



Riječ urednika

Drage čitateljice i čitatelji,

Pred vama je novi broj časopisa *Hemofilija* - glasila Društva hemofiličara Hrvatske. Časopis kontinuirano izlazi od 2008. godine te je ovo njegov peti broj.

Sudeći prema vašim reakcijama na prethodne brojeve, Časopis je rado čitan i vrlo dobro prihvaćen. To nas, naravno, jako veseli, a istodobno nam daje i jedan dodatni poticaj da i dalje nastavimo s radom. Stoga vam i u ovom broju nudimo niz zanimljivih, informativnih i nadasve korisnih članaka.

Kao i obično, započet ćemo s prikazom aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u proteklih godinu dana, a onda i dati nekoliko konkretnijih informacija o prošlogodišnjem Ljetnom kampu. Slijedi tekst o metodama odstranjivanja inhibitora kod osoba s hemofilijom koje su ih razvile, a odmah potom i tekst o karakteristikama života s hemofilijom u ranom djetinjstvu, odnosno drugoj i trećoj godini života.

U nastavku govorimo o specifičnostima “blage hemofilije”, a kako uopće nastaje krvarenje u zglob te što se pri tome događa, govori nam naš sljedeći tekst. Slijedi članak o epidemiologiji hepatitisa C, a nakon njega donosimo niz konkretnih uputa za rehabilitaciju zgloba lakta.

Pri odrastanju s hemofilijom, bilo da smo osoba s hemofilijom, bilo da smo roditelj, neminovno se susrećemo s mnoštvo različitih pitanja, a na neka od njih nastojimo odgovoriti u našem sljedećem tekstu. Potom slijedi prikaz jednog dijela rezultata istraživanja kvalitete života odraslih osoba s hemofilijom u Republici Hrvatskoj, a onda i jedno osobno iskustvo života s hemofilijom.

I ovaj broj ćemo završiti na najljepši mogući način. Najprije nam rubrika “Dječji kutak”, a koju smo u prošlom broju uveli, donosi nekoliko likovnih radova naših najmlađih, a na samom kraju - poezija našeg stalnog suradnika i subrata iz slavonske ravnice.

Ovim putem najsrdačnije se zahvaljujemo svim suradnicima koji su na bilo koji način doprinijeli nastanku ovog broja, a posebna hvala autorima tekstova i djeci koja su nam slala svoje radove. Pozivamo i dalje sve vas koji imate bilo kakvu ideju za koju smatrate da bi mogla doprinijeti kvaliteti našeg Časopisa da nam se javite. Vaša suradnja je izrazito bitna kako bi se i dalje nastavilo s redovitim izlaženjem Časopisa, ali i održala ideja vodilja njegova pokretanja – pružanje kvalitetnih informacija i savjeta osobama s hemofilijom i drugim poremećajima zgrušavanja krvi, ali isto tako i zdravstvenim djelatnicima koji su uključeni u njihovo liječenje.

Hvala na čitanju,

Srdačan pozdrav,

Marko Marinić

Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2011/2012. godini



Tomislav Raguž

Poštovani članovi i čitatelji,

Kao što je to već pomalo i tradicija, glasilo Društva hemofiličara Hrvatske - pod prepoznatljivim imenom „Hemofilija“ - izlazi neposredno pred Ljetni kamp, a njegov izlazak je svakako dobra prilika da malo razmislimo o protekloj nam godini.

Razmišljam o svim našim aktivnostima

pa me obuzima neko ugodno zadovoljstvo. Sjetim se vremena kada smo ležali u bolnici bez lijeka i bez ikakve informacije o tome što nas čeka u budućnosti. Što bi dali da smo imali svoj časopis? Mislim da bismo ga znali napamet.

Prije dvadeset godina smo osnovali Udrugu i krenuli promijeniti svoj svijet. Sretan sam što smo uspjeli postići nešto što je svima nama bilo apstraktno i futuristički, a u tom vremenu



Slika 1. Sudionici 5. Ljetnog kampa

pomalo i suludo. Danas zbrajajući sve što smo postigli uz podršku naših liječnika, medicinskih sestara, dobrih ljudi iz državne administracije, farmaceutskih kompanija i mnogih koji su na bilo koji način pomogli DHH ili bilo kojoj osobi s hemofilijom jednostavno osjećam neopisivo zadovoljstvo da naš rad nije bio uzaludan.

Ove godine (23. lipnja) bila je dvadeseta godišnjica DHH. Često razmišljam da li je moglo bolje, ako smo pogriješili gdje je to bilo, mislim da je ipak bitna samo želja da se učini nešto dobro za druge i da ne gledamo samo sebe.

Kao i svake godine dat ću Vam kronološki pregled najvažnijih događanja koja smo mi organizirali ili na kojima smo sudjelovali.

Prije godinu dana održali smo 5. Ljetni kamp u hotelu Ivan kao i svih prošlih godina.

Bio je to rekordan i po svemu najbolji kamp. 219 učesnika, dobra predavanja, kvalitetne radionice koju su održale naše medicinske sestre i medicinske sestre svjetske federacije za hemofiliju, vodeći liječnici koji se bave hemofilijom i predavači gosti koji na svoj način pomažu u edukaciji osoba s hemofilijom i njihovih obitelji. Konkretnije o njemu možete čitati u našem sljedećem tekstu.

Društvo hemofiličara Hrvatske je član Udruge za rijetke bolesti. Svaka bolest koja se pojavljuje u omjeru 1 osoba na 5000 ili više stanovnika smatra se rijetkom bolešću. Kako od prilike dolazi 1 osoba s hemofilijom na 10 000 stanovnika i hemofilija se smatra rijetkom bolešću. Svjetski dan rijetkih bolesti je 29. veljače, no obilježava se i 28. veljače s obzirom na datum. Rijetka bolest zahtijeva i rjeđi datum. Ove godine je obilježen Svjetski dan rijetkih bolesti na Cvjetnom trgu u Zagrebu. Došli su gosti iz političkog i javnog života (Mirando Mrsić, Milan Bandić, Milanka Opačić, Dražen Jurković, Vlatka Pokos, a svirale su Gazde), a pomogli su mnogi volonteri iz raznih udruga rijetkih bolesti. Bilo je lijepo organizirano i mogu reći stvarno lijep događaj.



Slika 2. Naša ekipa na obilježavanju Svjetskog dana rijetkih bolesti



Slika 3. Susret s predstavnicima vlasti na obilježavanju Svjetskog dana rijetkih bolesti

Imali smo sastanak u Ministarstvu zdravlja povodom Svjetskog dana rijetkih bolesti na kojem sam i ja bio. Mnoge bolesti nemaju čak ni svoju šifru bolesti pa možemo reći da je naš status jako dobar, ali moramo i drugima pomoći da ostvare svoja prava. Na žalost mnogi nemaju ni svoj lijek ili adekvatno ortopedsko pomagalo. Zato se treba boriti i rezultati sigurno neće izostati.



Slika 4. U razgovoru s predsjednikom Josipovićem i predstavnicima Vlade Republike Hrvatske na obilježavanju Svjetskog dana rijetkih bolesti

Povodom Svjetskog dana hemofilije 17. travnja imali smo prijem u Ministarstvu zdravlja. Trebao nas je primiti ministar Rajo Ostojić, ali na našu žalost nije bilo Ministra pa smo razgovarali s njegovim pomoćnicima o problemima s kojim se osobe s hemofilijom susreću. Ukazali smo na niz problema, koliko će biti riješeno pokazati će vrijeme. Naš sastav je bio snažan, Ana Bedenk, Ivo Čepić, Marko Marinić, Luka Manojlović i Tomislav Raguž.



Slika 5. Predstavnici Društva na prijemu u Ministarstvu zdravlja

Mislim da smo se lijepo predstavili i ostavili snažan dojam. Lijepo je vidjeti da hemofilija i naša udruga imaju svoje mjesto i da smo prepoznatljivi, no istina je i da ima još puno stvari koje moramo riješiti.



Slika 7. Sudionici obilježavanja Svjetskog dana hemofilije na Jarunu

Svjetski dan hemofilije smo obilježili kao i uvijek na Jarunu, otok Trešnjevka. Opet je bila dobrotvorna utrka pod geslom „Trčimo za hemofiliju“, a ujedno smo proslavili 20 godina postojanja i rada DHH. Stolni tenis, badminton, belot, dobra glazba, roštilj i piće, dragi prijatelji, naši liječnici, medicinske sestre, obitelji osoba s hemofilijom, smijeh i veselje. Što čovjeku više treba.



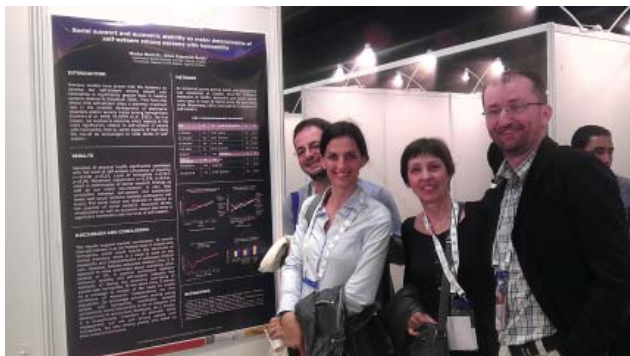
Slika 6. Sportske aktivnosti na obilježavanju Svjetskog dana hemofilije na Jarunu

Naši Slavonci su obilježili Svjetski dan u restoranu Lamut gdje ih se okupilo više od dvadeset.

Naši Dalmatinci okupili su se u jednoj lijepoj konobi u Mravincima, pokraj Splita. Ove godine sam ih posjetio na njihovoj proslavi. Naša draga Ivana Perko je to lijepo organizirala.

Okupili se oko 30 članova. Drago mi je da se roditelji djece s hemofilijom redovito odazivaju na druženja i edukacije. Svijest da su oni ti koji najviše mogu pomoći svojoj djeci je očigledna i obećava svijetlu budućnost djeci s hemofilijom.

Bili smo na Europskom konzorciju za hemofiliju u Budimpešti, a naši članovi Marko Marinić i Kristijan Krajačić su u srpnju ove godine učestvovali na Svjetskom kongresu za hemofiliju u Parizu.



Slika 8. Zajednička fotografija dijela hrvatskog tima pokraj jednog od naših postera u Parizu

Treba napomenuti da smo se u Parizu predstavili i kao znanstvenici. Sudjelovali smo s dva znanstvena rada (poster prezentacije) u kojima je prikazan dio vrlo zanimljivih rezultata koje smo dobili u našem prošlogodišnjem istraživanju kvalitete života odraslih osoba s hemofilijom.

Kao što vidite jako smo aktivni i radišni. Ovo su bile najvažnije aktivnosti koje možete popratiti na ovim lijepim fotografijama. Njihov autor, a naš volonter Robert Anić, poželio je da bude član naše velike obitelji i da nas dariva svojim fotografijama i u budućnosti. Svaka pomoć je dobro došla, a pogotovo prijateljstvo.

Hvala svima koji na bilo koji način pomažu osobama s hemofilijom i njihovim obiteljima.

Do sljedećeg broja,

Vaš, Tomislav Raguž



Slika 9. Obilježavanje Svjetskog dana hemofilije u Mravinjcima, Split

Izvešće s 5. Ljetnog kampa Društva hemofiličara Hrvatske



Josipa Belev, viša medicinska sestra¹

Svake godine približno u isto vrijeme, sada već tradicionalno, održava se Ljetni kamp Društva hemofiličara Hrvatske. Posljednji, 5. po redu, održan je od 1. do 4. rujna 2011, u Solarisu, kraj Šibenika. Svojim odazivom, sadržajem i odličnom organizacijom ovaj događaj se pokazuje vrlo značajnim, kako za oboljele tako i za profesionalce koji se bave ovim problemom te opravdava svaki napor i sredstva koja se ulažu u njegovo održavanje.

Upravo zbog navedene činjenice, ovaj vid sastanka, druženja i edukacije osoba oboljelih od hemofilije prestao je biti lokalni događaj, a sve više prerasta u regionalno prepoznati.

