

Tri leta delovanja Društva hemofilikov Slovenije

UDK 616.151.514(06)(497.12)

ACTIVITIES OF THE SLOVENIAN SOCIETY OF HEMOPHILIA IN THE PAST THREE YEARS. *The paper deals with the organization of the Slovenian Society of Hemophilia and the tasks it fulfills. The hitherto results are presented in chronological order, and compared with the state of hemophiliac care in 1980, i.e. the year of the setting up of the Society, and three years later, in 1983. The author stresses the role of the Society in the establishment of modern programmes of therapy, which were set up according to the guidelines of the World Federation of Hemophilia (WFH).*

IZVLEČEK: Članek opisuje način organizacije in naloge Društva hemofilikov Slovenije. Rezultati prizadevanj so prikazani kronološko s primerjavo stanja oskrbe hemofilikov ob ustanovitvi (1980) in po treh letih delovanja (1983). Poudarjen je prispevek društva pri uvajanju sodobnih programov zdravljenja hemofilije po navodilih Svetovne zveze za hemofilijo (WFH).

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 še 1947. leta znašala 15 let. Čeprav bolezen zaradi sorazmerne redkosti sicer ni nikoli ogrožala nacionalnega zdravja, so se v 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 bolniki in njihovi družinski člani in začeli skupaj z zdravniki organizirati svoje nacionalne programe. Rezultat teh prizadevanj se kaže tudi v dejstvu, da je hemofilik sredi šestdesetih let doživel povprečno starost moškega prebivalca.

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.

Aprila 1980 se je z ustanovnim občnim zborom Društva hemofilikov Slovenije uspešno končala pot organizacijskih iskanj in administrativnih postopkov. Društvo si ni izbralo za cilj svojega delovanja izražanje medsebojnega sočustvovanja, temveč se je zavzelo, da predstavlja interesno skupino, ki bo pri vseh družbenih dejavnikih skušala uveljavljati svoj interes. Ta interes je prvi predsednik **prof. France Jamnik** strnil v postulat »**Zagotoviti tudi slovenskemu hemofiliku normalno ustvarjalno življenje!**«

1980

Stanje ob ustanovitvi pa je bilo še daleč od te zahteve. Slovenski hemofiliki, razpršeni po vsej Sloveniji, so se lahko uspešno zdravili samo v dveh krajih. V Ljubljani je od leta 1969 deloval na Pediatrični kliniki Center SR Slovenije za hemofilijo, ki je zagotavljal celostno oskrbo in z naprednim konceptom ambulant-

nega zdravljenja zagotavljal vsaj delu hemofilikov iz Ljubljane in okolice sorazmerno normalno življenje. Na Hematološki kliniki Kliničnega centra pa je bil zagotovljen program hospitalnega zdravljenja hemofilije. Poleg Ljubljane pa je bilo mogoče hospitalno prejemati nadomestno terapijo tudi v Mariboru. Glede na to, da je bilo zdravljenje hemofilije popolnoma centralizirano, je omogočalo vsem hemofilikom predvsem zdravljenje hujših napredovalih krvavitev, zlasti življenjsko nevarnih. Eden od kazalcev sorazmerno neučinkovitega zdravljenja celotne populacije hemofilikov je podatek, da je bilo v letu 1981 apliciranih samo 7.200 IE* faktorja VIII oziroma IX na hemofilika letno, kar predstavlja tretjino oziroma četrtno povprečja držav z dobro organizirano hemofilno službo.

1981

Društvo je proučilo stanje skupaj s svojim posvetovalnim telesom Strokovnim svetom, ki ga sestavljajo najvidnejši slovenski strokovnjaki, ki se ukvarjajo s hemofilijo (zdravniki, medicinske sestre, socialni delavci, psiholog). Najprej je dopolnilo register hemofilikov in ažuriralo osnovne podatke. Ugotovili smo, da je od 179 oseb, ki jim je Zavod SR Slovenije za transfuzijo krvi do tedaj izdal izkaznico, živelo v letu 1981 v Sloveniji:

- 105 bolnikov s hemofilijo A,
- 13 bolnikov s hemofilijo B in
- 12 bolnikov s von Willebrandovo boleznijo.

