



Vaš vodič za
hemofiliju

Podaci za kontakt

Nadležna zdravstvena ustanova

Direktna linija

Broj za kontakt van radnog vremena

E-mail adresa za kontakt

	Ime	Broj za kontakt
Doktor		
Medicinska sestra		
Fizioterapeut		
Pedijatar		
Socijalni radnik		
Lokalno udruženje za hemofiliju		

Lične informacije

Dijagnoza

Nivo faktora

Status inhibitora

Krvna grupa

Alergije

Vakcina protiv Hepatitisa A

U jednoj dozi

Datum:

Revakcinacija

Datum:

Vakcina protiv Hepatitisa B

1

Datum:

2

Datum:

3

Datum:

Revakcinacija

Datum:

Kao osobi sa hemofilijom ili licu koje se stara o nekome ko ima hemofiliju, nadamo se da će Vam informacije u ovom vodiču biti korisne. Ovaj vodič je pripremljen kako bi pružio informacije koje će Vam biti potrebne tokom Vašeg životnog puta sa hemofilijom, kao i da Vam pomogne u nalaženju odgovora na bilo koje pitanje ili ono što Vas brine u vezi sa ovom bolešću.

Kada budete pročitali ovaj vodič, možda ćete želeti više informacija o nekim od obrađenih tema. Izvori dodatnih informacija su navedeni na kraju vodiča.

Sledeći web-sajtovi pružaju redovno ažurirane informacije o novim dostignućima i terapijama u oblasti hemofilije.

Udruženje hemofiličara Srbije
www.hemofilija.org.rs

World Federation of Hemophilia
www.wfh.org

Zapamtite i to da će Vam doktori i sestre u nadležnoj zdravstvenoj ustanovi uvek rado pružiti objašnjenja.



Samo zato što imate hemofiliju ne znači da ovo mora ozbiljno da utiče na to kako živite svoj život. Možete da radite i postignete gotovo sve što želite.

Znači imate hemofiliju? Imali ste je od rođenja i imaćete je do kraja života; ali samo zato što imate hemofiliju ne znači da to mora ozbiljno da utiče na to kako živite svoj život. Možete da radite i postignete gotovo sve što želite. Ovaj vodič za hemofiliju Vam pruža informacije koje su Vam potrebne da preuzmete kontrolu nad svojim stanjem. Naoružani ovim informacijama bićete u mogućnosti da u budućnosti donosite odluke o svojoj hemofiliji na osnovu informacija.

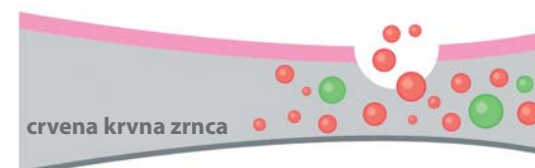
Šta je hemofilija?

Hemofilija je bolest koja utiče na sposobnost organizma da zgrušava krv. Kada se osoba koja nema hemofiliju poseče ili povredi, njeni krvni sudovi su oštećeni, zbog čega krvare. Kada se to desi, faktori zgrušavanja koji cirkulišu njihovom krvlju pokrenu reakciju koja za rezultat ima formiranje krvnog ugruška sačinjenog od materije koja se naziva fibrin i koja pomaže da se krvni sud začepi i krvarenje zaustavi.

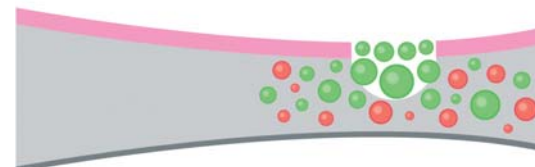
Osoba sa hemofilijom ima u krvi niže nivoe određenih faktora zgrušavanja. Što manje faktora zgrušavanja imaju, njihova hemofilija će obično biti teža. Osobe sa hemofilijom A imaju manje faktora VIII, a osobe sa hemofilijom B imaju manje faktora IX od osoba koji nemaju tu bolest. To znači da kada osoba sa hemofilijom krvari, u krvnom sudu se ne formira pravilno fibrinski krvni ugrušak, tako da se krvarenje nastavi. Fibrinski ugrušci su posebno važni za zaustavljanje krvarenja u krvnim sudovima zglobova i mišića. Zbog

toga je krvarenje u zglobove i mišiće najozbiljniji problem za osobe sa hemofilijom.