Program 5. Ljetnog kampa Društva hemofiličara bio je vrlo bogat. U radnom programu osobito mjesto imale su i gošće, medicinske sestre iz vrhunskih inozemnih centara hemofilije, Karin Lindall iz Malmö-a, Lara Oyesiku iz Oxforda i Hanne Thykjaer Sorenson iz Kopenhagena, koje su prenijele dio svojeg bogatog profesionalnog iskustva. U interaktivnom izlaganju postavljena su mnoga pitanja i ponuđeni vrijedni praktični odgovori i savjeti vezani uz liječenje i skrb oboljelih. Također su iznesena i naša iskustva te dan pregled ciljeva edukacije. Naglasak je stavljen na različite načine intravenske primjene faktora zgrušavanja, poglavito na venepunkciju.



Slika 1. Zajednička fotografija članova Društva s gostima i predavačima



Slika 2. U društvu s našim gošćama iz europskih centara

¹ Centar za hemofiliju, Zavod za hematologiju, KBC Zagreb

U radnom dijelu programa posvećena je pozornost vrlo osjetljivim temama, kao što su kvaliteta života oboljelih, pri čemu je dano preliminarno izvješće originalnog istraživanja u našoj populaciji, zatim se govorilo o psihosocijalnoj podršci te o načinu i važnosti provođenja dnevnika krvarenja u kućnim uvjetima.



Slika 3. Profesorica Silva Zupančić Šalek odgovara na pitanja iz publike

U tzv. "Sekciji za liječnike" naglasak je bio na tematici hemofilije u najranijoj dječjoj dobi, pri čemu se govorilo o tom problemu već u novorođenačkoj dobi, zatim terapijskom problemu postojanja inhibitora u dječjoj populaciji kao i o profilaksi krvarenja.



Slika 4. Sudionici sekcije za liječnike

Također je tijekom održavanja 5. ljetnog kampa omogućeno i održavanje radionica, sa namjerom olakšavanja prihvaćanja života sa hemofilijom, pa je održana, primjerice, radionica za djecu "Odrastanje sa hemofilijom".



Slika 5. Dr. Grubić vodi radionicu za mlade

U nastavku programa održan je i Okrugli stol na temu važnosti i smjernicama o venepunkciji u liječenju hemofilije, gdje su sudjelovale sestre i više medicinske sestre koje su svakodnevno uključene u liječenje hemofilije i koje se susreću sa brojnim poteškoćama koje zahtijevaju puno iskustva i spretnosti. Postavljena su pitanja u rješavanju problema primjene faktora u mjestima udaljenim od centara za hemofiliju.

Prošlogodišnji ljetni kamp bio je i prvi "tematski", što znači da se po prvi puta dala važnost određenom problemu. U ovom slučaju to je bila problematika venepunkcije kojoj je dano najviše prostora. Održane su radionice koje su vodile medicinske sestre iz različitih centara za hemofiliju u Hrvatskoj. To je bilo korisno kako za oboljele tako i za članove obitelji. Prikazan je cijeli niz radnji koje oboljeli ili onaj tko primjenjuje faktor mora obaviti prije, za vrijeme i nakon davanja. Priprema prostora, pranje ruku, pravilna priprema faktora, pronalaženje adekvatne vene, primjena lijeka te nakon svega adekvatno zbrinjavanje potrošenog materijala.



Slika 6. Naša gošća iz Engleske daje savjete sudionicima o venepunkciji

Pozitivna atmosfera koja vlada tijekom kampa poticajna je za sudionike da samostalno pokušaju primjeniti terapiju. Roditelji djece koja imaju hemofiliju lakše se opuštaju kada su okruženi familijama s istim problemom.



Slika 7. Vježbe venepunkcije su bile vrlo uspješne

Pozitivan pristup venepunkciji na radionicama omogućava i najmlađim sudionicima zblizavanje s takvim načinom primjene lijeka, te

olakšava provođenje profilakse te davanje lijeka tijekom krvarenja. Takve poticajne radionice svakako su dobro došle u osamostaljivanju oboljelih. Djeca predškolske dobi nisu sva spremna za samostalnu aplikaciju, ali već djeca školske dobi to bi pod stručnim nadzorom mogli probati. Učenje samostalne primjene faktora zahtjevan je proces za koji je potrebna kako psihološka podrška stručnjaka, familije i samih oboljelih, tako i fizička podrška poglavito u smislu prezentacije pravilnog izvođenja venepunkcije. Venepunkcija je naizgled jednostavan zahvat no iziskuje vještinu onoga koji to provodi, a kada se radi o primjeni faktora samom sebi zahvat postaje znatno složeniji. Iz tog razloga dozvoljavaju se pokušaji koji mogu biti uspješni i manje uspješni. Sve je to sastavni dio učenja. Za uspješnu venepunkciju pokušaja mora biti nekoliko, rijetki su oni koji



Slika 8. Predavanja su bila vrlo posjećena

su iz prve uspjeli bezprijekorno sve napraviti. Potrebno se suočiti s tim problemom i svladati tehniku davanja lijeka jer iza toga stoji nešto što je neprocjenjivo - samostalnost.

U današnje vrijeme faktori su dostupni i svatko tko želi svladati samostalno apliciranje lijeka može na taj način sebi poboljšati kvalitetu života. To otvara različite mogućnosti za oboljele, poput primjerice samostalnog odlaženja na izlete, zasnivanja samostalnog života pa čak i neka dalja putovanja.

Mlađi sudionici dobili su priliku vidjeti kako se pravilno priprema i primjenjuje čimbenik zgrušavanja. Pojedini od njih su po prvi puta imali priliku pod stručnim nadzorom samostalno primjeniti si terapiju. Rad u manjim grupama također je uvelike bio značajan i za odrasle članove društva. Ovom prilikom mogli su obnoviti znanje o pravilnoj aplikaciji faktora

zgrušavanja te komplikacijama koje se mogu pojaviti i kako ih otkloniti.

U toj izmjeni iskustava nisu samo zdravstveni djelatnici ti koji educiraju, već je taj proces dvosmjernan jer i oboljeli mogu na neki način svojim iskustvom doprinjeti edukaciji zdravstvenog osoblja. Edukacija kroz radionice se kao i inače i u ovom slučaju pokazala vrlo koristan vid unaprijeđivanja praktičnih vještina.

Pored svega navedenoga, treba naglasiti da su sudionici bili vrlo zadovoljni čitavim programom te da je interes za održavanje ovakve vrste druženja, a istovremeno edukacije, vrlo izražen. Osobe oboljele od hemofilije na ovom mjestu nalaze potporu, edukaciju, komunikaciju i mogućnost izmjene iskustava. Dokaz da je ideja o ovakvim skupovima dobra jest i sve veći interes iz regije čime ovaj kamp postaje međunarodno prepoznatljiv.



Slika 9. Edukacijske radionice su pobudile veliki interes sudionika

Indukcija imunološke tolerancije metoda odstranjenja inhibitora u bolesnika s hemofilijom A



Prof. dr. sc. Silva Zupančić-Šalek, dr. med.¹

U otprilike 30% bolesnika s teškim oblikom hemofilije A javlja se teška komplikacija bolesti, stvaranje inhibitora ili protutijela na faktor VIII. Stvoreni inhibitori ili protutijela na faktor VIII značajno smanjuju hemostatsku učinkovitost primijenjenog koncentrata faktora VIII. To znači da u osobe s teškim oblikom hemofilije A razvoj inhibitora ili protutijela neutralizira primjenu koncentrata faktora VIII i ne uspijeva se zaustaviti krvarenje.

Osobe s teškim oblikom hemofilije A i visokim titrom inhibitora (5-10 Bethesda jedinica) nakon ponovne primjene koncentrata FVIII dovode do anamnestičke imunološke reakcije i povećava se titar protutijela. U osoba s niskim titrom inhibitora moguće je pokušati liječenje koncentratom FVIII, ali su potrebne značajno više doze lijeka. U osoba s visokim titrom inhibitora moguće je liječenje akutnog krvarenja aktiviranim koncentratom protrombinskog kompleksa (aPCC) i aktiviranim koncentratom FVII.

Drugi mogući pristup u liječenju inhibitora osobito visokog titra je metoda indukcije imunološke tolerancije (ITI), tj. trajno odstranjivanje inhibitora i normalizacija farmakokinetičkih parametara. Tada osobe s hemofilijom mogu ponovno liječiti akutna krvarenja koncentratom FVIII što je optimalan

način liječenja. Indukcija imunološke tolerancije znači svakodnevnu primjenu visokih doza koncentrata faktora VIII tijekom više mjeseci ili godina. Danas postoji nekoliko protokola liječenja indukcijom imunološke tolerancije, a uspješnost metoda iznosi od 63 do 83%. Važno je napomenuti da takve metode liječenja imaju visoku cijenu i ne provodi se u svim zemljama Europe.

Glavni čimbenici koji utječu na ishod ITI su razina titra inhibitora na početku liječenja, vremenski period odgode od postavljene dijagnoze inhibitora i započete terapije i doza primjenjivanog faktora VIII tijekom ITI, vrsta koncentrata koji se koristi tijekom liječenja, itd. Sveopće prihvaćeno pravilo je započeti ITI neposredno nakon otkrića inhibitora. U našem Centru za hemofiliju provodi se opservacijski istraživački program indukcije imunološke tolerancije (ObsiTi) koji je internacionalni, otvoreni, nekontrolirani, ne intervencijski i multicentrični. Taj program liječenja vodi pedijatrijski centar Klinike u Frankfurtu u Njemačkoj. Primarni cilj ispitivanja je evaluacija i procjena uspješnosti metode ITI, dok je sekundarni cilj procjena učinka određenih faktora (kao dob bolesnika u vrijeme započinjanja ITI, cijepljenje, najviša vrijednosti inhibitora, upalni status tijekom ITI, itd) na trajanje i uspješnost ITI. U ovaj protokol liječenja uključeno je preko 100 bolesnika s teškim oblikom hemofilije A i visokim titrom inhibitora iz različitih zemalja

¹Specijalist interne medicine, uži specijalist hematologije, Centar za hemofiliju, Zavod za hematologiju, Klinika za unutarnje bolesti, KBC Zagreb

kao Brazila, Njemačke, Estonije, Rusije, Slovenije, Španjolske, Urugvaja, Češke, Hrvatske, itd. Tijekom ITI prate se imunološki parametri bolesnika (modifikacije imunskog sustava i stanje upalnih parametara) kako bi se utvrdili relevantni imunološki markeri koji bi mogli pomoći u predviđanju ishoda liječenja. Također se tijekom ITI već na samom početku liječenja određuju genetski čimbenici rizika za razvoj inhibitora kao i mutacija koja uzrokuje hemofiliju u dotičnog bolesnika. Ovaj protok liječenja specifičan je radi izbora određene serije lijeka, koncentrata FVIII. Naime, dvije su hipoteze kojima se objašnjava ovaj pristup. Bolesnici s hemofilijom A i relativno visokim titrom lakih lanaca protutijela na FVIII imaju korist primjenom koncentrata FVIII koji sadrži von Willebrandova faktor, koji ima zaštitnički učinak na FVIII. Druga je hipoteza da koncentrat FVIII koji iskazuju nisku razinu reaktivnosti s inhibitorima imaju bolji hemostatski učinak in vivo. Osim toga, tijekom ITI prati se i analizira FVIII specifična IgG subklasa prije i tijekom ITI. Smatra se kako smještaj epitopa i distribucija IgG subklasa bi moglo imati utjecaj na trajanje i uspjeh ITI.

Koji su kriteriji uspješnosti liječenja ITI? Moguće je više ishoda i to: kompletan uspjeh, djelomični uspjeh i neuspjeh. Kompletnim se uspjehom smatra razina inhibitora manja od <0.6 BU tijekom dva uzastopna mjerenja, zatim normalizacija FVIII na $>80\%$ (dva uzastopna mjerenja unutar dva mjeseca) 15 minuta nakon i eventualno 30 minuta nakon primjene lijeka i normalizacija poluvremena života >7 sati (uzorci se uzimaju prije infuzije, 15 i 30 minuta nakon, 1,2,4,8 i 12, ili 24 sata nakon primjene lijeka). Neuspjehom se smatra ako se ne postigne niti jedan od navedenih kriterija. U našem Centru za hemofiliju provedena je uspješna ITI u jednog bolesnika i on je sada na profilaktičkom liječenju koncentratom FVIII. Trenutno je već određena serija lijeka, koncentrat FVIII, za drugog bolesnika koji očekuje uskoro započeti liječenje.

