku lahko prežvečite žvečilni gumi brez sladkorja ali pojedete kosček sira, da spodbudite slino in nevtralizirate kisline. Manj sladkorja pomeni manj kariesa – ter manj bolezni srca, debelosti in sladkorne bolezni.

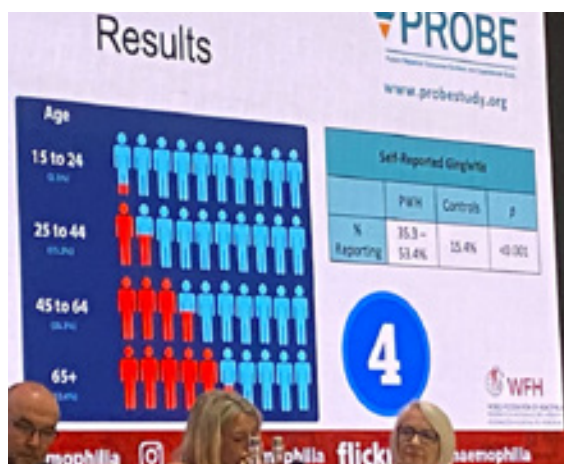
5. Ohranjajte usta vlažna.

Suha usta povzročajo slab zadah, saj se hrana in bakterije lepíjo na zobe, jezik in nebo. Čez dan pijte vodo, da ohranjate usta vlažna in izpirate bakterije. Če pijete fluoridirano vodo, ta dodatno krepí sklenino in preprečuje karies. Voda preprečuje gnilobo, osveži dah, razredčuje kisline in krepí vaš nasmeh!



Profesorica Alison Dougall iz irske prestolnice Dublin je predavala o pomembnosti zdravja naših ust.

Foto: Mirjana Živić Kavčič



Vnetje dlesni je bolj pogosto pri starejših osebah s hemofilijo.



Razstava *Tudi ženske in dekleta krvavijo*: iz Ljubljane na Dunaj in proti Bruslju

Aprila 2025 je Društvo hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije ob Svetovnem dnevu hemofilije pripravilo odmevno razstavo *Tudi ženske in dekleta krvavijo*, ki je opozorila na pogosto spregledane motnje v strjevanju krvi pri dekletih in ženskah. Vsebina, ki jo je izbralo Svetovno združenje za hemofilijo (WFH), *Dostop za vse: Tudi ženske in dekleta krvavijo* (Access for all: Women and girls bleed too), je bila letos zaradi potrebe po boljši diagnostiki, večji prepoznavnosti in enakih možnostih zdravljenja za ženske, ki se vsakodnevno soočamo z nezadostnim razumevanjem teh bolezni, še posebej izpostavljena.

.. ..

Razstava je bila aprila na ljubljanskem Kongresnem trgu, njen osrednji del pa so bile ganljive, resnične zgodbe žensk z motnjami v strjevanju krvi. Med dvanajstimi predstavljeni-

mi zgodbami jih je bilo kar devet slovenskih, kar je dalo razstavi močan osebni poudarek in je sporočalo, da gre tudi pri nas za razširjeno in premalo prepoznavno problematiko. Zgodbe so obiskovalce popeljale skozi izkušnje deklet in žensk, ki živijo z različnimi motnjami v strjevanju krvi, od hemofilije do von Willebrandove bolezni in še redkejših motenj. Mnoge izmed njih se srečujejo z dolgotrajnimi in obilnimi menstruacijami, pogostimi krvavitvami, zapleti ob porodu in težavno potjo do diagnoze, ki lahko traja leta. Z razstavo je društvo želelo pokazati, da motnje v strjevanju krvi niso le »moška bolezen«, temveč resna in pogosto neprepoznava težava tudi pri ženskah. Predstavitve se je dotaknila tako medijev kot širše javnosti, kar je pomemben korak k destigmatizaciji in boljšemu razumevanju teh stanj.

Uspeh razstave doma je hitro presegel slovenske meje. Ker je razstavo denarno podprl tudi Evropski konzorcij za hemofilijo, so nje-



Razstava Tudi ženske in dekleta krvavijo na Dunaju

Vse fotografije: EHC





govi predstavniki kmalu predlagali, da bi bila razstava del letošnje letne konference. Tako je razstava oktobra zaživela še na Dunaju, kjer si jo je ogledalo več kot dvesto udeležencev konference iz vse Evrope, predstavnikov nacionalnih združenj bolnikov, organizacij, zdravstvenih strokovnjakov, odločevalcev in zagovornikov pravic bolnikov. Za naše društvo je bil to pomemben trenutek, saj je lokalni načrt zaživel na širši mednarodni ravni. Razstava na Dunaju je bila deležna veliko pozitivnih odzivov in je bila v ponos vseh, ki smo pri pri njeni izvedbi sodelovali.