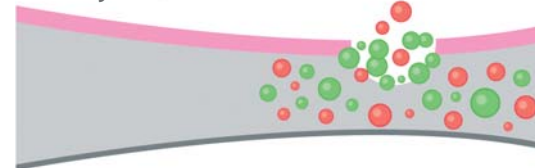
Rez na krvnom sudu dovodi do krvarenja i krvni sud se skuplja



Trombociti (krvne pločice) začepi rupu



Čep od krvnih pločica je nestabilan, raspadne se i krvarenje se nastavi



Zgrušavanje krvi kod osoba sa hemofilijom

Kako sam dobio hemofiliju?

Hemofilija je nasledna bolest, odn. nastaje zbog nepravilnog gena nasleđenog od Vaših roditelja. Kod oko trećine osoba sa hemofilijom, nepravilni gen može da se javi spontano. Sve informacije koje se koriste za izgradnju našeg organizma i za njegovo pravilno funkcionisanje nalaze se u našim genima. Ti geni sadrže supstancu koja se naziva DNK. DNK je „genetski kod“ koji nam daje sve karakteristične

osobine, kao što su boja očiju i oblik lica. Geni se prenose sa roditelja na decu kada spermatozoid oca oplodi jajnu ćeliju majke.

Neki geni sadrže informacije za proizvodnju faktora zgrušavanja VIII i IX. Hemofiliju prouzrokuje nepravilna verzija gena za faktor VIII ili faktor IX. Ta nepravilnost može da dovede do toga da se faktor VIII ili IX uopšte ne proizvodi ili proizvodi u veoma maloj količini, ili da proizvedeni faktor ne funkcioniše pravilno. Taj nepravilni gen se dalje prenosi sa roditelja na decu.

U mnogim slučajevima postoji porodična istorija hemofilije. Međutim, neki slučajevi se javljaju u porodicama u kojima niko drugi nema hemofiliju. To bi moglo da bude rezultat formiranja nepravilnog gena za faktor VIII ili IX kada dođe do greške tokom spajanja jajne ćelije i spermatozoida.

Kako se hemofilija dijagnostikuje?

Ako postoji porodična istorija hemofilije, trudnica može da se odluči na testiranje kako bi saznala da li će njeno dete imati hemofiliju, tako da može da se prati njeno stanje tokom čitave trudnoće, kao i njeno dete kada se rodi.

Teži oblik hemofilije se obično dijagnostikuje kod dece pre nego što napune godinu dana, ali blaži oblici bolesti mogu da ostanu nedijagnostikovani dok deca ne budu

Pošto je hemofilija složeno stanje koje može da utiče na mnoge različite delove Vašeg organizma, u Vašu negu će biti uključen tim stručnjaka različitih specijalnosti.

mного starija. Kod mlađe dece sa težim oblikom hemofilije mogu da se javljaju tamne modrice koje izgledaju kvrgavo, što je nagoveštaj da možda imaju hemofiliju. U to doba kod njih može da se javi i krvarenje u zglobu ili mišiću.

Ako doktor pomisli da dete ima hemofiliju, on će uraditi test krvi kako bi proverio koliko ima faktora VIII ili IX u njegovoj krvi.

Ako se kod deteta dijagnostikuje hemofilija, ovim testom će se takođe utvrditi da li je to blaži, umereni ili teži oblik hemofilije.

Ko će se brinuti o meni?

Pošto je hemofilija složeno stanje koje može da utiče na mnoge različite delove Vašeg organizma, u Vašu negu će biti uključen tim stručnjaka različitih specijalnosti. Možda ste mnogo puta već posetili Vašu nadležnu zdravstvenu ustanovu, zavisno od težine Vašeg oblika hemofilije i nivoa podrške koja Vam je potrebna.

Ove nadležne zdravstvene ustanove nude podršku za složene aspekte zbrinjavanja hemofilije. Osoblje u tim centrima čine zdravstveni radnici specijalizovani za hemofiliju, naročito za rešavanje komplikacija do kojih može da dođe kod mlađih osoba sa hemofilijom. Svi pacijenti sa hemofilijom treba da budu registrovani u nadležnim zdravstvenim ustanovama.