Trajnim odstranjenjem inhibitora moguće je nastaviti liječenje koncentratom FVIII i tako poboljšati kvalitetu života tih osoba.

Genska terapija je jedini oblik liječenja koji dovodi do izlječenja hemofilije. U tijeku je pet ispitivanja genskog transfera, faze I kliničkog ispitivanja bilo da se koristi direktni prijenos gena s virusnim vektorima ili reimplantacijom genskih stanica. Iako je u svih pet ispitivanja došlo do terapijskog učinka i izlučivanja faktora VIII/IX, nije se uspjelo postići stabilna ekspresija i terapijski učinak. Potrebna su daljnja istraživanja i poboljšanja tehnologije vektora, ali i imunskih posljedica transfera gena.

Neke mutacije koje uzrokuju hemofiliju su tzv. besmislene mutacije. Razvijene su molekule koje mogu pročitati slijed i kroz to mjesto. Ataluren (PTC124) je oralni oblik ispitivanog lijeka koji može premostiti zaustavljeni kodon ili slijed aminokiselina i na taj način stvara normalnu molekulu faktora VIII/IX. Drugi oblik proizvodnje rekombinantnih faktora VIII/IX su upotreba bioraktora i to transgenične životinje i biljke. Transgenične svinje mogu proizvesti u svom mlijeku velike količine FVIII i FIX, pa to predstavlja još jedna izvor faktora VIII/IX. To mlijeko zahtijeva frakcionaciju kao i plazma. Faktor IX je moguće stvoriti u visokim koncentracijama sa specifičnom aktivnošću 250-300 IU/mg s odličnom iskoristivošću ($>75\%$). Postoje preliminarni eksperimentalni podatci na miševima o rFIX iz mlijeka svinje koji je učinkovit i nakon oralne primjene. Faktor IX je moguće dobiti u kloroplastu iz transgenske biljke duhana.

Pojava novih potentnijih lijekova u liječenju hemofilije otvara novo poglavlje boljeg i učinkovitijeg liječenja akutnih krvarenja ali i učinkovitiju profilaksu. Genska terapija je najvećeg potencijala za produženi učinak i izlječenje bolesti. Međutim, za sigurnost i učinkovitost te terapije još su uvijek potrebna daljnja i opsežna istraživanja. Proizvodnja rekombinantnih faktora iz transgenskih bioreaktora trenutno najviše napreduje i izgledni su u liječenju hemofilije. Takav oblik rekombinantnih faktora VIII/IX pruža nove mogućnosti u liječenju onih bolesnika do kojih danas lijek ne dopire.



Dječaci s hemofilijom u drugoj i trećoj godini života



Doc. dr. sc. Ernest Bilić, dr. med.¹

Nakon prvih dvanaest mjeseci života (dojenačke dobi) slijedi razdoblje mlađeg predškolskog djeteta, tj. djeteta u drugoj i trećoj godini života. U toj dobi usporava se intenzivni tjelesni rast i dijete postaje motorički značajno spretnije. Dok je tijekom prve godine života dijete u duljinu naraslo oko 25 cm, tijekom druge godine naraste oko 12 cm, a u trećoj godini života oko 7-8 cm. Krajem 12 mjeseca života je utrostručilo porođajnu težinu, a na kraju 24 mjeseca života učetverostručilo. Dijete u drugoj i trećoj godini života zaokupljeno je istraživanjem svoje okoline, „nema vremena za jelo“. Povećanjem tjelesne aktivnosti smanjuje se udio masnog tkiva u masi na račun mišićne mase. Djeca prohodaju obično početkom druge godine života, sa 18 mjeseci se penju jednu po jednu stepenicu, a s 20-22 mjeseca se spuštaju niz stepenice na isti način obično se držeći za ogradu. Početkom treće godine života počinju trčati pa često mogu „pobjeći“ roditeljima na ulicu ili se „istrgnuti iz ruke“ i otrčati u nepoznato. U drugoj godini vrlo rado istražuju predmete oko sebe i stavljaju ih u usta, pa se tako mogu otrovati ili porezati usta oštrim predmetima.

S tim u svezi raste i broj nesreća pa je najčešći razlog smrti u zdrave djece u dobi od

2 i 3 godine upravo nesretni slučaj. Znatiželja i pomanjkanje iskustva djeteta te pomanjkanje roditeljskog nadzora i nadzora bliže okoline djeteta glavni su uzrok nesreća. U toj dobi djeca su jako znatiželjna, ali njihove motoričke sposobnosti još ne prate silnu želju za kretanjem i skloni su padovima. Dječji vid u toj dobi još uvijek nije dubinski pa djeca okolinu oko sebe vide dvodimenzionalno. Zbog toga često padaju niz stepenice ili preko pragova i izbočenja na podu, budući da oni sva ta izbočenja zbog nedostatka dubinskog vida prepoznaju kao ravnu plohu. Ubrzani ritam života, sve dulje radno vrijeme te sve više obveza roditelja na poslu dovode do toga da roditelji manje vremena provode s djecom, a i ono malo vremena što povode često su nervozni i nemaju strpljenja sa svojim znatiželjnim mališanom. U toj se dobi počinju javljati psihosocijalni poremećaji u odnosu roditelja i djece. Jedan od takvih poremećaja je zlostavljanje djeteta. Procjenjuje se da je u razvijenim zemljama učestalost težeg zlostavljanja djece od strane roditelja u toj dobi 1:1000 djece.

Sve navedeno odnosi se na zdravu djecu koja imaju uredno zgrušavanje krvi i koja nisu sklona krvarenju. Djeca sa poremećajem zgrušavanja, koja boluju od hemofilije A ili B posebice su sklona neugodnim posljedicama

¹Klinika za pedijatriju KBC i Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu

ozljeđivanja i kod njih se u toj dobi često pojavljuju znaci krvarenja. Prvi znaci krvarenja kod dječaka oboljelih od hemofilije I stupnja (aktivnost faktora manja od 1%) javljaju se krajem prve i u drugoj godini života kada počnu hodati i padati. Tada se pojavljuju krvarenja u mišiće i zglobove, koje je tipično mjesto krvarenja u hemofiličara. Djeca koje imaju hemofiliju II stupnja (aktivnost faktora 2-5%), krvare tek nakon traume, vađenja zuba i sl, a vrlo rijetko spontano. U djece s III stupnjem hemofilije (aktivnost faktora 6-30%) krvarenje nastaje tek nakon operacijskih zahvata ili opsežnih trauma. Kod tih osoba često se dijagnoza postavlja iza 10. godine života ili prilikom rutinskih preoperativnih obrada. Druga godina je najbolje razdoblje za početak profilaktičkog liječenja hemofilije. Profilaktičko liječenje hemofilije se sastoji u davanju manjih količina F VIII ili F IX da bi se kod hemofiličara I stupnja sa aktivnošću faktora zgrušavanja <1% uspjelo održavati aktivnost faktora iznad 2%, što je dostatno da nemaju teža ni spontana krvarenja. To dugoročno smanjuje oštećenje hrskavice zglobova što značajno podiže kvalitetu života hemofiličara. Primarnu profilaksu treba započeti prije oštećenja zgloba, tj. prije krvarenja u zglobove. Profilaktičko liječenje djece oboljele od hemofilije često je otežano zbog neprikladnog venskog pristupa. Kod manje djece, a pogotovu one se izraženijim potkožnim masnim tkivom, teško je pronaći venski put. Postoje različiti protokoli primarne profilakse kod djece (Protokol Malmo, te nizozemski, francuski ili kanadski protokol). Za sve navedene protokole je preduvjet početi terapiju prije oštećenja zglobne hrskavice i to najkasnije do kraja druge godine. Ovisno o protokolu terapija se daje u dozi od 15-50 i.j./kg TT, 1-3 x tjedno.

Ako se profilaktičko liječenje na vrijeme započne te bolesnik pravilno prima faktor zgrušavanja za očekivati je znatno bolje stanje

zglobova u zreloj dobi. Navedeno je posebice bitno jer se životni vijek hemofiličara značajno produžio pa se tako pretpostavlja da će sada rođeni hemofiličar živjeti jednaku duljinu života kao i njegov zdravi vršnjak.

Tijekom druge i treće godine života započinje i edukacija roditelja u davanju profilaktičke terapije. Nakon nekog vremena roditelji postaju samostalni u davanju terapije kod kuće. Ohrabrivanje, podrška i nadzor roditelja nad provođenjem kućne terapije su neophodni, kao i povremeno provjeravanje tehnika i postupaka davanja u nadležnom Centru za hemofiliju. Sve postupke u kućnom liječenju roditelji trebaju dokumentirati i to predložiti liječnicima u Centru za hemofiliju kada dolaze na kontrolne preglede. Jedino tako je moguće odrediti ispravnu dozu lijeka, planirati potrošnju te preduhitriti moguće komplikacije. Davanje lijeka preko središnjih venskih katetera je jednostavnije, ali je takav način davanja povezan s povećanom učestalošću infekcija, tromboza, te izgleda i većim rizikom za nastanak inhibitora na čimbenike zgrušavanja.

Svaki postupak koji se provodi u kućnoj terapiji osoblje Centra za hemofiliju treba prethodno prodiskutirati sa članovima obitelji i bolesnikom.

Roditelji se ne smiju osjećati prisiljenim da počnu davati svome sinu terapiju samostalno. Treba ih pustiti da sami odluče kada su emotivno spremni i dostatno educirani za početak samostalnog intravenskog davanja faktora zgrušavanja. Prijevremeno „prisiljavanje“ roditelja da započnu s terapijom obično imaju negativan utjecaj i na roditelje i na bolesnika. Stoga treba biti strpljiv i postupno podučavati roditelje. Svaki Centar za hemofiliju ima svoj edukativni program. Svaki dolazak u Centar za hemofiliju treba predstavljati roditelju priliku da nešto nauči u tehnici pripreme lijeka za davanje, pripreme materijala i dezinfekcije kože,



te naposljetku venepunkcije i terapije. Roditelj mora biti dostatno educiran da primijeti i prve znake krvarenja ili možda alergijske reakcije na lijek. Izvođenje intravenske injekcije ne nauči se odmah. Roditelji moraju biti vrlo strpljivi i ustrajati u usavršavanju tehnike. Možda je najbolje mjesto za početak davanja intravenskih injekcija kamp za hemofiličare ili Centar za hemofiliju gdje se koristi lutka za edukaciju. Neophodno je roditelje upozoriti i na prve znakove davanja faktora izvan vene u okolna tkiva te prepoznavanje upale stijenke vene. Neke su obitelji „spremnije“ za početak davanja lijeka od drugih koje se sporije prilagođavaju, stoga nikako ne treba žuriti, nego pustiti da roditelji sami osjete kada će doći vrijeme za samostalnu primjenu lijeka. Neobično je važna priprema djeteta na davanje injekcija od strane roditelja, jer dijete nije naviklo da mu roditelj zadaje bol koja je neophodan pratitelj venepunkcije. Neki prakticiraju kožu iznad vene u koju se daje lijek prethodno lokalno anestetizirati kremom „EMLA“, koja se stavi na kožu 30-45 min prije predviđene venepunkcije. Krema se može koristiti do trenutka kada dijete shvati neophodnost postupka. Da bi se vene što više sačuvale preporučljivo je u početku koristiti tanke „leptirić“ sustave za venepunkciju promjera 25 ili 27 G (engl. gauge). Veći promjer igle 23 ili 22 G su korisne za vađenje krvi pri dijagnostičkim pretragama (veći broj G znači „tanju“ iglu manjeg promjera). Pri izboru vena u koje se daje lijek potrebno je imati na umu i „rotaciju“ vena, tj. korištenje različitih vena da bi se dalo vremena endotelu krvnih žila da se oporavi. Već tijekom treće godine života preporučljivo je dijete uključiti u postupak

davanja injekcije da on sam kroz igru počne sebi dezinficirati kožu ili se igrati sa brizgaljkama, tako se može smanjiti strah i napetost. Dijete će se početi osjećati korisnim pa će manje misliti na neugodu kojoj je izložen pri davanju injekcija. Iz iskustva je poznato da obitelji koje se sporije uključuju u samostalni postupak davanja faktora zgrušavanja postižu napredak ako se povežu sa obiteljima kod kojih dobro funkcionira kućna terapija, jer ih njihovo pozitivno iskustvo ohrabruje i djeluje poticajno.