Prav uspeh razstave v Dunaju je spodbudil novo posebno misel. Predstavniki Evropskega konzorcija so predlagali, da bi razstavo predstavili tudi v Evropskem parlamentu v Bruslju. Če bo misel možno uresničiti, bi to bil velik dosežek društva, ne le zaradi prepoznavnosti, temveč zaradi neposrednega vpliva na

mednarodno, evropsko raven odločanja, ki lahko s svojimi odločitvami bistveno pripomore k boljšemu življenju oseb z motnjami v strjevanju krvi. Taka predstavitev bi bila močno zagovorniško orodje za izboljšanje diagnostičnih poti, financiranja zdravljenja in dostopa do strokovne obravnave žensk po vsej Evropi.

Razstava *Tudi ženske in dekleta krvavijo* tako ni le projekt ob svetovnem dnevu hemofilije, temveč zgodba o prepoznavnosti, vztrajnosti, sodelovanju in premikanju meja. Poudarja, da so osebne zgodbe najmočnejše orodje za spremembe, in dokazuje, da lahko tudi majhna organizacija ustvari odmev na evropski ravni. V društvu s ponosom spremljamo pot, ki jo razstava še naprej tlakuje, in si želimo, da bi glas žensk z motnjami v strjevanju krvi slišali tam, kjer je to najpomembnejše – v srcu evropskega odločanja.

Prebijanje meja: Žensko zdravje in motnje v strjevanju krvi – moja izkušnja simptomatske nosilke

V veliko čast mi je bilo, da sem na letošnji letni konferenci Evropskega konzorcija za hemofilijo na Dunaju, kjer se zbralo okrog 250 udeležencev, lahko nastopila kot govornica. Ženska vprašanja, pri katerih sem sodelovala tudi kot članica konzorcijskega odbora za ženske, so bila prvič umeščena na začetek sporeda, kot druga vsebina prvega dne, kar kaže na vse večjo prepoznavo njenega pomena. Govorila sem kot ženska, mama in simptomatska nosilka hemofilije A.

.. ..

V predstavitvi sem delila najino dolgo pot do družine, ki se je začela pred dvajsetimi leti, ko sva si z možem želela otroka, a nisva slutila, kaj naju čaka. Takrat nisem vedela, da sem prenašalka, saj v družini ni bilo nikogar, ki bi bil kakorkoli povezan z motnjo v strjevanju krvi. Ko nosečnost nikakor ni hotela priti, so se začeli dolgi meseci preiskav, postopkov, nejasnih izvidov in na koncu odločitev za oploditev z biomedicinsko pomočjo. Prvi postopek je bil pravi čustveni vrtiljak: močan odziv na stimu-



Članice odbora za ženske EHC (z leve): Margareta Holmström, Marion Bräuer, Nina Kovačević, Karin van Galen in Brina Zaman.



Brina Zaman med predavanjem

Vse fotografije: EHC

lacijo, ogromno foliklov, nato težave s hiperstimulacijo, sledilo je upanje ob pozitivnem testu in prvem utripu srčka ... potem pa spontani splav. Drugi poskus se je končal enako boleče. Oba s soprogom sva bila izčrpana, tako telesno kot čustveno.

Tretji poskus pa nama je prinesel sina Taja. Tudi ta nosečnost ni bila lahka. Večkrat sem krvavela, vsak obisk toalete je bil preizkus poguma, saj sem se ob vsakem madežu bala najhujšega. Tudi porod je bil zahteven, saj se Taj ni spustil v porodni kanal. Ko se je rodil, čudovit in zdrav, sem kmalu po porodu močno zakrvavela in izgubila skoraj liter krvi. Znaki hude slabokrvnosti so bili očitni, a se nihče ni pretirano odzval, ustrezno zdravljenje pa sem dobila šele pozneje pri svoji ginekologinji.

Deseti dan po porodu sem na Tajevem gležnju opazila modrico in takrat se nam je



življenje postavilo na glavo. Diagnoza: hemofilija A, srednja oblika, 2 % faktorja. Šok, strah, tisoč vprašanj. A sčasoma smo našli svojo pot, s pomočjo novih prijateljev, hematologov, še posebej dr. Barbare Faganel Kotnik in skupnosti, ki nam je dala znanje in predvsem občutek, da nismo sami. Danes je Taj živahen devetletnik, poln energije in radosti. Zadnjih šest let prejema profilakso, ki jo izvajamo doma. Po zahtevnem učenju nam je prinesla veliko več svobode in manj strahu.

V govoru sem odkrito spregovorila tudi o dilemi, ali imeti še enega otroka. Kot prenašalka sem dolgo čutila krivdo in dvome, ali je prav, da ponovno poskusiva. A želja po drugem otroku ni izginila, tudi Taj si je želel bratca ali sestrice. Ko sva se znašla v neskončnem čakanju na genetsko ambulantno, sva se odločila, da ponovno poskusiva z »zmrznjenčkom«. Čeprav bi imel drugi otrok hemofilijo, bi bil enako ljubljen.