Lica sa kojima ćete se najverovatnije sresti u ovim centrima su:

- **Specijalista hematolog** – doktor koji je stručnjak za bolesti krvi i koji ima opštu odgovornost za negu Vaše hemofilije. On/ona će moći da Vas posavetuje o najboljim terapijama koje su Vam dostupne i redovno će kontrolisati Vaše zdravlje.
- **Medicinska sestra za hemofiliju** – medicinska sestra je obično osoba koja daje injekcije terapije faktorom VIII ili IX u centru i osoba koja će nadgledati Vašu svakodnevnu negu, pomoći u savetovanju i ponekad i sama dati savet o terapiji.
- **Fizioterapeut** – ovaj stručnjak zna sve o zglobovima i mišićima. On može da koristi različite tehnike kako bi pomogao u rešavanju krvarenja i takođe može da Vam pruži mnogo saveta o sportovima i vežbama koje možete da radite a koje mogu da Vam pomognu u jačanju zglobova i mišića tako da se smanji verovatnoća pojave krvarenja. Uvek je korisno da popričate sa fizioterapeutom pre nego što počnete da se bavite nekim novim sportom.
- **Stomatolog** – stomatolog je tu da se postara da Vaši zubi ostanu zdravi i da ne dođe do ozbiljnijeg krvarenja ako na Vašim zubima mora nešto da se radi. Veoma je bitno da održavate čistoću i zdravlje svojih zuba, zato što nezdravi zubi mogu da dovedu do nezdravih desni, a nezdrave desni mogu da

dovedu do krvarenja. Treba da posećujete svog stomatološkog hirurga na svakih šest meseci radi kontrole.

- **Socijalni radnik/savetnik** – stručnjak za pomaganje osobama u rešavanju emotivnih problema koje eventualno imaju. On/ona je osoba sa kojom je dobro popričati ako Vam je teško da se borite sa hemofilijom ili ako se osećate tužno, pod stresom ili zabrinuto iz bilo kog razloga. On može da pomogne i roditeljima da se izbere sa svime onime što ih eventualno brine.

Šta se dešava tokom krvarenja?

Obrazac krvarenja kod hemofilije je veoma nepredvidljiv i nepravilan. Kod osobe sa hemofilijom može da prođe nekoliko nedelja, ili čak meseci, bez bilo kakvih posebnih problema, da bi onda imala tri ili četiri krvarenja u vrlo kratkom vremenskom razmaku.

Ako imate teži oblik hemofilije, verovatno ćete videti da do većine krvarenja dolazi spontano, premda je verovatno i da ćete imati krvarenje i ako se udarite kod kuće, u školi ili na poslu.

Do krvarenja će najverovatnije doći u sinovijalnim zglobovima. Ti zglobovi uključuju ramena, kukove, laktove, kolena, ručne i skočne zglobove, zglobove šake i stopala. U sinovijalnim zglobovima, dve površine kosti koje se pokreću pokrivene su hrskavicom, tako da glatko klize jedna preko druge. Ceo zglob je zatvoren u čvrstoj čauri, poput

Kako se leči krvarenje u zglobove?

vrećice, koja je napravljena od ligamenata. Unutrašnjost čaure je obložena slojem ćelija koji se naziva sinovijalna opna i koja proizvodi tečnost koja se zove sinovijalna tečnost. Sinovijalna tečnost ispunjava zglobnu šupljinu, oblaže krajeve kostiju i pomaže im da lakše klize – ona „podmazuje“ zglob.

U sinovijalnoj opni ima mnogo krvnih sudova. Ako se neki od njih ošteti, krv procuri u zglobnu šupljinu. Ako krvni sud ne zaceli (zgrušavanjem krvi), krv će nastaviti da teče u zglob dok krvni pritisak u zglobnoj šupljini ne bude isti kao pritisak u krvnom sudu.