Jedan od vrlo važnih trenutaka u životu svakog djeteta, a posebno bolesnog kakav je hemofiličar je odvajanje od majke i polazak u jaslice ili vrtić. Ako je ikako moguće svaka majka djeteta sa hemofilijom I i II stupnja trebala bi ostati s djetetom barem do navršene treće godine života. Nažalost to nije uvijek moguće pa djeca hemofiličari moraju ići u jaslice. Prije polaska neophodno je upoznati ravnateljicu vrtića, medicinsku sestru u vrtiću, te odgojiteljice i pedagoga sa bolešću djeteta. Ako majka ne uspijeva odgovoriti na sva njihova pitanja, liječnik iz Centra za hemofiliju bi u tom slučaju trebao pomoći u edukaciji odgajatelja o bolesti kakva je hemofilije te ih upoznati s prvim znacima krvarenja i dati im jasna uputstva i brojeve telefona gdje mogu potražiti pomoć ako se za to pokaže potreba.

Na koncu treba naglasiti da bi svaki hemofiličar I stupnja trebao najkasnije krajem druge ili početkom treće godine započeti s profilaktičkom terapijom davanja faktora zgrušavanja i tako prevenirati oštećenja zglobnih hrskavica.



Blaga hemofilija se ne smije zanemariti



Doc. dr. sc. Dražen Pulanić, dr. med.¹

U medicinskoj literaturi se raspravlja kako blaga hemofilija ponekad može biti zanemarena ili neprepoznata dijagnoza. Naime, s obzirom da osobe s blagim oblikom hemofilije rijetko spontano krvare, teže se prepozna bolest. Također, i kada se postavi dijagnoza blage hemofilije, često takve osobe rjeđe dolaze na kontrolne preglede liječniku nego osobe s teškim oblikom hemofilije, što može biti jako opasno i štetno, o čemu će biti riječi u ovom tekstu nešto kasnije.

Općenito se težina hemofilije tradicionalno klasificira u tri skupine ovisno o razini faktora VIII (hemofilija A) ili faktora IX (hemofilija B):

1. teška hemofilija – razina faktora $<0,01$ IU/mL ($<1\%$ normale)
2. umjerena hemofilija – razina faktora od $0,01$ do $0,05$ IU/mL ($1-5\%$ normale)
3. blaga hemofilija – razina faktora $>0,05$ do $0,40$ IU/mL ($>5\%$ do 40% normale).

Međutim, u nekim publikacijama se gornja razina faktora kojom se definira blaga hemofilija razlikuje od $0,25$ IU/mL (25%) do $0,50$ IU/mL (50%), što je doljnja granica normalnih vrijednosti. Žene koje su nositeljice hemofilije imaju isti rizik za nastanak krvarenja kao i muškarci s blagom hemofilijom koji imaju istovjetnu razinu faktora.

Zanimljivo da postotak osoba s blagom hemofilijom varira između država, tijekom

vremenskog razdoblja u istoj državi, kao i između dvije vrste hemofilije. U izvješću Svjetske federacije hemofilije *Annual Global Survey 2004* u bogatijim državama postotak osoba kojima je dijagnosticirana blaga hemofilija (34%) bio je blizu postotku onih s teškom hemofilijom (43%), dok je u zemljama s niskim bruto nacionalnim dohotkom postotak blage hemofilije (18%) bio značajni niži od postotka onih s teškim oblikom hemofilije (50%). U Švedskoj je tijekom praćenja svih osoba s hemofilijom primijećen porast postotka blage hemofilije s 35% u 1960. na 54% u 1980. godini, što je po svemu sudeći više posljedica porasta svjesnosti o postojanju blage hemofilije i istraživanja obitelji, nego porastu bruto nacionalnog dohotka.

Blaga hemofilija A se mora razlikovati od pojedinih oblika von Willebrandove bolesti (vWD), posebno vWD tip 2N, kao i od rijetkog kombiniranog nedostatka FV i FVIII, što se postiže odgovarajućim laboratorijskim testovima. Blagu hemofiliju B treba razlikovati od stanja koje dovode do kombiniranog nedostatka faktora ovisnih o vitaminu K (FII, FVII, FX, uz nedostatak FIX).

Dijagnoza blage hemofilije se često postavlja temeljem ispitivanja obitelji, ili nakon krvarećih epizoda oboljelih, najčešće nakon traume, operacije ili vađenja zuba. Krvarenje u blagoj hemofiliji vrlo rijetko nastane spontano, rjeđe zahvaća zglobove (30% u jednoj studiji) nego meka tkiva (53%), i najčešće je potaknuto traumom.

¹ Odjel za hemostazu i trombozu te benigne bolesti krvotvornog sustava, Zavod za hematologiju, Klinika za unutarnje bolesti, Klinički bolnički centar Zagreb



U situacijama velikih operativnih zahvata ili traume primanje nadoknade koncentrata faktora je terapija izbora u osoba s blagom hemofilijom, a ciljne vrijednosti faktora koje se žele postići su identične kao i u osoba s teškom hemofilijom. U osoba s blagom hemofilijom koje se moraju podvrgnuti manjim zahvatima a koje imaju inicijalnu razinu faktora u gornjoj razini „blage hemofilije“ (otprilike 20% razine faktora) primanje antifibrinolitika (primjerice traneksamične kiseline) može biti dovoljno. U blagoj hemofiliji A također se može primijeniti dezmopresin.

Tijek bolesti u blagoj hemofiliji je manje dramatičan no u teškoj hemofiliji, i očekivano trajanje života osoba s blagom hemofilijom je vrlo blizu očekivanog trajanja života opće populacije. Međutim, blaga hemofilija u situacijama traume ili velike operacije može dovesti do fatalnog krvarenja ukoliko nije prepoznata i ako se pravilno ne liječi. Primjerice, istraživanje svih osoba s hemofilijom u Švedskoj 1982. godine pokazalo je paradoksalnu situaciju da je smrtnost zbog krvarenja u središnji živčani sustav bila viša u osoba s blagom hemofilijom nego u osoba s teškim oblikom bolesti. Drugo belgijsko-francusko istraživanje je opisalo nastanak intrakranijskog krvarenja u 83 osobe s teškom hemofilijom od kojih je fatalni ishod imalo 17 osoba (20%), te u 40 osoba s blagom hemofilijom s fatalnim ishodom u 10 osoba (25%).

Dakle, jako je važna svjesnost o postojanju blage hemofilije, odgovarajuće praćenje i kontroliranje u hematološkim centrima koji se bave hemofilijom, te primjereno liječenje. Osobe s blagim oblikom hemofilije ne smiju se izgubiti iz praćenja i regularnih kontrola nakon postavljanja dijagnoze. Iako vremenski raspon između posjeta hematologu može biti duži no u osoba s teškim oblikom hemofilije, preporuča se periodična reevaluacija bolesti, što treba uključivati detaljnu anamnezu eventualnih epizoda krvarenja, klinički pregled s osvrtom na eventualni razvoj oštećenja zglobova, laboratorijske testove (markere virusa,

provjere koagulacijskih nalaza uključujući razinu faktora i eventualnog nastanka inhibitora), te ostale pretrage ovisno o kliničkoj slici.

Blaga hemofilija ne smije postati zanemarena ili ostati neprepoznata. Važno je širiti znanje o blagoj hemofiliji, kako među osobama s hemofilijom tako i među zdravstvenim djelatnicima, odgovarajuće informirati osobe s hemofilijom i kontrolirati ih u redovitim vremenskim intervalima, kako bi im se mogla pružiti najbolja dijagnostička obrada i terapijska skrb.

Literatura:

1. White GC 2nd, Rosendaal F, Aledort LM, Lusher JM, Rothschild C, Ingerslev J; Factor VIII and Factor IX Subcommittee. Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost.* 2001;85(3):560.
2. Venkateswaran L, Wilimas JA, Jones DJ, Nuss R. Mild hemophilia in children: prevalence, complications, and treatment. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1998;20(1):32-5.
3. Larsson SA, Nilsson IM, Blombäck M. Current status of Swedish hemophiliacs: A demographic survey. *Acta Med Scand.* 1982;212(4):195-200.
4. Jansson O, Stenbjerg Bernvil S, Jónsdóttir S, Ingerslev J. Mild haemophilia A in Iceland: clinical genetic studies of three families with the same mutation. *J Intern Med.* 1994;235(5):443-50.
5. Chambost H, Gaboulaud V, Coatmélec B, Rafowicz A, Schneider P, Calvez T; Suivi thérapeutique National des Hémophiles (SNH) Group. What factors influence the age at diagnosis of hemophilia? Results of the French hemophilia cohort. *J Pediatr.* 2002;141(4):548-52.
6. Mazurier C, Goudemand J, Hilbert L, Caron C, Fressinaud E, Meyer D. Type 2N von Willebrand disease: clinical manifestations, pathophysiology, laboratory diagnosis and molecular biology. *Best Pract Res Clin Haematol.* 2001;14(2):337-47.
7. Larsson SA, Wiechel B. Deaths in Swedish hemophiliacs, 1957-1980. *Acta Med Scand.* 1983;214(3):199-206.



Kako nastaje krvarenje u zglobu



Dr. sc. Ana Boban, dr. med.¹

U bolesnika s hemofilijom zglobovi su najčešće mjesto krvarenja. Zašto krvarenje nastaje baš u zglobovima i zašto se najčešće javljaju u zglobu koljena, gležnja i lakta?

Na početku, ponovimo kako je zglob građen. Uzmimo na primjer zglob koljena. Koljeno je jedan od najsloženijih zglobova u našem organizmu. Čine ga četiri kosti, femur (bedrena kost), tibija, fibula i patela (slika 1). Između dodirnih površina femura i tibije se nalaze dva meniskusa, prednji i stražnji, dok je cijeli zglob omotan sinovijalnom membranom (opnom) koja omogućava da cijeli zglob pliva u sinovijalnoj tekućini.



Slika 1. Zglob koljena²

¹Zavod za hematologiju, Klinika za unutarnje bolesti, Klinički bolnički centar Zagreb

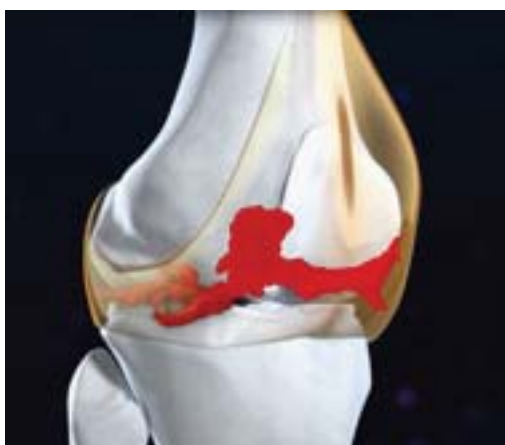
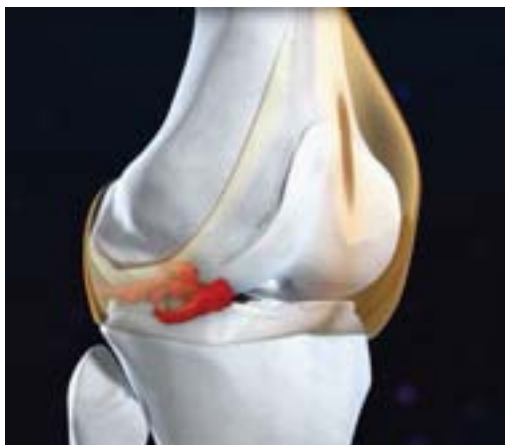
²Slika je modificirana verzija ilustracije preuzete s: <http://www.lpch.org/DiseaseHealthInfo/HealthLibrary/arthritis/joint.html>

Upravo je sinovijalna membrana odgovorna za česta krvarenja koja nastaju u zglobovima. Sinovijalna membrana je vrlo nježna i tanka, te bogato prožeta krvnim žilama. Ona ima vrlo važnu ulogu u očuvanju zdravlja zgloba, jer čuva hrskavicu koja nema krvnih žila. Stanice sinovijalne membrane proizvode sinovijalnu tekućinu koja je bogata hranjivim tvarima potrebnim za prehranu hrskavice, a služi i podmazivanju zgloba. Stanice sinovijalne membrane također imaju ulogu čistača, što znači da odstranjuju suvišnu tekućinu i štetne tvari iz zglobne tekućine.

