

## Organizacija Centra SR Slovenije za hemofilijo

UDK 616.151.514:614.39(497.12)

**IZVLEČEK:** *Avtorica, vodja Centra SR Slovenije za hemofilijo v Ljubljani, prikazuje razvoj Centra od ustanovitve dalje (1967) in pojasnjuje naloge sodobno organizirane centra za izvajanje koncepta celostne oskrbe hemofilikov.*

**ORGANIZATION OF THE SLOVENIAN CENTRE OF HEMOPHILIA.** *The author, who directs the Slovenian Centre of Hemophilia in Ljubljana, outlines the development of this centre since its setting up in 1967. She also deals with the tasks of a modern centre constituting comprehensive care of hemophiliacs.*

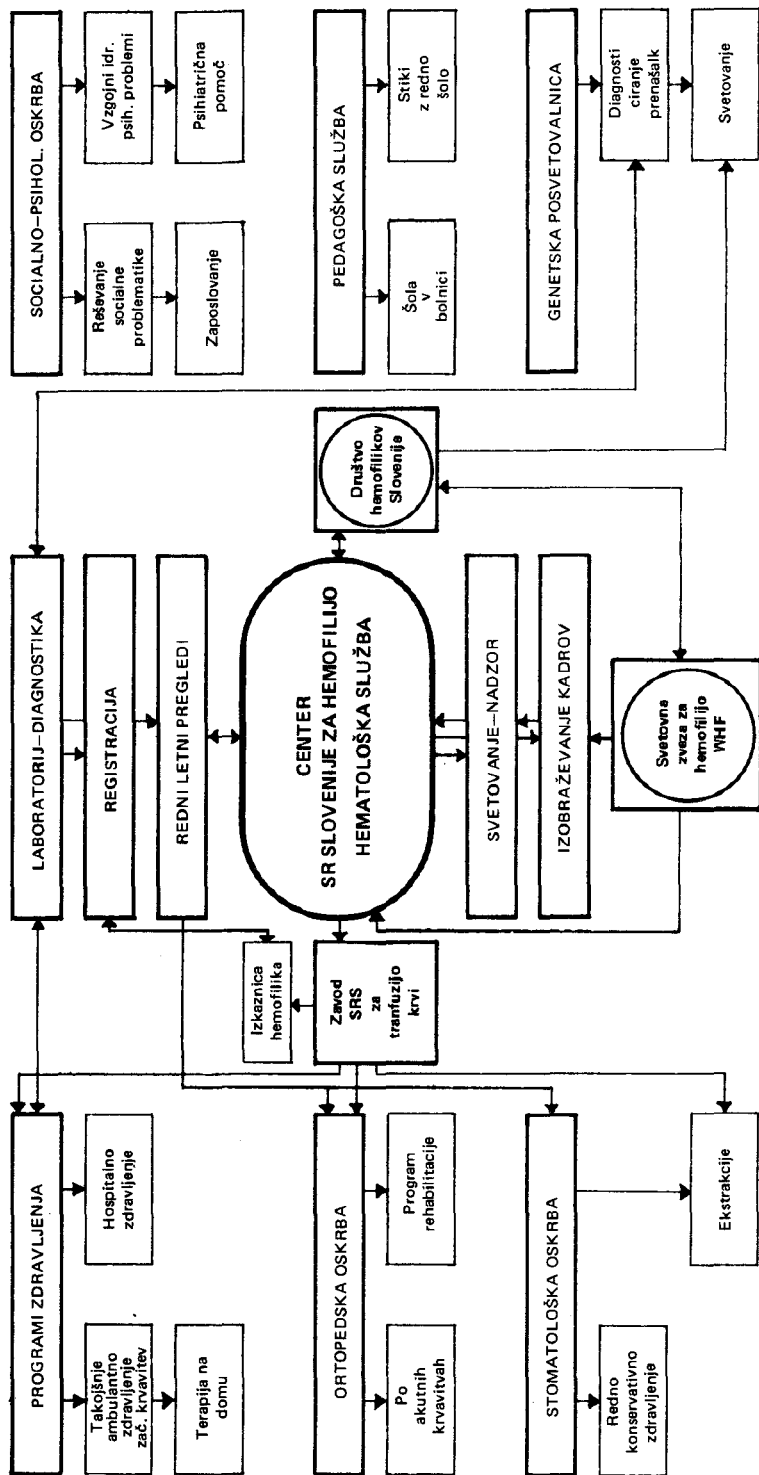
Razvoj organizacije hemofilne službe je tesno povezan z razvojem možnosti nadomestnega zdravljenja. Pri nas je mogoče govoriti o začetkih organizirane skrbi za hemofilike v šestdesetih letih. Iskali smo možnosti nabave plazmatskih koncentratov in vedno bolj se je oblikovala nujnost organiziranja celostne oskrbe hemofilika.