Do tog trenutka se pojavio otok zglobne šupljine i čaure kao i bol u zglobu. Kada krv dospe u zglob, neke ćelije u krvi će se raspasti i ćelije iz sinovijalne tečnosti će početi da čiste te otpadne materije.

Ovo ima dvojak efekat: prvo, hemikalije koje se obično nalaze u krvnim ćelijama se oslobađaju u zglobnu šupljinu i mogu da dovedu do upale zgloba.

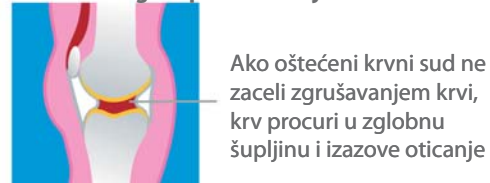
Drugo, ostaci krvnih ćelija mogu da oštete površinu kostiju i hrskavicu, što može da dovede do problema sa zglobovima u budućnosti, kao što su ukočenost, bol i artritis.

Uvek budite na oprezu u pogledu krvarenja zglobova ili mišića. Postoje neki upozoravajući znaci koji su karakteristični za krvarenje zglobova:

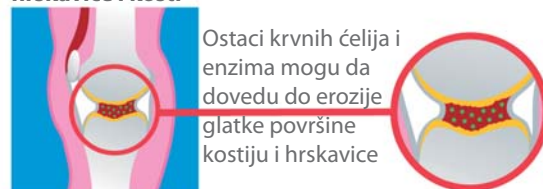
- Možda ćete osećati bol prilikom korišćenja zahvaćenog zgloba
- Karakteristično je da je zglob u kom ima krvi topao
- Možda će zahvaćeni zglob biti otečen



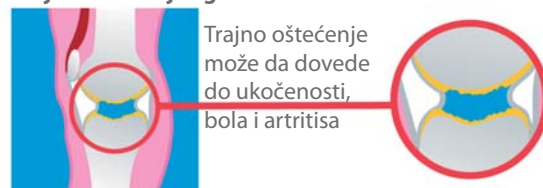
Normalan zglob pre krvarenja



Dolazi do oštećenja hrskavice i kosti



Trajno oštećenje zgloba



Važno je da svako krvarenje zgloba bude lečeno koncentratom faktora ili rekombinantnim faktorom zgrušavanja u ranoj fazi kako bi se smanjio rizik od oštećenja zgloba.

Ako niste sigurni, uvek je bolje da primite terapiju nego da rizikujete oštećenje zgloba ili mišića u budućnosti. Uvek potražite savet u nadležnoj zdravstvenoj ustanovi.

Kako se leči krvarenje u zglobove?

Postoje četiri osnovna koraka u lečenju epizode krvarenja u zglobove:

- Daje se koncentrat faktora VIII ili IX (ili rekombinantni faktori) kako bi se zaustavilo krvarenje. Ova terapija deluje povećavanjem nivoa faktora VIII ili IX u krvi osobe sa hemofilijom. Time se omogućava formiranje fibrinskog krvnog ugruška preko oštećenog dela krvnog suda i zaustavljanje curenja krvi u zglob.

- **50-Osiguraj zglob, Odmori zglob, Ohladi zglob** – stavi led (umotan u peškir) na zglob, **Obavij čvrsto otok** – primeni dodatni pritisak na zglob, **Odigni zglob.**

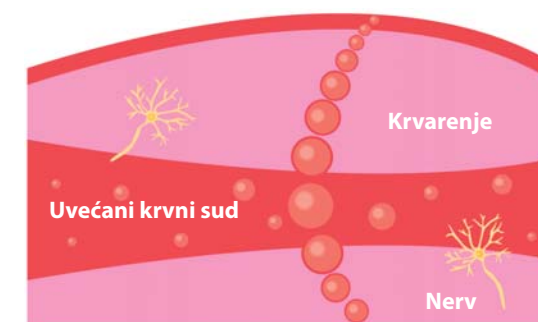
- Fizioterapeutske tehnike, kao što su elektroterapija, koja uključuje ultrazvučnu ili lasersku terapiju, mogu da pomognu u apsorpciji krvi iz zglobne šupljine .

