

Pregledni članek / Review article

PREDSTAVITEV NACIONALNEGA CENTRA ZA HEMOFILIJO

INTRODUCING THE SLOVENIAN NATIONAL HAEMOPHILIA CENTRE

A. Rober

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

IZVLEČEK

Nacionalni center za celostno obravnavo bolnikov s hemofilijo (NCH) obsega 2 enoti: hematološko ambulanto Pediatrične klinike in hematološko ambulanto Interne klinike UKC. V Centru izvajamo naslednje dejavnosti: diagnosticiranje, registriranje, svetovanje, oskrba s koncentrati, nadomestno zdravljenje, genetsko svetovanje, ambulantno zdravljenje, bolnišnično zdravljenje, hematološko vodenje posegov, letni pregledi in zdravljenje zapletov. V okviru centra za hemofilijo svoje poslanstvo opravlja Društvo hemofilikov Slovenije (DHS). Dejavnosti društva so: vzdrževanje registra, dokumentacija vseh infuzij, izobraževanje zdravstvenih delavcev in prostovoljcev, socialna služba, programirana rekreacija, pomoč pri prevozih gibalno oviranih, spodbujanje izobraževanja, psihološka pomoč, publicistična dejavnost, knjižnica, internet. Ob potrjeni diagnozi motnje strjevanja krvi v laboratoriju Nacionalnega centra za hemofilijo in ob vpisu v register hemofilikov dobi vsak bolnik posebno izkaznico. Organizacija hemofilikov: Hemofiliki so se samoorganizirali leta 1980 v društvo za področje celotne Republike Slovenije, ki deluje v korist vseh oseb s to kronično boleznijo. Vodi ga izvršni odbor, ki ga sestavljajo bolniki ali starši bolnikov. Strokovni svet je sestavljen iz najvidnejših strokovnjakov na področju hemofilije v državi. Strokovni svet načrtuje in sprejema doktrino in programe zdravljenja hemofilije v državi. Prek strokovnega sveta osebe s hemofilijo neposredno vplivajo na raven in kakovost zdravstvene oskrbe v državi. Društvo hemofilikov Slovenije deluje z izvajanjem programov za življenje z boleznijo, tesno sodeluje z Nacionalnim centrom za hemofilijo, ki načrtuje in izvaja celostno zdravstveno oskrbo.

Gljučne besede: hemofilija, vodenje, izobraževanje.

ABSTRACT

The national centre for the comprehensive treatment of patients with haemophilia consists of 2 units: the haematology outpatient clinics at the Paediatric Clinic in Ljubljana and the Internal Medicine Clinic for patients over 18 years of age. Activities: diagnosis, registration, counselling, supply of concentrates, substitution treatment, genetic counselling, outpatient treatment, hospital treatment, haematological management of procedures, annual examinations, treatment of complications. Within the framework of the Centre for Haemophilia the Slovenian Haemophilia Society (DHS) has many activities: management of the register, documentation of all infusions, education of health workers and volunteers, social service, recreation,

programmed bone and muscle assessment, assistance with transportation of handicapped patients, promotion of education, psychological assistance, publishing activity, library, internet. On confirmation of the diagnosis in the laboratory of the Slovenian Centre for Haemophilia and registration in the register of haemophiliacs, each patient receives a special card. In 1980, the haemophilia patients established a society for the entire Republic of Slovenia, which works for the benefit of all persons with this chronic disease. The Centre is led by an Executive Committee, consisting of patients or parents of patients. The Scientific Council is composed of the most prominent experts in the field of haemophilia in Slovenia. This Council plans and passes the doctrine and programmes for the treatment of haemophilia throughout the country. Through the Scientific Council, persons with haemophilia have a direct impact on the level and quality of health care in the country. The Slovenian Haemophilia Society is active in the implementation of programmes for living with the illness and it cooperates closely with the Centre for Haemophilia, which implements a comprehensive medical care.

Key words: haemophilia, management, education.

ZDRAVSTVENA OSKRBA HEMOFILIKOV IN ORGANIZIRANOST

Organizacijska shema Nacionalnega centra za hemofilijo:

- Pediatrična klinika,
- Interna klinika,
- Zavod za transfuzijsko medicino,
- Ortopedska klinika,
- Klinika za infekcijske bolezni in vročinska stanja,
- Stomatološka klinika.