Zglobovi u svakodnevnom životu podnose mnoga opterećenja i naprezanja koja ih mogu oštetiti, te stoga postoje mehanizmi koji štite zglobove od oštećenja i ublažavaju traume, kao što su ligamenti, meniskusi, te mišići s tetivama koji okružuju zglobove, učvršćuju ih i čuvaju ograničavanjem opsega pokreta u zglobu. No, unatoč ovim fiziološkim obrambenim mehanizmima, traume se događaju. Već i najmanja trauma, koju mi niti ne primjećujemo, može izazvati krvarenje u zglob. Stoga kažemo da krvarenja mogu nastati i spontano.

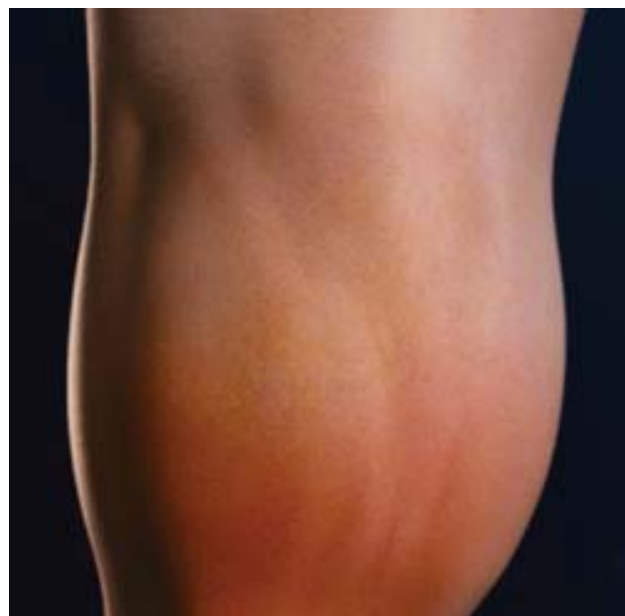
Traume u zglobu često dovode do oštećenja sinovijalne membrane jer je ona vrlo tanka i nježna. Ozlijeđena sinovijalna membrana krvari u zglobnu čahuru i oko nje budući da je

bogato prožeta krvnim žilama. U zdravih osoba se krvarenje brzo zaustavlja aktivacijom sustava zgrušavanja. Međutim, kada nedostaju faktor VIII ili faktor IX, proces zgrušavanja ne može učinkovito zaustaviti krvarenje te ono postupno postaje sve veće i veće. Zglobna šupljina se počinje puniti krvlju.



Slika 2. Početno krvarenje u zglobu koljena koje napreduje³

S vremenom se cijela zglobna šupljina ispuni svježom krvi. Zglob ispunjen krvlju postaje jako bolan, otečen i topao.



Slika 3. Akutno krvarenje u zglobu koljena

Kao reakcija na krv, u zglobnoj čahuri se aktiviraju mehanizmi „čišćenja“ zgloba. Glavnu ulogu ovdje imaju stanice sinovijalne membrane i makrofazi, stanice u organizmu koje su specijalizirane za odstranjivanje štetnih tvari. Ove stanice zajedno „jedu“ (ili fagocitiraju, kako se stručno kaže) elemente krvi i zamjenjuju sinovijalnu tekućinu novom. Ovaj proces traje neko vrijeme, nakon čega zglob ponovo postaje bistar i pokretan. Što je krvarenje bilo manje, zglob će se prije i lakše „očistiti“. Kod velikih krvarenje proces čišćenja traje i nekoliko dana. Koliko je krvarenje opsežno ovisit će o vrsti i jačini traume, zdravlju zgloba i koncentraciji faktora VIII ili faktora IX u krvi. Pravovremena primjena koncentrata faktora i mirovanje mogu smanjiti opseg krvarenja.

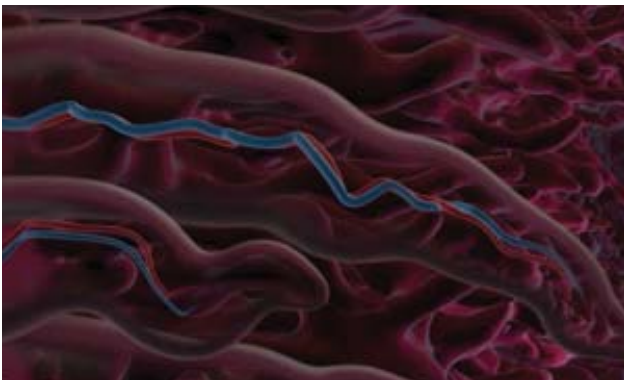
Trajna oštećenja zgloba ne nastaju nakon prvog krvarenja u zglob. Da bi došlo do kroničnog oštećenja zgloba, koje liječnici nazivaju hemofiličnom artropatijom, krvarenja se moraju mnogo puta ponoviti u istom zglobu.

³Ova i sve ostale ilustracije u nastavku teksta preuzete su iz video materijala „TalkingJoints“, a kojega je izradio Novo Nordisk.

Kako nastaje kronično oštećenje zgloba?

Dosadašnja znanstvena istraživanja upućuju na to da krv koja se nalazi slobodna u zglobnoj šupljini nakon što se javi krvarenje može loše utjecati na stanice sinovijalne membrane. U krvi se nalazi hemoglobin, tvar koja prenosi kisik u tkiva, a nalazi se pakiran u malim vrećicama, eritrocitima. U krvi koja se izlila iz krvne žile u zglobnu čahuru dolazi do pucanja membrane eritrocita te hemoglobin izlazi iz stanica i slobodan pliva u zglobnoj tekućini. Hemoglobin sadrži mnogo željeza, a slobodno željezo može imati vrlo toksično djelovanje na stanice. Stanice u zglobu koje su najosjetljivije na djelovanje željeza su stanice sinovijalne membrane. Oštećene, ove stanice s vremenom gube svoju funkciju.

Oštećene stanice sinovijalne membrane više ne luče sinovijalnu tekućinu i ne mogu učinkovito odstranjivati krv iz zglobne šupljine. Tako se tijekom svakog slijedećeg krvarenja u zglob krv duže zadržava u zglobnoj čahuri. Ponavljanim krvarenjem mijenja se i građa sinovijalne membrane te ona postaje zadebljana i ispunjena brojnim izdancima, koji se zovu vili (slika 4). Ovi izdanci su osjetljiviji na traumu od zdrave sinovijalne membrane, a krvarenja iz njih su obilna.



Slika 4. Zadebljana sinovijalna membrana s brojnim izdancima (mikrovilima). U svakom izdanku se nalaze krvne žile

Propadanje sinovijalne membrane utječe i na zdravlje drugih dijelova zglobova. Tako dolazi do oštećenja hrskavice koja postaje sve tanja dok potpuno ne nestane. Tada dvije kosti u zglobu više ne klize glatko jedna po drugoj, već su ovi pokreti grubo, nefunkcionalni i bolni. Također dolazi i do razrjeđenja okolne kosti čime

ona gubi kvalitetu. Mirovanje koje je nužno zbog otekline i bolova u zglobu dovodi do slabljenja mišića oko zgloba, a koji bi ga trebali čuvati.

Ovako promijenjen zglob postaje metom za nova oštećenja, jer su njegovi obrambeni mehanizmi oslabljeni. Također, proces čišćenja zgloba je usporen te se krv sve duže zadržava u zglobu i ima dulje toksično djelovanje na preostale zdrave stanice.

Time se zatvara začarani krug i nastaju takozvani ciljni zglobovi. Ciljnim zglobovima nazivamo one kronično promijenjene zglobove u koje bolesnici s hemofilijom najčešće krvare.



Slika 5. Kronično promijenjen zglob koljena

Krvarenja se u osoba s hemofilijom najčešće javljaju u zglobovima koljena, gležnja i lakta. Učestalost krvarenja osim opreterećnja zgloba (koje je najviše izraženo kod zgloba koljena i gležnja jer ovi zglobovi na sebi nose težinu cijelog tijela u pokretu) ovisi i o njihovoj građi. Tako su ova tri zgloba osjetljivija na traumu od zgloba ramena i kuka, koji su građom kuglasti i bolje čuvani mišićima koji ih okružuju te su krvarenja u ove zglobove mnogo rjeđa.

Dakle, potrebno je jako dobro čuvati svoje zglobove. Nekoliko krvarenja neće moći trajno oštetiti zglob. Međutim, ako se ova krvarenja uporno javljaju tijekom niza godina te šteta na zglobu postane ireverzibilna, nastat će ciljni zglob, čiju je funkciju vrlo teško očuvati bez invazivnih procedura i operativnih zahvata. Sliku tipične hemofilijne artropatije i invalidnosti se ipak nadamo vidjeti što rjeđe u osoba s hemofilijom, budući da profilaktička primjena koncentrata faktora koja je danas dostupna može spriječiti nastanak krvarenja u zglob.

Epidemiologija hepatitisa C



Kruno Sokol, dr. med.¹

Uvod

Hepatitis C je virusna zarazna bolest.

Prema procjenama Svjetske zdravstvene organizacije oko 170 milijuna ljudi diljem svijeta zaraženo je virusom hepatitisa C. Smatra se da je godišnje oko 4 milijuna novoinficiranih osoba. Više od 350 000 ljudi godišnje umire od posljedica jetrenih bolesti uzrokovanih HCV infekcijom. Globalna prevalencija kreće se oko 3%, međutim u nekim zemljama poput Egipta, Pakistana i Kine prevalencija je značajno viša, dok je primjerice u Velikoj Britaniji i Skandinaviji ona značajno manja u odnosu na ostatak svijeta. U Hrvatskoj se prevalencija procjenjuje na oko 1,3-1,5% s najviše oboljelih u dobnoj skupini 20 do 40 godina.

Uzročnik

Uzročnik hepatitisa C je jednolančani RNA virus iz porodice Flaviviridae. Otkriven je 1989. čime je razjašnjena etiologija većine non-A non-B hepatitisa za koje do tada uzročnik nije bio poznat.

Danas je poznato 6 genotipova HCV te oko 100 podtipova. U svijetu je najrašireniji genotip 1 koji je ujedno i najčešći uzročnik HCV infekcije u SAD-u, Europi, Japanu i Južnoj Americi. U Hrvatskoj su najzastupljeniji genotipovi 1b, 3a i 1a dok su genotip 2 i 4 mnogo rjeđi. Genotip 1b najčešći je kod politransfundiranih osoba, a genotipovi 3a, 1a, 4, 2 kod intravenskih ovisnika.

Putovi prijenosa i čimbenici rizika

Čovjek je jedini izvor zaraze. Virus se može detektirati u svim tjelesnim sekretima i ekskretima zaražene osobe, no najveća koncentracija virusa, što je i epidemiološki najznačajnije, nalazi se u krvi.

U ljudski organizam virus se može unijeti putem kože (primjerice prilikom ubodnih incidenata, transplantacije organa, intravenoznim uzimanjem droga, transfuzijama krvi...), odnosno putem sluznica (izloženost kod poroda, spolnog odnosa ili direktna izloženost krvi).

Put prijenosa putem transfuzija krvi te primjenom krvnih preparata bio je dominantan prije uvođenja seroloških testova na HCV. Tako je primjerice, 70-tih godina u SAD-u rizik HCV infekcije nakon transfuzije krvi bio i do 10%, a kod krvnih preparata koji se proizvode iz pulirane plazme (npr. krioprecipitat) rizik je bio i do 30%. Uvođenjem postupaka virusne inaktivacije taj je rizik značajno smanjen. Početkom 90-tih poradi uvođenja testiranja krvi ali i strože selekcije donatora krvi (ponajviše poradi suzbijanja pandemije HIV-om) rizik od postransfuzijskog prijenosa HCV infekcije sveden je na gotovo nemjerljivu razinu, ali i dalje postoji.