- Pošto krvarenje prestane, na kontroli kod fizioterapeuta biće procenjeno eventualno oštećenje koje je krvarenje prouzrokovalo i proveriće se da li se funkcija zgloba u potpunosti povratila.

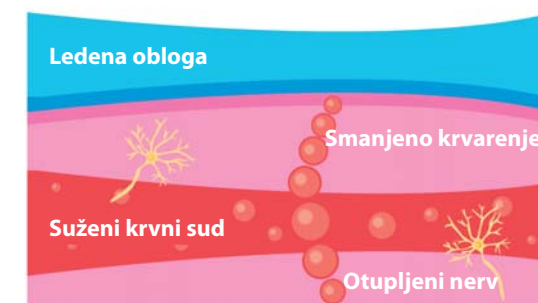
Postoji određeni broj terapija koje možete da koristite, odn. fizioterapeutskih tehnika i vežbi koje možete da primenite i koje mogu da Vam pomognu u smanjenju rizika od krvarenja ili u ublažavanju simptoma krvarenja kada do njega dođe.

Razgovarajte sa svojim doktorom o terapijama i tehnikama koje su Vam dostupne.

Upaljeno tkivo



Smanjena upala



Primena ledene obloge na bolno mesto može da umanj neprijatnost.

Za koja druga teža krvarenja treba da znam?

Uvek obavestite svoju nadležnu zdravstvenu ustanovu ako dođe do krvarenja u ustima ili povrede glave. Povrede glave su uvek potencijalno ozbiljne, zato što krvarenje iz krvnih sudova u lobanji može da izazove pritisak na mozak. Srećom, epizode

povrede glave su izuzetno retke. Važno je da se povreda glave zbrine što pre.

Postoji nekoliko načina da se utvrdi da li je povreda glave teža ili ne. Ako bol umine veoma brzo i nema modrice ili traga posekotine na koži, udarac verovatno nije ozbiljan.

Simptomi koji mogu da ukažu da je došlo do teže povrede glave uključuju:

- Uporna ili sve jača glavobolja
- Gubitak svesti, čak i samo prolazan
- Povraćanje
- Pospanost ili promena u normalnom ponašanju
- Slabost ili nespretnost u jednoj ruci ili nozi
- Ukočenost ili bol u vratu
- Zamućen vid ili dvostruka slika
- Loša ravnoteža
- Napadi ili konvulzije

Ako imate bilo koji od ovih simptoma, treba sebi da date faktor i odmah kontaktirate svoju nadležnu zdravstvenu ustanovu.

Šta je to profilaksa u poređenju sa terapijom po potrebi?

Tokom prethodnih nekoliko godina možda ste primali terapiju faktorom VIII za hemofiliju kao infuziju ili svaki drugi dan ili tri puta nedeljno. To se naziva profilaksom i može da spreči da dođe do krvarenja. Ovo se razlikuje od terapije po potrebi kod koje se

nedostajući faktor daje kada dođe do krvarenja. Ona najbolje deluje ako se krvarenje leči čim se desi.

Međutim, kada dođe do krvarenja u zglobu, veća je verovatnoća da će zglob i dalje krvariti tokom oporavka. Zglob može da postane „meta“ i da trpi ponovljena krvarenja, što može da dovede do dugoročnog oštećenja zgloba.

Samim tim, stručnjaci za hemofiliju preporučuju da osobe sa težim oblikom hemofilije primaju profilaksu kako bi se sprečila ovakva krvarenja, zbog toga što se pokazalo da ona za posledicu ima manje bola i bolji kvalitet života nego terapija po potrebi.

Što budete stariji možda ćete uočiti da imate manje krvarenja i možda ćete pomisliti da prekinete sa profilaksom. Međutim, neke studije kod osoba sa hemofilijom su pokazale da oni imaju mnogo malih krvarenja zglobova koja prođu neopaženo, a time i nelečeno. Na dugi rok, ovakva ponovljena mala krvarenja mogu da dovedu do oštećenja zgloba.¹

Jedna studija kod manje dece sa težim oblikom hemofilije je pokazala da profilaksa ne samo da je veoma efikasna u sprečavanju krvarenja, već i da može da zaštiti zglobove od oštećenja koja izazivaju krvarenja koja prođu neopaženo.²

Pokazalo se da profilaktička terapija i



dalje deluje i tokom zrelog doba i odluku o nastavku terapije treba kompletno da razmotrite sa centrom za hemofiliju kako biste se opredelili za najbolji način za sprečavanje oštećenja zglobova kasnije u životu.