Tokrat je biomedicinska oploditev uspela že

v prvem poskusu. Proti koncu nosečnosti sem zbolela za kovidno pljučnico in sem morala v bolnišnico. Kmalu po odpustu se je rodil Tim, jaz pa sem ob porodu ponovno močno krvavela; izgubila sem kar 1,3 litra krvi. Šele ko je k meni pristopila hematologinja in povedala, da ima Tim povsem normalno raven faktorja, sem prvič po dolgem času zajokala od olajšanja. Ne zato, ker si še enega otroka s hemofilijo ne bi želela, temveč ker je bilo za nami nešteto napetih, bolečih in negotovih let.

Danes sva z možem ponosna starša dveh čudovitih fantov, spočetih na isti dan, a rojenih pet let narazen. Eden s hemofilijo, drugi brez, oba pa naju vsak dan učita poguma, potrpežljivosti in hvaležnosti.

Te poti nisem izbrala sama. A izbrala sem, da me ne bo določala. Namesto krivde sem izbrala ljubezen. Izbrala sem, da spregovorim. Zato, da se nobena ženska na tej poti nikoli ne bi počutila nevidne ali same.



Posvet o zdravju žensk in motenj v strjevanju krvi

Forum FIHO Partnerstvo za prihodnost – povezovanje za dostojno življenje vseh

V torek, 7. oktobra je bil v velikim dvorani ljubljanskega hotela Union drugi Forum Partnerstvo za prihodnost, ki ga je pripravila Fundacija za financiranje invalidskih in humanitarnih organizacij v Republiki Sloveniji. Dogodek je združil predstavnike države, gospodarstva in civilne družbe v razpravi o tem, kako lahko skupaj zagotovimo dostojno življenje in enake možnosti za vse prebivalce Slovenije.

.. ..

V uvodnih nagovorih so predstavniki udeležencev večkrat poudarili solidarnost kot temelj vključujoče družbe, pri tem pa ima fundacija FIHO izjemno pomembno vlogo. S sredstvi Loterije Slovenije že vrsto let podpira organizacije, ki delujejo na področju humani-

tarnosti, invalidnosti in socialnega varstva in s tem omogoča delovanje številnih programov pomoči.

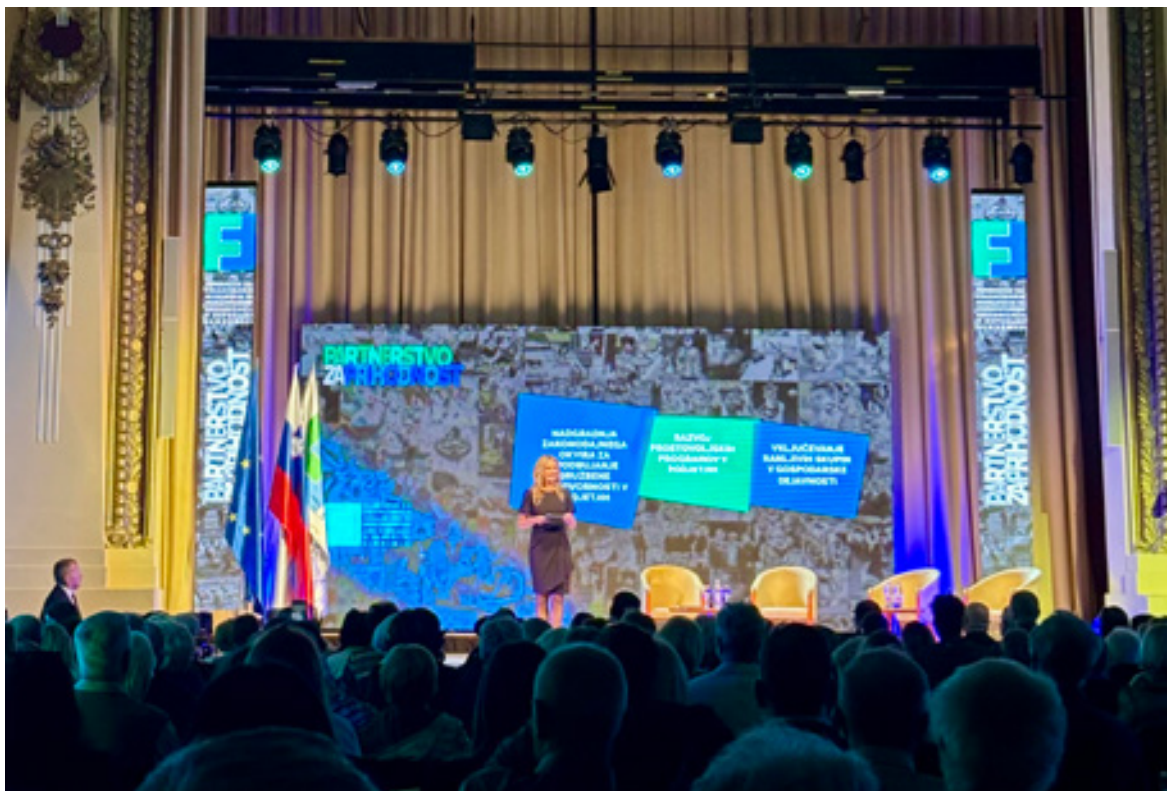
Govorniki so se dotaknili tudi pomena vračanja družbi, moči prostovoljstva in systemske podpore, ki ne sme temeljiti le na enkratnih donacijah, temveč na trajnem pristopu in stabilnem financiranju. Dogodek je spremljala vrsta osebnih zgodb, ki so pokazale, kako pomembno je sodelovanje med državo, organizacijami in posamezniki, sodelovanje vseh, ki si prizadevajo za bolj vključujočo družbo.