Organizacijska shema Društva hemofilikov

- Izvršni odbor,
- Komisija za izobraževanje,
- Komisija za socialne zadeve,
- Področna zaupništva v ustanavljanju,
- Nadzorni odbor,
- Strokovni svet.

Trajne naloge:

- zavzemanje za sodobno celostno zdravstveno oskrbo in zlasti za splošno dostopnost do varnega zdravljenja, ki omogoča aktivno življenje;
- izobraževanje hemofilikov na področju svoje bolezni;
- dejavno spodbujanje splošnega izobraževanja in usposabljanje za poklic s poklicnim svetovanjem;
- odstranjevanje ovir pri vključevanju v dejavno življenje zaradi lokomotorne prizadetosti;
- pomoč družini hemofilika kot nedeljivi celoti;

- reševanje socialnih stisk posebej ogroženih (osebam z inhibitorji FVIII, okuženim s HIV, hepatitisom C, nepomičnim);
- spodbujanje družbenega interesa za hemofilijo in sorodnih bolezni v zdravstvu in raziskovalni dejavnosti.

V Sloveniji načrtno uresničujemo prav koncept celostne oskrbe, ki ima stvarne možnosti za optimalno delovanje. Krvne pripravke zagotavlja Zavod za transfuzijsko medicino v sodelovanju z Nacionalnim s centrom za hemofilijo v centralnem skladu krvnih pripravkov v količini, ki jo načrtuje strokovni svet letno. Pripravki so od 1991 povsem varni in visoko prečiščeni, posebej učinkoviti tudi ob smrtno nevarnih krvavitvah. Društvo hemofilikov po pooblastilu Centra ažurira Register hemofilikov in zagotavlja vse bistvene podatke o hemofiliku 24 ur dnevno. Prav tako imajo tudi vpogled v register hematološki oddelek Kliničnega centra in hematološka ambulanta na Polikliniki. V prostorih Nacionalnega centra za hemofilijo so na voljo še bolj natančni podatki o bolnikih za celotno Slovenijo s pregledom porabe pripravkov. Banka podatkov je zasnovana tako, da se v njej zbirajo vsi zdravstveni podatki o hemofiliku, kar pa je dragoceno predvsem v nujnih primerih. Banka podatkov je računalniško vodena, zagotavljanje podatkov iz drugih zdravstvenih organizacij pa včasih še ni uspešno, tako da je treba posredovati za pošiljanje podatkov o porabi faktorja.

Vsak hemofilik ima kartoteko z vsemi izvidi od zdravnika (hematolog, stomatolog, ortoped) in poročila o aplikacijah po letih. Mape so označene glede na vrsto hemofilije (hemofilija A – rdeča, hemofilija B – modra, vonWillebrandova bolezen – vijolična, ostale motnje pa tudi različne barve glede na vrsto motnje). Hemofiliki vsake 3 mesece posredujejo poročilo o nadomestnem zdravljenju, v katerem morajo navesti podatke: razlog za terapijo, dan in ura začetka krvavitve, področje krvavitve, simptom, vzrok krvavitve, dan in ura začetka aplikacije, vrsta koncentrata, odmerek, številke stekleničk, alergijske reakcije po terapiji, druga terapija ta dan, aplikacija izvršena, ime ustanove, hospitalizacije (od–do), odsotnost z dela, od pouka (dni), opombe in podpis.

NAROČANJE KONCENTRATA – FAKTORJA

Hemofiliki na samoterapiji imajo na zalogi koncentrat doma. Ko imajo koncentrata še za 2 do 3 aplikacije, pokličejo v Center in naročijo novo zalogo. Ta pokliče prevoznika s certifikatom za zagotavljanje hladne verige City express (prevoz koncentrata po domovih je organiziran približno 1,5 leto). Naročilnica vsebuje podatke bolnika, organizacijsko obliko aplikacije (samoterapija, ambulantna terapija, hospitalna terapija, diagnoza, stopnja pomanjkanja faktorja – težka, srednja, lahka), prisotnost inhibitorjev, vrsto pripravka, ki ga naročamo, ime pripravka, število stekleničk po enotah, skupno število enot, podpis odgovorne osebe po pooblastilu ZZZS, žig in podpis. Na Pediatrični kliniki so pooblaščen trije hematookologi, na Interni kliniki pa štirje hematologi.