V letu 1967 je na skupni predlog hematološke pediatrične službe, Zavoda SRS za transfuzijo krvi in hematološke internistične službe Zavod SR Slovenije za zdravstveno varstvo z odločbo potrdil ustanovitev in organizacijo **Centra SR Slovenije za hemofilijo** s sedežem na Pediatrični kliniki v Ljubljani. Novo ustanovljeni center je imel raznovrstne naloge. Zbiral je podatke o vseh hemofilikih in njihovih družinah v Sloveniji. Izdelali smo tudi rodovnike. Pri prvi anketi hemofilnih družin v Sloveniji je bil rezultat porazen. Ugotovili smo, da so hemofiliki dotlej podlegali svoji bolezni že v zgodnji otroški dobi. Odkar je poskrbljeno za učinkovito nadomestno zdravljenje hemofilije, bi hemofilik ne smel biti življenjsko ogrožen.

### Naloge Centra

Ob potrjeni diagnozi hemofilije v usposobljenem laboratoriju Centra in ob vpisu v register hemofilikov je dobil vsak bolnik posebno izkaznico, v katero so vpisani podatki o bolniku, bolezni in krvni grupi. Na hrbtni strani je kratko navodilo o prvi pomoči s priporočilom, da je hemofilika treba vselej napotiti v Center SRS za hemofilijo, kjer dobi ustrezno pomoč. Ta navodila so seveda danes že zastarela, saj dobi hemofilik ustrezno nadomestno terapijo v najbližji regionalni bolnišnici (od leta 1981 dalje). Zato bo Center izkaznice zamenjal in v njih dopolnil nekatere podatke, ki so pomembni za sodobno zdravljenje.

V skrbi za hemofilne bolnike je v timu strokovnjakov **ortoped** eden bistvenih sodelavcev hematologa. Posebno hemofilni otroci pogosto krvavijo v sklepe in mišice, kar ob nezadostnem zgodnjem zdravljenju povzroča hudo invalidnost. Ob učinkovitem nadomestnem zdravljenju in sodobni ortopedski rehabilitaciji je zagotovljena popolna ozdravitev prizadetih sklepov. Sklepne ovojnice so pri



Shema prikazuje organizacijsko povezanost Centra SR Slovenije za hemofilijo z drugimi organizacijskimi subjekti (**kvadrati**): Center je vključen v mrežo svetovnih hemofilnih centrov. Realizira pobude interesnega združenja bolnikov.

**Srednja kolona:** Z lastno ekipo zdravnikov hematologov, laboratorjem za hemostazo, višjo medicinsko sestro – koordinatorjem centra in strokovnim timom (ortoped, stomatolog, fizioterapevt, psiholog, socialni delavec) zagotavlja diagnostičiranje in registracijo hemofilikov. Načrtuje organizacijo celostne oskrbe hemofilikov, nadzoruje izvajanje in odgovarja za izobraževanje kadrov na področju hemofilije.

**Leva kolona:** Programira in izvaja zlasti tri pomembne sektorje celostne oskrbe: zdravljenje krvavitev v centru, drugih zdravstvenih ustanovah in na domu, programe rehabilitacije in stomatološke oskrbe.