Forum, ki ga je povezovala Bernarda Žarn, je bil prežet s pozitivno energijo, druženjem in spoštovanjem do vseh, ki s svojim delom prispevajo k večji enakosti in boljšemu življenju ljudi. V imenu Društva hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije sta se ga ude-



Direktor FIHO Borut Sever, predsednica države dr. Nataša Pirc Musar in moderator pogovora Jani Muhič

Foto: Mirjana Živić Kavčič



Forum je v secesijski dvorani Hotela Union povezovala Bernarda Žarn

Foto: Mirjana Živić Kavčič

ležila predsednik Janez Dolinšek in Mirjana Živić Kavčič. Ponosni smo, da smo bili del dogodka, ki krepi in spodbuja sodelovanje med organizacijami in opozarja na pomen medsebojne povezanosti in podpore.

Fundaciji FIHO gre zahvala za odlično organizacijo prireditve in priložnost, da smo lahko združeni z drugimi organizacijami prispevali k skupnemu cilju – k družbi, kjer ima vsak posameznik dostojanstvo, podporo in priložnost za kakovostno življenje.



*Po forumu še sproščen pogovor (z leve):
Mirjana Živić Kavčič, Janez Dolinšek,
Metka Glas, Brigita Puter in Diana Krivic*
Foto: Osebni arhiv Mirjana Živić Kavčič.

Konferenca Nove tehnologije v Ljubljani

Evropski konzorcij za hemofilijo je za kraj letošnje konference o novih tehnologijah izbral Ljubljano. Odločitev lahko neskromno razumemo kot priznanje našemu društvu. V City Hotelu se je od zadnjega oktobra do 2. novembra zbralo 80 udeležencev, predstavnikov nacionalnih društev oziroma članic konzorcija. Vsako društvo, ki je član konzorcija, sta zastopala dva udeleženca, zdravnik in predstavnik društva. O raznovrstni vsebini pa zgoščeno v nadaljevanju.

..

Novo zdravilo in vpliv na življenje s hemofilijo

Pomemben del sporeda konference so udeleženci posvetili pogovoru o novem zdravilu Altuvoc, ki je letos prišlo na tržišče. Govorci so izpostavili njegov pozitiven vpliv na kakovost življenja oseb s hemofilijo. Sodelujoči pediater je posebej poudaril, da imajo starši otrok s hemofilijo zdaj manj skrbi, saj novo zdravljenje prinaša večjo varnost in stabilnost.

Udeleženci so ugotovili, da je na področju hemofilije v zadnjih letih veliko napredka, pri drugih redkih motnjah v strjevanju krvi pa podobnega razvoja žal ni zaznati.



Zatemnjena dvorana med predavanjem o novih tehnologijah



Posvet je pozdravil predsednik EHC Miguel Crato

Vse fotografije: Mitja Kavčič

Soodločanje pri izbiri zdravljenja

Udeleženci so v skupini, ki jo je vodila dr. Irena Preložnik Zupan, razpravljali o soodločanju pri izbiri terapije. Osrednja ugotovitev tega posveta je bila, da lahko bolniki in zdravniki sprejemajo kakovostne odločitve le, če ima država na voljo celoten nabor zdravil, med katerimi lahko izbirajo.

Zdravniki so v razpravi izpostavili vprašanje odgovornosti in sprejemanja posledic, ki jih prinaša soodločanje, ter potrebo po jasni komunikaciji med vsemi vpletenimi.

Redke motnje v strjevanju krvi

Udeleženci konference so predstavili stanje obravnav zelo redkih motenj v strjevanju krvi, kot so pomanjkanje faktorjev V, VII, X, XIII in Glanzmannova bolezen. Za ta stanja še vedno ni novih terapij. Večinoma je na voljo le ena terapevtska možnost ali zdravljenje s transamično kislino.

Genska terapija

Genska terapija postaja v razpravah o prihodnosti zdravljenja hemofilije vedno bolj navzoča. Kljub obetavnim rezultatom ostaja veliko neznank, predvsem glede stabilnosti in tra-





Razpravljalci med seboj



janja ravni faktorja po zdravljenju. Odprta so tudi pomembna vprašanja o financiranju genskega zdravljenja in odločanju držav o tem, ali bodo terapijo odobrile in izvajale.

Von Willebrandova bolezen

Sodelujoči so poudarili problematiko von Willebrandove bolezni, pri kateri se zdi, da se o njej premalo govori, posledično pa je bolnikov na profilaktičnem zdravljenju premalo. Posebej so poudarili, da so ženske z von Willebrandovo boleznijo pogosto zapostavljene in redkeje vključene v klinične študije.