USTANOVITEV DRUŠTVA HEMOFILIKOV SLOVENIJE

Nekatere države so se po drugi svetovni vojni vznemirile nad dejstvom, da predstavlja hemofilija bolezen, ki tako ogroža moške bolnike, da jih večina

ne dočaka zrele dobe. Povprečna starost hemofilika v razvitih zahodnih državah je namreč leta 1947 znašala 15 let. Čeprav bolezen zaradi sorazmerne redkosti sicer ni nikoli ogrožala nacionalnega zdravja, so se hemofiliki v Kanadi, Angliji in Franciji odločili, da pospešijo razvoj medicine in olajšajo hemofilikom življenje, ki je bilo tako rekoč brez perspektive. Ustanovili so organizacije za hemofilike. V njih so se zbrali bolnik in njihovi družinski člani ter skupaj z zdravniki organizirali svoje nacionalne programe. Zgledu teh organizacij, zlasti Zveze hemofilikov Francije, so sledili tudi slovenski hemofiliki.

Leta 1972 so prvič enakopravno sodelovali s svojimi zdravniki na III. kongresu slovenskih zdravnikov in na okrogli mizi o hemofiliji obdelovali socialno-medicinski vidik hemofilije. Na tem kongresu je bila podana prva pobuda za ustanovitev društva, vendar je ideja zaradi pretežno mladoletnih bolnikov zaživela šele leta 1978, ko je začel delovati iniciativni odbor.

11.4.1980 se je z ustanovnim zborom Društva hemofilikov Slovenije, ki se ga je udeležilo 60 udeležencev od 120 možnih, uspešno končala pot organizacijskih iskanj in administrativnih postopkov. Društvo si za cilj svojega delovanja ni izbralo izražanja medsebojnega sočustvovanja, temveč se je zavzelo, da predstavlja interesno skupino, ki bo pri vseh družbenih dejavnikih skušala uveljavljati svoj interes.

Interes je bil “Zagotoviti tudi slovenskim hemofilikom normalno ustvarjalno življenje”. 5.3.1983 pa je predsedovanje prevzel Jože Faganel, ki vodi društvo še danes. Društvo si je v zadnjih letih pridobilo v družbi velik ugled, saj deluje kot organizacija civilne družbe na področju medicine, ki zastopa interese populacije kroničnih bolnikov, ki ne pristajajo na to, da bi živeli na družbenem obrobju. S svojo dejavnostjo si prizadeva za tako zdravstveno varstvo, ki težkim bolnikom omogoča dejavno ustvarjalno življenje. Spodbuja in predlaga takšne oblike zdravljenja, ki bolnika “spreminjajo” v navidez zdravega človeka.

NAMEN IN NALOGE DRUŠTVA HEMOFILIKOV SLOVENIJE

Namen društva je povezovanje hemofilikov in njihovih družin med seboj, pri čemer si društvo zastavlja naslednje naloge:

- utrjevanje tovariških vezi med bolniki in izmenjava osebnih izkušenj;
- prizadevanje za odkrivanje in registracijo novih bolnikov;
- reševanje socialnih vprašanj hemofilikov in njihovih družin;
- skrb za vključenost celostne oskrbe hemofilije in drugih motenj strjevanja krvi v obvezni program zdravstvenega zavarovanja, da se prepreči kakršen koli motiv za opustitev zdravljenja;
- aktivno sodelovanje v javni razpravi glede vseh predpisov, ki zadevajo pravice in dolžnosti hemofilikov;
- zavzemanje za učinkovitost, sodoben sistem zdravljenja, izobraževanja in poklicnega usposabljanja ter zaposlovanja, ki bo bolnikom omogočal normalno ustvarjalno življenje;
- spodbujanje vzgojno-izobraževalnih organizacij k posebni skrbi za bolnike hemofilike v času odrasčanja, da se bodo zavedali širšega družbenega pomena ter posebne skrbi;
- izdajanje posebnih informacij za svoje člane in drugo zainteresirano javnost, v katerih bodo strokovni delavci zdravstveno prosvetljeni in seznanjali z novostmi pri premagovanju bolezenskih težav;
- spodbujanje raziskovalnega dela in uvajanje novih postopkov zdravljenja na področju celostne oskrbe hemofilikov.

FINANCIRANJE

- FIHO (Fundacija invalidnih in humanitarnih organizacij v Republiki Slovenije),
- Donacije.

STROKOVNA ORGANIZIRANOST

Za uvajanje in izvedbo politike organizacije zdravstvenega varstva hemofilikov po vsem svetu skrbi Svetovna zveza za hemofilijo, članica Svetovne zdravstvene organizacije, ustanovljena 1962, ki deluje prek nacionalnih organizacij v razvitih deželah, v državah v razvoju in celo v nerazvitih okoljih. Njen cilj je zagotoviti najustreznejšo pomoč hemofilikom glede na medicinsko in ekonomsko razvitost okolja.