Profilaksa je osmišljena da spreči epizode spontanog krvarenja u zglobove i mišiće, ali se ne može očekivati da će ona zaustaviti epizodu krvarenja ako budete imali bilo kakvu vrstu povrede, usled npr. neke nezgode. U toj situaciji će biti potrebno da primite dodatnu dozu faktora VIII ili IX.

Koja krvarenja mogu da lečim kod kuće?

Za sve vrste krvarenja prva terapija može i treba da bude injekcija kod kuće, pošto to znači da će biti primenjena najranije moguće po nastanku krvarenja. Kada uzmete terapiju treba da prijavite teža krvarenja nadležnoj zdravstvenoj ustanovi za hemofiliju u slučaju da je za njih potrebna dodatna terapija ili dođe do komplikacija.

Krvarenja za koja verovatno zahtevaju samo kućno lečenje su:

- Jednostavna krvarenja u zglobove
- Jednostavna krvarenja u mišiće
- Otvorene rane koje ne treba zašivati

Treba da kontaktirate nadležnu zdravstvenu ustanovu ako bilo koje od ovih krvarenja ne prestane posle jedne terapije.

¹Manco-Johnson MJ et al. N Eng J Med 2007;357:535-544.
²Manco-Johnson MJ et al. Izlaganje na Svetskom kongresu Svetske federacije za hemofiliju (World Haemophilia Federation-WFH) 2006.g; Apstrakt.

Krvarenja koja treba lečiti i onda prijaviti nadležnoj zdravstvenoj ustanovi su:

- Krvarenja u mišiće koja stvaraju pritisak na neke delove tela
- Krvarenja u ustima, na licu ili vratu
- Povrede glave ili neobično jake glavobolje
- Produženo krvarenje na bilo kom mestu
- Krv u mokraći
- Veliki otok na bilo kom mestu
- Krvarenje povezano sa utrnulošću, peckanjem ili gubitkom funkcije ekstremiteta

Hemofilična krvarenja mogu da utiču na Vaše zglobove i mišiće. Dobrom kondicijom i održavanjem snage zglobova i mišića možete da smanjite rizike od krvarenja i smanjite rizik od artritisa ili potrebu za operacijom kada budete stariji.

Uvek se konsultujte sa nadležnom zdravstvenom ustanovom ili fizioterapeutom pre nego što počnete da se bavite nekim novim sportom.

Šta treba da uradim kada se odselim od kuće?

Ako odlučite da se odselite, važno je da se postarate da budete spremni, tako da možete da držite svoju hemofiliju pod kontrolom. Postoji mnogo toga što možete da uradite:

- Obavestite nadležnu zdravstvenu ustanovu da se selite, tako da mogu da Vam preporuča centar koji je bliži Vašem novom domu
- Recite drugim ukućanima i/ili cimerima sa fakulteta da imate hemofiliju, tako da mogu da Vam pomognu u slučaju potrebe. Možete takođe da im date i kontakte za hitne slučajeve ukoliko dođe do težeg krvarenja
 - Prijavite se kod doktora, tako da on/ona može da nastavi da prati Vaše zdravlje
 - Prijavite se kod stomatologa i redovno idite na pregled zuba i desni
 - Obavestite svoj univerzitet ili poslodavca da imate hemofiliju, tako da

