

**DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI
SLOVENIJE**

ANEMIJE

Vodnik za bolnike

Dopolnjena izdaja



Mengeš, marec 2018



DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI SLOVENIJE

A N E M I J E

Vodnik za bolnike

Dopolnjena izdaja



Mengeš, marec 2018



ANEMIJE

Vodnik za bolnike

Dopolnjena izdaja

Mengeš, marec 2018

Urednica

Majda Slapar

Viri fotografij

Arhiv Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije

Arhiv Kliničnega oddelka za hematologijo UKC Ljubljana

Arhiv Zavoda Republike Slovenije za transfuzijsko medicino

Arhiv Kliničnega oddelka za hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika,
UKC Ljubljana

Oblikovanje

Mateja Vrbinc

Tisk

Birografika Bori

Izdano v Mengšu, marec 2018, v 1000 izvodih

CIP - Kataložni zapis o publikaciji
Narodna in univerzitetna knjižnica, Ljubljana

616.155.194(082)
061.2:616.15-052(497.4Mengeš)(082)

ANEMIJE : vodnik za bolnike / [urednica Majda Slapar]. - Dopolnjena
izd. - Mengeš : Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije, 2018

ISBN 978-961-93103-9-7
1. Slapar, Majda
293854464

PRI PRIPRAVI VODNIKA ZA BOLNIKE SO SODELOVALI

Majda Slapar, predsednica

Društva bolnikov s krvnimi boleznimi, Slovenska cesta 30, 1234 Mengeš

Prim. Jožef Pretnar, dr. med.,

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Zaloška 7, 1000 Ljubljana

Prof. dr. Samo Zver, dr. med.,

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Zaloška 7, 1000 Ljubljana

Asist. dr. Matevž Škerget, dr. med.,

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Zaloška 7, 1000 Ljubljana

Doc. dr. Matjaž Sever, dr. med.,

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Zaloška 7, 1000 Ljubljana

Karla Rener, dr. med.,

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Zaloška 7, 1000 Ljubljana

Asist. Simona Lucija Avčin, dr. med.,

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva 20, 1525 Ljubljana

Klara Železnik, dr. med.,

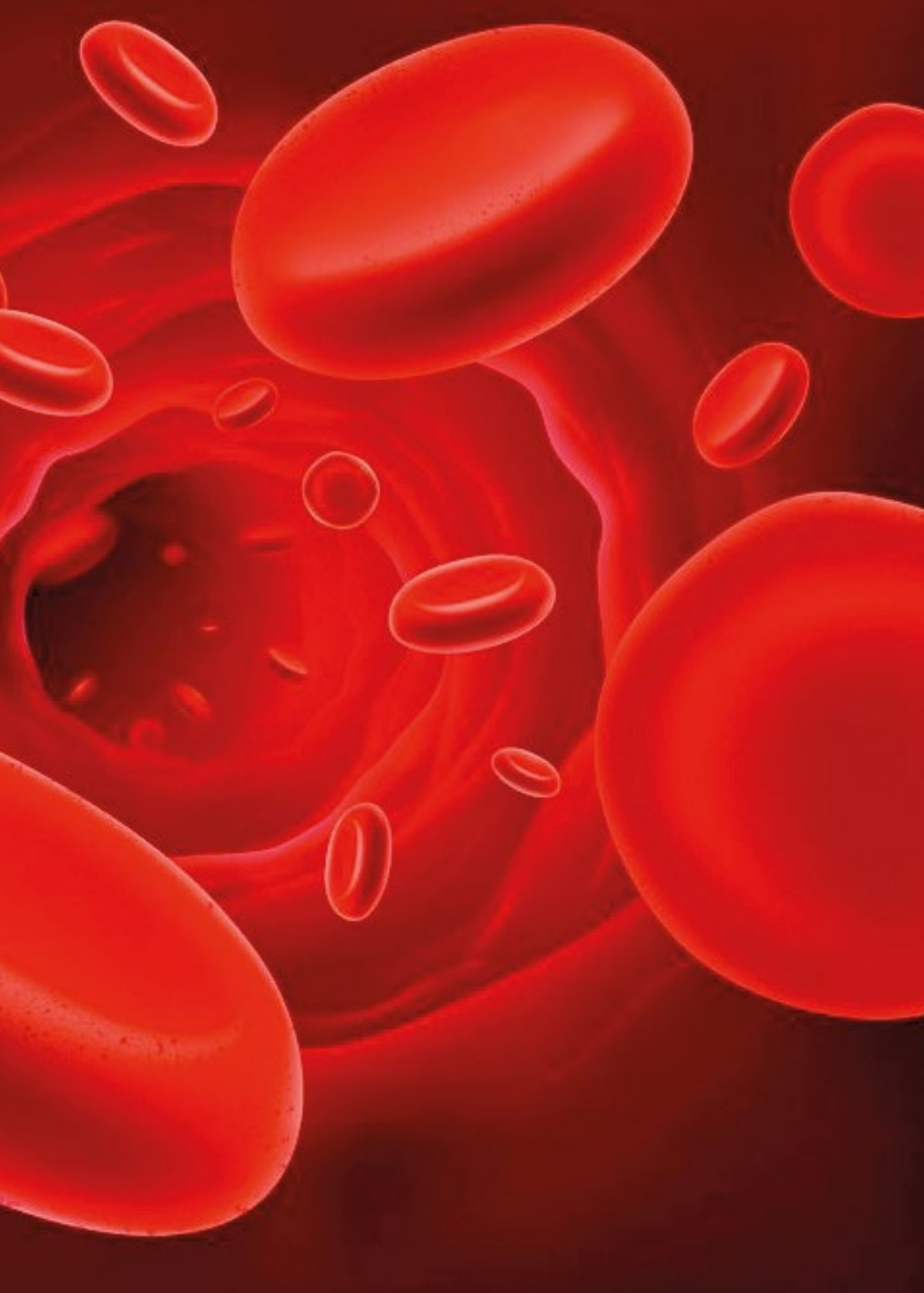
Zavod Republike Slovenije za transfuzijsko medicino, Šlajmarjeva 6, 1000 Ljubljana

Polonca Mali, dr. med.,

Zavod Republike Slovenije za transfuzijsko medicino, Šlajmarjeva 6, 1000 Ljubljana

Slavica Stanišić, dr. med.,

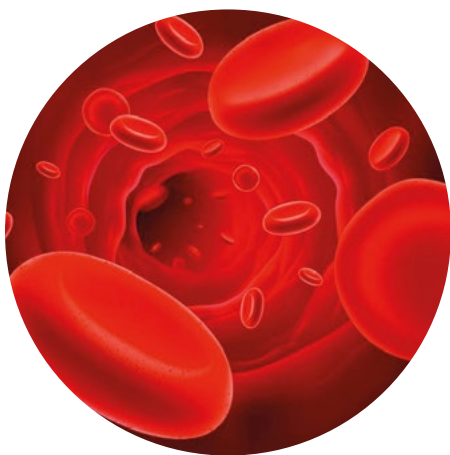
Zavod Republike Slovenije za transfuzijsko medicino, Šlajmarjeva 6, 1000 Ljubljana





VSEBINA

UVOD	7
Majda Slapar, predsednica Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije	
ANEMIJA.....	9
Prim. Jožef Pretnar, dr. med.	
ANEMIJA ZARADI POMANJKANJA ŽELEZA.....	17
Prof. dr. Samo Zver, dr. med.	
ANEMIJA ZARADI POMANJKANJA VITAMINA B12.....	20
Asist. dr. Matevž Škerget, dr. med.	
ANEMIJE ZARADI BOLEZNI KOSTNEGA MOZGA	24
Doc. dr. Matjaž Sever, dr. med.	
HEMOLITIČNE ANEMIJE	29
Karla Rener, dr. med.	
ANEMIJE PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKI	33
Asist. Simona Lucija Avčin, dr. med.	
TRANSFUZIJSKO ZDRAVLJENJE.....	38
Klara Železnik, dr. med., Polonca Mali, dr. med., Slavica Stanišić, dr. med.	
ZDRAVNIKI HEMATOLOGI IN USTANOVE, KJER SE ZDRAVIJO BOLNIKI S KRVNIMI BOLEZNIMI	44
DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI SLOVENIJE.....	47
SORODNA MEDNARODNA DRUŠTVA BOLNIKOV, ZDRUŽENJA IN SKUPINE.....	69





Majda Slapar, predsednica
Društva bolnikov s krvnimi
boleznimi Slovenije

Zaradi velikega zanimanja za vodnik za bolnike – ANEMIJE, ki smo ga prvič izdali v letu 2014 v 500 izvodih in v istem letu še enkrat kot ponatis tudi v 500 izvodih, smo se v Društvu bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije v sodelovanju z zdravniki Kliničnega oddelka za hematologijo in Kliničnega oddelka za otroško hematologijo in onkologijo UKC Ljubljana ter Zavoda Republike Slovenije za transfuzijsko medicino v Ljubljani dogovorili za izdajo posodobljenega vodnika za bolnike:

7

ANEMIJE – DOPOLNJENA IZDAJA

Anemija je bolezen, s katero se je marsikdo izmed nas v svojem življenju že srečal, je bolezen, o kateri smo veliko slišali že vsi ali smo se celo zdravili. Laično vemo, da je anemija slabokrvnost, ki jo je potrebno zdraviti, začeti je potrebno uživati zdravo hrano, polno železa in vitaminov in se odvaditi škodljivih vplivov na naše zdravje. Enostavno je potrebno spremeniti slog našega življenja.

Kaj v resnici anemije so in kaj pomenijo, kakšni so vzroki za njihov nastanek, česa nam primanjkuje, kako potekajo preiskave, kakšno zdravljenje je potrebno, kaj lahko nastane, če se ne zdravimo, ali anemije prizadenejo tudi otroke in mladostnike in še mnogo vprašanj se postavlja, na katera pa seveda lahko odgovorijo samo zdravniki.



Odgovore na vsa zastavljena vprašanja bomo našli v posodobljenem vodniku za bolnike ANEMIJE – dopolnjena izdaja, ki ga bomo predstavili na Dnevu za bolnike in njihove svojce. Srečanje se organizira v okviru hematološke in transfuzijske sekcije zdravnikov Slovenije in ga v letu 2018 organizira naše Društvo.

Za strokovno pomoč pri izdaji vodnika se najlepše zahvaljujemo so avtorjem vodnika:

Prim. Jožefu Pretnarju, dr. med.,
Prof. dr. Samu Zveru, dr. med.,
Asist. dr. Matevžu Škergetu, dr. med.,
Doc. dr. Matjažu Severju, dr. med.,
Karli Rener, dr. med.,
Asist. Simoni Luciji Avčin, dr. med.,
Klari Železnik, dr. med.,
Polonci Mali, dr. med.,
in Slavici Stanišić, dr. med.

**Izdajo posodobljenega vodnika za bolnike
ANEMIJE – dopolnjena izdaja so omogočili**

Fundacija – FIHO

**farmacevtske družbe
Celgene, Roche, GlaxoSmitKline in Shire,**

za kar se jim najlepše zahvaljujemo.



ANEMIJA

**Prim. Jožef Pretnar, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška 7, 1000 Ljubljana**

UVOD

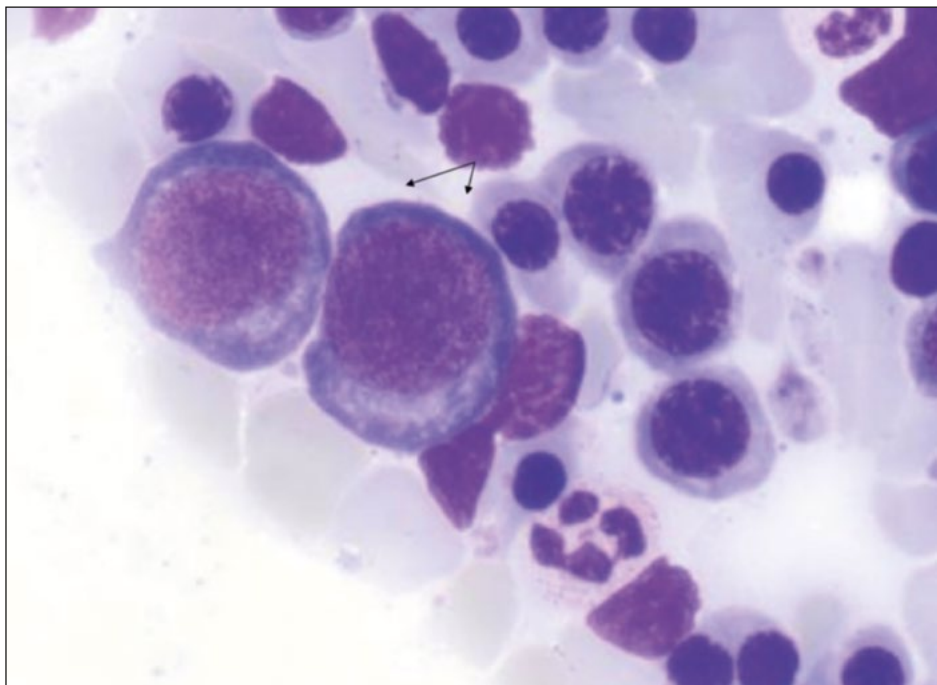
Anemija ali slabokrvnost je bolezensko stanje, ki je posledica zmanjšanje celotne količine hemoglobina v telesu. Hemoglobin je krvno barvilo, ki se nahaja v rdečih krvničkah- eritrocitih in omogoča prenos kisika iz pljuč v vsa tkiva pa tudi prenos ogljikovega dioksida iz tkiv v pljuča. Pri zmanjšani količini hemoglobina je v ospredju pomanjkanje kisika, medtem ko izločanje ogljikovega dioksida ni moteno.

Ker je določanje celotne količine hemoglobina v telesu zelo zapleteno in ni primerno za vsakdanje klinično delo, uporabljamo določanje koncentracije hemoglobina v litru krvi. Koncentracija hemoglobina v litru krvi pa vedno ne odraža celotne količine hemoglobina. Tako je na primer pri hitro nastali krvavitvi količina hemoglobina bistveno zmanjšana, medtem ko je koncentracija hemoglobina še v normalnem območju. Po drugi strani pa med nosečnostjo pride do zadrževanja tekočine in povečanja prostornine plazme, tako da je koncentracija hemoglobina zmanjšana, medtem ko je celotna količina normalna.

Koncentracija hemoglobina je odvisna od starosti in od spola. Referenčne (normalne) vrednosti hemoglobina so odvisne tudi od metode oziroma vrste analizatorja in se lahko nekoliko razlikujejo med laboratoriji. Referenčne vrednosti hemoglobina Hematološkega laboratorija KO za hematologijo UKC Ljubljana so med 120 in 150 gr/L za odrasle ženske in med 130 do 170 gr/L za odrasle moške. Če so vrednosti koncentracije hemoglobina pod spodnjimi, govorimo o anemiji.

VZROKI ZA ANEMIJO

Vzroke za nastanek anemije lahko v grobem razdelimo v dve veliki skupini. Anemija je lahko posledica motene tvorbe hemoglobina ali pa posledica prevelike izgube ali pospešenega razpada eritrocitov. Eritrociti, ki vsebujejo hemoglobin, nastajajo tako kot vse druge krvne celice, v kostnem mozgu.



Nezrele celice rdeče vrste – eritroblasti v kostnem mozgu

Motena tvorba hemoglobina je najpogostejše posledica pomanjkanja neobhodnih snovi, ki so potrebne za nastajanje hemoglobina. Najpomembnejši vzroki za nastanek te vrste anemije je pomanjkanje železa, redkeje pa pomanjkanje vitamina B12 ali pomanjkanje folne kisline. Drugi razlog za moteno tvorbo hemoglobina so kronične okužbe, vnetja, malignomi ali okvara ledvic. Pri tej vrsti okvare ima kostni mozeg na razpolago dovolj snovi za nastanek hemoglobina, vendar jih ne more uporabiti. Kot vzrok anemije pa so pogosto lahko bolezni kostnega mozga. Tako je spremljajoča anemija znak akutnih levkemij, napredovalih kroničnih levkemij, plazmocitoma,



razširjenih malignih limfomov in mielodisplastičnih sindromov, pa tudi nekaterih ne malignih krvnih bolezni, kot je na primer aplastična anemija. Drugo veliko skupino anemij predstavljajo tiste, ki so posledica krvavitve ali prehitrega oziroma prekomernega razpada eritrocitov. Anemija zaradi krvavitve je običajno posledica večjih krvavitev, najpogosteje iz prebavil ali pri ženskah iz rodil in pa seveda ob poškodbah. V kolikor pa so krvavitve manjše, vendar dolgo trajajoče pa pride do anemije predvsem zaradi pomanjkanja železa. Življenjska doba eritrocitov je približno 120 dni. Le ta pa je lahko bistveno skrajšana zaradi različnih bolezenskih stanj. V kolikor kostni mozeg ne more nadomestiti skrajšane življenjske dobe s pospešeno tvorbo eritrocitov, se pojavi anemija. Govorimo o hemolitičnih anemijah. Slednje so lahko posledica okvare samih eritrocitov, lahko pa pride do pospešenega razpadanja sicer normalnih eritrocitov zaradi zunanjih dejavnikov.