Kartoteka z medicinskimi podatki je potrebna ažuriranja. Razen dveh sistematskih ortopedskih pregledov, ki so zajeli 44% bolnikov v letih 1971 in 1979 (prof. dr. F. Srakar), hemofiliki niso bili redno sistematično spremljani.

Le skupina 10–20 hemofilikov iz okolice Ljubljane je bila zdravljena po načelu ambulantne nadomestne terapije začelih krvavitev.

Po daljših strokovnih in organizacijskih posvetih je v novembru 1981 strokovni svet pod predsedstvom as. dr. Dušana Andoljška s Hematološke klinike v Ljubljani sprejel sklep, da z januarjem uvede program **Takojšnjega ambulantnega zdravljenja začelih krvavitev** čim bliže bolnikovemu domu. Da je uspelo tako hitro uvesti program ambulantnega zdravljenja v regionalne bolnišnice, ima pomembne zasluge Zavod SR Slovenije za transfuzijo krvi. Njegov predstavnik v strokovnem svetu (dr. Lukič) je v letu 1981 odločno podprl pobudo hemofilikov, pospešil organizacijske priprave in sprejel zahtevno obveznost, da bo izdeloval dovolj krioprecipitata.

Program je obsegal:

1. Izbor zdravstvenih ustanov: Glede na organizacijske in kadrovske pogoje ter bližino transfuzijskih postaj je določil za izvajanje terapije interne in pediatrične oddelke slovenskih bolnišnic: Ljubljana (Pediatrična klinika in Internistična prva pomoč TOZD Univerzitetne interne klinike, Murska Sobota, Maribor, Ptuj, Slovenj Gradec, Celje, Trbovlje, Jesenice, Koper, Izola, Sežana, Nova Gorica in Novo mesto.

2. Enotna doktrina zdravljenja. Predstojnica Centra SR Slovenije za hemofilijo prof. dr. Majda Benedik je pripravila na osnovi mednarodno uveljavljene sheme (Blombäck, 1979) natančno shemo indikacije in doziranja (glej str. 346)

* IE – internacionalna enota

krioprecipitata za najpogostejše krvavitve. Svet je shemo potrdil in jo kot obvezno navodilo razposlal ustreznim zdravstvenim organizacijam.

Za nadzor nad izvajanjem doktrine je predpisal tudi poseben obrazec **Obvestilo o nudenju nadomestne terapije** (str. 350). Nadzor opravlja Center SR Slovenije za hemofilijo.

3. Standardizacija podatkov o hemofiliku: Svet je sprejel vprašalnik za **Prvi pregled hemofilika** (stran 329) po predlogih Svetovne zveze za hemofilijo, ki ga je izdelala dr. Jožica Anžič z Univerzitetne pediatrične klinike v Ljubljani. Vprašalnik je prirejen za avtomatsko obdelavo podatkov (AOP). Programe zanj je izdelal Računski center Strojne fakultete v Ljubljani.

1982

Društvo hemofilikov Slovenije je predlagalo Strokovnemu svetu, da ob podpori obeh univerzitetnih vrhunskih kliničnih ustanov organizira seminar **ŽIVETI S HEMOFILJO**, ki bi imel naslednje cilje:

A. izobraževanje in osveščanje bolnikov in družinskih članov za načela novega programa zdravljenja: izobraževanje zdravstvenih delavcev regionalnih bolnišnic in splošnih zdravnikov v krajih, kjer žive hemofiliki, za nove naloge pri zdravljenju hemofilije; inštruktaža medicinskih sester za aplikacijo nadomestne terapije.

B. Natančen pregled hematologa internista oz. pediatra po enotnem vprašalniku z vsemi pripadajočimi preiskavami, za katere je usposobljen le laboratorij za hemostazo: genetsko svetovanje; seznanjanje s socialnimi razmerami hemofilikov.

