



Struktura i funkcje ośrodka kompleksowej opieki nad chorymi na hemofilię

Hemofilia jest chorobą, w której leczenie powikłań musi być prowadzone przez specjalistów z różnych dziedzin medycyny. Zróżnicowane potrzeby osób chorych na hemofilię i ich rodzin najlepiej zaspokajać dzięki skoordynowanej opiece wielodyscyplinarnego zespołu profesjonalistów, zgodnie z narodowymi zasadami leczenia, jeśli takie zostały opracowane. [1,2]

Dzięki kompleksowej opiece osoby chore na hemofilię cieszą się lepszym zdrowiem fizycznym i psychofizycznym, poprawia się jakość ich życia. Zmniejszają się również objawy choroby i śmiertelność. [3,4].

Rolą kompleksowych ośrodków leczenia hemofilii (HTC, ang. Hemophilia Treatment Center) jest zapewnienie chorym na hemofilię dostępu do pełnego zakresu opieki; ośrodki powinny oferować niezbędne metody diagnozy i leczenia. Dla poprawy zdrowia i jakości życia osób chorych na hemofilię najważniejsze jest zapobieganie krwawieniom, dbałość o uszkodzone stawy i mięśnie, a także leczenie komplikacji, jakimi mogą być inhibitory oraz zakażenia związane z dożylnym podawaniem leków. [5]

- W składzie zespołu kompleksowej opieki powinni się znaleźć:
 - dyrektor medyczny: hematolog (zajmujący się leczeniem dzieci i/lub dorosłych) lub lekarz z doświadczeniem w zakresie hemostazy,
 - pielęgniarki,
 - specjaliści, którzy zajmują się leczeniem powikłań choroby i zapobieganiem powikłaniom: fizjoterapeuta lub specjalista rehabilitacji medycznej, psycholog, ortopeda, reumatolog,
 - diagnosta laboratoryjny,
 - pracownik socjalny.
- Zgodnie z potrzebami pacjentów i w miarę możliwości, w skład zespołu kompleksowej opieki powinni również wejść: specjalista leczenia bólu, dentysta, genetyk, hepatolog, specjalista chorób zakaźnych, ginekolog, doradca zawodowy.
- Istotne jest, aby podstawowi członkowie zespołu mieli wiedzę i doświadczenie związane z leczeniem chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne i byli łatwo dostępni dla pacjentów. W nagłych przypadkach właściwa pomoc musi być udzielana niezwłocznie.
- W ośrodku leczenia hemofilii powinien być zawsze dostępny hematolog lub lekarz z doświadczeniem w zakresie hemostazy oraz pielęgniarka. Pozostali członkowie zespołu przeznaczają na pracę w ośrodku część swojego czasu, w zależności od potrzeb pacjentów pozostających pod opieką. UWAGA: Idealnie byłoby, gdyby różnorodne świadczenia zdrowotne były zapewniane w jednym obiekcie. Jeśli jednak komunikacja pomiędzy pracownikami służby zdrowia jest sprawna i przebiega regularnie, świadczenia zdrowotne nie muszą być dostępne w tym samym miejscu.
- W ośrodku niezbędny jest dostęp do:
 - laboratorium koagulologicznego zapewniającego precyzyjne oznaczanie poziomu czynników krzepnięcia oraz wykrywanie inhibitora.
 - czynników krzepnięcia, zarówno rekombinowanych jak i osoczopochodnych, oraz – w miarę potrzeb – do innych leków hemostatycznych, np. desmopresyny (DDAVP) i kwasu traneksamowego.

W krajach niedysponujących czynnikami krzepnięcia w ośrodku powinien być dostęp do bezpiecznych składników krwi, takich jak osocze świeżo mrożone i krioprecypitat.



Funkcje ośrodka kompleksowej opieki [2,5]

1. Zapewnienie hospitalizacji lub możliwości konsultacji (np. podczas pobytu w innym szpitalu). Opieka ambulatoryjna nad pacjentami i ich rodzinami.

Aby przeprowadzić badania i dostosować indywidualny plan kompleksowej opieki, pacjenci powinni być badani przez hematologa lub lekarza z doświadczeniem w zakresie hemostazy przynajmniej raz do roku (dzieci – co 6 miesięcy) w celu wykonania pełnej diagnozy hematologicznej i oceny układu ruchu. Podczas takich badań można również kierować pacjentów na wizyty do innych specjalistów.