ZNAKI ANEMIJE

Znaki anemije so po eni strani posledica zmanjšanega dotoka kisika v tkiva, po drugi strani pa posledica kompenzacijskih mehanizmov organizma, ki zmanjšano koncentracijo hemoglobina oziroma zmanjšano količino kisika nadomesti z povečanim pretokom krvi in redistribucijo krvi v organe, ki potrebujejo več kisika. Težave, ki jih ima bolnik zaradi anemije, so odvisne od stopnje anemije, od hitrosti nastanka in od morebitne prizadetosti drugih organskih sistemov, predvsem srca, ožilja in pljuč.

Bolniki tožijo zaradi hitre utrudljivosti, splošne nemoči, hitrega utripa srca, težke sape, šumenja v ušesih, zaspanosti, otežene koncentracije, prebavnih težav, spolne nemoči, motenj menstrualnega ciklusa. Te težave so splošne in prisotne pri vseh vrstah anemije, ne glede na vzrok. Pri pregledu pri bolnikih z anemijo izstopa bledica kože in sluznic, predvsem ocenjujemo barvo dlani in ustne sluznice. Seveda pa barva kože ni odvisna samo od stopnje anemije ampak tudi od prekrvljenosti in debeline kože. Pri pregledu ugotovimo običajno pospešen utrip srca in včasih šum nad srcem. Pri nekaterih vrstah anemije opazimo tudi druge spremembe, na primer zlatenico pri hemolitičnih anemijah. Pri anemijah zaradi primarnih bolezni kostnega mozga najdemo lahko povečane bezgavke, jetra in vranico, po koži pa lahko vidimo krvavitve.

LABORATORIJSKE PREISKAVE IN OPREDELITEV ANEMIJE

Za diagnozo in opredelitev anemije moramo pri bolniku vedno opraviti laboratorijske preiskave. Osnovna preiskava je hemogram ali krvna slika. Poleg hemograma pogosto opravimo še dodatne laboratorijske preiskave, s katerimi ocenimo stanje železa v organizmu, koncentracijo vitaminov B12 in folne kisline, potrdimo morebitno okvaro ledvic in jeter, ki sta lahko vzrok anemije. V kolikor s temi običajnimi preiskavami anemije ne moremo opredeliti ali pa sumimo na bolezen kostnega mozga, je potrebna še punkcija kostnega mozga.

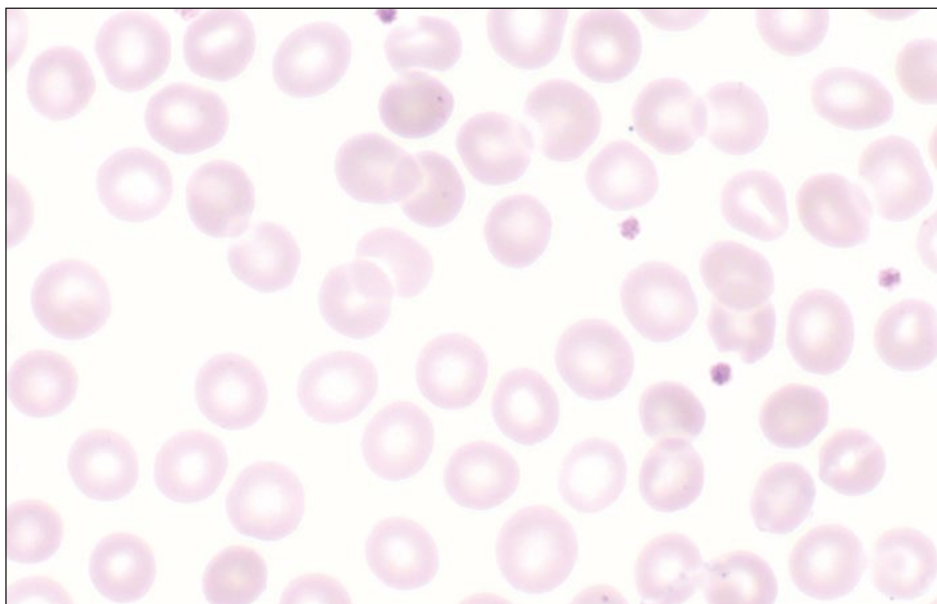
Hemogram je osnovna laboratorijska hematološka preiskava. Opravimo ga s pomočjo avtomatiziranega hematološkega analizatorja. Poznamo rdečo, belo in trombocitno krvno sliko. V rdečo krvno sliko sodijo število eritrocitov, koncentracija hemoglobina, prostornina stisnjenih eritrocitov (hematokrit), število oziroma delež retikulocitov, eritrocitni indeksi in morfološke spremembe eritrocitov, ki jih lahko vidimo v mikroskopu.

Univerzitetni klinični center Ljubljana
Klinični oddelek za hematologijo

Laboratorijski izvidi Labis

Preiskava	Rezultat	Enote	Ref. vrednosti
Levkociti	5,59	10E9/L	4,0 - 10,0
Nevtrofilei	3,33	10E9/L	1,5 - 7,4
Limfociti	1,69	10E9/L	1,1 - 3,5
Monociti	0,47	10E9/L	0,21 - 0,92
Eozinofili	0,06	10E9/L	0,02 - 0,67
Bazofili	0,02	10E9/L	0,00 - 0,13
Nezreli granulociti	0,02	10E9/L	
Eritroblasti	0,00	10E9/L	
Nevtrofilei	59,5	%	
Limfociti	30,2	%	
Monociti	8,4	%	
Eozinofili	1,1	%	
Bazofili	0,4	%	
Nezreli granulociti	0,4	%	
Eritroblasti	0,0	Št/100 Lkci	
Hemoglobin	122	g/L	120 - 150
Hematokrit	0,372		0,360 - 0,460
Eritrociti	4,17	10E12/L	3,80 - 4,80
PVE	89,2	fL	83 - 101
PHE	29,3	pg	27,0 - 32,0
PKHE	328	g/L	315 - 345
KVVE	13,4	%	11,6 - 14,0
Trombociti	218	10E9/L	150 - 410
VST	0,21	%	
PVT	9,8	fL	9,8 - 12,6
KVVT	11,0		11,0 - 16,9

Izvid krvne slike (hemogram) z referenčnimi vrednostmi za ženske



Normalni eritrociti v razmazu periferne krvi

Eritrocitni indeksi so številčni podatki, ki opredeljujejo lastnosti eritrocitov. Sem sodijo povprečni volumen eritrocitov (PVE), povprečna količina hemoglobina v eritrocitu (PHE) in povprečna koncentracija hemoglobina v eritrocitu (PKHE). Za opredelitev anemij je pomemben predvsem povprečni volumen eritrocitov.

V belo krvno sliko sodijo število levkocitov ter število oziroma delež posameznih vrst levkocitov – nevtrofilnih, eozinofilnih in bazofilnih granulocitov, monocitov ter limfocitov. Opišemo tudi morebitno prisotnost nezrelih oblik ali morfoloških nepravilnosti. V trombocitno krvno sliko sodi število trombocitov in opis morebitnih morfoloških sprememb trombocitov.

Pri diagnostiki in opredelitvi anemij so najbolj pomembni podatki koncentracija hemoglobina, povprečni volumen eritrocita in število oziroma delež retikulocitov.

Koncentracija hemoglobina je pri zdravih odraslih ženskah od 120 do 150 gr/L, pri zdravih moških pa od 130 do 170 gr/L. Če je koncentracija hemoglobina v območju med spodnjimi referenčnimi vrednostmi in koncentracijo 100 gr/L govorimo o anemiji lahke stopnje. Pri koncentraciji hemoglobina med 70 in 100 gr/L govorimo o srednje težki anemiji, pri vrednostih



hemoglobina pod 70 gr/L pa o težki anemiji. Seveda pa klinična slika anemije ni odvisna samo od stopnje anemije ampak tudi od hitrosti nastanka in od pridruženih bolezni.

Tabela 1. Klasifikacija anemij glede na koncentracijo hemoglobina.

Hemoglobin nad 100 gr/L	Anemija lahke stopnje
Hemoglobin med 70 in 100 gr/L	Srednje težka anemija
Hemoglobin pod 70 gr/L	Anemija težke stopnje

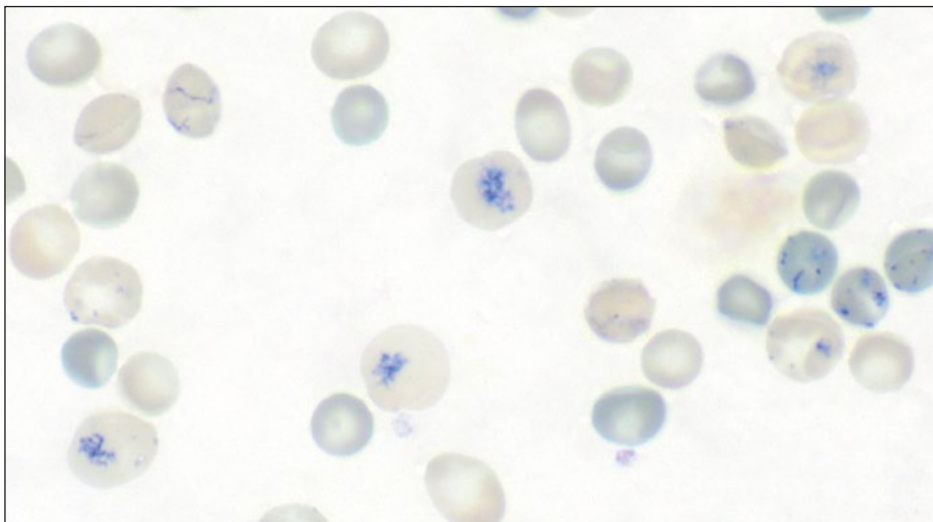
Povprečen volumen eritrocita (PVE) je pri zdravem od 83 do 101 femtolitrov (fL). Če je PVE manjši kot 83 fL govorimo o mikrocitnih anemijah, če je PVE v normalnem območju, govorimo o normocitnih anemijah, če pa je večji od 101 fL, govorimo o makrocitnih anemijah. Tako opredelitev anemij poznamo tudi pod pojmom morfološka klasifikacija anemij.

14 Tabela 2: Klasifikacija anemij glede na povprečni volumen eritrocitov.

Mikrocitne anemije	PVE manj kot 83 fL
Normocitne anemije	PVE med 83 in 101 fL
Makrocitne anemije	PVE več kot 101 fL

Mikrocitna anemija je najpogostejša anemija sploh in je posledica pomanjkanja železa. Drugi razlogi so redki. Za potrditev anemije zaradi pomanjkanja železa in spremljanje zdravljenja je običajno potrebno še določiti koncentracijo železa, vezalnih kapacitet za železo in včasih še feritin.

Pri preiskavi krvne slike ob sumu na anemijo moramo vedno določiti število oziroma delež retikulocitov. Retikulociti so rdeče krvničke, ki še niso povsem zrele in jih lahko vidimo le, če razmaz krvi obarvamo s posebnim barvilom.



Retikulociti

Število retikulocitov je odraz aktivnosti kostnega mozga oziroma nastajanja eritrocitov. Pri krvavitvi ali hemolitični anemiji je nastajanje eritrocitov povečano in je zato delež retikulocitov v krvi povečan. Pri anemijah zaradi pomanjkanja na primer železa, vitamina B12 ali pri samih boleznih kostnega mozga pa je nastajanje eritrocitov zmanjšano in je zato delež retikulocitov k krvi znižan ali kvečjemu normalen.

15

Tabela 3. Klasifikacija anemij glede na število retikulocitov.

Število retikulocitov povečano	Anemija po krvavitvi ali hemoliza
Število retikulocitov zmanjšano/normalno	Bolezni KM ali pomanjkanje

ZDRAVLJENJE

Pri zdravljenju anemije moramo upoštevati vzroke za anemijo, hitrost nastanka in težave, ki jih bolnik ima. Tako je pri bolniku, ki ima anemijo zaradi pomanjkanja železa ali vitamina B12, potrebno zdravljenje z železom oziroma drugimi manjkajočimi snovmi. Poleg tega je potrebno tudi



ugotoviti razlog za pomanjkanje železa in ga ustrezno zdraviti. Prav tako lahko vzročno zdravimo večino drugih anemij. Transfuzijsko zdravljenje je potrebno le, če je anemija hude stopnje ali pa je nastala hitro in ima bolnik zaradi tega resne težave, še zlasti če so pridružena druga bolezenska stanja. Prav tako je potrebno začasno ali včasih trajno transfuzijsko zdravljenje anemij, ki so posledica bolezni ali okvare kostnega mozga.

Veliko večino anemij je moč opredeliti in zdraviti v osnovnem zdravstvu in je pregled pri specialistu potreben le v primerih, ko razlog za anemijo ni jasen ali pa zdravljenje nima pričakovanega učinka.



16

Transfuzija eritrocitov



Zdravljenje v Dnevni bolnišnici Kliničnega oddelka za hematologijo UKC Ljubljana



ANEMIJA ZARADI POMANJKANJA ŽELEZA

**Prof. dr. Samo Zver, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška 7, 1000 Ljubljana**

Normalna zahodna dieta zagotavlja oralni vnos približno 15 mg železa/dan. V dvanajsterniku in zgornjem delu jejunuma se absorbira 5-10% zaužitega železa, absorpcija pa je ugodnejša, če gre za Fe 2+ (fero) obliko železa. Zaloge železa v človekovem telesu znašajo okoli 4 g. Dnevna izguba železa pri moškem znaša približno 1 mg/dan, pri ženski v rodnem obdobju 1,5 mg/dan, v nosečnosti pa 2 mg/dan. Z mesečnim perilom ženska dodatno izgubi približno 20 mg železa/mesec. Zaradi naštetega je kar tretjina žensk v rodnem obdobju slabokrvnih ob pomanjkanju železa.

Anemija zaradi pomanjkanja železa nastane kot posledica negativnega ravnovesja železa v telesu. Prvo nastopi pomanjkanje zalog železa, brez pomanjkanja funkcionalnega železa. Ko so zaloge železa izčrpane, postane zaradi pomanjkanja železa okrnjena od železa odvisna eritropoeza. Kljub temu je sprva vrednost hemoglobina lahko še normalna. Če stanja ne korigiramo nastane sideropenična mikrocitna anemija (anemija zaradi pomanjkanja železa), za katero so značilni hipokromni eritrociti. Slednja je najpogostejša od vseh anemij. Ogrožene skupine so predvsem majhni otroci, adolescenti, ljudje s posebnimi načini prehranjevanja in kot že omenjeno ženske v rodnem obdobju. Pri slednjih lahko zasledimo pomanjkanje železa kar v 30%. Najpogostejši vzroki za pomanjkanje železa so krvavitve iz prebavil, sečil, rotil, rast, nosečnost in dojenje, na drugi strani pa tudi motena absorpcija železa iz prebavil zaradi spremljajočih kroničnih bolezni, bolezni prebavil ali kirurškega zdravljenja. Rizične skupine so tudi starostniki ter vegetarijanci in vegani.

S preiskavami ugotovimo nizko serumsko železo, nizek feritin, povečano koncentracijo receptorja za transferin v plazmi, zmanjšano nasičenost transferina z železom (manjša od 16%) in povečano celokupno vezavno sposobnost za železo. Sicer v celoti presnovo železa uravnava hormon hepcidin,



ki nastaja v jetrih. V kolikor je njegova koncentracija znižana, je absorpcija železa iz prebavil povečana, sočasno pa tudi sproščanje železa iz zaloga v makrofagih v krvni obtok. Obratno velja za primer velike koncentracije hepcidina v krvi. Slednje se vedno zgodi ob kroničnih boleznih in vnetjih, saj je hepcidin beljakovina vnetnega obdobja. Ko vidimo mikrocitno anemijo, diferencialno diagnostično pomislimo tudi na talasemijo (v Sloveniji srečamo praviloma le talasemijo minor), anemijo kroničnih bolezni/vnetij in sideroblastno anemijo.

V kolikor je krvavitev zelo obsežna, kar vidimo praviloma pri poškodbah s poškodbami trebušne votline in medenice, lahko pride do nastanka porabne koagulopatije, ki še dodatno ojači samo krvavitev. Razlog je poraba beljakovin, ki sodelujejo v procesu strjevanja krvi.

ZDRAVLJENJE ANEMIJE

Anemijo vedno zdravimo vzročno. Za transfuzijo krvi se odločimo samo takrat, ko so klinične težave izrazite, npr. ob ponavljajočih se izgubah zavesti ali ortostatizmi, poslabšanju ali nastanku sindroma angine pektoris oz. srčnega popuščanja ... Raven hemoglobina, ko anemija začne škodovati človekovemu telesu, je 70 g/L in manj.