Neenakosti med oblikami hemofilije

Govorniki so opozorili na zanimiv paradoks: osebe s težko obliko hemofilije imajo zaradi sodobnega zdravljenja pogosto višjo raven

faktorja kot osebe s srednjo ali lahko obliko bolezni. Slednji sta še vedno pogosto nezdravljeni, kar vodi v slabšo kakovost življenja bolnikov. Težavo dodatno zaplete tudi pojav inhibitorjev.

Ženske s srednjo ali lahko hemofilijo

V zadnjem delu konference so udeleženci pozornost namenili ženskam s srednjo ali lahko obliko hemofilije. Te so še vedno prepozno diagnosticirane, posledično pa nezadostno zdravljene. Mnoge se soočajo s slabšo kakovostjo življenja, predvsem zaradi močnih krvavitev med menstruacijo, prepozno so deležne podpore in ustreznega zdravljenja.

Sklep

Konferenca Evropskega konzorcija o novih tehnologijah je pokazala, da se na področju hemofilije dogajajo pomembni premiki, številne druge motnje v strjevanju krvi pa ostajajo premalo raziskane in zdravljene. Glavni poudarki posveta so bili pomen dostopnosti različnih terapij, odgovorno soodločanje, nujnost napredka pri redkih motnjah v strjevanju ter boljša obravnava žensk in bolnikov z blažjimi oblikami bolezni.



Delovno vzdušje v dvorani

Obisk delegacije Evropskega konzorcija za hemofilijo v Sloveniji

Prve dni novembra, 3. in 4., je Društvo hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije gostilo delegacijo Evropskega konzorcija za hemofilijo (EHC). Namen obiska je bil spoznati slovenski sistem obravnave oseb z motnjami v strjevanju krvi in okrepiti skupna prizadevanja za še boljše dostopnost zdravljenja, večjo vključenost bolnikov in izmenjavo dobrih praks.

Obisk je potekal v sodelovanju med društvom, ljubljanskim Univerzitetnim kliničnim centrom in gosti, predstavniki EHC, ki so v dveh dneh obiskali več ustanov, kjer zdravijo bolnike z motnjo v strjevanju krvi, in se srečali z odločevalci ter strokovnjaki s področja hematologije.

Prvi dan je bil namenjen spoznavanju klinične prakse. Delegacija je obiskala Pediatrično kliniko UKC Ljubljana, kjer je dr. Barbara Faganel Kotnik predstavila delo oddelka za hematologijo in pomen nacionalnega registra, ki v Sloveniji omogoča kakovostno zbiranje podatkov in spremljanje izidov zdravljenja otrok

s hemofilijo ter redkimi krvavitvenimi motnjami.

V nadaljevanju je sledil obisk Oddelka za hematologijo odraslih na Interni kliniki. Tam je dr. Irena Preložnik Zupan predstavila trenutne prakse v oskrbi odraslih bolnikov, dosežke slovenskega hematološkega središča in izzive, ki jih prinaša prihodnost. Gostje so si ogledali tudi Centralni laboratorij UKC Ljubljana in spoznali sodobno diagnostično opremo, ki omogoča natančno in hitro diagnostiko in je ključen pogoj za učinkovito in personalizirano zdravljenje.

Popoldne je sledilo srečanje s predstavniki Evropskega konzorcija in Društva hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije, ki ga je vodil predsednik Janez Dolinšek. Pogovor je bil namenjen izmenjavi izkušenj in usklajevanju prihodnjih skupnih načrtov.

Drugi dan obiska je bil v ljubljanskem City Hotelu pomemben sestanek z odločevalci, na katerem so sodelovali predstavniki ministrstva za zdravje, Zavoda za zdravstveno zavarovanje Slovenije, ljubljanskega Univerzitetnega kliničnega centra, Evropskega konzorcija za he-



Zbrani pred obiskom predstavnikov EHC v Ljubljani: Olivia Romero Lux, Mitja Kavčič, Miguel Crato, Janez Dolinšek, Brina Zaman, Mirjana Živić Kavčič, Tatjana Marković in Simon Godec

Foto: Osebni arhiv Mirjana Živić Kavčič



Predstavnike EHC Miguela Crato, Olivio Romero Lux in Tatjano Marković je na Oddelku za hematologijo Interne klinike UKC Ljubljana sprejela dr. Irena Preložnik Zupan.

Foto: Mirjana Živić Kavčič





Gostje predstavniki EHC na posvetu z zdravniki UKC Ljubljana, upravnikom Registra hemofilije, predstavniki Ministrstva za zdravje, Zavoda za zdravstveno zavarovanje Slovenije in našega društva

Foto: Mirjana Živić Kavčič in osebni arhiv Mirjana Živić Kavčič

mofilijo in našega društva. Namen srečanja je bil jasn: izmenjava dobrih praks in pogovor o tem, kako lahko obravnavo bolnikov z motnjo v strjevanju krvi v Sloveniji še izboljšamo.

Sogovorniki so med drugim poudarili, da so podatki temelj sodobne zdravstvene oskrbe. Digitalizacija in nadgradnja nacionalnega registra bi omogočila varno in učinkovito povezovanje med bolniki, bolnišnicami in državnimi ustanovami. Le z zanesljivimi in ažurnimi podatki lahko kakovost zdravljenja spremljamo in načrtujemo potrebe za prihodnost.

