



AKCIJSKI NAČRT VILJEM JULIJAN **za izboljšanje stanja na področju redkih bolezni v Sloveniji**

Ob priložnosti svetovnega dneva redkih bolezni 28. februarja 2019 v Skladu Viljem Julijan podajamo pobudo za izboljšanje stanja na področju redkih bolezni v Sloveniji, predvsem za otroke z redkimi boleznimi. In sicer za to pristojne državne institucije pozivamo, da v najkrajšem možnem času uresničijo naslednje postavke:

1. Institucionalizirano **povezovanje staršev otrok z redko boleznijo** med seboj.
2. Zagotovitev **ustrezne informiranosti staršev o vrsti pomoči s strani države**.
3. Vzpostavitev **nacionalnega registra redkih bolezni**.
4. Ustanovitev **službe ali urada za redke bolezni na Ministrstvu za zdravje**.
5. Ustanovitev **državnega sklada za redke bolezni**, iz katerega bi financirali diagnostiko, zdravila in ostale oblike zdravljenja redkih bolezni.
6. **Izboljšanje obravnave in zdravljenja bolnikov, predvsem otrok z redkimi boleznimi** na naslednji način:
 - i. Ustanovitev **skupin specialistov za obravnavo otrok z redkimi boleznimi**.
 - ii. Opredelitev, kateri specialist ali skupina specialistov bolnika/otroka vodi tudi po odpustu iz bolnišnice.
 - iii. **Izdelava načrta zdravljenja in/ali oskrbe bolnika/otroka**. S tem načrtom se osebno seznanjajo tudi izbrani osebni zdravnik/pediater.
 - iv. Otroka s težko redko boleznijo (predvsem neozdravljivo smrtonosno boleznijo) na domu redno, 3-4 x na mesec obiskuje izbrani pediater in/ali patronažna sestra.
 - v. **Poučitev bolnikov/staršev o možnih zapletih osnovne bolezni ter kako zmanjšati tveganje za le-te in možnosti preprečevanja nalezljivih bolezni** (npr. s cepljenjem bolnika in/ali njegovih svojcev proti sezonski gripi).
 - vi. **Delovanje strokovnih ekip za paliativno oskrbo**, ki nudijo podporo, nego in oskrbo za otroke, ki imajo neozdravljivo smrtonosno bolezen.
 - vii. **Izobraževanje in usposabljanje staršev otrok z redko boleznijo** za ustrezno nego in oskrbo otroka.



Podrobnejša obrazložitev predlogov akcijskega načrta Viljem Julijan

1. Institucionalizirano povezovanje staršev otrok z redko boleznijo med seboj.

Zaradi specifičnosti redkih bolezni (predvsem redkost in običajno tudi težka oblika bolezni) je za starše otroka z redko boleznijo izrednega pomena to, da lahko stopi v stik s starši, ki imajo (ali so imeli) otroka s to boleznijo (ali s podobno boleznijo).

Starši otroka z redko boleznijo so namreč najboljše in iz prve roke seznanjeni s potekom in značilnostmi bolezni, s temi informacijami pa lahko drugim staršem, ki se soočajo s to boleznijo, ogromno pomagajo. Bolnišnice bi zato staršem otrok z redkimi boleznimi zelo pomagale, če bi jim omogočile povezovanje staršev otrok z redkimi boleznimi. Da bi pri tem ohranile varovanje osebnih podatkov, bi lahko to storile na takšen način, da bi starše vprašale ali lahko kontaktne podatke posredujejo staršem, ki bi želeli z njimi stopiti v stik.

Iz izkušenj lahko povemo, da starši otrok z redkimi boleznimi največ uporabnih informacij pridobijo z medsebojno komunikacijo. Izbrani pediatri namreč pogosto ne vedo, kako s takšnimi otroci ravnati in so tudi slabo seznanjeni glede upravičenosti bolnika do različnih pripomočkov, ki jih lahko prejmejo s strani ZZZS (npr. aspirator, invalidski vozički...).

Za povezovanje staršev otrok z redko boleznijo bi bila zelo dobrodošla tudi ustanovitev nacionalnega registra redkih bolezni.