**Desna kolona:** Zagotavlja reševanje socialnih, psiholoških in izobraževalnih problemov v povezavi z ustreznimi službami.

otročih močno prekrvavljene, zato že majhne poškodbe povzročijo obsežne krvavitve. Razumljivo je, da prevzemata predvsem pediatrična in ortopedska služba največjo odgovornost za preprečevanje invalidnosti. Specifično izobraženi fizioterapevti so nepogrešljivi sodelavci v timu strokovnjakov.

V SR Sloveniji smo tako prvi v Jugoslaviji pri hemofilikih pregledali stanje lokomotornega sistema in začeli izvajati korektivne ortopedske posege s sodelovanjem Univerzitetne ortopedske klinike v Ljubljani. Z zahtevami po vključevanju hemofilika v normalno življenje se namreč tudi naloge ortopedskega tima širijo in spreminjajo.

Ob načrtovanju nalog Centra smo namenili posebno mesto skrbi za **redno šolanje hemofilikov**. V preteklosti so predvsem v Franciji organizirali posebne rehabilitacijske zavode, v katerih so imeli šoloobvezni hemofiliki vso oskrbo, stalno pomoč ob krvavitvah in rehabilitacijo ter redno šolanje. Tudi v Sloveniji smo hemofilike v šestdesetih letih napotili v Zavod za invalidno mladino v Kamniku, vendar je bilo tako sožitje sicer zdravega hemofilnega otroka ob hudih invalidnih neprimerno. Taka pomoč v obliki internatskega šolanja hemofilnega otroka danes ni več potrebna, saj ostane otrok brez skrbi v domačem okolju, seveda če se mu dosledno nudi nadomestno zdravljenje ob prvih znakih krvavitve, o čemer izčrpno poročajo naši sodelavci. Center se predvsem povezuje tudi s pedagoškimi delavci šole, ki jo obiskuje hemofilik.

Razumljivo pa je, da ima Center pomembno nalogo pri svetovanju glede izbire poklica in take zaposlitve, pri katerih hemofilik ni izpostavljen telesnim poškodbam.

V preteklih letih si je hemofilna služba prizadevala, da so se hemofilni otroci lahko udeležili klimatskega zdravljenja ob morju, kljub pomislekom o primernosti tovrstnega zdravljenja. Danes so se v okviru celostne skrbi za hemofilika v svetu uveljavila tako imenovana **poletna taborjenja**, na katerih si hemofiliki ob plavanju, usmerjeni telovadbi in izmenjavanju medsebojnih izkušenj nabirajo tako potrebno zdravje in psihično ravnovesje. Ta srečanja pa so namenjena tudi izobraževanju v zvezi z boleznijo, med drugim tudi uvajanju programov za zdravljenje na domu. Tudi v SR Sloveniji bo to obliko dela s hemofiliki potrebno obnoviti.

Center mora skrbeti za **stalno in zadostno oskrbo hemofilikov s preparati za nadomestno zdravljenje**. Pri tem je nepogrešljivo stalno sodelovanje z Zavodom SRS za transfuzijo krvi v Ljubljani. Poudariti moramo, da so imeli strokovnjaki navedenega zavoda izreden posluš za hemofilno službo. Zavod je že zelo zgodaj po odkritju pridobivanja koncentrata faktorja VIII s krioprecipitacijo pričel z izdelavo tega načina frakcioniranja krvne plazme. Skrbel je tudi, da je imela naša hemofilna služba krioprecipitat stalno v zadostni količini.

Za učinkovito zdravljenje hemofilije B pa ni na voljo koncentrata, ki bi ga izdeloval transfuzijski zavod. Zato mora Center zagotavljati uvoz srednje prečiščene komercialnega preparata (kot npr. Bebulin). Tudi ob zahtevnejših primerih, npr. ob operacijah, potrebuje hemofilik (A in B) za nadomestno zdravljenje še bolj koncentriran derivat plazme, ki ga izdelujejo velike inozemske družbe za pripravo krvnih derivatov.