Pri njenem delu aktivno sodelujejo zdravnik in prizadeti bolniki sami. Svetovno zvezo, tako kot tudi nacionalne organizacije, vodi hemofilik.

Svetovna zveza za hemofilijo izdaja na osnovi anket, področnih posvetovanj in kongresnih razprav strokovne dokumente, ki urejajo doktrino zdravljenja, predpisuje standarde za organizacijo oskrbe in nudi ekspertno pomoč za izvedbo programov in usposabljanje sodelavcev centrov za hemofilijo v medicinsko manj razvitih področjih.

Dva dokumenta sta bila doslej objavljena tudi v slovenščini.

Podkomite Svetovne zveze za zdravljenje in klasifikacijo centrov je v letu 1988 sprejel končno poročilo "Zagotovitev zdravstvene oskrbe hemofilikom" in upošteval različne medicinske ravni posameznih regij.

Poročilo predpisuje pogoje za posamezno raven oskrbe in hkrati predlaga elemente za klasifikacijo centrov.

Poročilo, ki so ga pripravili pod vodstvom kanadskega hematologa M. J. Inwooda, določa naslednja splošna načela za zagotavljanje zdravstvene oskrbe:

1. Zagotoviti je treba diagnosticiranje vrste motnje strjevanja krvi in poskrbeti za dokumentacijo (register).
2. Zagotoviti je treba zdravljenje krvavitev tako, da

se prepreči invalidnost zaradi krvavitev in se občasno vzdržuje stanje brez krvavitev.

3. Zagotoviti je treba čim večjo kakovost življenja hemofilikov na temelju stalne dostopnosti ustreznega zdravljenja:

- zdravljenje mora biti na voljo glede na potrebe, ne pa glede na finančne in socialne možnosti;
- zdravljenje mora preprečiti ali odpraviti motnje kostno-mišičnega sistema zaradi hemofilije;
- preprečiti in zdraviti je treba zaplete zaradi hemofilije,
- omogočiti članom hemofilnih rodbin genetsko svetovanje in določiti prenašalke;
- omogočiti hemofilikom optimalno izobrazbo;
- omogočiti hemofilikom optimalen poklic in poklicno dejavnost.

Ta načela je v praksi mogoče razvrstiti v tri ravni zahtevnostne stopnje:

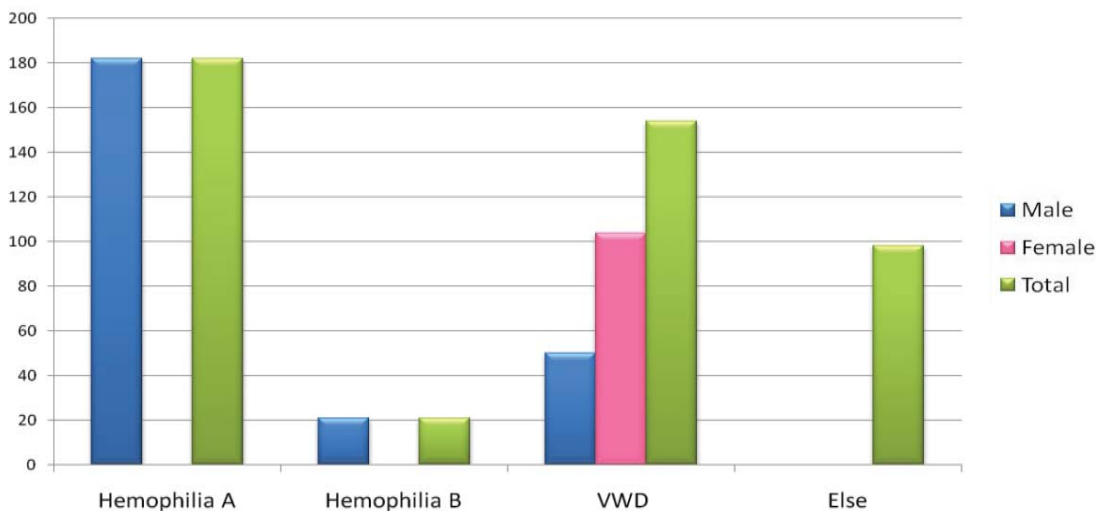
- minimalno,
- srednjo,
- optimalno.