2. Zagotovitev ustrezne informiranosti staršev o vrsti pomoči s strani države.

Staršem otrok z redko boleznijo je potrebno zagotoviti ustrezno informiranost ne samo o bolezni in njenem poteku, ampak tudi o vrsti pomoči, do katere je otrok in njegova družina upravičena s strani države.

Ta informiranost bi morala biti zagotovljena s strani Centrov za socialno delo, ki bi morali biti v stiku z otrokovim zdravnikom, ki bi jih ažurno in sproti informiral o otrokovi bolezni. V Skladu Viljem Julijan namreč ugotavljamo, da starši otrok z redkimi boleznimi niso ustrezno seznanjeni in informirani o vrsti pomoči, ki jim pripada s strani države in da so tudi na tem področju pogosto prepuščeni samim sebi.

3. Vzpostavitev nacionalnega registra redkih bolezni.

Skladno z usmeritvijo EU je bil v Sloveniji leta 2011 sprejet Načrt dela na področju redkih bolezni v Republiki Sloveniji, v katerem je bila izpostavljena tudi vzpostavitev nacionalnega registra redkih bolezni. Po našem prepričanju bi vzpostavitev tega registra pomembno prispevala k izboljšanju oskrbe bolnikov z redkimi boleznimi, (kot je obrazloženo v samem Načrtu dela na področju redkih bolezni), dala bi celotno sliko o številu bolnikov s posamezno z redko boleznijo v naši državi, celovit pregled nad



oskrbo teh otrok in hkrati pa bi močno olajšala tudi povezovanje staršev otrok z redko boleznijo.

4. Ustanovitev službe ali urada za redke bolezni na Ministrstvu za zdravje.

Ta služba oziroma urad bi analiziral in spremljal stanje na področju redkih bolezni v Sloveniji, vodil dolgoročno politiko, skrbel za uvajanje izboljšav ter primerov dobrih praks ter bi bil celostno odgovoren za stanje zdravstvene oskrbe na področju redkih bolezni v Sloveniji. Ustanovitev te institucije bi po našem prepričanju pomembno prispevala k izboljšanju stanja na področju redkih bolezni v naši državi.

5. Ustanovitev državnega sklada za redke bolezni, iz katerega bi financirali diagnozo, zdravlila in zdravljenje redkih bolezni.

Ker redke bolezni s sabo pogosto prinašajo visoke stroške zdravljenja ter nege bi bilo nujno potrebno ustanoviti sklad za redke bolezni, ki bi omogočal financiranje diagnosticiranja, zdravljenja in nege bolnikov z redkimi boleznimi. V skladu si srčno želimo, da bi imeli ti otroci na voljo vso potrebno zdravstveno in medicinsko oskrbo ter terapije, brez, da bi bilo za to potrebno zbirati zamaške ali organizirati dobrodelne koncerte, kot se sedaj zelo pogosto dogaja.

6. Izboljšanje obravnave bolnikov, predvsem otrok z redkimi boleznimi na naslednji način:

i. Ustanovitev skupin specialistov za obravnavo otrok z redkimi boleznimi.

Pomanjkljivosti (pri obravnavi otrok z redkimi boleznimi lahko pripišemo tudi temu, da ti otroci niso celostno obravnavani. Zato menimo, da je nujno, da se ustanovijo skupine za obravnavo otrok z redkimi boleznimi! Specifika teh obolenj namreč narekuje, da se v dobrobit teh bolnikov poveže zdravstvena stroka različnih specialnosti (zdravniki različnih specializacij na terciarni ravni in pediatri na primarni ravni, fizioterapevti, dietetiki...), saj lahko le tako pri tako redkih bolezenskih stanjih dosežemo optimalno obravnavo bolnikov in s tem poskrbimo za njihovo najboljšo oskrbo.

ii. Opredelitev, kateri specialist ali skupina specialistov bolnika/otroka vodi tudi po odpustu iz bolnišnice.