Med bistvene naloge Centra uvrščamo tudi **organizacijo zobozdravstvene službe**. Predvsem je potrebno poučiti hemofilike in zobozdravstvene delavce, kako

pomembna je stalna in dosledna skrb za zdravo zobovje. V preteklosti so se zobozdravstveni delavci pogosto izogibali celo konservativnemu zdravljenju zob pri hemofiliku, ker so se bali krvavit. Pri izdiranju zob je še posebej pomembno tesno sodelovanje med zobozdravnikom, ki je sodelavec centra za hemofilijo, pozna celotno problematiko hemofilije in je več izdiranja zob pri hemofiliku, ter hematologom, ki odgovarja za program nadomestnega zdravljenja.

Sama strokovna služba Centra ne zmore vseh organizacijskih nalog celostne skrbi za hemofilike. Velik del tega bremena prevzema **Društvo hemofilikov Slovenije**, ki je bilo kot edino tovrstno v Jugoslaviji ustanovljeno v letu 1980. Samo z aktivnostjo članov društva, posebej še njihovega odbora, lahko danes optimistično ugotavljamo, da je v skrbi za hemofilike že marsikaj opravljenega.

Hemofilija je dedna bolezen, pri kateri zboli moški, prenašajo pa jo ženske. V hemofilnih rodbinah si ženske pogosto želijo nasvet v zvezi s tem. V centru za hemofilijo mora sodelovati **genetik**, ki posreduje prizadeti ženski informacijo o možnostih njene dedne obremenitve. Opravi se tudi biokemična preiskava njene plazme. S pomočjo obeh teh informacij je mogoče dokaj zanesljivo opredeliti žensko kot prenašalko hemofilije; žal pa ne izključiti, da ni prenašalka.

Novo nalogo Centra zadevajo **izpopolnjevanje sistema ambulantnega zdravljenja z nadomestno terapijo ob prvih znakih grozeče krvavitve**. Prizadevanja pa se sedaj usmerjajo v **program samoterapije na domu**, kar pomeni, da ima hemofilik stalno doma preparat za nadomestno zdravljenje in si ga vbrizga sam ali s pomočjo svojca. Center je dolžan izvajati **nadzor nad nadomestnim zdravljenjem** v obliki svetovanja zdravnikom, ki zdravljenje izvajajo. To nalogo je v letu 1981 opravljal v okviru seminarja Živeti s hemofilijo po naših regionalnih bolnišnicah.

S tem, ko je Center organiziral zdravljenje začetnih krvavitov blizu bolnikovega doma, se je število obiskov hemofilikov v njem bistveno zmanjšalo. Poleg prednosti, ki jih ima to dejstvo, pa se Center zaveda, da bi s tem lahko izgubil dober pregled nad zdravstvenim stanjem hemofilikov. To bi se še posebej zaostriilo ob uvedbi nadomestnega zdravljenja na domu. Zato je v letu 1983 uvedel **redni letni sistematski pregled** vseh hemofilikov v Centru SR Slovenije za hemofilijo. Pri pregledu je treba poleg hematologa zagotoviti tudi sodelovanje ortopeda, stomatologa in socialnega delavca.

Če pogledamo več kot petnajstletno delo Centra SR Slovenije za hemofilijo, je očiten velik napredek v kakovosti življenja hemofilika. Ta danes lahko ob polni izrabi sodobnega zdravljenja optimistično zre v življenje in ima resnične možnosti zadovoljivo **živeti s hemofilijo**.



#### SOS TALISMAN – MEDNARODNI OBESEK

V vodotesnem medaljonu se nahaja v harmoniko zložen listič s podatki o vrsti hemofilije, vrednosti strjevalnega faktorja, o preparatu, ki ga je treba vbrizgati za ustavitev krvavitve, o odgovornem zdravniku Centra za hemofilijo, na drugi strani pa so podatki o krvni skupini in vsi osebni podatki o bolniku.