18

Anemijo zaradi pomanjkanja železa vedno zdravimo z železom. Praviloma poskusimo sprva s peroralno obliko železa (Retafer®, Haematopan® Ferrum Lek®, Legofer sirup®, Eisensulphat Lomapharm®) v deljenem dnevnem odmerku 150–200 mg. Bolnik mora zdravilo jemati več mesecev zapored, temu pa sledi še večmesečno jemanje železa v odmerku 100 mg/dan, za zapolnitev zaloga železa. Če zaradi stranskih učinkov peroralnega železa (slabost, zaprtje, prebavne motnje) to ni mogoče, ali pa kljub rednemu oralnemu vnosu železa ni željenega porasta koncentracije Hb, se odločimo za parenteralno nadomeščanje železa. V zadnjem času je to praviloma intravenski pripravek železa Venofer®, še pogosteje pa pripravek intravenskega železa Iroprem®. V prvem primeru gre za pripravek železa s saharatom, pri drugem pa za karboksi maltozo. Po obeh praktično ni alergičnih reakcij in intravensko zdravljenje praviloma poteka brez zapletov. Slednji, predvsem tisti na račun anafilaksije, so bili včasih pogosta posledica/stranski učinek parenteralnih pripravkov železa, ki so vsebovali dekstran. Pričakovan porast vrednosti Hb po začetem zdravljenju je 20 g/L v treh tednih, sočasno pa se



poveča tudi PVE in izgineta reaktivna trombocitoza ali levkopenija, ki lahko v 10% spremljata pomanjkanje železa pri bolnikih.

V kolikor se bolnik na zdravljenje z železom ne odziva in izključimo pridruženo krvavitev, so vzroki za težave lahko še celiakija, autoimunska vnetje želodčne sluznice ali pa okužba s *H. pylori*, ter redko prirojena stanje, ki ga označuje kratica IRIDA (angl. *Iron Resistant, Iron Deficiency Anemia*).

Ne kaže pozabiti, da po nadomeščanju železa kostni mozeg zaživi in eritopoeza postane živahna. Zato kaže preveriti tudi status nekaterih drugih gradnikov krvnih celic, kamor sodita v prvi vrsti vitamin B12 in folati



ANEMIJA ZARADI POMANJKANJA VITAMINA B12

**Asist. dr. Matevž Škerget, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška 7, 1000 Ljubljana**

UVOD

Vitamin B12 ali kobalamin je vodotopni vitamin. V telesu sodeluje pri nastajanju krvnih celic ter živčnih ovojnic in tako ohranja celovitost živčnega sistema. Pomanjkanje vitamina B12 je pogosto. Še posebej smo pozorni pri starejših in pri tistih s prizadetostjo prebavil ter pri bolnikih, ki prejemajo zdravila (npr. metformin, zaviralci protonske črpalke). Po novejših podatkih je pomanjkanje prisotno pri 3 % celotne populacije in kar 24 % starejših oskrbovancev domov.

20 KDAJ POMISLIMO NA POMANJKANJE VITAMINA B12

Pomanjkanje se pokaže kot posledica anemije in motenj, ki so posledica okvare živčevja. Anemija se razvije postopoma, zato imajo bolniki težave šele pri anemiji hude stopnje. Pojavi se težka sapa, zaspanost in utrujenost. Bolniki in svojci lahko opazijo bledico kože. Anemija pri starostnikih pogosto poslabša pridružene kronične bolezni. Tako je anemija lahko razlog za angino pectoris in poslabšanje srčnega popuščanja. Redko bolniki tožijo za pekočim jezikom, ki je v napredovalih primerih svetlo rdeč z gladko sluznico (imenovano tudi Hunterjev glositis).

Bolezniški znaki s strani živčevja so pogosto neznačilni. Tako se pomanjkanje lahko kaže zgolj kot poslabšanje demence, razdražljivost in depresija. Ob hujšem poteku pride do propada živčnih vlaken, kar se pokaže kot izguba čuta v nogah in rokah, težko in nezanesljivo hojo, vse do nepokretnosti. Napredovale spremembe se navkljub zdravljenju ne popravijo.

Pomembno je opozoriti, da se prizadetost s strani živčevja lahko pojavi tudi brez anemije in obratno.



ZAKAJ NASTANE POMANJKANJE VITAMINA B12

Vnos vitamina B12 v naše telo je zapleten. Tako je za uspešen vnos potrebno sodelovanje želodca s kislim želodčnim sokom. Ta pomaga, da se iz beljakovin v hrani sprosti vitamin B12. Ta se veže na posebne beljakovine (intrinzični faktor – IF), ki ga prenesejo do končnega dela tankega črevesa (tj. terminalni ileum), kjer se preko drugih prenašalnih beljakovin končno prenese v telo. Prosti vitamin B12 se brez naštetih prenašalnih beljakovin slabo absorbira (< 1 %). Vitamin B12 se nahaja le v hrani živalskega izvora (v mesu in mleku). Zaradi velikih zalog v človeškem telesu se pomanjkanje zaradi nezadostnega vnosa pojavi pozno pri striktnih veganih. Pogostejši razlog so bolezni prebavil, ki prizadenejo vnos vitamina B12 v telo. Tako se pomanjkanje pojavi po odstranitvi želodca, odstranitvi dela tankega črevesa in vnetju želodca z zmanjšano tvorbo kisline in intrinzičnega faktorja. Avtoimuno vnetje želodca z uničenjem celic ki izločajo intrinzični faktor imenujemo atrofični gastritis. Anemijo, ki nastane kot posledica atrofičnega gastritisa v ožjem pomenu besede perniciozna anemija. Tudi zdravila lahko motijo absorpcijo vitamina B12. Pogosto omenjamo metformin in zaviralce protonske črpalke. Omeniti je potrebno tudi stanja s povečano potrebo po vitaminu B12; tj. nosečnost, hemodializa. Tabela 1 prikazuje razloge za pomanjkanje vitamina B12.

21

Tabela 1: Razlogi za pomanjkanje vitamina B12.

Nezadosten vnos v telo Striktni vegani
Pomanjkljiva absorpcija Odstranitev dela ali celotnega želodca Vnetje želodca (H. pylori gastritis, atrofični gastritis) Odstranitev dela tankega črevesa Kronično vnetje trebušne slinavke Kronično vnetje črevesa (Crohnova bolezen) Zdravila (metformin, zaviralci protonske črpalke)



KATERE PREISKAVE BO OPRAVIL VAŠ ZDRAVNIK

Ob sumu na pomanjkanje vitamina B12 bo vaš zdravnik opravi **krvno sliko (hemogram)**. Tako bo ugotovil anemijo (zmanjšan Hb tj. hemoglobin in eritrociti). Pogosto je velikost eritrocitov močno povečana. Povprečna velikost (v izvidih napisano kot MCV tj. angl. za mean corpuscular volume ali PVE tj. slo. za povprečna velikost eritrocita) je pogosto več kot 120 fL. V **bioke-miji** imamo prisotne znake povečanega razpada eritrocitov: povečan bilirubin in laktat dehidrogenaza (LDH). Določitev **ravni vitamina B12** v krvi je na žalost nezanesljiva in pogosto lažno normalna. Zato se bo vaš zdravnik na podlagi vseh izvidov in ne zgolj na podlagi ravni vitamina B12 odločil o morebitni prisotnosti pomanjkanja vitamina B12 in odločil o zdravljenju.

Razlog za pomanjkanje vitamina B12 bo vaš zdravnik poskušal ugotoviti že med pogovorom z vami in pregledom (anamneza operacije na želodcu ali jemanja zdravil, brazgotine po operacijah, itd.). V dodatno pomoč pri postavitvi diagnoze perniciozne anemije so **protitelesa proti intrinzičnemu faktorju**. To preiskavo bo opravil še, ko bodo zaloge vitamina B12 v telesu zadostne (po zdravljenju), saj je drugače preiskava lahko lažno pozitivna. V primeru, da bo posumil na atrofični gastritis, vas bo lahko poslal na **gastroskopijo**. Atrofični gastritis je pred rakasto stanje, zato je gastroskopija potrebna ob postavitvi diagnoze. Tako bo izključil rak želodca. O potrebi rednega gastroskopskega sledenja so si mnenja strokovnjakov deljena, verjetno pa je smiselno to preiskavo ponoviti vsaka 2-3 leta. Tabela 2 prikazuje najpogostejše preiskave pri sumu na pomanjkanje vitamina B12.

22

Tabela 2: Najpogostejše preiskave pri sumu na pomanjkanje vitamina B12.

Anamneza + klinični pregled

Krvna slika

Biokemija s bilirubinom in LDH

Protitelesa proti intrinzičnemu faktorju

Gastroskopija



KAKO BO VAŠ ZDRAVNIK NADOMEŠČAL POMANJKANJE VITAMINA B12

Pomanjkanje zdravimo z intramuskularnimi injekcijami vitamina B12. Sprva je cilj zdravljenja zapolniti telesne zaloge, zato boste prejeli injekcije bolj pogosto. Odvisno od prizadetosti (hujša nevrološka okvara) boste tako prejeli 5-10 odmerkov v razmaku 1-2 dni. Začetnemu zdravljenju sledi vzdrževanje z enim odmerkom zdravila intramuskularno na 2-3 mesece do življenjsko. Možno je tudi dnevno zdravljenje z velikimi odmerki (1-2 mg) vitamina B12 v obliki tablet. Pri tako velikih odmerkih (200-300 x večji od naravnih potreb) je pasivni prehod vitamina B12 skozi sluznico prebavil zadosten, navkljub motnji mehanizmov za absorpcijo (glej poglavje ZAKAJ NASTANE POMANJKANJE VITAMINA B12?). V preizkušanju je tudi nosno pršilo vitamina B12. V Sloveniji trenutno nimamo medicinskega preparata v obliki tablet in nosnega pršila.

VIRI

1. Evatt. Why Vitamin B12 Deficiency Should Be on Your Radar Screen. CDC 2011
2. Dharmarajan. Vitamin B12 status in hospitalized elderly from nursing homes and the community. J Am Med Dir Assoc. 2000.
3. Interna Medicina. Littera picta : Slovensko medicinsko društvo, 2011
4. Andres. The Syndrome of Food-Cobalamin Malabsorption: A Personal View in a Perspective of Clinical Practice. J Blood Disord Transfus. 2011



ANEMIJE ZARADI BOLEZNI KOSTNEGA MOZGA

**Doc. dr. Matjaž Sever, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška 7, 1000 Ljubljana**

Pri nekaterih boleznih kostnega mozga pride do neustreznega nastajanja rdečih krvničk – eritrocitov, kar privede do anemije. Ob tem je pogosto prizadeto tudi nastajanje levkocitov in trombocitov. Bolezni so lahko pridobljene ali prirojene. Ko omenjamo ta stanja, najpogostejše mislimo na mielodisplastične sindrome (MDS). V širšem pomenu pa gre za sklop bolezni, ki vključujejo tudi aplastično anemijo, paroksizmalno nočno hemoglobinurijo, Fanconijevo anemijo in v skrajnih primerih akutno mieloično levkemijo. V sestavku se bomo omejili na mielodisplastične sindrome.

24

Mielodisplastični sindromi so heterogena skupina bolezni, katerih skupna lastnost je neučinkovito nastajanje celic v kostnem mozgu. Najpogostejše se izrazijo z anemijo. Pojavnost bolezni se s starostjo povečuje. Večina bolnikov je ob ugotovitvi bolezni starejša od 60 let. Incidenca znaša 3-5/100.000, v starosti nad 70 let pa se poveča na 20/100.000. Pri večini bolnikov vzroka bolezni ne ugotovimo. Dokazano so z nastankom bolezni povezana nekatera dedna stanja (Downov sindrom, Fanconijeva anemija) ter izpostavljenost različnim snovem: zdravljenje z antraciklini, kemoterapija in presaditev krvotvornih matičnih celic, izpostavljenost benzenu, organskim topilom in pesticidom.

Najpogostejši znak MDS je anemija. Pojavi se postopno in se kaže kot napredujoča utrujenost in zadihanost ob naporih. Ob prisotnosti drugih kroničnih bolezni, so ti znaki lahko še bolj izraženi. V primeru, da pride do zmanjšane števila trombocitov ali levkocitov v krvi, se lahko pojavijo tudi krvavitve in okužbe. Pogosto pa MDS ugotovimo tudi naključno ob pregledu krvne slike zaradi drugih obolenj. Zdravnik ob ugotovitvi sprememb v krvni sliki običajno opravi še preiskave za opredelitev oziroma izključitev drugih stanj, ki bi lahko povzročila podobne spremembe. V krvni sliki pri MDS



zasledimo eritrocite, ki so lahko različnih velikosti, in levkocite, ki vsebujejo različne vključke in spremembe jedra oziroma citoplazme. Zasledimo lahko tudi mlade, nezrele blastne celice. Praviloma moramo za ugotovitev MDS opraviti punkcijo kostnega mozga in citološki pregled. V kostnem mozgu prav tako kot v krvi ugotavljamo spremembe v nastajanju eritrocitne, granulocitne in megakariocitne vrste, ki imajo značilen citološki izgled. V redkih primerih je potrebna biopsija kostnega mozga s histološkim pregledom. Z opravljenimi preiskavami lahko ugotovimo enega od sindromov MDS, ki jih je po razvrstitvi Svetovne zdravstvene organizacije enajst. Glede na osnovne spremembe v kostnem mozgu in krvi jih poenostavljeno razvrstimo v:

1. MDS z enovrstno displazijo,
2. MDS s prstanastimi sideroblasti,
3. MDS z večvrstno displazijo,
4. MDS s presežkom blastov tip I ali tip II,
5. Nerazvrščen MDS,
6. MDS z delecijo 5q.

Za ustrezno napovedovanje in uspešno zdravljenje bolezni moramo opraviti še dodatne preiskave iz vzorca kostnega mozga, ki ga odvezamemo med punkcijo kostnega mozga. V prvi vrsti so to citogenetične preiskave. Z njimi opredeljujemo kromosomske spremembe, ki jih najdemo pri približno polovici bolnikov. Te spremembe so številne in odražajo heterogenost bolezni. Ugotavljamo spremembe posamičnih kromosomov, kot so delecije krakov kromosoma, delecije celega kromosoma, podvojitve kromosomov, kombinacije različnih posamičnih sprememb kromosomov ter sočasne spremembe treh ali več kromosomov, kar imenujemo tudi kompleksne spremembe. Z do sedaj omenjenimi preiskavami ocenimo pri bolniku še spremembe v krvni sliki (njihovo število ter izraženost) in število nezrelih celic (blastov) v kostnem mozgu. Na podlagi ugotovitev lahko z mednarodnim sistemom točkovanja za oceno poteka bolezni ugotovimo prihodnji potek (mediano preživetja) ob ugotovitvi bolezni. V zadnjem obdobju imamo na razpolago tudi prenovljen sistem napovedovanja, ki še natančneje opredeli bolnike v prognostične skupine. V raziskovalne namene uporabljamo pri ugotavljanju in napovedovanju bolezni še pretočno citometrijo ter molekularno genetične preiskave.



Pri zdravljenju MDS smo v preteklih letih pridobili več vrst zdravil, ki nam omogočajo lajšanje simptomov bolezni, povezanih s citopenijami. Na drugi strani pa imamo na razpolago nova zdravila, ki vplivajo na naravni potek bolezni s podaljšanjem preživetja bolnikov. Oba pristopa se prekrivata in dopolnjujeta. Pri manjšem delu bolnikov ob ugotovitvi bolezni zdravljenje ni potrebno in se odločimo za spremljanje. Ob poglobljanju anemije oziroma drugih citopenij pa pričnemo z zdravljenjem. Simptomatska anemija je najpogostejši problem pri bolnikih z MDS. Bolnike, pri katerih smo ugotovili bolezen z malim tveganjem, lahko zdravimo z eritropoetini ali transfuzijami. Poznamo več vrst eritropoetinov in biosimilarjev, katerih učinkovitost je med seboj podobna. Pri uvedbi zdravljenja z njimi dosežemo odgovor pri 60% bolnikov. Anemijo lahko na ta način zdravimo več let, zdravljenje je z vidika bolnika bolj udobno, samo preživetje je primerjavi z zdravljenjem s transfuzijami daljše. Zdravljenje anemije pričnemo pri vrednosti hemoglobina v krvi pod 100 g/l, oziroma, če je prisotno drugo kronično stanje, ki se ob anemiji lahko poslabša, zdravljenje pričnemo tudi pri višjih vrednostih hemoglobina. Po drugi strani je zdravljenje s transfuzijami prav tako učinkovito. Njihova prednost je hiter popravek anemije in izboljšanja bolnikovih težav. Zdravljenje z rednimi transfuzijami privede do obremenitve in kopičenja železa v telesu. Za preprečevanje zapletov, ki so lahko izraženi v obliki srčnega popuščanja, uporabljamo kelatorje železa. Najpogosteje uporabljeni kelator je deferasiroks, ki ga uvedemo po prejetju 20 do 40 transfuzij. Uspešno zdravljenje z deferasiroksom ravno tako ugodno vpliva na preživetje bolnikov. Ob omenjenih zdravljenjih pa moramo biti pozorni tudi na sopojava. Pri zdravljenju z eritropoetini so to najpogostejše trombotični zapleti. Zdravljenje s transfuzijami lahko privede do akutnega poslabšanja srčnega popuščanja in prenosa nekaterih infekcijskih bolezni, ki se prenašajo s krvjo. Deferasiroks lahko povzroči poslabšanje ledvičnega in jetrnega delovanja. Potrebne so redne laboratorijske kontrole.