Rizični mogu biti razni medicinski postupci poput invazivnih terapijskih i dijagnostičkih postupaka, operativnih zahvata, upotreba nesterilnih medicinskih instrumenata. Sam boravak u bolnici, odnosno hospitalizacija pacijenta, osobito na odjelima za hemodijalizu ili

hematološko-onkološkim odjelima predstavlja povećani rizik infekcije. Uz strogo pridržavanje aseptičkog načina rada, upotrebom medicinskog materijala za jednokratnu uporabu, provođenjem propisane dezinfekcije odnosno sterilizacije medicinskih instrumenata rizik od takvog načina prijenosa virusa sveden je na minimum. Osim samih pacijenata povećanom riziku infekcije također su izloženi i zdravstveni djelatnici. To se posebno odnosi na djelatnike koji su zaposleni u kirurškim granama medicine, odnosno one koji rade na primjerice hematološko-onkološkim odjelima. Zdravstveni djelatnici također su izloženi riziku infekcije prilikom tzv. ubodnih incidenata (uboda na korištenu iglu ili drugi nesterilni medicinski pribor). Do ubodnih incidenata najčešće dolazi zbog neadekvatnog postupanja s infektivnim materijalom (npr. vraćanje plastične kapice na iglu), pada koncentracije zdravstvenog djelatnika (posebno pri kraju radnog vremena) ili neadekvatnog odlaganja infektivnog materijala (npr. u najlonske vreće umjesto odgovarajućih plastičnih posuda za infektivni otpad). Rizik infekcije nakon perkutane ozljede iglom inficiranom HCV-om iznosi oko 3-10%.

Intravensko uzimanje droga danas je najvažniji rizični čimbenik akviriranja HCV infekcije u razvijenim zemljama. Prema nekim istraživanjima u Hrvatskoj se prevalencija HCV među i.v. ovisnicima kreće od 40 – 60%. Među ovisnicima do zaražavanja prvenstveno dolazi zbog međusobne razmjene narkomanskog pribora (igle, šprice, slamke za ušmrkavanje...).

Određeni perkutani postupci poput tetoviranja, body piercinga i sl. ukoliko se ne rade na odgovarajući način također predstavljaju rizik od infekcije.

HCV se može prenijeti i sa zaražene trudnice na dijete (smatra se da je rizik takvog načina prijenosa manji od 5%). Kod trudnica koinfekcija s HIV-om povećava rizik od vertikalnog prijenosa virusa na plod (15%). Način poroda (vaginalni ili carski rez) ne mijenja bitno postotak prijenosa. Dojenje se ne smatra rizičnim čimbenikom u prijenosu virusa hepatitisa C.

Spolni put prijenosa također je moguć, ali rijedak. Danas se smatra da je rizik takvog načina

prijenosa virusa oko 5% što znači da je rizik bitno manji u odnosu na druge spolno prenosive viruse. Proširenost HCV infekcije kod osoba rizičnog spolnog ponašanja veća je u odnosu na opću populaciju.

HCV se ne prenosi uobičajenim socijalnim kontaktom, kihanjem, kašljanjem, zajedničkim korištenjem pribora za jelo, putem čaša, hrane ili vode.

Prevenција

Nažalost, specifične aktivne/pasivne zaštite u smislu cjepiva odnosno specifičnih imunoglobulina protiv HCV-a nema. Stoga je važno striktno provođenje općih preventivnih mjera koje ujedno smanjuju rizik prijenosa i ostalih uzročnika prenosivih krvlju.

U tom smislu potrebna je stroga kontrola krvi i krvnih preparata (selekcija i kontrola dobrovoljnih davatelja krvi) tkiva i organa davatelja te korištenje metoda virusne inaktivacije preparata dobivenih iz krvi. Uvođenje rekombinantnih preparata uklanja rizik od infekcije.

Od općih postupaka važno je obavezno korištenje zaštitne opreme prilikom medicinskih postupaka te ispravno provođenje postupaka dezinfekcije i sterilizacije. Pravilna dispozicija infektivnog otpada izuzetno je važna.

Edukaciju o odgovornom spolnom ponašanju te o rizičnim načinima prijenosa virusa potrebno je kontinuirano provoditi osobito među rizičnim skupinama (i.v. ovisnici).

Osobe koje su hepatitis C pozitivne dužne su svojim odgovornim ponašanjem smanjiti rizik prijenosa virusa na druge osobe. To znači da u slučaju posjekotina (pa makar i minimalnih) moraju obavezno prekriti tj. zaštititi ranu. Isto tako ne smiju s drugim osobama dijeliti predmete na kojima se može naći krv (četkice za zube, britvice...). Hepatitis C pozitivne osobe ne mogu biti dobrovoljni davatelji krvi!

Liječenjem HCV RNA pozitivnih osoba smanjuje se ne samo rizik od razvoja komplikacija kod oboljelih već i mogućnost da te iste osobe budu izvor virusa za druge.



POKRETI U ZGLOBU LAKTA

U zglobu lakta postoje kretnje ispružanja i pregibanja te rotacije koje se nazivaju pronacija i supinacija. Ispružanje lakta je najviše do 180° odnosno to je nulti položaj lakta. Kod djece međutim ispružanje može biti još veće i to se događa zato jer su mišići i tetive još jako elastični.



Fiziološko pregibanje lakta iznosi 135° - 140° , ali taj kut može biti i manji ovisno o mišićnoj masi između podlaktice i nadlaktice, te o istezanju mišića i zglobne čahure sa stražnje strane lakta. Radi građe zgloba također je normalno da se pri potpuno ispruženom laktu podlaktica malo pomiče u stranu. To je njen fiziološki položaj i ne treba ga ispravljati.



Rotacije se mjere u položaju lakta od 90° , s nadlakticom uz tijelo i šakom okrenutom tako da je palac prema gore. Ovo je nulti položaj podlaktice. Od tog položaja, okretanjem dlana prema licu mjeri se supinacija i iznosi 80° - 90° . Okretanjem dlana prema podu, tako da bude paralelan sa podom, čini pronaciju koja iznosi 90° .

Treba uzeti u obzir da su ovi kutovi vrijednosti za lakat u kojem su kretnje potpuno slobodne. Rehabilitacijom nastojimo zadržati približno ove kutove, ali funkcionalnima se smatraju nešto manji kutovi od navedenih,



VJEŽBE ZA ZGLOB LAKTA

Obzirom na upotrebu ruke u svakodnevnim aktivnostima, održavati ovaj zglob u što boljoj snazi i pokretljivosti je od velike važnosti. Nemogućnost potpunog ispružanja lakta neće toliko smetati, pregibanje do 90° - 100° , bit će dobro, međutim vrlo smanjene rotacije mogu jako ograničavati svakodnevne radnje. Vježbati započinjemo odmah kada se krvarenje zaustavi i kada lagano možete ispružiti i saviti lakat (to znači najmanje 48 sati od krvarenja). Vježbe su

poredane prema težini izvođenja pa ih redom treba slijediti. Na nekima se možete zadržati malo duži period kako biste postigli određeni rezultat (tj. postigli približno pokretljivost i snagu mišića kao što je bilo prije krvarenja), ali to je individualan izbor. Poželjno je nastaviti raditi vježbe snage 2-3 puta tjedno, kako biste održavali zglob i nadamo se spriječili ili barem smanjili daljnja krvarenja.

VJEŽBE GIBLJIVOSTI

SJESTI ZA STOL

1. pokušati ispružiti lakat sa svakim ponavljanjem malo više, ali ne pretjerano snažno.



2. poduprijeti lakat drugom rukom, te ispružiti lagano lakat, tako da težina podlaktice pomaže ispružanju. Ponoviti nekoliko puta nastojeći ispružiti lakat svaki put malo više.



3. ova vježba se ne izvodi ako još uvijek postoji otečenost i bolnost u laktu. Sjesti za stol tako da lakat položite preko ruba stola. Podložite nadlakticu jastucima kako bi položaj ruke bio što ugodniji. Ispružiti lakat koliko je moguće, dodatno si pomažući s drugom rukom. Ovom vježbom nastojimo postići potpuno ispružen lakat.

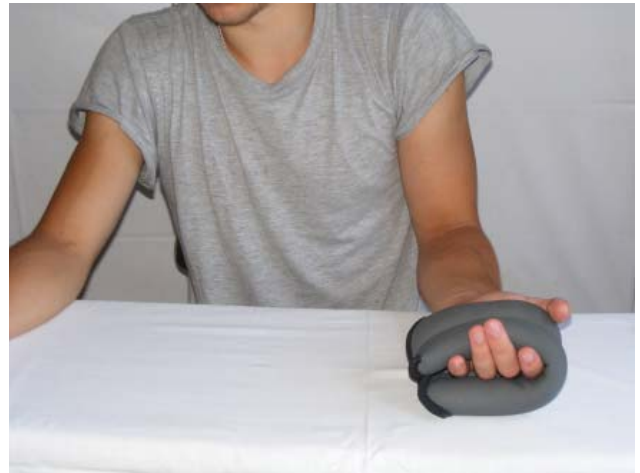


Slijede vježbe za poboljšanje rotacijskih kretnji:

4. sjesti za stol, saviti lakat i podlakticu položiti na stol, nadlakticu držati što je više moguće uz tijelo dok se izvodi vježba. Prvo okrenuti dlan prema licu, nastojeći položiti nadlaticu cijelom površinom na stol, malo zadržati u tom položaju. Zatim okrenuti dlan prema stolu, također pokušati cijeli dlan okrenuti na stol, malo zadržati, pa ponoviti sve još nekoliko puta.



5. ostajete u istom položaju, ali sada uzmete u šaku mali uteg od ½ kg. Ponovite okretanje šake i neka uteg pomogne da se rotacije još malo povećaju, činite to polako i nježno.



VJEŽBE SNAGE

1. stavite ruku ispod ručnog zgloba druge ruke, one u kojoj je bilo krvarenje. Pritisnite rukom o ruku prema dolje, zadržite nekoliko sekundi. Ponovite nekoliko puta. Postepeno povećavajte pritisak dok se snaga ove ruke ne izjednači sa drugom rukom.



2. sjednite ili legnite na leđa. Savijete lakat šakom do ramena, a lakat usmjerite prema stropu. Ispružite lakat sa šakom prema stropu, zadržite taj položaj nekoliko sekundi, pa opustite. Ponovite vježbu do zamora mišića ruke. Ovu vježbu vježbate sve dok ne uspijete potpuno ispružiti lakat.



3. isti položaj kao u prethodnoj vježbi, ali sada uzmete u šaku mali uteg od $\frac{1}{2}$ kg. Ispružite lakat sa šakom prema stropu, malo zadržite i polako spuštate šaku prema ramenu. Ponovite do zamora mišića. Ovu vježbu počinjete raditi kada možete potpuno ispružiti lakat bez utega. Postepeno povećavate broj ponavljanja i težinu utega (ali do 1 kg, 1 i $\frac{1}{2}$ kg).

Sljedeće vježbe koriste težinu tijela kao uteg:

4. stanite licem okrenuti prema zidu. Oslonite dlanove na zid i ispružite laktove. Odmaknite se stopalima malo unatrag. Sada nagnite tijelo naprijed prema zidu, dopuštajući da se laktovi pregibaju. Vratite se u početni položaj, odgurujući se rukama o zid ispružite laktove.

Počinjete s malim nagibom tijela prema naprijed, ali polako povećavajte nagib kako dobivate na snazi. Ipak pažljivo s ovom vježbom, jer ona se izvodi samo dok je bezbolna.



Sljedeće dvije vježbe spadaju u kategoriju vrlo zahtjevnih vježbi te ih se ne smije izvoditi ako postoji bol ili krepitacije u bilo kojem zglobu ruke, laktu, šaci ili ramenu. Također ju ne smiju izvoditi osobe koje ne mogu nositi težinu svojeg tijela kroz pokret. Osobito se ne izvode ako izazivaju bol bilo u laktu, šaci ili ramenu.

6. sjednite na rub stolca. Stavite šake na rub stolca. Oslonite se rukama i pomaknite tijelo naprijed do ruba stolca, a onda i izvan ruba stolca. Pustite da se laktovi lagano savijaju dok se tijelom spuštate prema podu. Kontrolirajte težinu tijela. Podignite se u početni položaj.

Vježbu možete pojačati na dva načina:

- a) povećati broj ponavljanja ili
- b) spustiti se niže prema podu.