Obešek bo hemofilikom razdelil Center SRS za hemofilijo do marca 1984. Služil bo za identifikacijo in ustrezno pomoč nezavestnemu hemofiliku.

**CENTER SR SLOVENIJE ZA HEMOFILIJU****OSNOVNI EVIDENČNI PODATKI****1 Nešifrirani del**

Datum zapisa:

Priimek in ime:

Datum in kraj rojstva:

Narodnost:

Zakonski stan:

Člani skupnega gospodinjstva:

Naslov stanovanja:

Telefon:

Naslov službe ali šole:

Telefon:

Pristojni zdravnik v ZD:

Telefon:

Zobozdravnik:

Telefon:

Ortoped:

Telefon:

Socialna delavka:

Telefon:

Patronaža v ZD:

Telefon:

Odgovorni zdravnik v območni bolnišnici:

Telefon:

**CENTER SR SLOVENIJE ZA HEMOFILIJU****OSNOVNI EVIDENČNI PODATKI****2 Splošni in dosednji  
laboratorijski  
podatki  
Šifrirani del**

1. Kartotečna številka		1-3	<input type="text"/>
2. Številka izkaznice		4-6	<input type="text"/>
3. Datum rojstva	(dan, mesec, letnica)	7-12	<input type="text"/>
4. Spol	1 – moški; 2 – ženski	13	<input type="text"/>
5. Diagnoza	1 – hemofilija A 2 – hemofilija B 3 – hemofilija C 4 – Willebrand	14	<input type="text"/>
6. Datum diagnoze		15-20	<input type="text"/>
7. Zdravstvena regija	1 – Celje 2 – N. Gorica 3 – Koper 4 – Kranj 5 – Ljubljana 6 – Maribor 7 – Mur. Sobota 8 – N. mesto 9 – Ravne/Kor.	21	<input type="text"/>

8. Aktivnost f. VIII/IX/XI		22-24	<input type="checkbox"/>	
9. Antigen VIII/IX/XI		25-27	<input type="checkbox"/>	
10. Čas krvavitve (S) Metoda:		28-31	<input type="checkbox"/>	
11. PTT (s) Metoda:		32-34	<input type="checkbox"/>	
12. Stopnja obolenja	1 - lahka 2 - srednja 3 - težka	35	<input type="checkbox"/>	
13. Ristocetinski test	1 - normalen 2 - patološki 3 - ni narejen	36	<input type="checkbox"/>	
14. Krvna grupa:		A	37	<input type="checkbox"/>
		B	38	<input type="checkbox"/>
		AB	39	<input type="checkbox"/>
		0	40	<input type="checkbox"/>
		Rh+	41	<input type="checkbox"/>
		Rh-	42	<input type="checkbox"/>

Kell:

Iregularna protitelesa:

15. Inhibitorji f. VIII/IX/XI	1 - prisotni 2 - odsotni 3 - ni določeno	43	<input type="checkbox"/>
-------------------------------	--	----	--------------------------

Metoda:

Datum:

16. Jetrni testi	1 - normalni 2 - patološki 3 - ni znano	44	<input type="checkbox"/>
------------------	---	----	--------------------------

17. HB <sub>s</sub> Ag	1 - pozitiven 2 - negativen 3 - ni znano	45	<input type="checkbox"/>
------------------------	--	----	--------------------------

Datum določitve:

18. HB <sub>s</sub> Ag protitelesa	1 - prisotna 2 - odsotna 3 - ni znano	46	<input type="checkbox"/>
------------------------------------	---	----	--------------------------

Datum določitve:

19. Rtg ugotovljene okvare sklepov	1 - da 2 - ne 3 - ni znano	47	<input type="checkbox"/>
------------------------------------	----------------------------------	----	--------------------------

Kateri:

Datum:

20. Dosedanje krvavitve:

- 1 – ni krvavel  
2 – do trikratna krvavitvev na istem mestu  
3 – več kot trikratna  
4 – ni znano