Vsaka od posameznih ravni obsega svoje zahteve na področju diagnosticiranja, zdravljenja in kakovosti življenja. Na tej osnovi je mogoče tudi standardizirati center za hemofilijo, ki ne more samo nositi zvenečega imena, ampak mora izpolnjevati posamezna predpisana merila.

Ti standardi služijo nacionalnemu zdravstvu kot svojevrstno izpraševanje vesti glede oskrbe hemofilikov. V Sloveniji imamo zdravstveno oskrbo na solidni ravni.

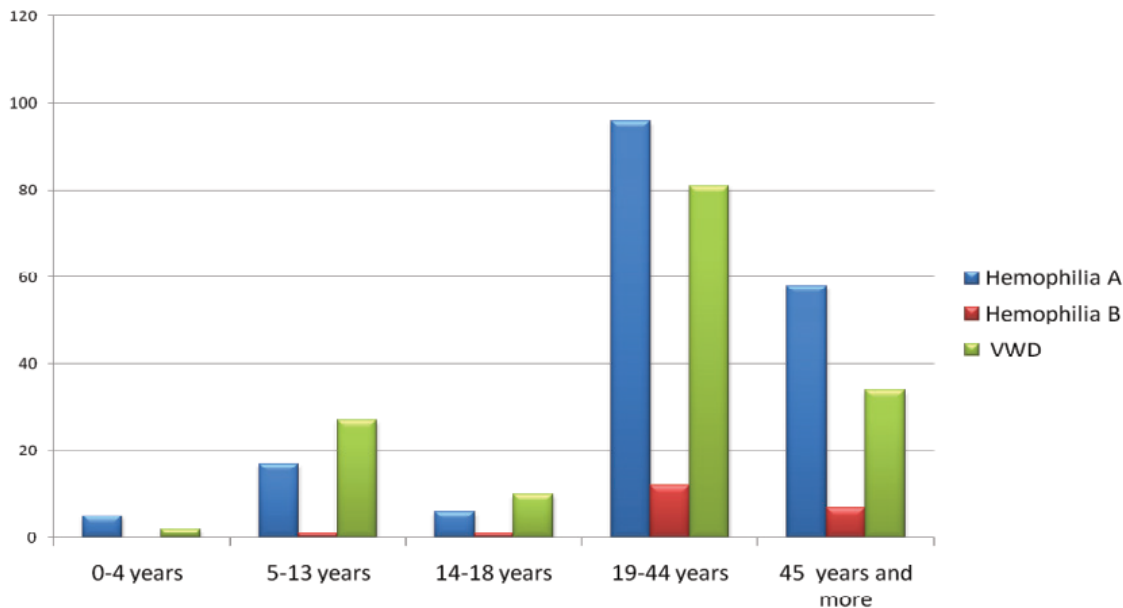
Na Sliki 1 prikazujemo število bolnikov glede na vrsto hemofilije in spol (modra – moški, rožnata – ženske, zelena – skupno število). Vidimo, da je precej tudi drugih prirojenih motenj strjevanja krvi, kot so pomanjkanja faktorja V, II, VII, XII, XIII, trombocitopatije in druge motnje.

Na Sliki 2 prikazujemo krvavitve glede na starostno obdobje (modra – hemofilija A, rdeča – hemofilija B, zelena – vonWillebrandova bolezen). Bolniki so združeni v naslednje starostne skupine: 0–4 leta, 5–13 let, 14–18 let, 19–44 let in nad 45 let.



Slika 1. Število bolnikov glede na stopnjo motnje in spol.

Figure 1. Number of patients according to the severity of the bleeding disorder and gender.