Sodelujoči so soglašali, da je za dolgoročni napredek pri zdravljenju bolnikov z motnjo v strjevanju krvi nujno okrepiti sodelovanje med institucijami države, stroko in društvom. Skupni projekti, ki temeljijo na podatkih, omogočajo bolj utemeljene odločitve in hitrejše odzive na potrebe bolnikov.

Udeleženci so pozdravili pobudo za ustanovitev nacionalnega odbora za obravnavo motenj v strjevanju krvi, ki bi združeval predstavnike stroke, državnih ustanov in bolnikov. Tak odbor bi omogočal strukturirano sodelovanje, lažje načrtovanje in bolj usklajeno izvajanje ukrepov na nacionalni ravni, hkrati pa bi posredno omogočal, da se sliši tudi glas bolnikov.

Srečanje je potekalo v zelo spodbudnem in sodelovalnem vzdušju. Predstavniki Evropskega konzorcija za hemofilijo so pohvalili odlično oskrbo bolnikov v Sloveniji in poudarili, da je to rezultat več kot 40-letnega predanega dela

in sodelovanja stroke, institucij in organizacije bolnikov.

Društvo hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije ostaja zavezano aktivnemu sodelovanju in povezovanju, saj se zavedamo, da lahko le skupaj in povezani ohranimo in nadgradimo doseženo kakovost te posebne zdravstvene oskrbe ter zagotovimo boljše prihodnost vsem našim članom in drugim bolnikom. Vsem sodelujočim smo hvaležni za podporo, odprt dialog in pripravljenost iskati skupne rešitve.



Na obisku v Centralnem laboratoriju UKC Ljubljana: dr. Martina Fink, Janez Dolinšek, Miguel Crato in dr. Irena Preložnik

Foto: Mirjana Živić Kavčič

70 let Zavoda Republike Slovenije za transfuzijsko medicino

V četrtek, 20. novembra, je bila v Cankarjevem domu v Ljubljani slovesnost ob 70-letnici Zavoda Republike Slovenije za transfuzijsko medicino. Dogodek je združil krvodajalce, zdravstvene delavce, predstavnike strokovnih združenj, bolnike in številne organizacije, ki z zavodom vsak dan sodelujejo in so od njegovega delovanja odvisni. Med udeleženci smo bili tudi predstavniki Društva hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije.



*Direktor Zavoda za transfuzijsko medicino
Peter Kavčič*

Foto: Mirjana Živić Kavčič

Slovesnost je združila strokovnost, zgodovino in hvaležnost. Zbrane sta nagovorila sedanji direktor zavoda mag. Peter Kavčič in državni sekretar na ministrstvu za zdravje dr. Denis Kordež. Oba sta poudarila izjemen pomen transfuzijske medicine za slovenski zdra-



Okrogla miza o zgodovini Zavoda za transfuzijsko medicino

Foto: Mirjana Živić Kavčič

vstveni sistem, še posebej za hematologijo, onkologijo in urgentno medicino, ter predanost zavodovih strokovnih ekip in osrednjo vlogo krvodajalcev, ki s svojo solidarnostjo zagotavljajo stabilno, varno in učinkovito preskrbo s krvjo.

Direktor Peter Kavčič je posebej omenil pomembno in dragoceno dejstvo: v Sloveniji se še nikoli ni zgodilo, da bi bolnik kri potreboval, a je ne bi prejel. To je dosežek, ki ga omogočajo dobro organizirana stroka, napredna tehnologija, velika etična zavezanost in izjemno sodelovanje javnosti.

Zavod vsako leto sprejme več kot 60.000 krvodajalcev, pripravi približno 110.000 enot krvnih komponent, opravi več kot milijon diagnostičnih storitev in izvede več kot 4000 terapevtskih postopkov. Slovenske bolnišnice oskrbuje z zdravili iz krvi in plazme, zbrane v Sloveniji, kar zagotavlja domačo samopreskrbo.

Dogodek ni bil le praznovanje jubileja, temveč tudi priložnost za priznanje za opravljeno obsežno delo. Za hematološke bolnike in osebe z motnjami v strjevanju krvi so krvni pripravki pogosto življenjsko pomembni.

Zavod Republike Slovenije za transfuzijsko medicino ostaja temeljna ustanova, ki s strokovnostjo, nenehnim razvojem in poslanstvom že sedem desetletij ohranja visoke standarde varnosti in kakovost. Izjemno pomembno delo zavoda je pogosto skrito očem javnosti, a sleherni dan nepogrešljivo navzoče v bolnišnicah po vsej državi.

Z zahvalo za pomemben delež in sodelovanje v začetkih sodobnega zdravljenja hemofilije pred desetletji iskrene čestitke ob pomembni obletnici in uspeha za prihodnost!



Po slovesnosti v Cankarjevem domu so se srečali (z leve) Katja Petruša, Janez Dolinšek, Jožica Filipčič, Metka Kržan, Mirjana Živič Kavčič in Ivica Marič.