Zdravljenje levkopenije oziroma nevtropenije izvajamo z granulocitnim rastnim faktorjem filgrastimom ali pegfilgrastimom. Zdravljenje najpogosteje izvajamo med zapleti z okužbami oz. za njihovo preprečevanje, redkeje pa je zdravljenje kronično. V zadnjem obdobju obstajajo poročila, da lahko zdravljenje trombopenije uspešno izvajamo z agonisti trombopoetinskih receptorjev. V ta namen imamo na razpolago dve zdravili: romiplostim in eltrombopag.



Sindrom 5q- spada v skupino MDS z malim tveganjem in ga uspešno zdravimo z lenalidomidom. Lenalidomid deluje imunomodulatorno in antiangiogenezno. Pri večini bolnikov odgovor dosežemo že z odmerkom 5–10 mg dnevno. Zdravljenje vpliva tako na izboljšanje anemije in zmanjšanje potrebe po transfuziji kot tudi na spremembo obolelega kлона celic v kostnem mozgu (citogenetski odgovor).

V zdravljenju bolnikov z MDS z velikim tveganjem v zadnjih letih uporabljamo azacitidin. Zdravilo vpliva na epigenetske spremembe dednega materiala, posebno na metilacijo DNK. Zdravljenje z azacitidinom podaljša preživetje bolnikov za 9 do 10 mesecev. Poteka ambulantno v obliki subkutan- nih injekcij sedem dni v mesecu. Po zdravljenju z azacitidinom ugotavljamo izboljšanje anemije in drugih citopenij v krvni sliki, lahko pa privede tudi do remisije bolezni v kostnem mozgu. Odgovor na zdravljenje dosežemo pri dobri polovici zdravljenih bolnikov. Ko pričnemo zdravljenje z azacitidinom, to poteka doživljenjsko. Najpogostejši sopojavi zdravljenja so lokalne kožne reakcije ter citopenije z možnostjo okužbe ali krvavitve.

Bolnike z MDS z velikim tveganjem, ki so sposobni zdravljenja z intenzivnim citostatičnim zdravljenjem, zdravimo v bolnišnici. Zdravljenje je podobno kot pri akutni mieloični levkemiji – s kombinacijo zdravil daunorubicina in citozin-arabinozida. Zdravljenje poteka približno mesec dni, odgovor pa dosežemo pri približno polovici bolnikov. Zdravljenje ponavljamo, celokupno do štiri kroge zdravljenja. Pri tej skupini bolnikov lahko v primeru razpoložljivosti darovalca kostnega mozga opravimo tudi alogenično presaditev krvotvornih matičnih celic. To zdravljenje je primerno le za manjšo skupino bolnikov, poteka pa s specifičnimi sopojavi in dolgoročnim spremljanjem. Citostatično zdravljenje in presaditev krvotvornih matičnih celic sta edina načina zdravljenja, ki lahko privedeta do dolgoročne remisije oziroma ozdravitve.

Vzrok MDS je lahko tudi motnja v delovanju imunskega sistema, ki lahko privede do že omenjenih citopenij in anemije. V primeru, da opravljene preiskave govorijo za tako stanje, lahko zdravimo z antitimocitnim globulinom v kombinaciji s ciklosporinom.

V poteku MDS in pa različnih zgoraj omenjenih načinov zdravljenja, se srečujemo z nekaterimi skupnimi neželenimi sopojavi. Najpogostejši in najbolj zaskrbljujoč sopojav so okužbe. Glede na pogosto nevtropenijo, ki spremlja tako bolezen kot zdravljenje, je potrebno vsako povišano telesno



temperaturo ali mrzlico opredeliti pri osebnem zdravniku ali v službi nujne medicinske pomoči. Temperatura se lahko pojavi pri resnih sistemskih bakterijskih okužbah, ki lahko privedejo do septičnega stanja že po nekaj urah. Drug resen zaplet so krvavitve ob nizkih vrednostih trombocitov. Usodne so lahko krvavitve v glavo in v prebavila. Ob sumu na krvavitev je ravno tako potreben takojšen pregled pri zdravniku. Drugi pogostejši sopojavi so navzea in bruhanje, ki jih zasledimo ob zdravljenju z azacitidinom in drugimi citostatičnimi zdravili in jih uspešno preprečujemo z antiemetiki.

Ob ugotovitvi in zdravljenju bolezni pa ne smemo pozabiti na pomoč svojcev in društev bolnikov. Hematolog bo bolniku sicer pojasnil stanje bolezni, njen potek v prihodnosti, načine zdravljenja ter bo to zdravljenje tudi izvajal. Po izkušnjah pa je podpora domačega okolja in izmenjava izkušenj bolnikov v različnih hematoloških društvih zelo pomembna. Mielodisplastični sindromi so heterogena skupina bolezni z različnimi poteki. Zdravljenja so ravno tako individualna, odvisna od vrste bolezni in njenega ocenjenega poteka. Ob pojavu novih zdravil v zadnjem obdobju imajo bolniki trenutno najboljše možnosti v zadnjih nekaj desetletjih za izboljšanje kvalitete življenja in njegovo podaljšane oz. ozdravitev. Vso potrebno diagnostiko in zdravljenje izvajamo na KO za hematologijo v UKC v Ljubljani, UKC Mariboru in področnih bolnišnicah.



HEMOLITIČNE ANEMIJE

**Karla Renner, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška 7, 1000 Ljubljana**

UVOD

Hemolitične anemije so posledica povečanega in predčasnega razpada (hemolize) zdravih ali bolezensko spremenjenih rdečih krvničk v krvi (intravaskularno) ali retikuloendotelijskem sistemu (ekstravaskularno).

Rdeče krvničke ali eritrociti nastajajo v kostnem mozgu iz matične celice preko različnih zrelostnih stopenj vse do retikulocita, ki je predstopnja zrelega eritrocita in prehajajo v krvni obtok. Normalna vrednost retikulocitov v periferni krvi odraslega človeka je od 0.5 do 2.5 %. Retikulociti v približno enem dnevu izgubijo ostanke jedrne RNA in postanejo zreli eritrociti. Nastajanje rdečih krvničk je uravnavano preko številnih dejavnikov, najpomembnejši je eritropoetin, hormon, ki nastaja v ledvicah. Njegovo nastajanje je povečano v primeru nezadostne preskrbe ledvičnih celic s kisikom. Normalna življenjska doba eritrocitov je od 100–120 dni. Ko ostarijo, jih retikuloendotelijski sistem (makrofagi v vranici, kostnem mozgu, bezgavkah, jetrih.) odstrani iz obtoka. S staranjem se namreč v eritrocitih zmanjša aktivnost številnih encimov, ki vzdržujejo njihovo zgradbo in funkcijo, posledično se spremeni upogljivost celične membrane in poveča krhkost, kar vodi v odstranjevanje. Pri tem ima glavno vlogo vranica. V normalnih pogojih je nastajanje rdečih krvničk uravnoteženo z razpadom.

Med najpogostejše hemolitične anemije v svetovnem merilu sodijo hemoglobinopatije, pri katerih gre za genetsko napako, ki vodi v napako v rdeči krvnički, v našem prostoru pa se najpogosteje srečujemo z imunsko pogojeno hemolitično anemijo.

PRISTOP K BOLNIKU S HEMOLITIČNO ANEMIJO

Vzroki za hemolitično anemijo so lahko prirojeni ali pridobljeni. Hemolitična anemija se lahko pojavi že v otroštvu ali šele v odraslem obdobju. Bolezensko dogajanje je lahko kronično ali pa akutno potekajoče. Glede



na raznolikost vzrokov in naravo poteka nas zato pri obravnavi bolnikov zanimajo številni podatki: čas in hitrost nastopa anemije, njeni simptomi (bledica, utrujenost, slabša telesna zmogljivost), pojav zlatenice, temnega urina, bolečin v trebuhu. Pomembna so tudi družinska anamneza, potovanja, okužbe, prejetje zdravil, operacije, krvavitve. Ob pregledu smo posebej pozorni na prisotnost bledice, zlatenice, povečane vranice, hitrega utripa srca, povišane telesne temperature, tona umetne srčne zaklopke.

Sledijo laboratorijske preiskave krvi: kompletna krvna slika s pregledom krvnega razmaza, ki pokaže anemijo, število retikulocitov je običajno povečano. Zaradi razpada rdečih krvničk se običajno zviša vrednost indirektnega bilirubina in laktatne dehidrogenaze (LDH). Znižana je vrednost haptoglobina. Za potrditev avtoimunske povzročene hemolitične anemije določamo prisotnost avtoprotiteles proti rdečim krvničkam (direktni Coombsov test). Pri sumu na paroksizmalno nočno hemoglobinopatijo opravimo dodatne presejalne preiskave, ki pokažejo prisotnost bolezensko spremenjenih celic. V primeru akutne intravaskularne hemolize preverjamo prisotnost prostega hemoglobina v plazmi in v urinu. V sedimentu urina določamo hemosiderin. Pri sumu na trombotično trombocitopenično purpuro določamo delež shizocitov.

30

Glede na izvide osnovnih preiskav nato razširimo diagnostiko v smer najverjetnejšega vzroka hemolize (genetske preiskave, elektroforeza hemoglobina, encimski testi, funkcijski testi rdečih krvničk, preiskave kostnega mozga, morfološke preiskave, mikrobiološke preiskave ...).

VZROKI ZA HEMOLIZO

Vzroke za bolezenski razpad rdečih krvničk delimo na **korpuskularne** (rdeče krvničke so bolezensko spremenjene) in na **ekstrakorpuskularne** (rdeče krvničke so zdrave, vzroki za njihov razpad so posledica zunanjih dejavnikov). V tabeli so naštet najpogostejši vzroki.

Tabela 1: Najpogostejši vzroki za hemolitično anemijo.

Korpuskularni vzroki

Hemoglobinopatije (npr. talasemije, nestabilni hemoglobini)

Bolezni membrane (sferocitoza, eliptocitoza)

Encimopatije (pomanjkanje glukoze 6 fosfat dehidrogenaze (G6PD), piruvatne kinaze)

Paroksizmalna nočna hemoglobinurija (PNH)

Ekstrakorpuskularni vzroki

Imunski (avtoimuna hemolitična anemija (AIHA))

Mehanski (umetne zaklopke, hemodializa, trombotična trombocitopenična purpura – TTP, opekline, marš hemoglobinurija, malignomi, vaskulitisi)

Okužbe (malaria)

Kemični (nekateri antibiotiki, piki kač, zastrupitev s svincem, bakrom, arsenom)

Večina korpuskularnih motenj je prirojenih, izjema je PNH. Zanj je značilna hemoglobinurija po spanju, ki se kaže s temnim urinom, poleg tega tudi nagnjenost k trombotičnim zapletom. Gre za izjemno redko bolezen, vendar lahko življenjsko ogrožujoče stanje, ki zahteva takojšnje ukrepanje. Genetska napaka povzroči napako v beljakovini, ki se nahaja v celični steni vseh treh linij krvnih celic.

Ekstrakorpuskularni vzroki so pridobljeni. Med temi bolniki se najpogosteje srečujemo z bolniki, ki imajo avtoimunsko pogojeno hemolitično anemijo (AIHA). Bolezen je lahko samostojna ali pa je pridružena kateri drugi bolezni (npr. kronični limfocitni anemiji, malignim novotvorbam, kroničnim vnetjem, okužbam).

ZDRAVLJENJE

V primeru prirojenih bolezni je zdravljenje simptomatično s transfuzijami koncentriranih eritrocitov ter izogibanje določenim zdravilom in bolezenskim stanjem, ki hemolizo še poslabšajo (oksidanti v primeru pomanjkanja G6PD, okužbe). V primeru transfuzijske preobremenitve z železom, je potrebna uvedba kelacije. Včasih pride v poštev odstranitev vranice.

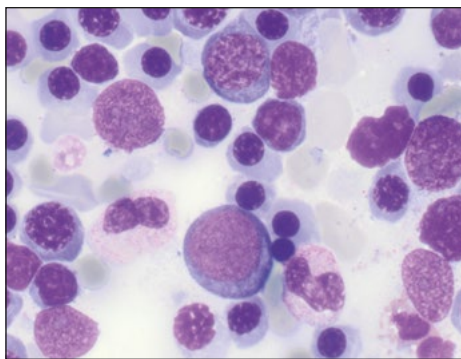
PHN zdravimo simptomatično, pri hudih potekih pa pride v poštev biološko zdravilo (ekulizumab). Zdravilo prepreči delovanje kompleksa

na bolezensko spremenjenih celicah in tako zavre hemolizo in pojav tromboz. V primeru trombotičnih zapletov je potrebno uvesti antikoagulantno zdravljenje.

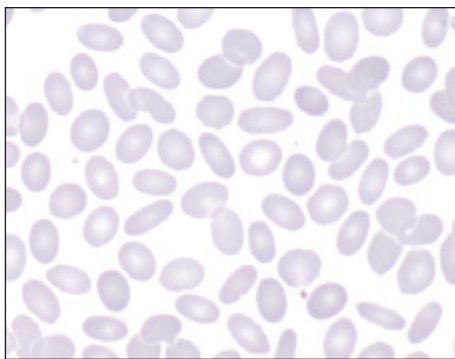
AIHA zdravimo z imunosupresivnimi zdravili, v prvi vrsti s glukokortikoidi. V kolikor ti niso uspešni, dodamo biološka zdravila (npr. rituksimab). Če tudi ta ni uspešna, pride v poštev splenektomija ali druga imunosupresivna zdravljenja (mikofenolat mofetil, ciklosporin, azatioprim ...). V primeru, da je avtoimunska hemolitična anemija pridružena drugim boleznim, je potrebno zdraviti le-te (zdravljenje okužb, malignih obolenj, sistemskih bolezni veziva). Zaradi povečanih potreb po folatih jih je potrebno dodajati.

ZAKLJUČEK

Prognoza je odvisna od vzroka in stopnje hemolize. Potek avtoimune hemolitične anemije je nepredvidljiv, s poslabšanji in izboljšanji boleznimi. V primeru, ko je v ozadju pridružena druga bolezen (npr. limfom) pa je potek odvisen od možnosti zdravljenja slednje. Redki bolniki ozdravijo. Večina prirojenih hemolitičnih anemij je v našem geografskem prostoru blagih. V kolikor gre za odvisnost od transfuzij, je nujno sočasno zdravljenje s kelatorji železa, da preprečujemo dodatno okvaro organov zaradi kopičenja železa.



Eritron (Razrast rdeče vrste v kostnem mozgu)



Eliptocitoza



ANEMIJE PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKIH

**Asist. Simona Lucija Avčin, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo
in onkologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Bohoričeva 20, 1525 Ljubljana**

UVOD

O anemiji ali slabokrvnosti pri otrocih in mladostnikih, govorimo, kadar pri posamezniku pri analizi krvne slike ugotovimo znižano koncentracijo hemoglobina in/ali hematokrita glede na normalne vrednosti za starost in spol. Pojem slabokrvnosti pri otroku in mladostniku torej obsega velik razpon, tako glede normalnih vrednosti, ki zajemajo starost od obdobja novo-rojenčka, otroštva, mladostništva, pa do prehoda v zgodnje odraslo obdobje. Skladno s tem je pristop zdravnika k diagnostični obravnavi bolnika in njegovem zdravljenju zelo raznolik. Nabor laboratorijskih in slikovnih preiskav je sicer podoben kot pri odraslem, a se pri otroku glede na starost v primerjavi z odraslimi normalne vrednosti rdeče krvne slike precej razlikujejo. Tako postavitev diagnoze anemija pri otroku ne sme biti postavljena zgolj na osnovi referenčnih vrednosti laboratorija, določenih za odraslo populacijo, vedno je potrebno krvno sliko otroka vrednotiti glede na vrednosti, določene za njegovo starost in spol in trenutno klinično stanje.

33

OSNOVNA DELITEV

Glede na trajanje anemije razdelimo na akutne in kronične. V primeru, da se anemija razvije hitro, torej akutno, so simptomi in znaki bolnika bolj izraženi, saj organizem ni imel časa za prilagoditev. Kadar je anemija nastala počasneje, so tudi težave bolnika dolgotrajne, a praviloma manj izrazite zaradi prilagoditve telesa.

Izvid krvne slike opredeli anemijo glede na obliko, povprečno volumen (PVE) in povprečno količina hemoglobina v eritrocitih (PHE). Iz teh



parametrov posredno največ izvemo o razlogih anemije, saj nam v primeru odstopanj posredno povedo, kje je razlog za nepravilno nastajanje, delovanje ali razpadanje rdečih krvničk. V primeru znižanega povprečnega volumna eritrocitov, sočasno s slabokrvnostjo, govorimo o mikrocitni anemiji in v primeru povečane prostornine o makrocitni amemiji. Kadar je povprečna količina hemoglobina znižana, gre za hipokromno anemijo. Zanima nas tudi število mladih, dozorevajočih rdečih krvničk v krvnem obtoku, retikulocitov, katerih število je kompenzatorno povišano v primeru povečanega razpadanja. Poleg rdeče vrste vedno preverimo ostale parametre krvne slike, vrednost belih krvničk – levkocitov in deleže njenih podskupin (diferencialno krvno sliko) in krvnih ploščic – trombocitov. Vedno pregledamo tudi periferni razmaz krvi, ki nam dodatno pove o morebitnem odstopanju videza rdeče krvničke pod mikroskopom.