7. položite dlanove na pod ispod ramena, s ispruženim laktovima. Ako je osoba dovoljno snažna oslanja se na prste stopala (slika A), a ako ne osloni se koljenima na pod, ispod koljena može se staviti jastuk (slika B). Vježba se sastoji u tome da se spuštate prsima prema podu. Vježbu izvodite polako, kontrolirajući težinu tijela, a ako se pojavi bol odmah prestanite s vježbom. Ispružite laktove i vratite se u početni položaj.

Slika A



Slika B



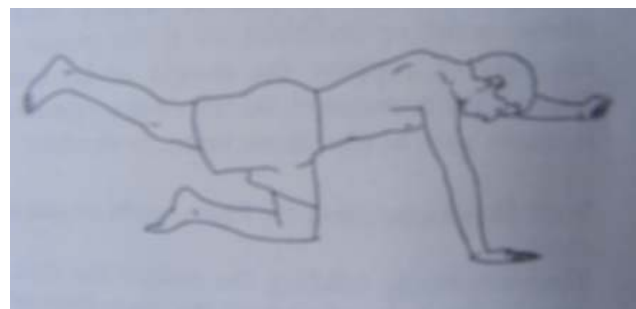
VJEŽBE PROPRIOCEPCIJE

Ne izvodite ove vježbe ako postoji bol ili otečenost u zglobovima lakta, šake ili koljena.

1. spustite se u četveronožni položaj na strunjaču. Podignite jednu nogu od poda dok održavate ravnotežu na obje ruke. Zadržite ovaj položaj nekoliko sekundi, spustite nogu i ponovite isto sa drugom nogom. Ponovite vježbu do zamora mišića. Cilj je zadržati poziciju 30 sekundi.



2. isti položaj. Podići neozlijeđenu ruku i suprotnu nogu od poda (težina je sada na ozlijeđenoj ruci). Zadržati ravnotežu nekoliko sekundi. Vratiti se u početni položaj. Ponavljajte vježbu sve dok se ruka na kojoj je težina tijela ne zamori ili počne podrhtavati. Cilj je također zadržati poziciju kroz 30 sekundi.



3. isti položaj, ali ispod obje šake staviti neku nestabilnu podlogu, komad spužve ili jastučić. Podići jednu nogu i zadržati ravnotežu na obje šake kroz nekoliko sekundi. Spustiti nogu i ponoviti sve sa drugom nogom. I ovdje je cilj zadržati poziciju do 30 sekundi.

4. isti položaj, s nestabilnom podlogom ispod obje šake. Podići neozlijeđenu ruku i suprotnu nogu od poda te zadržati ravnotežu nekoliko sekundi. Vratite se u početni položaj. Ponavljajte vježbu do zamora ruke. Cilj je 30 sekundi.



5. Ovo je zadnja vježba i nju izvodite kada ste savladali prethodnu. Izvodi se jednako kao 15. vježba, jedino je razlika u tome što se izvodi zatvorenih očiju, a cilj je postići zadržavanje pozicije kroz 20 sekundi.

Odaberite nekoliko vježbi snage i uključite ih među ostale, one za kuk, koljeno i gležanj i imate jedan mali osobni trening. Zapamtite da kontinuirani trening od otprilike ½ sata do 45 minuta, 3-4 puta tjedno, daje najbolje rezultate. Sobni bicikl sigurno daje rezultate za cijelu nogu u smislu jačanja mišića i pokretljivosti, a u plivanju uživajte! Kada vježba postane navika, teško je se riješiti.

Literatura:

Sineljnikov R.D., Sineljnikov J.R., *Atlas anatomije čovjeka*, Moskva, 1989.

Predrag Keros, Jelena Krmpotić-Nemanić, Marko Pećina, *Anatomija čovjeka, lokomotorni sistem*, Zagreb, 1986.

Kathy Mulder, *Exercises for people with haemophilia*, World Federation of Haemophilia

NAJAVA

6. Ljetni kamp Društva hemofiličara Hrvatske
 Šibenik, Hotelsko naselje Solaris, hotel Ivan
 31. kolovoza - 02. rujna 2012. godine.

Odrastanje s hemofilijom najčešća pitanja roditelja



dr. sc. Marina Grubić, prof. psihologije¹



Ana Bogdanić, dipl. psiholog¹

Roditelji djece s hemofilijom se suočavaju s brojnim brigama i problemima tijekom odrastanja njihovog djeteta. Neke od briga su praktične, poput odabira liječnika, bolnice u kojoj će se dijete liječiti, organizacije vremena vezanog uz uzimanje faktora i odabir najboljeg tretmana za dijete. Drugi izvor brige je kako se nositi s djetetovim emocionalnim reakcijama na život s kroničnom bolešću, kako balansirati između toga da se djetetu omogući da vodi aktivan i ispunjen život uz uvažavanje ograničenja zbog bolesti. Ograničenja u svakodnevnom funkcioniranju i aktivnostima uslijed bolesti mogu imati negativan utjecaj na emocionalno i socijalno blagostanje. Hospitalizacije i periodi ograničene mobilnosti su stresni, a ometaju i školski, socijalni i obiteljski život.

Za djecu i njihove obitelji razumijevanje bolesti je tek početni korak u nošenju s njom. Hemofilija je bolest koja zahtijeva konstantno učenje te kod koje se briga oko bolesti mijenja s dobi i u različitim fazama odrastanja i života. Svaka dob donosi svoje probleme i izazove, kako u životu tako i u brizi oko bolesti. Ono što može značajno zakomplicirati život trogodišnjaka, dvanaestogodišnjaka ne mora uopće brinuti.

U daljnjem tekstu se nalaze odgovori na neka pitanja koja postavljaju roditelji djece s hemofilijom.

Kako mogu pomoći svom djetetu za vrijeme davanja faktora?

Mnogim roditeljima je teško gledati kako njihovo dijete budu iglom, pogotovo kada je uzrujano, prestrašeno i plače. No ostati uz dijete za vrijeme tretmana može biti korisno kako biste ga umirili. Slijede neki napuci koji mogu biti od pomoći:

1. Ostanite mirni. Ako ste mirni, veća je vjerojatnost i da će vaše dijete ostati mirno.

2. Ako je potrebno držati dijete ili njegovu ruku kako se ne bi micalo za vrijeme tretmana, neka ga neki drugi zdravstveni djelatnik drži, a vi ga za to vrijeme smirujte dodirima i mirnim toplim glasom mu govorite da će mu faktor pomoći kako bi mu bilo bolje

3. Podsjetite dijete da će ubod igle boljeti samo na trenutak, a da će faktor zaustaviti krvarenje. Ono što uznemiruje djecu najčešće nije sam ubod već očekivanje istog. Možete mu prije uboda mjesto uboda namazati lokalnim

¹Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb

anestetikom kako bi se umanjila bol vezana uz sam ubod igle.

4. Dozvolite djetetu da plače ili više za vrijeme uboda. Nemojte ga kritizirati jer je uzrujan. On smije vikati, plakati i sl., ali pritom mora biti miran.

5. Ako zdravstveni djelatnik koji djetetu daje terapiju ne može pogoditi venu iz dva ili tri pokušaja zatražite drugu medicinsku sestru ili liječnika. Imate pravo biti asertivni i tražiti da drugi zdravstveni djelatnik obavi taj posao.

6. Smislite nešto čime ćete za vrijeme tretmana zaokupiti djetetovu pažnju. Neka drži najdražu igračku, čitajte mu priču, ili neka on vama ispriča neku priču.

7. Pohvalite i ohrabrite dijete nakon što je terapija gotova.

8. S vremenom, kako vaše dijete odrasta, potičite ga da sve više sudjeluje u tretmanu npr. na način da identificira ozljede, pomaže u pripremi tretmana, da pokazuje upotrebljive vene i sl.

9. U nekim slučajevima djeca razviju intenzivan strah od igle što može značajno otežati davanje faktora. Ako se vaše dijete nikako ne može smiriti za vrijeme davanja faktora potražite pomoć bolničkog psihologa. Postoje načini na koje se taj strah može umanjiti.

Kako odgajati predškolca s hemofilijom?

Predškolsko razdoblje je razdoblje u kojem djeca razvijaju svoju volju, postaju tvrdoglava i neposlušna. Svaki roditelj ima neke svoje ideje oko toga kako je najbolje odgajati dijete s hemofilijom. Važno je djecu naučiti što smiju, a što ne smiju raditi kako bi ostali sigurni.

Postavite djetetu jasne granice i pravila, ne popuštajte mu pretjerano i budite dosljedni. Na taj način dijete nauči samo kontrolirati svoje ponašanje i postaje socijalno kompetentnije.

U slučaju da vaše dijete ima napadaje

bijesa i mislite da bi se moglo ozlijediti možete pokušati odvratiti njegovu pažnju nečim što mu je zanimljivo. Ako to ne uspije pokušajte ga mirno podići, čvrsto stisnuti i držati sve dok se ne smiri.

Može li dijete s hemofilijom ići u vrtić?

Odluku o uključivanju djeteta u vrtić treba donijeti u suradnji s liječnikom i osobljem vrtića. Pritom je potrebno voditi računa o zdravstvenom stanju djeteta, tipu bolesti i o uvjetima boravka u vrtiću (prostor, broj djece u grupi, mogućnost individualiziranog pristupa djetetu...). Prije polaska u vrtić važno je educirati osoblje vrtića o hemofiliji kod djece: kako djeluje na dijete, koje mjere sigurnosti treba poduzeti, o čemu treba posebno voditi brigu, što napraviti u slučaju ozljede ili u hitnim slučajevima.

Mogu li djeca s hemofilijom sudjelovati u igri i druženju s vršnjacima?

Jako je važno da su djeca s hemofilijom aktivna i da sudjeluju u aktivnostima primjerenim njihovoj dobi. Kako se djeca s hemofilijom razlikuju međusobno prema tipu bolesti informacije o tome u koje se aktivnosti dijete smije, a u koje ne smije uključiti najbolje je potražiti kod vašeg liječnika/specijalista hematologa. Igra i druženje s vršnjacima su iznimno važni za djetetov socijalni i emocionalni razvoj te je stoga važno djetetu s hemofilijom osigurati što je moguće normalnije djetinjstvo. Važno je naučiti dijete na sigurnu igru, na što sve treba paziti prilikom igranja i u koje aktivnosti se smije, a u koje ne smije uključivati. Također, te informacije trebaju biti dostupne i školskom osoblju koje uz to treba znati kako postupati u slučaju ozljede.



Što učiniti kada dijete skriva ozljede?

Skrivanje ozljeda je čest problem kod djece školske dobi – može im biti neugodno jer su drugačiji, mogu se bojati odlaska u bolnicu ili ne žele izostati s neke nastavne aktivnosti ili događaja zbog odlaska na tretman. Važno je objasniti djetetu zbog čega je važno da uvijek „prijave“ ozljede, cijelo vrijeme naglašavajući pozitivne strane tretmana. Prijavljivanje ozljeda ne smije biti područje na kojem vi možete pregovarati već je to nešto što se uvijek mora napraviti i dijete toga mora biti svjesno.

Treba li tražiti od ostale djece (braće i sestara) da paze na dijete s hemofilijom kad su izvan kuće?

Ne. Obaveza da brinu o djetetu s hemofilijom i štite ga od ozlijeda predstavlja prevelik teret i za djecu i tinejdere. Roditelji bi trebali poticati dobre odnose među djecom, ali pritom ne smiju davati djetetu obveze iznad njegove razvojne razine. Opterećivanje braće i sestara s brigom o bolesti može samo izazvati jak osjećaj krivnje kada im brat završi u bolnici ili otpor prema njemu zbog prevelike odgovornosti koju s njim povezuje.

U kojoj dobi teba početi uključivati djecu u brigu oko bolesti?

Djeca se razlikuju prema dobi u kojoj počinju pokazivati interes za tretman što ovisi o njihovim interesima, osobnosti i zrelosti. U bilo kojoj dobi dijete može biti uključeno u tretman i važno je poticati njihovu uključenost i postupno preuzimanje što veće odgovornosti. Uvijek možete tražiti od njih da donesu faktor, otvore kutiju ili skinu poklopac s bočice i sl.

I zdravstveni djelatnici vam mogu pomoći u smišljanju aktivnosti kroz koje možete aktivno uključiti dijete u terapiju.

Mogu li tinejdžeri s hemofilijom naučiti sami davati faktor?