Na Kliniki za pediatrijo v UKC Ljubljana, kjer se otroku v večini primerov postavi diagnoza, bi bilo potrebno, da se opredeli kateri specialist ali skupina specialistov otroka vodi tudi po odpustu iz bolnišnice. Iz prakse lahko namreč opazimo, da so otroci z redkimi boleznimi, predvsem tisti, ki imajo neozdravljivo smrtonosno bolezen, odpuščeni brez predvidenega nadaljnjega spremljanja na kliniki za pediatrijo.

Verjamemo, da bi s tem starši in njihovi bolni otroci prejeli podporo, ne samo strokovno, temveč tudi človeško in moralno (npr. bolnike z rakom onkologi ali



zdravniki, ki zdravijo te bolnike, spremljajo ves čas, tudi, če je bolezen v terminalni fazi, saj jim je s tem dana človeška vrednost in občutek, da niso v tej težki situaciji prepuščeni sami sebi).

- iii. **Izdelava načrta zdravljenja in/ali oskrbe bolnika/otroka.** S tem načrtom se osebno seznanjajo tudi izbrani osebni zdravnik/pediater.

Potrebno bi bilo, da se ob odpustu iz bolnice naredi načrt zdravljenja in/ali oskrbe otroka. Bistveno se nam zdi, da je o tem osebno seznanjen tudi izbrani pediater. Pričakovali bi, da se ob odpustu zdravnik na kliniki za pediatrijo, ki je zadolžen za otroka, poveže z otrokovim izbranim pediatrom in ga seznanjajo o otrokovem stanju, predvidenem zdravljenju (specifičnem in/ali simptomatskem), pričakovanem poteku bolezni in ukrepih, ki lajšajo bolnikove težave in življenje vse družini.

- iv. **Otroka s težko redko boleznijo (predvsem neozdravljivo smrtonosno boleznijo) na domu redno, 3-4 x na mesec obiskuje izbrani pediater in/ali patronažna sestra.**

V podporo staršem bolnega otroka bi bilo potrebno, da bolnika na domu redno, tj. 3-4 x na mesec obiskuje izbrani pediater in/ali patronažna sestra, ki oceni otrokovo stanje, preveri ali starši obvladajo znanja za oskrbo otroka, kot so npr. otrokova prehrana, razgibavanje, napredovanje na telesni teži, nega bolnega otroka... S tem bi starši pridobili dodatna strokovna znanja za oskrbo otroka, podporo in tudi občutek varnosti, kar bi jim olajšalo težko situacijo.

- v. **Poučitev bolnikov/staršev o možnih zapletih osnovne bolezni ter kako zmanjšati tveganje za le-te in možnosti preprečevanja nalezljivih bolezni (npr. s cepljenjem proti sezonski gripi).**

Otroci z redkimi boleznimi namreč pogosto neupravičeno ne prejmejo niti bazičnega cepljenja.

- vi. **Delovanje strokovnih ekip za paliativno oskrbo,** ki nudijo podporo, nego in oskrbo za otroke, ki imajo neozdravljivo smrtonosno bolezen.

Paliativne ekipe bi morale biti sestavljane iz strokovnjakov, ki so ustrezno izobraženi in imajo izkušnje s hudo bolnimi v terminalni fazi bolezni. S tem bi omogočili čim boljše kakovost življenja bolniku in njegovim svojcem. Mesto delovanja teh ekip bi bilo tako pri razreševanju fizičnih težavah, kot tudi pri razreševanju socialnih in psihičnih stisk.

- viii. **Izobraževanje in usposabljanje staršev otrok z redko boleznijo za ustrezno nego in oskrbo otroka.**

Starši otrok z redko boleznijo bi morali biti ustrezno izobraženi in usposobljeni za nego in oskrbo otroka saj je tovrstna nega pogosto zelo zahtevna in potrebuje ustrezno znanje ter veščine.



Avtorji dokumenta:

Gregor in Nina Bezenšek, starša Viljema Julijana in ustanovitelja Sklada Viljem Julijan
dr. Nejc Jelen, predsednik Društva Viljem Julijan
Sibila Unuk, dr. med.

Sklad Viljem Julijan © 2019 | sklad@viljem-julijan.si | www.viljem-julijan.si