Glede na mehanizem nastanka anemije otroške dobe delimo na tri velike skupine, in sicer (obenem naštetih najpogostejši razlogi):

1. Anemija zaradi zmanjšanega nastajanja rdečih krvničk
 - pomanjkanje železa, folata ali vitamina B 12
 - kronična bolezen
 - infiltracija kostnega mozga s tujerodnimi celicami
2. Anemija zaradi povečanega razpadanja rdečih krvničk-hemoliza
 - s protitelesi posredovana hemoliza
 - mehanska poškodba v krvnem obtoku
 - prirojene bolezni rdeče krvničke
3. Anemija zaradi izgube krvi
 - najpogosteje preko sluznice prebavil in rodil

PRISTOP K BOLNIKU

Družinska anamneza:

Aktivno iščemo podatke glede družinske obremenjenosti, torej ali so se pri katerem od otrokovih sorodnikov ožje ali širše družine pojavile podobne težave, ali so ugotovili vzrok slabokrvnosti, ali je v družini katero drugo krvno ali kronično obolenje. Vprašamo o etničnem izvoru družine, saj so



določene dedne bolezni rdeče krvničke vezane na specifične rasne skupine oz. geografska področja, kot je na primer anemija srpastih celic, ki se pojavlja predvsem pri populaciji, ki izvira iz področja podsaharske Afrike ali nam bližja beta talasemija, katere hujša, major oblika prevladuje pri prebivalcih, ki izvirajo z Bližnjega vzhoda in Indije, blažja, minor oblika pa pri ljudeh, katerih predniki so bili prebivalci obal Mediteranskega morja. Tukaj postanemo bolj pozorni, saj spada v to skupino tudi Slovenija, Furlanija, celotno področje bivše Jugoslavije in Albanija, skratka geografska področja, s katerih izvirajo bolniki, napoteni v hematološko ambulantno naše klinike. Okvirno v hematološki ambulanti obravnavamo 100 bolnikov z diagnozo talasemije beta minor.

Osebna anamneza in pregled bolnika:

Zanima nas potek nosečnosti, morebitne bolezni, jemanje zdravil in prehrana matere med nosečnostjo, morebitna nedonošenost, krvavitve med nosečnostjo ali porodom, znano neskladje Rh faktorja. Ti podatki so pomembni za opredelitev anemije pri novorojenčku, dojenčku in majhnem otroku, a jih želimo izvedeti tudi pri starejših otrocih. Poizvemo, ali ima otrok vročino ali druge znake okužbe, ki je eden od najpogostejših razlogov za nizke vrednosti hemoglobina in obenem tudi razlog za druga odstopanja krvne slike. Med prebolevanjem akutne okužbe, lahko tudi blago potekajoče, imajo otroci pogosto tako imenovano intrainfekcijsko anemijo, ki se praviloma pri zdravem otroku spontano popravi, zato je za pravilno vrednotenje krvne slike v tem primeru potrebna hitra kontrola po preboleli akutni okužbi. Povprašamo po prehranjevalnih navadah družine (tako tudi na enostaven način realno izvemo, kako se je hranila noseča in doječa mati) in seveda otroka. Prehranska ali nutritivna anemija zaradi pomanjkanja železa je eden glavnih vzrokov slabokrvnosti tako pri malčkih, otrocih in mladostnikih. Vedno pogosteje zaradi dietnih navad kot npr. veganstva pri otrocih ugotavljamo anemijo zaradi pomanjkanja vitamina B12. Poizvemo glede odvajanja vode, blata, jemanju zdravil, domačih živalih, potovanjih ali kroničnih boleznih otroka, najstnice o menstrualnem ciklu. Povprašamo o težavah pri otroku in kako hitro so le-te nastopile in tako sklepamo na hitrost procesa. Pozorni smo na podatke, kot je odklanjanje hrane, razdražljivost, pretirana zaspanost, rumenica pri dojenčku ali bledica, neobičajna utrujenost, občutek hitrega bitja

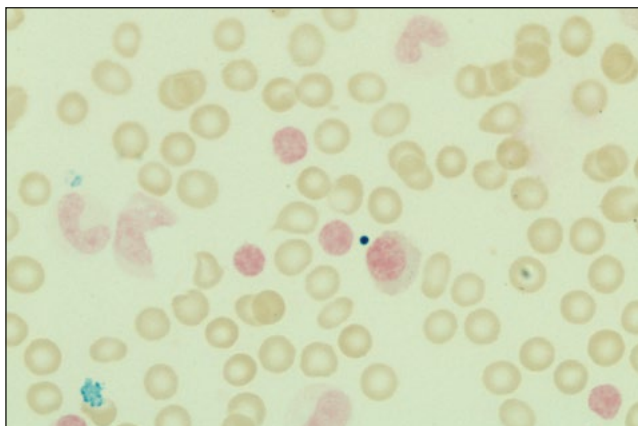
srca, glavobol, slab apetit, vrtoglavica pri otroku. Zgoraj navedeno so najpogostejši simptomi, njihova jakost je seveda odvisna od trajanja in stopnje slabokrvnosti. Pri pomanjkanju vitamina B12 lahko nastopijo še simptomi in znaki s strani živčnega sistema, s precejšnim spektrom klinične manifestacije, tako da moramo biti ob sumu na pomanjkanje vitamina B12 vedno pozorni na njihovo morebitno prisotnost.

Ob pregledu bolnika lahko ugotavljamo predvsem prilagoditvene mehanizme telesa na slabokrvnost kot so; bledica, hitrejša bitje srca, srčni šum, utrujenost, razdražljivost. Poudarimo naj, da je pregled bolnika lahko skorajda povsem brez odstopanj, v primeru, da je slabokrvnost relativno blaga in/ali je telo nanjo dobro prilagojeno zaradi dolgotrajnosti procesa. Osnovni diagnostični pristop in groba interpretacija krvne slike sta napisana zgoraj pri delitvi.

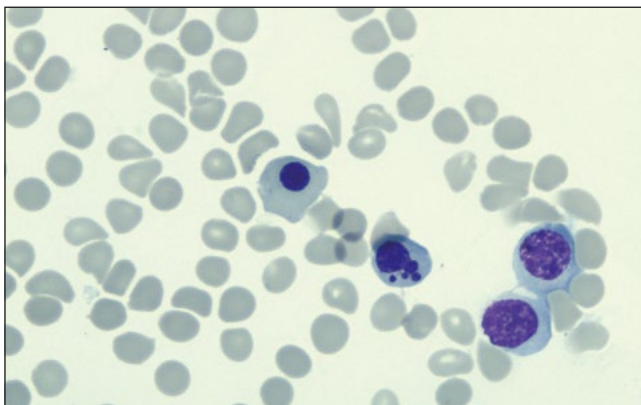
ZDRAVLJENJE

Praviloma si vedno želimo odpraviti razlog za nastanek slabokrvnosti. Glede na to, da je najpogostejši razlog za nastanek prehranski, in sicer pomanjkanje železa ali vitamina B12, redkeje folata, po diagnostični obravnavi bolniku predpišemo ustrezen preparat, s katerim pomanjkanje odpravimo. Pri ostalih bolnikih je diagnostična obravnava in zdravljenje večinoma bolj specifično, širše in nemalokrat zahteva tudi bolnišnično zdravljenje.

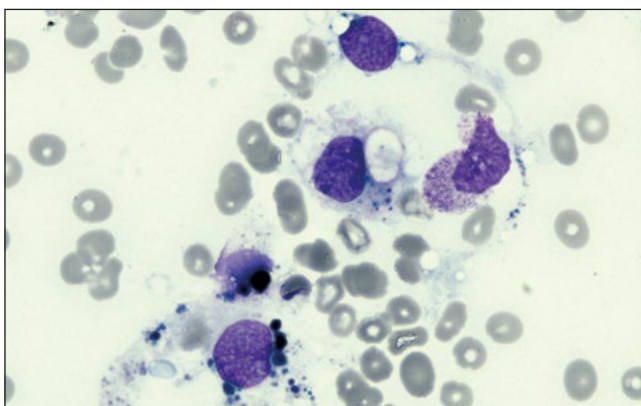
36



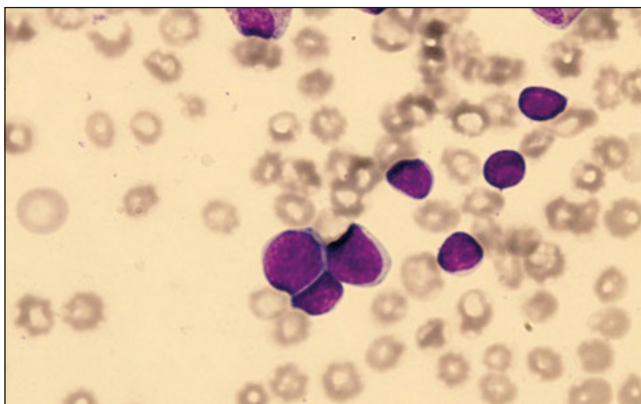
Sideroblast



Fragmentacija jedra normoblasta



Hemofagocitoza



Zasevek neuroblastoma v KM

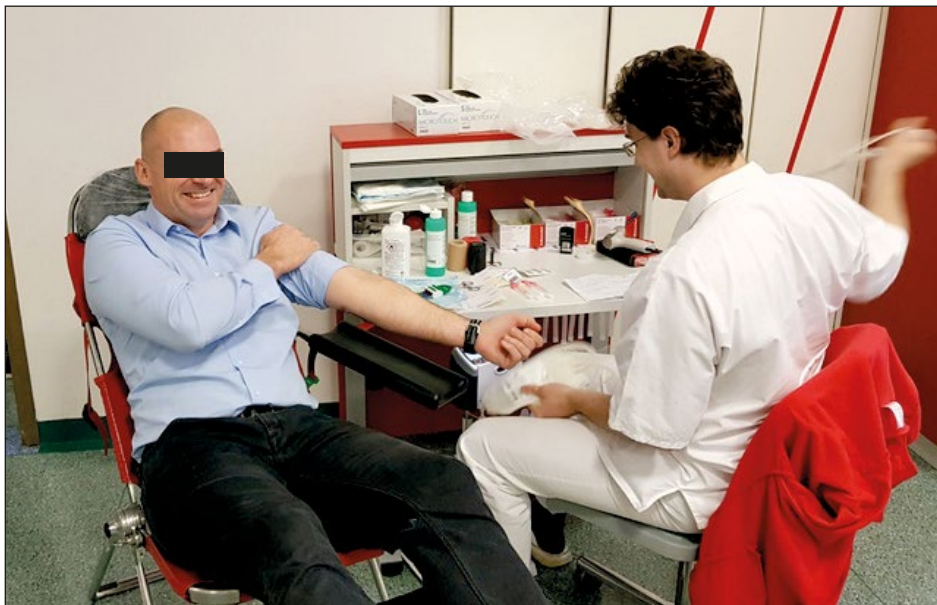
TRANSFUZIJSKO ZDRAVLJENJE

**Klara Železnik, dr. med., Polonca Mali, dr. med., Slavica Stanišić, dr. med.,
Zavod Republike Slovenije za transfuzijsko medicino,
Šlajmerjeva 6, Ljubljana, Slovenija**

UVOD

Transfuzija komponent krvi je oblika zdravljenja, pri katerem nadomeščamo krvne sestavine, ki jih bolnik potrebuje. Prvo transfuzijo v Sloveniji je izvedel kirurg Anton Ramšak leta 1926 v Mariboru. Pred drugo svetovno vojno smo imeli v Sloveniji le posamezne primere dajanja transfuzije, ki je tehnično potekala iz žile dajalca direktno v žilo prejemnika. Po koncu druge svetovne vojne so v Ljubljani 4. junija 1945 odvzeli prve doze krvi krvodajalcev v posebne ampule, ki so že vsebovale konzervans, zato so to kri lahko shranili. Krvodajalcem so sprva ob darovanju krvi delili bone za hrano, z letom 1953 pa se je začelo obdobje neplačanega in prostovoljnega krvodajalstva, ki ga poznamo še danes.

38



Odvzemno mesto na Zavodu RS za transfuzijsko medicino

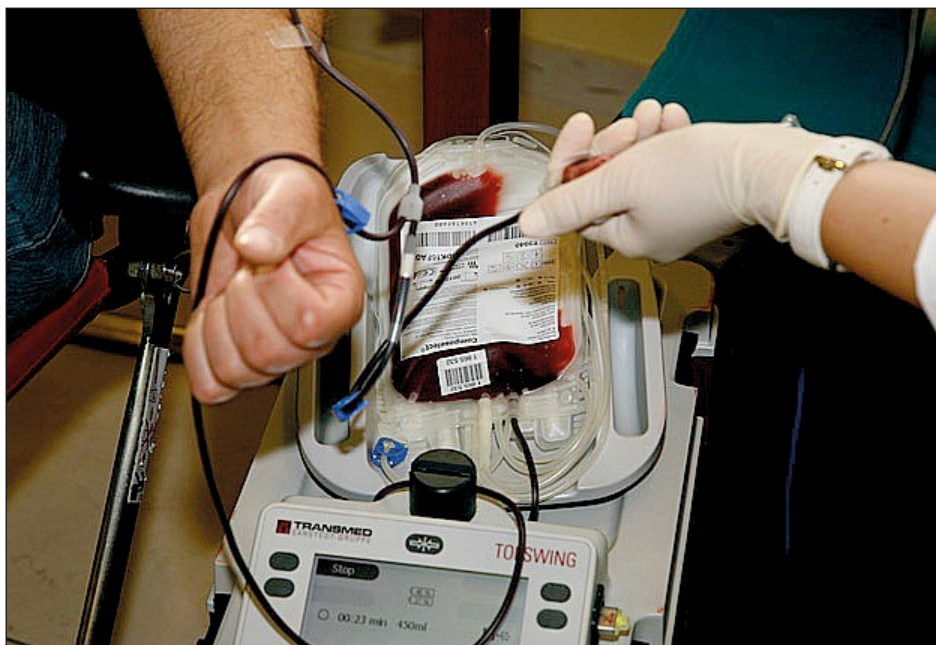


Kri je pomembna življenjska tekočina, ki vsako celico našega telesa oskrbuje s hrano in kisikom, ki ju telo potrebuje za normalno delovanje. Kljub napredku v medicini umetne krvi še ni na voljo, zato ključno vlogo pri preskrbi s krvjo igrajo krvodajalci. V Evropi in v svetu je sprejeto načelo, da si mora vsaka država sama zagotoviti zadostne količine krvi, krvnih komponent in zdravil iz krvi. V Sloveniji letno odvzamemo približno 100.000 enot krvi, saj za nemoteno delovanje zdravstva potrebujemo dnevno 300 do 400 krvodajalcev.

PRESKRBA S KRVJO IN ZAGOTAVLJANJE VARNE KRVJ

Prvi člen v verigi za varno transfuzijo je izbor varnih krvodajalcev, zato je temelj varne transfuzije prostovoljno, anonimno in brezplačno krvodajalstvo. Neplačano krvodajalstvo preprečuje, da bi ljudje darovali kri iz stiske zaradi pomanjkanja, ker se s tem poveča tveganje za krvodajalca in prejemnika, saj ima krvodajalec motiv, da zanika morebitne zdravstvene težave oz. tvegano obnašanje za prenos okužbe. Krvodajalec običajno daruje polno kri, obstajajo pa tudi posebni odvzemi, kjer odvzamemo le njene posamezne sestavine (plazmo, trombocite, eritrocite, granulocite, krvotvorne matične celice). Pri vsakem krvodajalcu se je potrebno prepričati, da z odvzemom krvi ne bomo ogrozili njegovega zdravja in da s krvjo ne bomo škodili prejemniku. Krvodajalec je lahko zdrava oseba med 18. in 65. letom starosti, ki mora izpolnjevati zdravstvena in epidemiološka merila za izbor in darovanje krvi. Pomembno je, da krvodajalec razume, da je iskrenost pri izpolnjevanju medicinskega vprašalnika in pri pogovoru z zdravnikom nujna za njegovo varnost pri darovanju in da je soodgovoren tudi za varnost transfuzije pri prejemniku. Poleg izpolnjenega vprašalnika moramo od krvodajalca pridobiti še podpisano soglasje za odvzem krvi z izjavo o predhodni poučenosti o dejstvih, ki so povezana z dajanjem krvi.