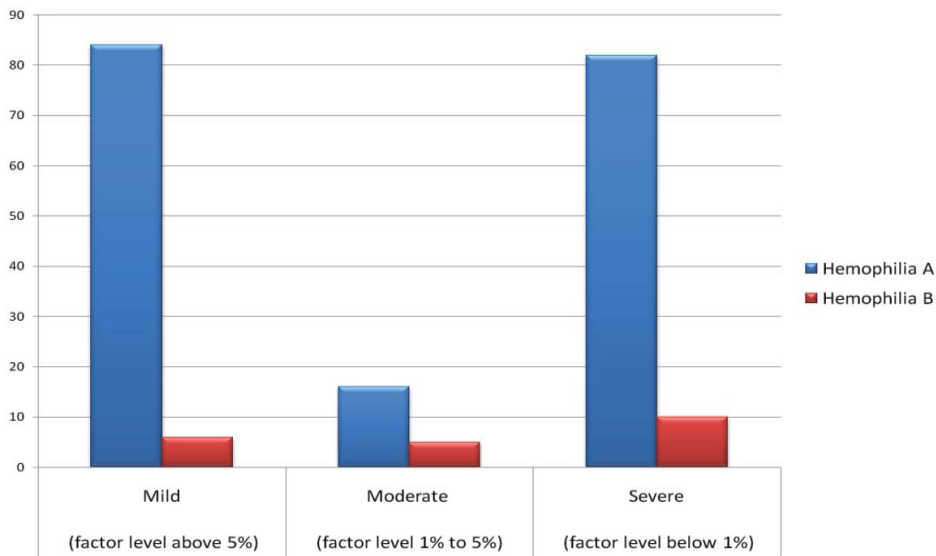


Slika 2. Vrste krvavitev glede na starostno obdobje.

Figure 2. Type of bleeding disorder versus age group.

Na Sliki 3 prikazujemo število bolnikov glede na stopnjo pomanjkanja faktorja. Prvi stolpec prikazuje število bolnikov z lahko stopnjo (imajo več kot 5 % faktorja v krvi), drugi stolpec prikazuje število

bolnikov s srednjo stopnjo (imajo od 1–5 % faktorja v krvi), tretji stolpec pa prikazuje število bolnikov s težko stopnjo (v krvi imajo manj kot 1 % faktorja).



Slika 3. Število hemofilikov glede na stopnjo motnje.

Figure 3. Number of haemophiliacs according to severity.

ZAKLJUČEK

Hemofilija je nekoč veljala za hudo breme. Po zaslugi izrednega medicinskega napredka zdaj ljudje s hemofilijo živijo tako rekoč normalno življenje. Čeprav te dedne bolezni ni mogoče ozdraviti, je življenje hemofilikov prijaznejše. V krvi ljudi s hemofilijo manjka ena sama, vendar ključna sestavina: faktor strjevanja krvi. To pomeni, da bolniki krvavijo znatno dlje kot zdrav človek. Življenje otrok in odraslih s hemofilijo resda še vedno ni povsem brez težav, vendar je njihova kakovost življenja neprimerljivo višja kot nekoč. To jim omogoča predvsem preventivno nadomestno zdravljenje s koncentratom manjkajočega strjevalnega faktorja. Tega si vbrizgavajo intravensko, da preprečijo spontane krvavitve v sklepe in mišice. Tako ne pride do bolečin in invalidnosti, krvavitve pa večinoma nastopijo le po pomembnejših poškodbah. Manjkajoči faktor si vbrizgavajo od dva do trikrat na teden – doma ali v najbližji zdravstveni ustanovi (vendar zelo redko), ker so tudi družinski člani poučeni za strokovno izvajanje aplikacij zdravila. Po zaslugi tega nekateri otroci zelo reko izkusijo krvavitve. Starši in starejši otroci so usposobljeni za samostojno vbrizgavanje koncentrata. Življenjska doba se je pri marsikateri kronični bolezni praktično že približala siceršnji pričakovani in povprečni življenjski dobi. To je seveda nadvse zaželen »stranski učinek« zdravljenja, ob katerem pa se je pojavil tudi nov izziv za zdravnike: zaradi vse daljše življenjske dobe so kronične bolnike poleg osnovne bolezni začele pestiti tudi različne pridružene bolezni, ki so značilne za višje starostno obdobje.

Vse učinkovitejša terapija in preventivno zdravljenje je bistvo za zagotavljanje bolj kakovostnega življenja brez omejitev.

LITERATURA

1. Živeti s hemofilijo: Obzorni zdr. 1998.
2. Mancuso ME, Graca L, Auerswald G, Santagostino E. Haemophilia care in children-benefits of early prophylaxis for inhibitor prevention. *Haemophilia* 2009; 15 Suppl 1: 8-14.
3. Carcao M, Lambert T. Prophylaxis in haemophilia with inhibitors: update from international experience. *Haemophilia* 2010; 16 Suppl 2: 16-23.

Kontaktna oseba / Contact person:

Ana Rober, s.m.s.

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana

SI-1000 Ljubljana

Slovenija

Prispelo / Received: 5.4.2012

Sprejeto / Accepted: 24.4.2012