Leva rama	48	<input type="checkbox"/>
Desna rama	49	<input type="checkbox"/>
Levi komolec	50	<input type="checkbox"/>
Desni komolec	51	<input type="checkbox"/>
Levi kolik	52	<input type="checkbox"/>
Desni kolik	53	<input type="checkbox"/>
Levo koleno	54	<input type="checkbox"/>
Desno koleno	55	<input type="checkbox"/>
Levi gleženj	56	<input type="checkbox"/>
Desni gleženj	57	<input type="checkbox"/>
Leva podlakt	58	<input type="checkbox"/>
Desna podlakt	59	<input type="checkbox"/>
Leva meča	60	<input type="checkbox"/>
Desna meča	61	<input type="checkbox"/>
Levi ileopsoas	62	<input type="checkbox"/>
Desni ileopsoas	63	<input type="checkbox"/>
Druge mišične ali sklepne krvavitve	64	<input type="checkbox"/>
Kam:		
Prebavila	65	<input type="checkbox"/>
Vrat	66	<input type="checkbox"/>
Obraz	67	<input type="checkbox"/>
Dlesni, jezik	68	<input type="checkbox"/>
Epistaksa	69	<input type="checkbox"/>
Hematurija	70	<input type="checkbox"/>
Telesne votline	71	<input type="checkbox"/>
Intrakranialne	72	<input type="checkbox"/>
Ginekološke	73	<input type="checkbox"/>

21. Zlomi 1 – da; 2 – ne 74

Kje:

22. Operacije (razen ortopedskih)	1 – da; 2 – ne 3 – večkratne	75	<input type="checkbox"/>
Kje:			
Datum:			
23. Ortopedske operacije	1 – da; 2 – ne 3 – večkratne	76	<input type="checkbox"/>
Kje:			
Datum:			
24. Ekstrakcije stalnih zob	1 – da; 2 – ne	77	<input type="checkbox"/>
25. Že ugotovljena artropatija	1 – da; 2 – ne	78	<input type="checkbox"/>
26. Stalna nevrološka okvara	1 – da; 2 – ne	79	<input type="checkbox"/>
27. Druga morebitna okvara	1 – da; 2 – ne	80	<input type="checkbox"/>
Kaj:			
28. Zadnji pregled pri ortopedu	1 – do 3 let 2 – do 10 let 3 – ni bil pri ortopedu več kot 10 let ali nikoli	81	<input type="checkbox"/>
29. Zobozdravstvena oskrba	1 – redna 2 – občasna 3 – ni oskrbovan	82	<input type="checkbox"/>
30. Nadomestno zdravljenje ob krvavitvah	1 – pretežno redno 2 – neredno 3 – pretežno ni dobi- val	83	<input type="checkbox"/>
31. Način prve pomoči ob krvavitvah	1 – pretežno ambulantno 2 – pretežno hospitalno 3 – navadno ne išče pomoči	84	<input type="checkbox"/>
32. Krvni pripravki, ki jih je doslej že dobil	1 – polna kri 2 – plazma 3 – krioprecipitat ali domači liofilizirani preparat 4 – tuji koncentrat 5 – animalni preparati	85	<input type="checkbox"/>
33. Preobčutljivostne reakcije na krvne pripravke doslej	1 – da 2 – ne 3 – neznano	86	<input type="checkbox"/>
34. Hepatitis (klinično)	1 – da 2 – ne 3 – neznano	87	<input type="checkbox"/>
35. Alergija (brez krvnih pripravkov)	1 – da; 2 – ne	88	<input type="checkbox"/>
36. Znale kronične bolezni	1 – da; 2 – ne	89	<input type="checkbox"/>
37. Težje akutne bolezni doslej	1 – da; 2 – ne	90	<input type="checkbox"/>