Foto: Mirjana Živič Kavčič

Pozdravljeni, bralke in bralci Koncentrata,

pošiljam vam delček naše zgodbe, čeprav ne več čisto sveže, ampak zgodbe, ki se je bomo v naši družini spominjali do konca življenja.

Naš fantek Enej je star devetnajst mesecev in prinaša v naše življenje neizmerno veselje. Za njegovo hemofilijo smo izvedeli že v moji nosečnosti. Na amniocentezo sem šla sicer zaradi slabe nuhalne svetline, a pravzaprav je hemofilija pri nas že znana, saj jo ima moj brat. Tisto obdobje je bilo zahtevno, ne toliko zaradi vprašanja, ali bo Enej hemofilik ali ne, ampak predvsem zaradi skrbi, ali bo sicer zdrav.

Celo nosečnost sem bila vodena v Ljubljani, v ambulantni za patološko nosečnost. Redno sem hodila na preglede in bila deležna veliko strokovne podpore. Dvakrat sem bila tudi pri hematologinji, kjer so mi odvzeli kri, da bi preverili, ali bi lahko zaradi krvavitve med porodom prišlo do zapletov. Da nas ne bi presenetili, sem prejela tudi porodni načrt, neskončno podpore, lepih besed in iskren pogovor. Za vse sem od srca hvaležna dr. Barbari Faganel Kotnik, ki mi je vlila dodatno varnost in mir.

Ko so med nosečnostjo potrdili, da je Enej zdrav fantek in res hemofilik, se nam svet ni ustavil. Ravno nasprotno, globoko smo zadihali in polni pričakovanja čakali na porod.

19. maja 2024 se je rodil naš zdravi, čudoviti sin.

Že v prvih trenutkih, ko sem ga gledala, kako mirno spi, sem razmišljala, kaj nas čaka. Kako bo, ko bo rasel, ko bo postal večji? Bo čutil moj

strah, bo zaznal mojo negotovost? V tistem trenutku sem se zavedela, da ga moram spremljati z zaupanjem in ljubeznijo, da bo pogumen tudi zato, ker bom pogumna jaz.

Ko je bil Enej star dva tedna, smo začeli zdravljenje z zdravilom Hemlibra. Takrat smo izvedeli, da je najmlajši hemofilik v Sloveniji.

Danes je Enej pri 16 mesecih neverjetno živahen fantek. Ves čas ga lovimo, saj nima miru, veliko raziskuje in je pravi dobrovoljček. Z njim preživljamo polne, iskrive dni. Res je, da smo pri nekaterih stvareh še posebej pazljivi, toda želimo si, da bi bil naš skupni čas čim bolj poln, da bi življenje zajemali z veliko žlico. Na zunaj je Enej popolnoma običajen fantič, toda v sebi nosi nekaj posebnega, saj po njegovih žilah teče »čudežna kri«.

Je pogumen. In tudi mi starši moramo biti pogumni. Pot je včasih polna vprašanj in majhnih spodrseljajev, a bolezen je vodljiva in ob pravi podpori omogoča lepo, polno otroštvo.

Hemofilija nas je naučila, da pogum ni odsotnost strahu, temveč moč, da greš kljub temu naprej. Vsak otrok, vsak starš in vsaka oseba, ki živi s hemofilijo, je dokaz, da nas življenje preizkuša, a hkrati obdari z izjemno močjo. Včasih je dovolj, da si povemo: Nismo sami in skupaj zmoremo več, kot si mislimo.

Lepo vas pozdravljam,

Ester Korošec, Enejeva mami



čas teče



Zdravljenje za vsakočar



Preveč spleta



A man in a wetsuit and helmet is carrying a mountain bike on a riverbank. The sun is low in the sky, creating a lens flare effect. In the background, there is a bridge and a steep, rocky hill.

spreminjamo hemofilijo

~~Omejena~~ *Povečana* gibljivost

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

spreminjamo hemofilijo

Novo Nordisk d.o.o., Ameriška ulica 2, SI – 1000 Ljubljana,
T 01 810 8700, E info@novonordisk.si,
S www.novonordisk.si ali www.novonordisk.com.

SK21H00004, februar 2021

© 2021 Novo Nordisk Slovenija





Roche

Radovednost
spodbuja
inovacije.

Doživljamo vedno nove preboje
vizboljševanju življenj ljudi.
Prinašamo življenjske spremembe.

To je tisto, kar nas žene.

www.roche.si

M-SI-00001261 (v 1.0)
Roche farmacevtska družba d.o.o.



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.

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. Društvo sofinancira stroške terapevtske vadbe. Več o programu si lahko preberete na spletni strani društva www.dhs.si.

NOVA IZKAZNICA HEMOFILIKA

Društvo hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije je ob koncu leta 2024 Registru hemofilije pri UKC Ljubljana darovalo tiskalnik za izdelavo naših izkaznic. Stare papirnate izkaznice bodo postopoma nadomestile nove in bolj obstojne plastificirane. Novo izkaznico boste lahko kmalu naročili v Registru hemofilije na Pediatrični kliniki UKC Ljubljana. Sledite informacijam na spletu društva www.dhs.si.