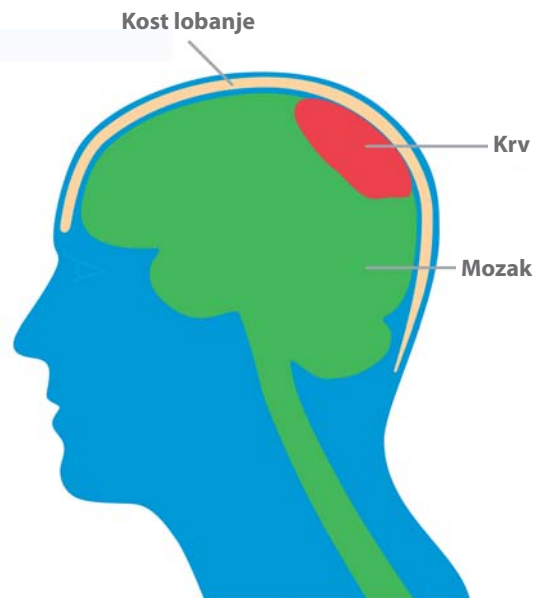
znaju da ćete možda morati da odsustvujete zbog lekarskih pregleda ili oporavka od krvarenja

- Uvek kod sebe imajte kontakte za hitan slučaj, da se nađu ako zatreba
- Izdvojite vreme za profilaksu kako biste smanjili rizik od krvarenja ili oštećenja zglobova. Možda ćete morati da porazgovarate sa svojim doktorom o tome da Vam organizuju profilaksu prema Vašim društvenim i sportskim aktivnostima.
- Saznajte gde možete da čuvate faktor na Vašem univerzitetu ili radnom mestu, tako da možete da lečite krvarenje čim se javi.

Šta ako poželim da putujem?

Kao i kod preseljenja, sva mudrost kod putovanja sa hemofilijom leži u pripremi. Što se bolje pripremite, opuštenije i bezbrižnije će biti Vaše putovanje. Evo šta možete da uradite pre nego što se otisnete na put oko sveta:

- Obavestite nadležnu zdravstvenu ustanovu da planirate da putujete i oni će moći da Vam ponude mnogo saveta i sugestija za putovanje. Takođe će moći da Vam daju spisak centara za hemofiliju u inostranstvu koje možete da kontaktirate pre nego što pođete, tako



Krvarenje ispod lobanje može da izazove pritisak na mozak

Osim profilakse, kako još mogu da smanjim rizik od pojave krvarenja?

Sport je veoma koristan za svakoga, a naročito za osobe sa hemofilijom.

da Vam pomognu u hitnom slučaju.

- Bitno je da imate dovoljno faktora sa sobom za celo putovanje i još dodatnu količinu u slučaju da dođe do krvarenja na putovanju.
- Organizujte putno osiguranje koje pokriva osobe sa hemofilijom. Društvo za hemofiliju će moći da Vam dâ spisak osiguravajućih društava koja nude tu vrstu osiguranja.
- Ako planirate da ostanete u nekoj zemlji duže, kontaktirajte centar za hemofiliju u toj zemlji kako biste se postarali da Vam budu dostupne dugoročne zalihe faktora tokom čitavog boravka.
- Organizujte sa svojim lokalnom zdravstvenom ustanovom prevod potvrde (pisma) za put na jezik zemlje u koju putujete. To je važno zato što će Vam pomoći:
 - da objasnite carinskim službenicima zašto nosite faktor, igle, špriceve itd.
 - da obavestite strane zdravstvene stručnjake o svojoj bolesti
 - da dobijete dozvolu od avio-prevoznika da nosite faktor i pribor u ručnom prtljagu
- Proverite uputstva i ograničenja u vezi sa putovanjem sa lekovima u zemlji u koju putujete. Avio-prevoznik mora da bude blagovremeno obavešten o iglama koje eventualno treba da nosite sa sobom u avionu
- Nosite faktor u svom ručnom prtljagu.

Da li postoje pitanja koja treba da razmotrim ako se odlučim da zasnujem porodicu?

Hemofilija je genetska bolest. Ako muškarac sa hemofilijom dobije dete, njegovi sinovi neće imati hemofiliju, ali će sve ćerke biti (pre)nosioци. Ako muškarac sa hemofilijom dobije dete, a njegova partnerka je nosilac, beba bi

mogla da ima hemofiliju, čak i ako je devojčica. To je izuzetno retko. Dobra ideja je da par razmotri ova pitanja detaljno pre planiranja trudnoće, tako da u potpunosti razumeju šta može da znači imati dete sa hemofilijom. Taj proces je poznat kao genetsko savetovanje. Dužina i vrsta savetovanja koje će dobiti zavisice od njihovih pojedinačnih okolnosti.