2. Inicjowanie i prowadzenie szkoleń, nadzór nad leczeniem domowym czynnikami krzepnięcia.

3. Edukacja pacjentów, członków rodzin i innych osób zajmujących się opieką nad chorymi, ułatwiająca zaspokojenie wszelkich potrzeb osób z hemofilią.

4. Zbieranie danych dotyczących poszczególnych chorych: miejsc występowania krwawień, ich rodzajów i zastosowanego leczenia, długofalowych wyników leczenia (szczególnie w odniesieniu do układu ruchu), powikłań leczenia, przeprowadzonych zabiegów chirurgicznych. Takie informacje najlepiej zapisywać w rejestrze komputerowym. Osoba wyznaczona do prowadzenia rejestru powinna go regularnie uaktualniać. Systematyczne zbieranie danych ułatwia kontrolę udzielanych świadczeń oferowanych przez ośrodek opieki nad chorymi na hemofilię. Wspomaga też doskonalenie świadczonej opieki, ułatwia właściwą alokację środków, wspiera współpracę pomiędzy ośrodkami w zakresie wymiany i publikacji zebranych danych. Rejestr powinien być prowadzony przy zapewnieniu poufności, zgodnie z innymi narodowymi regulacjami prawnymi.

5. Prowadzenie badań podstawowych i badań klinicznych (tam, gdzie to możliwe). W przypadku ograniczonej liczby pacjentów w ośrodku badania kliniczne można prowadzić we współpracy z innymi ośrodkami.

PIŚMIENNICTWO:

1. *Guidelines for the Development of a National Programme for Haemophilia*. Prepared by Peter Jones and Victor Boulyjenkov. Published jointly by the World Health Organization and the World Federation of Hemophilia. 1996.
2. World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the Management of Hemophilia, 2nd edition*. Quebec, Montreal: World Federation of Hemophilia, 2011.
3. Soucie JM, Nuss R, Evatt B, et al. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. The Hemophilia Surveillance System Project Investigators. *Blood* 2000; 96:437-442.
4. Plug I, Van Der Bom JG, Peters M, et al. Mortality and causes of death in patients with hemophilia, 1992-2001: A prospective cohort study. *J Thromb Haemost* 2006 Mar; 4(3):507-9.ss
5. Colvin BT, Astermark J, Fischer K, Gringeri A, Lassila R, Schramm W, Thomas A, Ingerslev J. European principles of haemophilia care. Inter Disciplinary Working Group. *Haemophilia*. 2008;14(2):361-74.

Thursday, August-02-12

Bogdan Gajewski
Polish Hemophilia Society

Dear Mr. Gajewski,

The WFH is pleased to grant the Polish Hemophilia Society permission to translate *The Structure and Functions of Comprehensive Care?* for educational purposes with the following conditions:

1. The translation must include the following acknowledgement on the copyright page or inside front cover:

This publication was originally published in English by the World Federation of Hemophilia (WFH) and has been translated with permission. The WFH is not responsible for the translation or for any errors or changes to content from the original English edition. © 2011 World Federation of

2. Organizations are encouraged to have translations reviewed by local experts before publication to ensure that the translation, especially of medical terms and procedures, is correct and that the meaning of the original English edition has not changed.

3. If the translated publication is funded by a pharmaceutical company or other organization, the sponsor may be acknowledged on the copyright page or outside back cover with the following wording:

This publication was translated with an unrestricted education grant from [insert name(s) of sponsor(s)]

Sponsor acknowledgement is not permitted on the outside front cover.

Please note that permission does not extend to the translation or reproduction of this document, in whole or in part, for sale or for use in conjunction with commercial purposes.

Thank you again for your interest in this publication, and do not hesitate to contact me if you have any questions or need further information.

Sincerely,



1425, boul. René-Lévesque Ouest
Bureau 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
Canada

Jennifer Laliberté
Educational Materials Manager
World Federation of Hemophilia

T 514.875.7944
F 514.875.8916
wfh@wfh.org

www.wfh.org