ZAPESTNICA SOS

Obveščamo vas, da lahko preko Društva hemofilikov Slovenije dobite zapestnico SOS, kakršno smo predstavili na lanskem srečanju v Termah Zreče. Gravirano zapestnico bomo naročili v spletni trgovini Amazon. Vključno s poštnino stane približno 25 evrov. Stroške poštnine bo prevzelo društvo. Pri naročilu upoštevajte, da gre za naročilo v spletni trgovini in je posredovanje osebnih podatkov na zapestnici (vrsta motnje v strjevanju krvi, telefonska številka itd.) odgovornost naročnika. Če želite zapestnico brez gravure, to ob naročilu posebej navedite. Za več informacij ali pomoč pri naročilu se obrnite na društvo: info@dhs.si, 01 4301 521.



VABILO ZA DONACIJO 1% DOHODNINE

Spoštovane članice in člani Društva hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije, bralke in bralci Koncentrata,

davčni zavezanci se lahko odločimo, da bomo 1 % svoje dohodnine namenili za delo nevladnih, splošno koristnih organizacij; s tako donacijo njihovo delovanje neposredno podpremo. Ta denar se sicer vrne v proračun Republike Slovenije in ga razdelijo po presoji države. Zato vas vabimo, da 1 % dohodnine namenite Društva hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije. S tem dejanjem boste neposredno prispevali k boljšemu delovanju društva in uresničitvi njegovih načrtov in programov.

Vaša donacija 1 % dohodnine nevladnim organizacijam je za vas kot donatorja popolnoma brezplačna, saj bi sicer ta del pustili v proračunu države, vaša dohodnina pa ob tem ostaja nespremenjena. Donacija traja do preklica. Če ste del svoje dohodnine v preteklosti našemu društvu že namenili, donacije ni treba obnavljati in obrazca ni treba ponovno oddajati.

Izpolnjen obrazec oddajte Finančni upravi (FURS) najpozneje do 31. decembra v tekočem letu. Lahko ga posredujete v elektronski obliki, pri oddaji po pošti pa upoštevajte čas dostave.

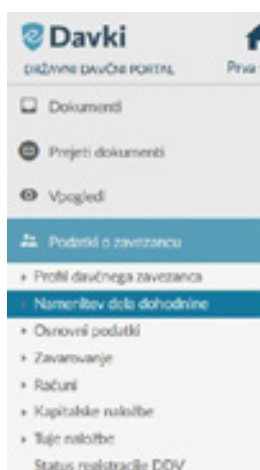
Za nakazilo dela dohodnine izpolnite in natisnite obrazec, izberite odstotek, ki ga želite donirati, in obrazec pošljite na najbližji finančni urad.

http://www.dhs.si/e_files/news/Dokumentacija/dohodnina.pdf

Če imate dostop do portala E-Davki (<https://edavki.durs.si/EdavkiPortal/PersonalPortal/Pages/Login/Login.aspx?ReturnUrl=%2fEdavkiPortal%2fPersonalPortal%2fPages%2fStartPage%2fStartPage.aspx>), lahko razporeditev dela svoje dohodnine uredite z uporabo certifikata ali z uporabniškim imenom in geslom ali samo z uporabniškim imenom, geslom in številko svojega informativnega izračuna dohodnine. Ko se v portal prijavite, v razdelku Podatki o zavezancu izberite možnost Namenitev dela dohodnine.

Za donacijo dela vaše dohodnine se vam vnaprej zahvaljujemo.

Društvo hemofilikov in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije



Nič vas ne stane, če ste dobrodelni.

Zahteva za namenitev dela dohodnine za donacije

Vsi davčni zavezanci imate možnost odločanja o svoji dohodnini. **Do 1%** lahko namenite eni ali več organizacij s seznama upravičencev do donacije dohodnine.

Podatki o upravičencu		Podatki o davčnem zavezancu	
DRUŠTVO HEMOFILIKOV SLOVENE LJUBLJANA		Ime oz. naziv upravičenca	
TAVČARJEVA ULICA 2		Naselje, ulica, hišna številka	
1000	Ljubljana	Polna št.	Pošta
Davčna številka		Odstotek	Davčna številka
5 6 3 0 3 3 1 9		1	

Pomembne telefonske številke

Stanje 10. 2. 2022

DRUŠTVO HEMOFILIKOV IN DRUGIH Z MOTNJO STRJEVANJA KRVI 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 in drugih z motnjo strjevanja krvi 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 in drugih z motnjo strjevanja krvi 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 in drugih z motnjo strjevanja krvi 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.

**Programe Društva hemofilikov in drugih
z motnjo strjevanja krvi Slovenije stalno
podpirajo:**





Eva Nikolina Pečan (6 let): *Božični letni čas*

KONCENTRAT

Koncentrat novic Društva hemofilikov
in drugih z motnjo strjevanja krvi Slovenije

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