Pred odvzemom je zaradi možnosti okužbe odvzete krvi pomembno čiščenje vbodnega mesta, ker se na koži nahajajo številne bakterije, ki se ob vboju z iglo lahko prenesejo v kri. Po vboju kri steče v odvzemno vrečko, v kateri je raztopina, ki omogoči ohranitev funkcije posameznih sestavin krvi in preprečuje njeno strjevanje. Standardni odvzemni volumen krvi, ki ne ogroža krvodajalca, hkrati pa omogoča pripravo standardnih krvnih komponent je 450 ml. Posamezne sestavine krvi po odvzemu različno hitro propadejo, zato moramo kri predelati v šestih urah po odvzemu. Odvzeto polno kri

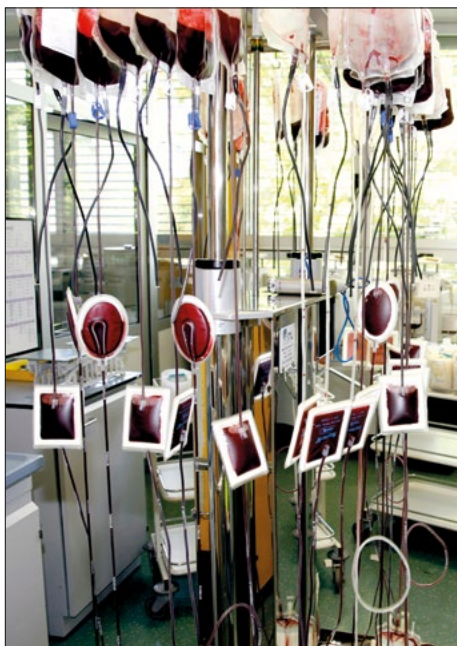


Odvzem polne krvi

40

ločimo na njene posamezne sestavine oz. krvne komponente. To naredimo s pomočjo fizikalnih metod, na primer s centrifugiranjem in filtriranjem. Zdravljenje s krvnimi komponentami je bolj učinkovito in varno, saj bolnik dobi le tiste sestavine krvi, ki jih potrebuje. Iz ene vrečke odvzete polne krvi lahko pripravimo tri krvne komponente (koncentrirane eritrocite, koncentrirane trombocite in svežo zmrznjeno plazmo – SZP). S pravilno uporabo komponent lahko torej učinkovito in varneje zdravimo več bolnikov, kot bi bilo to mogoče z neobdelano polno krvjo.

Vsaki odvzeti enoti krvi določimo krvne skupine AB0, RhD in Kell ter jo testiramo na povzročitelje okužb, ki se lahko prenašajo s krvjo (virus hepatitisa B, virus hepatitisa C, virus HIV, sifilis). Na rdečih krvnih celicah (eritrocitih) so tako imenovani antigeni (beljakovine, ogljikovi hidrati), ki nas razvrščajo v različne krvne skupine. Najbolj pomemben sistem krvnih skupin je AB0, kamor uvrščamo krvno skupino A, B, 0 in AB. Pri nas je najbolj pogosta krvna skupina A, ki jo ima približno 40% ljudi, krvno skupino 0 ima 38% ljudi, B ima 15 %, AB pa približno 7% ljudi. Naslednja po pomembnosti sta antigena RhD in Kell, ki pri RhD- negativnih in/ali Kell- negativnih osebah ob stiku z njima pogosto povzročita tvorbo protiteles.



Predelava odvzete krvi (Filtracija)



Shranjevanje koncentriranih eritrocitov

Ko je kri predelana in so dokončani vsi laboratorijski testi (določitev krvnih skupin in testiranje na povzročitelje okužb), so komponente krvi pripravljene za izdajo na klinični oddelek. Do izdaje koncentrirane eritrocite shranjujemo na temperaturi 2–6 °C do največ 42 dni, koncentrirane trombocite shranjujemo na sobni temperaturi do največ 7 dni, SZP pa zamrzujemo na -18 do -25 °C in jo lahko hranimo 3 mesece. Del SZP uporabimo za izdelavo zdravil iz krvi, npr. faktorjev strjevanja krvi.

V Sloveniji za bolnike pripravljamo v krvnih skupinah AB0, RhD in Kell skladne koncentrirane eritrocite. Skladnost med pripravljenimi eritrociti dajalca in krvjo bolnika v laboratoriju preverimo s t.i. navzkrižnim preizkusom. Pri navzkrižnem preizkusu simuliramo reakcijo, ki bi se zgodila v bolnikovem telesu med eritrociti dajalca in bolnikovo plazmo. Če do reakcije ne pride, so testirani eritrociti primerni za izbranega bolnika. V primerih neskladnega navzkrižnega preiskusa so v bolnikovi krvi običajno protitelesa proti različnim krvno-skupinskim antigenom. Ta so pomembna, ker v primeru neskladne transfuzije reagirajo s transfundiranimi (dajalčevimi) eritrociti, povzročijo njihovo razgradnjo in hude zaplete zdravljenja s krvjo.



Za bolnika, ki ima v krvi taka protitelesa, moramo pripraviti skladne eritrocite, ki nimajo tistih antigenov, proti katerim ima bolnik protitelesa.

Za vsako transfuzijo koncentriranih eritrocitov se je potrebno odločiti individualno, glede na stanje bolnika in okoliščine, v katerih se nahaja. Koncentrirane eritrocite uporabljamo pri izgubi krvi, bodisi zaradi nenadne ali pa kronične krvavitve, pa tudi pri slabokrvnosti. Pri kronični anemiji običajno zadošča 1 vrečka koncentriranih eritrocitov v 24 urah. Kadar bolnik ni življenjsko ogrožen, slabokrvnost zdravimo vzročno. Glede na vzrok slabokrvnosti nadomeščamo železo, vitamin B12, folno kislino ali dodajamo eritropoetin, ki stimulira nastanek eritrocitov v kostnem mozgu (npr. pri kronični ledvični odpovedi). Povprečna življenjska doba eritrocitov v krvnem obtoku je 120 dni, medtem ko je povprečna življenjska doba transfundiranih eritrocitov 50–60 dni. Transfuzija krvi načeloma ni potrebna pri hemoglobinu (Hb) $>100\text{ g/l}$, za vrednosti Hb med 70 in 100 g/l pa se o zdravljenju odloča zdravnik glede na bolnikovo stanje in nujnost zdravljenja. Transfuzija eritrocitov je skoraj vedno potrebna pri bolnikih, ki imajo Hb $< 70\text{ g/l}$ ter pri bolnikih s težavami zaradi slabokrvnosti, z boleznimi srca, ožilja in dihal ter pri starejših bolnikih, ki slabo tolerirajo slabokrvnost.

42

Vse enote koncentriranih eritrocitov, ki so v Sloveniji na voljo bolnikom, so med predelavo krvi filtrirane, s čimer odstranimo bele krvne celice, ki bi pri prejemnikih lahko povzročile porast telesne temperature in mrzlico, po potrebi in glede na vrsto bolezni pa jih še posebej dodatno obdelamo (npr. obsevamo zaradi preprečevanja reakcije presadka proti gostitelju pri imunsko oslabelem bolniku, operemo pri preobčutljivosti na plazemske beljakovine).

Po Zakonu o preskrbi s krvjo indikacijo za zdravljenje s komponentami krvi postavi zdravnik, ki je dolžan bolnika seznaiti s potrebo po takšnem zdravljenju in pridobiti njegovo pisno soglasje. Pred transfuzijo koncentriranih eritrocitov je potrebno zagotoviti originalen izvid bolnikove krvne skupine (krvno skupino določi transfuzijska ustanova), določitev bolnikove krvne skupine na ploščici (obposteljni test izvede lečeči zdravnik) in izvid skladnosti krvi (navzkrižni preizkus izvede transfuzijska ustanova). Izjema so nujne transfuzije, kjer bi čakanje na izvedbo navzkrižnega preizkusa, ki traja približno 30 minut, ogrozilo bolnikovo preživetje, zato se v takih situacijah eritrocite lahko transfundira preden je navzkrižni preizkus dokončan.

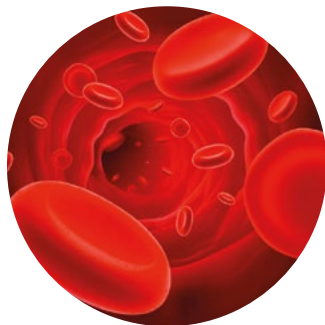
Izobraževanje krvodajalcev, možnost samoizkjučitve iz postopka darovanja krvi, pravilna tehnika odvzema krvi, novosti pri predelavi odvzete krvi,



testiranje vsake odvzete enote krvi na označevalce okužb, predtransfuzijsko laboratorijsko testiranje, dodatna obdelava komponent zaradi specifičnih potreb pacienta, računalniško podprt informacijski sistem in določitev indikacij za transfuzijo so pomembni dejavniki, ki pripomorejo k temu, da je transfuzija komponent krvi varna oblika zdravljenja.

Literatura:

1. Lukić L. Razvoj krvodajalstva v Sloveniji. Zbornik za krvodajalce in organizatorje krvodajalskih akcij. Ministrstvo za zdravstvo RS. Zavod RS za transfuzijsko medicino 2000;15–17.
2. Cukjati M. Vprašalnik za krvodajalce. Zbornik za krvodajalce organizatorje krvodajalskih akcij. Ministrstvo za zdravstvo RS. Zavod RS za transfuzijsko medicino 2000;61–64.
3. Mahkovic Hergouth K., Kranjec M., Zajc M., Hotujec S., Oblak I., Eržen D. et al. Klinična pot aplikacije komponent krvi. Onkološki inštitut Ljubljana 2011.
4. Cooling L. ABO, H and Lewis Blood Groups and Structurally related Antigens. In: Roback JD, Rae Combs M, Grossman BJ, Hillyer CD eds. Technical manual, 16th ed. Bethesda: AABB; 2008: 363–73.
5. Lockwood WB, Jill L, Liles SL. Storage, Monitoring, pretransfusion Processing, and Distribution of Blood Components. In: Roback JD, Rae Combs M, Grossman BJ, Hillyer CD eds. Technical manual, 16th ed. Bethesda: AABB; 2008: 271–81.
6. Downes KA, Shulman IA. Pretransfusion testing. In: Roback JD, Rae Combs M, Grossman BJ, Hillyer CD eds. Technical manual, 16th ed. Bethesda: AABB; 2008:442–55.
7. European Committee (Partial Agreement) on Blood transfusion. Principles of screening for markers of infection. In: Guide to the preparation, use and quality assurance of blood components, 17th ed. EDQM; 2013:167–73.
8. Zakon o preskrbi s krvjo, Ur.l.RS, št.104/2006
9. Zavod RS za transfuzijsko medicino. Spletna stran www.ztm.si



ZDRAVNIKI HEMATOLOGI IN USTANOVE, KJER SE ZDRAVIJO BOLNIKI S KRVNIMI BOLEZNIMI

Univerzitetni klinični center KO za hematologijo

Zaloška 7, 1000 Ljubljana

tel. 01 522 31 59, www.kclj.si

Prof. dr. Samo Zver, dr. med.

Doc. dr. Uroš Mlakar, dr. med.

Mag. Mojca Modic, dr. med.

Doc. dr. Irena Preložnik Zupan, dr. med.

Karla Rener, dr. med.

44 Doc. dr. Matjaž Sever, dr. med.

Barbara Skopec, dr. med.

Asist. dr. Matevž Škerget, dr. med.

Biljana Todorova, dr. med.

Asist. dr. Saša Anžej Doma, dr. med.

Erik Rupnik, dr. med.

Polona Novak, dr. med.

Biljana Todorova, dr. med.

Neva Kavčič, dr. med.

Univerzitetni klinični center Maribor
Oddelek za hematologijo in hematološko onkologijo

Ljubljanska ulica 5, 2000 Maribor

tel. 02 321 10 00, www.ukc-mb.si

Prim. prof. dr. Marjana Glaser Kraševac, dr. med.

Jasmina Hauptman, dr. med.

Saša Ivanov, dr. med.

Maja Majal, dr. med.

Zlatko Roškar, dr. med.

Splošna bolnišnica Celje

Oblakova ulica 5, 3000 Celje

tel. 03 423 30 00, www.sb-celje.si

Mag. Mateja Grat, dr. med.

Slavica Miličević Račić, dr. med.

Tadeja Jelenko, dr. med.

45

Splošna bolnišnica Trbovlje

Rudarska cesta 9, 1420 Trbovlje

tel. 03 56 52 500, www.sb-trbovlje.si

Tadeja Jelenko, dr. med.

Splošna bolnišnica dr. Franca Derganca Nova Gorica

Ulicapadlih borcev 13/A, 5290 Šempeter pri Gorici

tel. 05 330 10 00, www.bolnisnica-go.si

Prim. Nataša Fikfak, dr. med.

Simon Bitežnik, dr. med.

Peter Vičič, dr. med.



Splošna bolnišnica Murska Sobota

Ulicadr. Vrbnjaka 6, 9000 MurskaSobota

tel. 02 512 31 00, www.sb-ms.si

Romana Rotdajč, dr. med.

Splošna bolnišnica Slovenj Gradec

Gospodsvetska cesta 3, 2380 SlovenjGradec

tel. 02 882 34 00, www.sb-sg.si

Irena Umek Bricman, dr. med.

Frosina Krstanoska, dr. med.

Splošna bolnišnica Novo mesto

Šmihelska cesta 1, 8000 Novo mesto

tel. 07 391 61 00, www.sb-nm.si

46 Marija Čeh, dr. med.

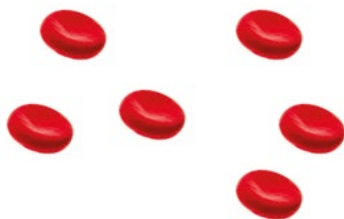
Splošna bolnišnica Izola

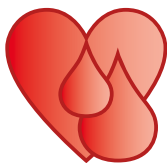
Polje 40, 6310 Izola

tel. 05 660 6000, info@sb-izola.si

Marijana Vujčić, dr. med.

Milica Brašanac Ščekić, dr. med.





**Društvo bolnikov
s krvnimi boleznimi Slovenije**

... že od leta 1995

DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI SLOVENIJA

Slovenska cesta 30, 1234 Mengeš, Slovenija

Association of patients with Blood Diseases in Slovenia

HUMANITARNO DRUŠTVO KRONIČNIH BOLNIKOV

DRUŠTVO, KI DELUJE V JAVNEM INTERESU NA PODROČJU ZDRAVSTVENEGA VARSTVA

An association working in the public interest of healthcare

Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije je bilo ustanovljeno 13. 12. 1995. V Društvo je včlanjenih več kot 500 članov iz vse Slovenije. Z odločbo Ministrstva za zdravje RS je Društvo v letu 2002 prejelo STATUS DRUŠTVA, KI DELUJE V JAVNEM INTERESU NA PODROČJU ZDRAVSTVENEGA VARSTVA in v letu 2006 STATUS HUMANITARNEGA DRUŠTVA KRONIČNIH BOLNIKOV.

V Društvu bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije že od leta 1995 dalje nudimo pomoč in podporo bolnikom, ki so zboleli za eno izmed krvnih bolezni, kot so: akutne in kronične levkemije, limfomi, diseminirani plazmocitom, aplastična anemija, mielodisplastični sindromi in druge krvne bolezni ter njihovim svojcem tako v času zdravljenja in po zaključku zdravljenja. V Društvo so poleg bolnikov včlanjeni tudi njihovi prijatelji in strokovno medicinsko osebje.



Društvena pisarna: Slovenska cesta 30, 1234 Mengeš

Članstvo: več kot 500 članov iz vse Slovenije

Predsednica Društva: Majda Slapar

Izvršni odbor:

Majda Slapar – predsednica,

Prim. Jožef Pretnar, dr. med. – podpredsednik in strokovni član,

Marjana Božjak – tajnica,

Mihaela Uhan – blagajničarka,

Dr. Jože Uhan – strokovni član,

Matjaž Jurca in Brigita Avbelj – člana.

Davčna št.: 26996855

TRR: 05100-8010144543

Telefon: + 386 (0) 31 649 735 (Majda Slapar)

+ 386 (0) 41 649 735 (Mihaela Uhan)

E-pošta: info@drustvo-bkb.si

Spletna stran: www.drustvo-bkb.si

Facebook stran: www.facebook.com/drustvoBKB



Članstvo Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije od ustanovitve leta 1995 dalje.



Geografska razpršenost članstva Društva bolnikov s krvnimi boleznimi po Sloveniji.

DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI ŽE OD 1995

Decembra 1995 smo na pobudo članice društva gospe Erike Pertinač in številnih somišljenikov med bolniki ter medicinskega osebja Kliničnega oddelka za hematologijo UKC Ljubljana ustanovili Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije. V Društvo so se vključili bolniki in bivši bolniki, ki so zboleli za eno izmed krvnih bolezni, njihovi svojci, prijatelji in medicinsko osebje.

Prvo in osnovno vodilo ustanovitve Društva je bila pomoč bolnikom in njihovim svojcem pri premagovanju težav, s katerimi so se soočali v času zdravljenja in po njem, še zlasti pri presaditvi kostnega mozga doma in v tujini. Zelo pomembna je bila dejavnost Društva pri bolnikih, ki so odhajali na presaditev kostnega mozga v tujino, v London. Vzpostavljena je bila stalna zveza s takratnim Veleposlaništvom v Londonu, ki je bolnikom v času zdravljenja nudila pomoč in podporo. Dragocena je bila tudi podpora in pomoč ter medsebojno druženje z nasveti bolnikom, ki so se znašli na poti, katero smo mi uspešno prehodili. Poleg tega je bila pomembna naloga društva že v samem začetku delovanja informiranje bolnikov o bolezni, o možnosti naj sodobnejših načinov zdravljenja krvnih bolezni in seznanjanje javnosti o problematiki bolnikov s krvnimi boleznimi.



DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI DANES

Poslanstvo Društva se je od prvotnih iskrenih idej o druženju med sobolniki, medsebojni pomoči, nesebičnem sodelovanju v procesu zdravljenja bolnikov, informiranju o bolezni in stalni dostopnosti za bolnike ter njihove svojce dopolnilo in postalo nepogrešljiv člen v procesu zdravljenja. Ima veliko vlogo pri ozaveščanju bolnikov kot tudi širše javnosti o bolezni, s svojimi posebnimi socialnimi programi delovanja pa nesebično vstopa v procese delovne, zdravstvene, socialne in finančne rehabilitacije bolnika kot njegove družine v času zdravljenja in po njem.

Bolnikom je potrebno nuditi pomoč pri premagovanju dolgotrajnega zdravljenja, z lastnimi izkušnjami pa pripomoči k boljšemu, predvsem pa lažjemu razumevanju nastale situacije in s programi delovanja zagotoviti in vsaj delno nadomestiti vse tisto, kar bolniki kot tudi njihovi svojci v času zdravljenja izgubijo.

Za nemoten potek delovanja Društva ter izvajanje programov ima društvo že 20 let društveno pisarno s sedežem v Mengšu, na Slovenski cesti 30. V vsem tem času imajo bolniki in njihovi svojci možnost, da se s predstavnikom društva – bivšim bolnikom individualno pogovorijo o vseh tistih vprašanjih, o katerih se lahko pogovoriš samo z nekom, ki je ravno tako zbolel, šel skozi ves proces zdravljenja in se pozdravil. Veliko članov našega Društva, kot tudi sorodnih hematoloških društev, je dobilo v vseh dvaindvajsetih letih delovanja Društva prve informacije s strani bivšega bolnika prav v naši pisarni.

Z izvajanjem posebnih socialnih programov smo uspeli leta 2006 na Ministrstvu za zdravje R Slovenije pridobiti status Humanitarne organizacije kroničnih bolnikov ter status Društva, ki deluje v javnem interesu na področju zdravstva ter se že pred 19 leti vključili v program sofinanciranja Fundacije za financiranje invalidskih in humanitarnih organizacij v RS (FIHO).

Posebni programi, ki jih v Društvu redno izvajamo, imajo velik poudarek na pomoči bolniku ter njegovemu svojcu v času zdravljenja in po njem, na informiranost bolnika o njegovi bolezni, načinih zdravljenja in zagotavljanju najsodobnejših zdravil za zdravljenje krvnih bolezni ter veliki skrbi za ohranitev na novo pridobljenega zdravja. Vse to zagotavljamo z izvajanjem posebnih socialnih programov.



PROGRAMI DRUŠTVA

1. Preventivni socialni program z zdraviliškim ali fizioterapevtskim zdravljenjem, organiziranim druženjem in izobraževanjem

1.1. Sofinanciranje zdraviliškega ali fizioterapevtskega zdravljenja. Izboljšanje kvalitete življenja po zaključku zdravljenja s kemoterapijo, radioterapijo, presaditvijo krvotvornih matičnih celic in skrb za ohranitev na novo pridobljenega zdravja.

Na osnovi interne objave razpisa za pridobitev pravice koriščenje programa sofinanciranja zdraviliškega ali fizioterapevtskega zdravljenja ter Pravilnika o izvajanju programa se lahko v času trajanja razpisa prijavijo vsi člani Društva – bolniki in bivši bolniki. Na osnovi planiranih finančnih sredstev Društva za tekoče leto ter upoštevajoč vse kriterije za pridobitev pravice koriščenja programa Izvršni odbor Društva po zaključku enomesečnega razpisnega roka odobri določeno število koristnikov programa. Program se izvaja po vseh zdraviliščih in fizioterapevtskih ambulantah po Sloveniji tekom celega leta. Z izvajanjem preventivnega programa omogočimo članom Društva bolnikom in bivšim bolnikom ohranjanje na novo pridobljenega zdravja, s čimer se poveča kakovost življenja po dolgotrajnem in agresivnem zdravljenju.

51

1.2 Izvajanje posebnega programa za socialno, finančno in zdravstveno ogrožene bolnike - socialne pomoči.

Na osnovi osebne prošnje člana Društva z ustreznimi dokazili o višini dohodka, Izvršni odbor Društva spreme sklep o izrednem izplačilu socialne pomoči (glede na planirana sredstva v tekočem letu ter Pravilnika Društva).

1.3 Organizacija strokovnih predavanj, izobraževanj, Dan za bolnike in njihove svojce – skrb za čimboljšo informiranost bolnikov in njihovih svojcev v pravočasnem odkrivanju in prepoznavanju bolezni, načinih zdravljenja ter ponovne vključitve v aktivno življenje.



Udeleženci srečanja ob Dnevu za bolnike v Zeleni dvorani Aparthotela Rosa v Termah Olimia.



Udeleženci strokovnega srečanja ob svetovnih dnevih darovalcev kostnega mozga, ozaveščanja o limfomu in ozaveščanja o kronični mieloični levkemiji v Univerzitetnem rehabilitacijskem inštitutu RS – Soča.

Od leta 1995, ko smo ustanovili Društvo smo dali velik poudarek na medsebojnem druženju, ki članom Društva omogoča boljše psihofizično počutje in organizirali 45 izletov po Sloveniji in tujini ter 20 prednovoletnih srečanj.

Ravno tako v Društvu podpiramo sodelovanje posameznih članov Društva na mednarodnih športnih tekmovanjih transplantiranih bolnikov in jih finančno podpiramo.

1.4 Organizirano druženje – izmenjava informacij izkušenj ter zmanjševanje socialne izključenosti.



Člani Društva na obisku pred EU Parlamentom v Bruslju.



Člani Društva pred zastavami članic EU v Parlamentu v Strasbourgu.



Udeleženci izleta okoli alpske Tromeje z Baškim jezerom v ozadju.

2. Program bolnik – bolniku, psihološka pomoč in podpora

54

Za lajšanje težav bolnikov in njihovih svojcev pri soočanju z boleznijo v času bolnišničnega zdravljenja ter s soglasjem vodstva Kliničnega oddelka za hematologijo UKC Ljubljana že od leta 2008 izvajamo program: Bolnik – bolniku, psihološka pomoč in podpora. Program se izvaja na Kliničnem oddelku za hematologijo UKC Ljubljana in poteka enkrat tedensko, in sicer vsak četrtek od 16.00 do 20.00 ure tekom celega leta že 10-let. Takrat imajo vsi bolniki, ki se zdravijo na oddelku ter njihovi svojci, ki si to želijo, možnost pogovora z bivšim bolnikom o vseh nemedicinskih vprašanjih, ki se porajajo tekom zdravljenja. Program izvajajo štirje člani Društva – bivši bolniki, ki so zboleli za eno izmed krvnih bolezni, šli skozi ves proces zdravljenja in se uspešno pozdravili.

Bolniki in njihovi svojci želijo čim več vedeti o svoji bolezni, zato jih o strokovnih vprašanjih vedno napotimo k zdravniku. Zanimajo jih naše izkušnje, kako smo sami preživljali te težke trenutke, ko se ti resnično za določen čas ustavi življenje. Včasih pa si bolniki želijo samo čas, ki jim ga namenimo, da se lahko odkrito pogovorijo o vseh težavah in strahu, ki jih spremlja v času zdravljenja. Zato v Društvu menimo, da je čas, ki ga namenimo bolniku

in njegovemu svojcu v času zdravljenja neprecenljiv, kar nam potrjujejo tako bolniki kot njihovi svojci.

Ker se interes bolnikov po tovrstni pomoči iz leta v leto povečuje, smo v letu 2016 izvajanje programa razširili še v Splošno bolnišnico Novo mesto in v UKC Maribor na Oddelek za hematologijo in hematološko onkologijo. Po planu delovanja Društva 2018 se bo program razširil še v Splošno bolnišnico Izola in v Splošno bolnišnico dr. Franca Deganca Nova Gorica.

Od ustanovitve Društva pa do leta 2014, ko so se bolniki, ki so se zdravili na starem Kliničnem oddelku za hematologijo v šestem nadstropju UKC Ljubljana preselili v nove bolniške prostore, smo vedno prisluhnili prošnjam strokovnega medicinskega osebja Kliničnega oddelka za hematologijo UKC Ljubljana in potrebam bolnikov. Glede na dane finančne zmožnosti Društva smo podarili najnujnejše medicinske pripomočke in tehnično opremo ter s tem zagotovili kakovostnejše zdravljenje in bolnikom omogočili lažje bivanje v času bolnišničnega zdravljenja.



Prednovoletni obisk članic Društva v Splošni bolnišnici Novo mesto.



Prednovoletni obisk članov Društva na Kliničnem oddelku za hematologijo UKC Ljubljana.



Prednovoletni obisk članic Društva na Kliničnem oddelku za hematologijo in hematološko onkologijo v UKC Maribor.

3. Izdaja strokovne literature in drugih društvenih publikacij

V 22-tih letih delovanja Društva smo v sodelovanju s številnimi medicinskimi in drugimi strokovnjaki izdali vrsto vodnikov za bolnike o različnih krvnih boleznih ter načinih zdravljenja. Izdali smo zbornike predavanj ob svetovnem dnevu Redkih bolezni, Dnevu za bolnike in njihove svojce, zloženkov o mednarodnih konferencah o Redkih bolezni v slovenskem in angleškem jeziku, Almanah ob 15- in 20-letnem delovanju Društva, knjigo zgodb bolnikov: Zgodbe iz šestega nadstropja ter predstavitvene plakate v slovenskem in angleškem jeziku za mednarodno sodelovanje.

Namen programa je čim boljša informiranost bolnikov in njihovih svojcev o krvnih boleznih, poteku in načinu zdravljenja, uporabi sodobnih zdravil ter posledicah zdravljenja, o življenju z boleznijo, psihološki podpori ter pravilni in zdravi prehrani. Z izdajo društvenih publikacij dosegamo cilj ozaveščenosti bolnikov in pomagamo k boljši zdravstveni, socialni in delovni rehabilitaciji pa zaključku zdravljenja.

Tovrstnih vodnikov in priročnikov za bolnike javne institucije in založbe ne izdajajo, zato so poleg informacij s strani medicinskega osebja zelo pomemben vir informacij za bolnike in njihove svojce v procesu zdravljenja.

Vsa društvena tiskana gradiva so dostopna vsem bolnikom po vseh bolnišnicah v Sloveniji, kjer se zdravijo bolniki s krvnimi boleznimi. Ravno tako so dostopna na sedežu Društva v Mengšu, Slovenska cesta 30, lahko pa se jih naroči po telefonu ali e-pošti. V elektronski obliki pa so vse omenjene publikacije neomejeno dostopne na društveni spletni strani.

Pregled izdanih publikacij Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije od 1997 do 2017.

Leto	Naslov publikacije	Vrsta publikacije
2018	Redke bolezni 2018 - osma izdaja	Vodnik za bolnike
2017	Bolnik - bolniku, psihološka pomoč in podpora	Zloženka
2017	Association of patients with blood diseases in Slovenia	Zloženka



Leto	Naslov publikacije	Vrsta publikacije
2017	Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije	Zloženka
2017	Kronična mieloična levkemija, Dopolnjena izdaja	Vodnik za bolnike
2017	Bolnik – bolniku, psihološka pomoč in podpora	Vodnik za bolnike
2017	Third National Conference on Rare Diseases 2017 Slovenia – Brdo Congress Centre	Zloženka
2017	Redke bolezni 2017 – sedma izdaja	Vodnik za bolnike
2016	Presaditev krvotvornih matičnih celic	Vodnik za bolnike
2016	Second National Conference on Rare Diseases 2016 Slovenia – Brdo Congress Centre	Zloženka
2016	Redke bolezni 2016 – šesta izdaja	Vodnik za bolnike
2016	Dan redkih bolezni 2016	Plakat
2015	20 let 1995–2010	Zbornik
2015	First National Conference on Rare Diseases 2015 Slovenia – Brdo Congress Centre	Zloženka
2015	Redke bolezni 2015 – peta izdaja	Vodnik za bolnike
2015	Dan redkih bolezni 2015	Plakat
2014	Anemije – Vodnik za bolnike, ponatis	Vodnik za bolnike
2014	Anemije – Vodnik za bolnike	Vodnik za bolnike
2014	Redke bolezni 2014 – četrta izdaja	Vodnik za bolnike
2014	Predstavitev Društva bolnikov s krvnimi boleznimi	Zloženka
2014	Pamphlet – Association of patients with blood diseases	Zloženka

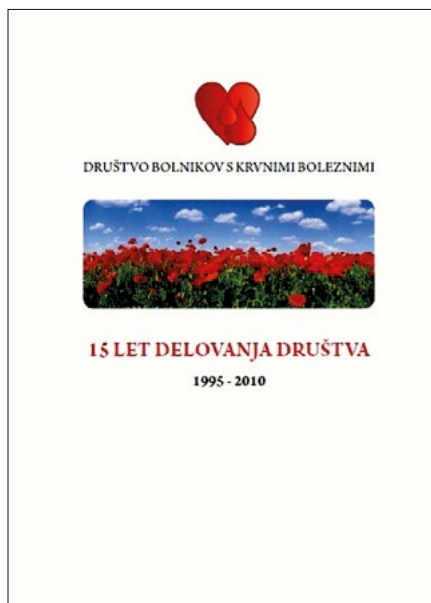


Leto	Naslov publikacije	Vrsta publikacije
2014	Press release – Association of patients with blood diseases	Gradivo za medije
2014	Dan redkih bolezni 2014	Plakat
2013	Akutne levkemije in presaditev krvotvornih matičnih celic – Dopolnjena navodila za bolnike	Vodnik za bolnike
2013	Redke bolezni 2013	Vodnik za bolnike
2013	Zgodbe iz šestega nadstropja	Zgodbe bolnikov
2013	Partners for Progress 2013 – “Rare Disorders without Borders”	Zloženka
2013	Dan redkih bolezni 2013	Plakat
2013	Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi	Plakat
2012	Dan bolnikov in njihovih svojcev oktober 2012	Vodnik za bolnike
2012	Vodnik za bolnike s kronično mieloično levkemijo 2012	Vodnik za bolnike
2012	Manj pogoste bolezni 2012	Vodnik za bolnike
2012	Partners for Progress – “Rare disease day 2012”	Zloženka
2012	Pamphlet – Association of Patients with Blood Disesaes	Zloženka
2012	Zloženka – Predstavitev Društva bolnikov s krvnimi boleznimi	Zloženka
2012	Predstavitveni plakat Društva bolnikov s krvnimi boleznimi	Plakat
2011	Akutne levkemije in presaditev krvotvornih matičnih celic – Navodila za bolnike	Vodnik za bolnike

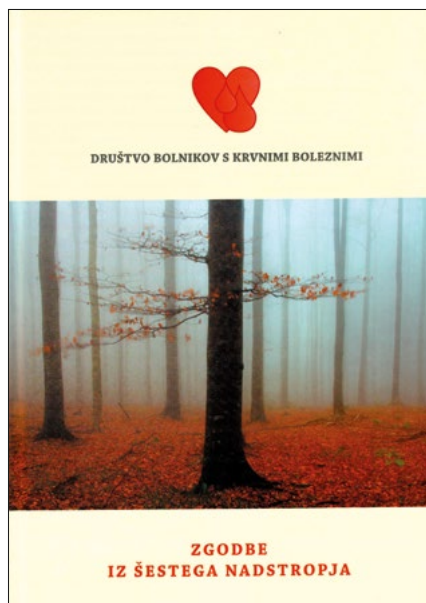


Leto	Naslov publikacije	Vrsta publikacije
2010	Dan bolnikov 2010 – Zbornik predavanj	Vodnik za bolnike
2010	15 let delovanja “Društva bolnikov s krvnimi boleznimi” 1995–2010	Zbornik
2009	20 let presaditev matičnih celic v Sloveniji – Dan bolnikov 2009	Vodnik za bolnike
2008	Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi – predstavitev društva	Zbornik
1999	Zdravljenje s presaditvijo krvotvornih matičnih celic nesorodnega darovalca	Vodnik za bolnike
1999	Presaditev krvotvornih matičnih celic pri odraslem človeku – Navodila za odpust	Vodnik za bolnike
1997	Predstavitev društva s pristopno izjavo	Zloženka

Velikega pomena je, da smo v letu 2010 ob 15-letnem ter leta 2015 ob 20-letnem delovanju Društva izdali knjigi: **ALMANAH DRUŠTVA BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI SLOVENIJE**, kjer smo v sliki in besedi predstavili uspešno delo Društva. V letu 2013 pa smo izdali knjigo zgodb bolnikov z naslovom: **Zgodbe iz šestega nadstropja**. Šesto nadstropje je nadstropje Kliničnega oddelka za hematologijo UKC Ljubljana, kjer so se zdravili bolniki s krvnimi boleznimi vse do leta 2014, ko so se po velikem in dolgoletnem prizadevanju Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije preselili v na novo opremljene bolniške prostore v pritličje UKC Ljubljana. Knjiga opisuje zgodbe bolnikov, ki so bili pripravljeni svojo bolezensko izkušnjo, ki so jo uspešno prestali, deliti z vsemi tistimi bolniki, ki se danes soočajo z eno izmed krvnih bolezni. To je knjiga, ki bi jo moral prebrati tudi marsikateri zdravnik in ostalo medicinsko osebje, da bi lažje razumeli, kaj bolnik doživlja, ko se sooči z diagnozo rak.