---

**38. Cepljenje**

BCG	1 – da; 2 – ne	91	<input type="checkbox"/>
Di-Te-Per	1 – da – kompletno 2 – ne 3 – nepopolno	92	<input type="checkbox"/>
Polio	1 – da; 2 – ne	93	<input type="checkbox"/>
Rdečke	1 – da; 2 – ne	94	<input type="checkbox"/>
Ošpice	1 – da; 2 – ne	95	<input type="checkbox"/>
Drugo		96	<input type="checkbox"/>
Kaj:			
39. Prebolele norice	1 – da 2 – ne 3 – neznano	97	<input type="checkbox"/>

---

**CENTER SR SLOVENIJE ZA HEMOFILIJU****OSNOVNI EVIDENČNI PODATKI****4 Socialna  
anamneza  
Šifrirni del**

---

40. Vzdrževanje	1 – predšolski 2 – šoloobvezen 3 – dijak, študent 4 – zaposlen 5 – upokojen 6 – kmet 7 – gospodinja 8 – drugo	98	<input type="checkbox"/>
41. Dokončana izobrazba	Šifre od I do VIII	99	<input type="checkbox"/>
42. Priznana invalidnost	1 – da; 2 – ne	100	<input type="checkbox"/>
43. Naloge na delovnem mestu	1 – primerne 2 – neprimerne	101	<input type="checkbox"/>
44. Pot (oddaljenost, prevoz) od delovnega mesta ali šole	1 – primerno 2 – neprimerno	102	<input type="checkbox"/>
45. Stalni dohodki	1 – primerni 2 – nezadovoljivi	103	<input type="checkbox"/>
46. Stanovanje	1 – primerno 2 – neprimerno	104	<input type="checkbox"/>
47. Drugi socialni problemi	1 – da; 2 – ne	105	<input type="checkbox"/>
Kateri:			
48. Športna aktivnost	1 – da; 2 – ne	106	<input type="checkbox"/>

Kakšna:

---

OSNOVNI EVIDENČNI PODATKI

49. Datum pregleda		107-112	<input type="checkbox"/>					
50. Levičar, desničar	1 – levičar 2 – desničar	113	<input type="checkbox"/>					
<b>51. Deformacije ali omejena gibljivost sklepov</b>								
Desna rama	1 – da; 2 – ne	114	<input type="checkbox"/>					
Leva rama	1 – da; 2 – ne	115	<input type="checkbox"/>					
Levi komolec		116	<input type="checkbox"/>					
Desni komolec		117	<input type="checkbox"/>					
Levo zapestje		118	<input type="checkbox"/>					
Desno zapestje		119	<input type="checkbox"/>					
Levi kolk		120	<input type="checkbox"/>					
Desni kolk		121	<input type="checkbox"/>					
Levo koleno		122	<input type="checkbox"/>					
Desno koleno		123	<input type="checkbox"/>					
Levi gleženj		124	<input type="checkbox"/>					
Desni gleženj		125	<input type="checkbox"/>					
Drugi sklepi		126	<input type="checkbox"/>					
<b>52. Mišice</b>								
Leva podlakt	1 – normalno 2 – kontraktura 3 – atrofija	127	<input type="checkbox"/>					
Desna podlakt		128	<input type="checkbox"/>					
Leva meča		129	<input type="checkbox"/>					
Desna meča		130	<input type="checkbox"/>					
Levi ileopsoas		131	<input type="checkbox"/>					
Desni ileopsoas		132	<input type="checkbox"/>					
Vrat		133	<input type="checkbox"/>					
53. Drža (hrbtenica)	1 – v redu 2 – deformacije	134	<input type="checkbox"/>					
54. Hoja	1 – normalna 2 – otežkočena – sa- mostojna 3 – ob podpori 4 – nepomičen	135	<input type="checkbox"/>					
55. Kronične bolečine	1 – da; 2 – ne	136	<input type="checkbox"/>					
56. Zobje	1 – sanirani 2 – delno sanirani 3 – nesanimirani 4 – totalna proteza	137	<input type="checkbox"/>					
57. Telesna teža		138-140	<input type="checkbox"/>					
58. Telesna višina		141-143	<input type="checkbox"/>					
59. Krvni tlak – sistol.		144-145	<input type="checkbox"/>					