Strokovni svet je pobudo sprejel in v prvi polovici 1982 so bili naslednji enodnevni seminarji Živeti s hemofilijo: Murska Sobota – 27. februarja; Celje – 27. marca; Slovenj Gradec – 3. aprila; Jesenice – 22. maja; Nova Gorica – 4. junija; Koper – 5. junija in Novo mesto 8. maja.

Seminar je v dopoldanskem delu obsegal **predavanja o**

– stanju stroke na področju hemofilije,

– predstavil enotno shemo Takojšnjega ambulantnega zdravljenja začetnih krvavitev,

– pojasnil dedovanje hemofilije in

– socialne (vzgoja, izobraženje, poklic) vidike hemofilije.

Predavanju je sledila **praktična inštruktaža** aplikacije krioprecipitata.

V popoldanskem delu je sledil hematološki pregled hemofilikov z vsemi laboratorijskimi preiskavami, genetsko svetovanje (faza izdelovanja rodovnika in testiranje žena iz hemofilnih rodbin) in socialna anketa.

Seminarje je organiziral izvršni odbor Društva hemofilikov Slovenije ob finančni pomoči Univerzitetne pediatrične klinike v Ljubljani in pod strokovnim vodstvom Centra SR Slovenije za hemofilijo. Predavali so **prof. dr. Majda Benedik**, **as. dr. Dušan Andoljšek**, **dr. Nasta Mihevc**, **dr. Jožica Anžič**, **dr. Majda Dolničar**, **as. dr. Luka Pintar**, **dr. Matjaž Bidovec** in **Jože Faganel**. Inštruktažo aplikacije sta opravili višji medicinski sestre **Libuša Jezeršek** in **Jožica Bračun**, laboratorijske preiskave na terenu in v ustanovi pa Biokemični laboratorij Univerzitetne pediatrične klinike v Ljubljani pod vodstvom **dipl. ing. Jane Lukač** in **ing. Brede Slavec**.



Hemofiliki s svojimi družinami in ekipa Centra SRS za hemofilijo na seminarju Živeti s hemofilijo v Kopru 5. junija 1981. Foto dr. L. Pintar.

1983

Ob skrbno izvedenem programu Takojšnjega ambulantnega zdravljenja začetnih krvavitev so se v letu 1983 pokazali že prvi pomembnejši rezultati.

Odslej se v Sloveniji ambulantno zdravijo vsi odrasli hemofiliki, ne le peščica. To se je pokazalo tudi v potrošnji krioprecipitata, ki je v letu 1982 dosegla 15.000 IE faktorja VIII ali IX na hemofilika in se postopno približuje povprečju dežel z dobro oskrbo hemofilikov.

Na pobudo izvršnega odbora Društva sta Univerzitetna pediatrična klinika v Ljubljani in Hematološka klinika predlagali za izpopolnjevanje v izobraževalnih centrih Svetovne zveze za hemofilijo vsaka po enega specialista. Izvršni odbor je v imenu Društva kot člana Svetovne organizacije njuno kandidaturu pri podpredsedniku prof. dr. P. P. Manucciju izčrpno podprl. Tako se je dr. Majda Dolničar izpopolnjevala v Centru za hemofilijo v Milanu tri mesece, dr. Jože Pretnar pa v Royal free Hospital v Londonu dva meseca.

Oba strokovnjaka ob svojih starejših kolegih jamčita, da se bodo programi Svetovne zveze za hemofilijo uveljavili tudi v Sloveniji.

Društvo se je v letošnjem letu vključevalo tudi v motiviranje krvodajalcev. Sodelovalo je na srečanju ob 30-letnici krvodajalcev v Ljubljani, na občinskih srečanjih v Litiji, Tržiču, Radovljici in na srečanju primorskih občin na Mašunu ter se jim zahvalilo za njihovo plemenito dejavnost.