Almanah 15 let



Zgodbe iz šestega nadstropja



Almanah 20 let

4. Aktivno sodelovanje in vključevanje v sorodne mednarodne organizacije

Program omogoča seznanjenje z mednarodnimi stališči delovanja in informiranja bolnikov s področja hematologije ter boljše informiranost bolnikov o krvnih boleznih ter sodobnih načinih zdravljenja in pomoči pri reševanju nastalih aktualnih problemov.

Od leta 2010 se redno udeležujemo in aktivno sodelujemo na dnevih bolnikov in njihovih družin na kongresih evropske skupine za presaditev krvotvornih matičnih celic in kostnega mozga EBMT – *European Group for Blood and Marrow Transplantation*.

Ravno tako smo od leta 2011 aktivno prisotni na kongresu *Partners for Progress*.

Od februarja 2014 smo polnopravni člani Evropskega združenja za redke bolezni EURORDIS.

Smo člani Myeloma Euronet – *European Network of Myeloma Patient Groups*.

Na pobudo European Patient Forum s sedežem v Bruslju pa je Društvo vpisano tudi v Evropski register bolnikov s krvnimi boleznimi.

62

5. Organizacija srečanja bolnikov s krvnimi boleznimi ob svetovnem Dnevu redkih bolezni 28. 2. vsako leto ter sodelovanje pri organizaciji nacionalne konference za redke bolezni

Dan redkih bolezni sta leta 2008 razglasila združenje EURORDIS in njegov svet nacionalnih zavezništev. Organizacije po vsem svetu v sklopu Dneva redkih bolezni sodelujejo pri ustvarjanju dogodkov, ozaveščanju splošne javnosti o redkih boleznih in njihovih učinkih na življenje bolnikov ter njihovih družin. Močan napredek gibanja in mednarodne kampanje dneva redkih bolezni so ustvarili bolniki in organizacije bolnikov, ki ga še vedno vodijo.

V Sloveniji dan redkih bolezni obeležujemo od leta 2010, ko so se pod vodstvom Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije začela organizirana srečanja predstavnikov bolnikov z redkimi boleznimi, združeni v



društvih bolnikov, strokovno medicinskega osebja, farmacevtskih družb ter medijev. Od ustanovitve Združenja za redke bolezni Slovenije leta 2015, pa se v sodelovanju s Ministrstvom za zdravje R Slovenije organizira nacionalna konference za redke bolezni, letos že četrtič. Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije je polno pravi član evropske skupine za redke bolezni EURORDIS, kjer so zabeleženi tudi vsi dogodki v vezi z organizacijo in izvedbo nacionalne konference za redke bolezni v Sloveniji.

Tako kot vsa leta do sedaj, bo tudi v letu 2018 v izdaji Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije izšla knjižica: Redke bolezni – osma izdaja, ki bo predstavljena na 4. nacionalni konferenci za redke bolezni in jo bodo prejeli vsi udeleženci srečanja. Knjižica je zbornik predavanj, ki so bodo izvrstila na konferenci, predstavitev najsodobnejših zdravil za zdravljenje redkih bolezni ter predstavitev sodelujočih društev bolnikov, ki združujejo bolnike z redkimi boleznimi.



Udeleženci 1. nacionalne konference ob Dnevu redkih bolezni, Brdo pri Kranju.



Pogovor na okrogli mizi – 3. nacionalna konferenca ob Dnevu redkih bolezni.



6. Program vzpodbujanja zdravega življenjskega sloga

V procesu zdravljenja in v fazi ohranjanja na novo pridobljenega zdravja je v sklopu skrbi za zdrav življenjski slog zelo pomembno gibanje, saj je pretiran počitek med zdravljenjem škodljiv in lahko organizem še dodatno oslabi.



Udeleženci pohoda »Za zdravje« ob Cankarjevem spomeniku na Vrhniki.



Udeleženci pohoda »Za zdravje« pred eno izmed utrdb Rupnikove linije.



Poleg vzdržljivostne vadbe s hojo, kolesarjenjem, plavanjem in podobno je zelo pomembna tudi vadba za moč z gimnastičnimi vajami in vajami z utežmi. Velik pomen ima aerobno gibanje v lepem naravnem okolju in prijetni družbi oz. skupini ljudi s podobnimi omejitvami oz. zmožnostmi. Program je torej usmerjen v promoviranje zdravega življenjskega sloga kroničnih bolnikov in zagotavljanje prilagojene telesne vadbe oz. organiziranih druženj z namenom, da se bolniki strokovno usmerjeno čim bolj približajo priporočilom Svetovne zdravstvene organizacije: 75 min visoko intenzivne telesne dejavnosti.

7. Informacijski sistem, internet, FB, spletna stran, osebna svetovanja – telefonska, elektronska, pogovori z bolniki in njihovimi svojci na sedežu Društva

V Društvu bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije poteka informiranje preko osebnega svetovanja, telefonskih pogovorov in elektronske korespondence ter pogovorov z bolnikom in njegovimi svojci v pisarni društva. Tu se lahko bolnik in njegovi svojci pogovorijo s članom Društva – bivšim bolnikom, na sedežu Društva pa je tudi dostopna vsa društvena publikacija.

65

V letu 2014 smo odprli novo posodobljeno spletno stran. Na društveni spletni strani www.drustvo-bkb.si se poleg osnovnih informacij o delovanju Društva objavljajo vsi društveni dogodki in novice ter strokovni prispevki o krvnih boleznih. V posebni rubriki:

- zdravnik odgovarja, pa bolniki lahko pridobijo vse informacije v vezi z boleznijo ter zdravljenjem in
 - pravnik odgovarja, kjer bolniki lahko dobijo osnovni pravni nasvet.
- Ravno tako smo v letu 2014 na spletni strani odprli Facebook stran.

Za obveščanje in dostopnost do informacij in društvenih publikacij smo na Kliničnem oddelku UKC Ljubljana kot dnevni hematološki bolnišnici na Polikliniki v Ljubljani namestili društvena stojala ter oglasne table. Ravno tako so z informacijami seznanjene vse bolnišnice po Sloveniji, kjer se zdravijo hematološki bolniki.



CILJI DRUŠTVA

- nadaljevanje in širitev izvajanja vseh rednih programov Društva z velikim poudarkom na izvajanju posebnih socialnih programov;
- širitev programov telesne aktivnosti pod geslom: Za zdravje;
- aktivno sodelovanje z zdravstvenimi strokovnjaki pri reševanju aktualnih problemov bolnikov s krvnimi boleznimi;
- izdaja vodnikov in zbornikov za bolnike o krvnih boleznih, psihološki podpori v času zdravljenja, sodobnih načinih zdravljenja ter drugih društvenih publikacij;
- informiranje bolnikov o možnosti zdravljenja krvnih bolezni doma kot v tujini;
- informiranje bolnikov o pravicah na področju zdravstvenega in pokojninskega zavarovanja;
- svetovanje in pomoč pri ureditvi statusa bolnika po presaditvi krvotvornih matičnih celic – stopnja telesne okvare;
- podpiranje akcije za povečanje števila prostovoljnih darovalcev matičnih celic;
- aktivno vključevanje in sodelovanje v sorodnih mednarodnih organizacijah;
- aktivno sodelovanje v Združenje bolnikov z redkimi boleznimi Slovenije;
- vsakoletno aktivno sodelovanje pri organizaciji srečanja ob evropskem Dnevu redkih bolezni in izdaja aktualnega zbornika sodobnih zdravil za zdravljenje redkih bolezni;
- sodelovanje s sorodnimi društvi bolnikov s področja onkologije in ostalimi društvi;
- aktivno sodelovanje na strokovnih posvetih in okroglih mizah s področja onkoloških bolezni, zdravljenja ter zdravstvene politike.

V Društvu bolnikov s krvnimi boleznimi bomo sledili vsem zastavljenim ciljem, dopolnjevali programe društvene aktivnosti in skrbeli za uspešno nadaljevanje naše dolgoletne humanitarne poti v podporo članom Društva ter njihovim svojcem ter bolnikom, ki se danes zdravijo za eno izmed krvnih bolezni.

PODELITEV PLAKETE DRŽAVNEGA SVETA PREDSEDNICI DRUŠTVA BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI SLOVENIJE MAJDI SLAPAR

Ljubljana, 5. december 2017

Predsednik Državnega sveta Republike Slovenije Mitja Bervar je ob Mednarodnem dnevu prostovoljstva podelil plakete Državnega sveta najzaslužnejšim prostovoljkam in prostovoljcem za leto 2017. Visoko priznanje, plaketo Državnega sveta, je prejela tudi Majda Slapar, predsednica Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije.



Prejemnica plakete Majda Slapar in predsednik Državnega sveta Mitja Bervar.



Plaketa
Državnega sveta
Majdi Slapar,
predsednici
Društva bolnikov
s krvnimi boleznimi
Slovenije.



DOSTOPNOST DO DRUŠTVENIH PUBLIKACIJ

Društvene publikacije so dostopne tako na Kliničnem oddelku za hematologijo, UKC Ljubljana, kot tudi v hematološki ambulanti in dnevni bolnišnici na Polikliniki, Njegoševa 4, Ljubljana ter v vseh bolnišnicah v Sloveniji, kjer se zdravijo bolniki s krvnimi boleznimi. Vsa tiskana gradiva so na voljo tudi na sedežu društva v Mengšu, lahko pa se jih naroči po telefonu ali e-pošti. V elektronski obliki pa so vse omenjene publikacije dostopne tudi na društveni spletni strani.

SORODNA MEDNARODNA ZDRUŽENJA BOLNIKOV, MREŽE IN SKUPINE

EBMT – European Group for Blood and Marrow Transplantation

Evropska skupina
za presajanje krvotvornih matičnih celic
www.ebmt.org



LC – Lymphoma Coalition

Mednarodno združenje bolnikov z limfomom
www.lymphomacoalition.org



Myeloma Euronet

Evropska mreža organizacij bolnikov
www.myeloma.euronet.org



EURORDIS – Rare Diseases Europe

Evropsko združenje bolnikov z redkimi boleznimi
www.eurordis.org



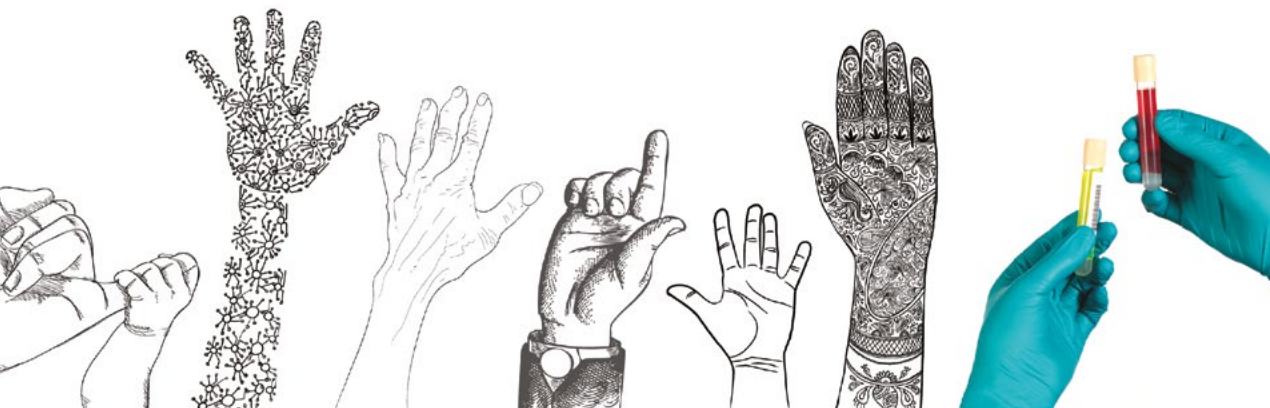
EUROPEAN PATIENTS FORUM

Europski forum bolnikov
www.eu-patient.eu



IZID VODNIKA ZA BOLNIKE SO OMOGOČILI





*Ljudje smo različni.
Naše bolezni tudi.*

Zato smo predani odkrivanju in razvoju posamezniku prilagojenih zdravil in diagnostičnih testov, ki pomagajo ljudem živeti bolje in dlje.





Društvo bolnikov s
krvnimi boleznimi Slovenije

Slovenska cesta 30, 1234 Mengeš, Slovenija

info@drustvo-bkb.si, www.drustvo-bkb.si

Tel.: 031 649 735, 041 649 735

Davčna številka: 26996855

TRR: A banka 05100-8010144543

PRISTOPNA IZJAVA

Želim postati član Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije

Priimek in ime:		Datum rojstva:			
Naslov stalnega bivališča: (ulica, hišna številka, kraj, poštna številka)					
Telefon doma:			Mobilni telefon:		
E-pošta:					
Status (označi):	dijak	študent	zaposlen	upokojen	
Izobrazba:					
Pristopam kot (označi):					
bolnik		sorodnik		poklicno ostalo	
Diagnoza (označi - neobvezno):					
Akutna levkemija	Kronična levkemija	Limfom	Diseminirani plazmocitom	MDS	Anemija
Ostale krvne bolezni (vpiši - neobvezno):					
V društvu želim aktivno sodelovati (označi):					
• kot član upravnih organov društva, • na področju športnega udejstvovanja in druženja, • na področju izobraževanja, • na področju pravnega svetovanja, • na področju mednarodnega sodelovanja, • ostalo (vpiši)					
Datum pristopa:			Podpis:		

Podatki se uporabljajo izključno za potrebe društva. Otroke do 18. leta starosti prijavijo starši.



PODATKI O DAVČNEM ZAVEZANCU:

(ime in priimek davčnega zavezanca)

(podatki o bivališču: naselje, ulica, hišna številka)

(poštna številka, ime pošte)

--	--	--	--	--	--	--	--

(davčna številka)

(pristojni finančni urad)

ZAHTEVA
za namenitev dela dohodnine za donacije

Ime oziroma naziv upravičenca	Davčna številka upravičenca								Odstotek (%)
DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI SLOVENIJE Slovenska cesta 30, 1234 Mengeš	2	6	9	9	6	8	5	5	

V/Na _____, dne _____

podpis zavezanca/ke

NAVODILO ZA IZPOLNJEVANJE ZAHTEVE ZA NAMENITEV DELA DOHODNINE ZA DONACIJE

V skladu s 142. členom Zakona o dohodnini – ZDoh-2 lahko davčni zavezanec rezident zahteva, da se do 0,5% dohodnine, odmerjene po tem zakonu od dohodkov, ki se vštevajo v letno davčno osnovo, nameni za financiranje splošno-koristnih namenov in za financiranje političnih strank in reprezentativnih sindikatov. Za splošno-koristne namene se štejejo humanitarni nameni (vključno z varstvom človekovih pravic), nameni varstva pred naravnimi in drugimi nesrečami, invalidski, dobrodelni, ekološki, kulturni, športni, religiozni in drugi nameni, ki se opravljajo v okviru dejavnosti rezidentov Slovenije, ki so po posebnih predpisih ustanovljeni za opravljanje navedenih dejavnosti kot nepridobitnih dejavnosti, in katerim je s posebnim zakonom ali na podlagi posebnega zakona, zaradi opravljanja te dejavnosti priznan poseben status ali določeno, da je njihova dejavnost v javnem interesu ali da je dobrodelna. Za rezidente iz prejšnjega stavka se ne štejejo rezidenti pravne osebe, ki so jih ustanovile ali katerih člani so pravne osebe javnega prava.

Upravičenci, katerim je mogoče nameniti del dohodnine, so določeni v Uredbi o namenitvi dela dohodnine za donacije, seznam (z imenom oziroma nazivom upravičencev in davčno številko) pa je objavljen na spletni strani Finančne uprave Republike Slovenije:

http://www.fu.gov.si/davki_in_druge_dajatve/podrocja/dohodnina/letna_odmera_dohodnine/

Davčni zavezanec lahko posameznemu upravičencu nameni 0,1%, 0,2%, 0,3%, 0,4% ali 0,5% dohodnine, seštevok vseh pa ne more presegati 0,5% dohodnine.

Davčni zavezanec lahko da zahtevo za namenitev kadar koli prek sistema eDavki, pisno ali ustno na zapisnik pri finančnem organu.

Finančni organ upošteva veljavne zahteve, s katerimi razpolaga na dan 31. decembra leta, za katero se dohodnina odmerja. Zahteva velja do trenutka, ko finančni organ prejeme novo zahtevo ali preklic zahteve.

ISBN-13: 978-961-93103-9-7



9 789619 310397