Da, većina osoba s hemofilijom postane potpuno samostalna u tinejderskim godinama, u pravilu između 13 i 15 godine. U toj dobi trebali biste poticati dijete da aktivno sudjeluje u tretmanu i postupno na njega prebacivati sve više odgovornosti. Kada je spreman sam početi davati faktor možete u centru za hemofiliju tražiti da ga educiraju i izvježbaju u davanju faktora.

Kako se mogu roditelji i adolescenti složiti oko adolescentove samostalnosti u liječenju?

Postizanje nezavisnosti od drugih predstavlja izazov za osobe s hemofilijom svih dobnih skupina jer će uvijek u nekom stupnju trebati pomoć obitelji, zdravstvenog tima koji brine o njihovoj bolesti, a s vremena na vrijeme i od hitne službe kako bi im pomogli i s akutnim i dugoročnim teškoćama. Procjena toga kada se okrenuti drugima za pomoć je dio procesa odrastanja, sazrijevanja i postizanja nezavisnosti. Roditeljima također treba vremena da „puste“ dijete – naučili smo se da nas djeca trebaju i teško je prihvatiti činjenicu da im više nismo toliko potrebni. Roditelji trebaju znati da tinejdžeri i dalje trebaju njihovo ohrabrenje i podršku, čak i kada su se spremni osamostaliti. Tinejdžeri trebaju naučiti tražiti više neovisnosti polako i kroz stjecanje povjerenja svojih roditelja. Kroz učenje o tome kako napraviti pravi izbor i pokazujući da vode brigu o svojim zdravstvenim potrebama tinejdžeri će izgraditi samopouzdanje i zaslužiti povjerenje roditelja.

Kvaliteta života odraslih osoba s hemofilijom u Republici Hrvatskoj – kratko izvješće o istraživanju



Doc. dr. sc. Marko Marinić¹

U prošlom broju našeg Časopisa nastojali smo objasniti što to “kvaliteta života” uopće jest te zbog čega suvremeni pristup skrbi o osobama s hemofilijom zahtijeva njezino “mjerenje”. Potom smo govorili i o metodama koje se u takvim istraživanjima koriste te, stoga, to ovdje nećemo ponavljati. Nastojat ćemo samo ukratko istaknuti neke od najosnovnijih informacija vezanih uz naše konkretno istraživanje, a onda ćemo i prikazati jedan mali dio dobivenih rezultata.

U skladu s mnoštvom postavljenih partikularnih ciljeva (a koji bi se možda mogli svesti na jedan glavni, opći cilj – *utvrditi stvarnu kvalitetu života odraslih osoba s hemofilijom u Republici Hrvatskoj te pokušati iskristalizirati na koji način bi se ista mogla podići*), u srpnju 2011. godine započelo je empirijsko istraživanje. Radilo se o kvantitativnom empirijskom istraživanju metodom poštanskog anketiranja. Pri tome je korišten specijalizirani upitnik “A36 Hemofilia-QoL”, a kojega je razvio španjolski tim stručnjaka.² Njime su obuhvaćeni različiti aspekti života (fizičko zdravlje, dnevne aktivnosti, razina oštećenja zglobova, bol, zadovoljstvo liječenjem, poteškoće s liječenjem, emocionalno funkcioniranje, mentalno zdravlje,

društveni odnosi i aktivnosti), no osim pitanja sadržanih u spomenutom instrumentu dodano je i mnoštvo drugih varijabli. Svaka od njih trebala je detektirati neko od specifičnih životnih obilježja i iskustava karakterističnih za život s hemofilijom, ali i općenito život u Republici Hrvatskoj. Treba napomenuti i da je ispitivanje bilo u potpunosti dobrovoljno i anonimno.

Sam empirijskog dio istraživanja trajao je oko 3 mjeseca. Poslano je 230 upitnika na adrese odraslih osoba s hemofilijom te je u konačnici dobiveno 135 ispravno popunjenih upitnika. Uzorkovanje, odnosno odabir ispitanika napravljen je u Centru za hemofiliju KBC-a Zagreb te su ispitni materijali poslani svim odraslim osobama koje su se u zadnjih 10 godina barem jedanput javile u Centar.

Voditelji istraživanja bili su prof. dr. sc. Silva Zupančić-Šalek, Tomislav Raguž i doc. dr. sc. Marko Marinić. Materijalne troškove pokrilo je Društvo hemofiličara Hrvatske.

Istaknimo sada neke od dobivenih rezultata. Nećemo ulaziti u podrobniju uzročno-posljedičnu analizu rezultata kroz korelacije varijabli, različite statističke obrade i testove (to ćemo ostaviti za neku drugu prigodu), nego ćemo se zadržati samo na deskriptivnom prikazu osnovnih socio-demografskih obilježja i pojedinih specifičnosti ispitanika.

¹Institut društvenih znanosti Ivo Pilar, Zagreb

²REMOR E, ARRANZ P, QUINTANA M, VILLAR A, JIMENEZ-YUSTE V, DIAZ JL, et al. Psychometric field study of the new haemophilia quality of life questionnaire for adults: The ‘Hemofilia-QoL’. *Haemophilia* 2005;11:603–610.

	N (broj ispitanika)	%
Vrsta hemofilije		
Hemofilija A	110	81,5
Hemofilija B	24	17,8
Bez odgovora	1	0,7
Stupanj hemofilije		
Teška hemofilija (prvi stupanj)	55	40,7
Umjerena hemofilija (drugi stupanj)	21	15,6
Laka hemofilija (treći stupanj)	30	22,2
Nije mi poznato	23	17,0
Bez odgovora	6	4,4
Kućna terapija		
Da	79	58,5
Ne	54	40,0
Bez odgovora	2	1,5
Inhibitori		
Da	15	11,1
Ne	67	49,6
Ne znam	47	34,8
Bez odgovora	6	4,4
Profilaksa, odnosno uzimanje lijeka svakih 2-3 dana neovisno o (ne)postojanju krvarenja		
Da	41	30,4
Ne	89	65,9
Bez odgovora	5	3,7
Učestalost krvarenja u zadnjih godinu dana		
Svaki tjedan, ili gotovo svaki tjedan	20	14,8
2-3 puta mjesečno	17	12,6
Otprilike jedanput mjesečno	18	13,3
Jedanput ili dvaput u 3 mjeseca	20	14,8
Jedanput ili dvaput u 6 mjeseci	10	7,4
Jedanput ili dvaput u godinu dana	18	13,3
Nisam imao nikakvo krvarenje u zadnjih godinu dana	30	22,2
Bez odgovora	2	1,5
Dob		
Do 20 godina	18	13,3
Od 21 do 30 godina	25	18,5
Od 31 do 40 godina	35	25,9
Od 41 do 50 godina	24	17,8
Od 51 do 60 godina	16	11,9
Od 61 do 70	9	6,7
71 i više godina	6	4,4
Bez odgovora	2	1,5
Stupanj obrazovanja		
Bez ikakve škole	2	1,5
Započeta, ali nezavršena osnovna škola	8	5,9
Završena osnovna škola	15	11,1
Završena srednja trogodišnja škola	23	17,0
Završena srednja četverogodišnja škola	49	36,3
Završena viša škola	9	6,7
Završena visoka škola / fakultet / magisterij / doktorat	28	20,7
Bez odgovora	1	0,7
Bračno stanje		
Sam	62	45,9
U braku	59	43,7
U izvanbračnoj zajednici	9	6,7
Bez odgovora	5	3,7



Broj djece	Nemam djecu	71	52,6
	Jedno	25	18,5
	Dvoje	24	17,8
	Troje	7	5,2
	Četvero	2	1,5
	Bez odgovora	6	4,4
	Osobni mjesečni prihodi	Nemam nikakvih stalnih prihoda	27
Do 1000 kuna		9	6,7
Od 1001 do 2000 kuna		24	17,8
Od 2001 do 3000 kuna		13	9,6
Od 3001 do 5000 kuna		24	17,8
Od 5001 do 7000 kuna		16	11,9
Od 7001 do 10000 kuna		13	9,6
Preko 10001 kune		7	5,2
Bez odgovora		2	1,5

Sasvim očekivano, najviše je osoba s dijagnozom hemofilije A, a najveći postotak oboljelih ima upravo najteži oblik bolesti – njih 40,7%. Treba napomenuti da 17% ispitanika nije znalo odgovor na ovo pitanje te bi postotak osoba s teškim oblikom hemofilije možda mogao biti i veći. Dijagnosticirane inhibitore ima 11,1% ispitanika, što dodatno i značajno komplicira opću sliku stanja bolesti.

Kućnu terapiju provodi 58,5% ispitanika. Nešto više od 40% njih ima iskustvo krvarenja barem jedanput mjesečno, a neki od njih čak i svaki tjedan. 22,2% ispitanika nije imalo nikakvo krvarenje u posljednjih godinu dana - najvjerojatnije se radi o osobama s lakim oblikom bolesti, ili o osobama koje su na profilaksi.

Što se standardnih socio-demografskih varijabli tiče, evidentno je da najveći broj ispitanika pripada dobnoj skupini između 30 i 40 godina, a po stupnju obrazovanja najviše je srednjoškolski obrazovanih ispitanika. Međutim, evidentan je i, za hrvatski prosjek, prilično visok broj ispitanika s višim ili visokim obrazovanjem

– u ukupnom zbroju čak nešto više od četvrtine ispitanika, što je vrlo pohvalan podatak.

Pomalo iznenađuje rezultat da gotovo polovica ispitanika nije oženjeno, a čak ih 52,6% nema djecu. Možda je to zapravo i u korelaciji s ekonomskom situacijom, koja se pokazala izrazito lošom. Znatno broj ispitanika je s vrlo malim primanjima ili čak bez primanja uopće. Jasno da među ovima koji nemaju nikakva stalna primanja može biti i određeni broj srednjoškolaca i studenata koji u pravilu nemaju vlastita primanja i financirani su od strane roditelja, no čak i uz takvo objašnjenje loša financijska situacija je evidentna i zabrinjavajuća.

Koliko ovi, ali i brojni drugi pokazatelji, utječu na opću kvalitetu života osoba s hemofilijom, na ovom mjestu nemamo mogućnosti pokazati. To ćemo svakako nastojati učiniti u sljedećim brojevima Časopisa, no ono što je i znatno važnije pokušat ćemo ih podastrijeti onim instancama koje mogu doprinijeti podizanju te iste kvalitete života osoba s hemofilijom u Republici Hrvatskoj.

S hemofilijom kroz život



Anđelko Glivar, dr. med.

Dakle, ja sam Anđelko Glivar, rođen 11. rujna 1965. godine u Donjoj Stubici. Diplomirao sam na Medicinskom fakultetu 1990. godine te od tada radim u ordinaciji opće medicine. Sretno sam oženjen te imam sina od 12 godina. U slobodno vrijeme bavim se astronomijom (<http://www.croastro.com>) kao i različitim drugim „nefizičkim“ aktivnostima.

Prvo sjećanje na igru seže mi u djetinjstvo kod neke četvrte ili pete godine života, kad sam prašnjavim dvorištem gurao ispred sebe stara potrgana kolica. Kolica su zapela, a ja sam udario bradom i zagrizao jezik. Usta mi je ispunila topla tekućina, a od straha sam pobjegao u sobu i sakrio se u kut. Netom nakon toga pamtim strop sive sobe i doktora Abramovića kako mi hvataljkom izvlači jezik i šiva ranu koja nikako da prestane krvariti...

To je samo jedan trenutak koji mi se urezao u pamćenje, iako mi je djetinjstvo bilo ispunjeno mnogim posjetima u Klaićevu, a kasnije na Šalatu.

Ne pamtim toliko ružnih stvari, vjerojatno zato što svijest potiskuje loše događaje, no pamtim noći i dane koje su roditelji proveli sa mnom, brze vožnje Bubom u Zagreb po Zagorskoj, i po nekoliko puta svaki tjedan. Neosporno je da pomoć obitelji i sav trud koji roditelji pružaju svom djetetu, umanjuje tegobe

bolesti i omogućuju lakše podnašanje tereta koju bolest sa sobom nosi. A imao sam sreću da je ta obitelj proširena s velikom obitelji liječnika i medicinskih sestara.

Upoznao sam od tada mnoge divne ljude, medicinske sestre i liječnike koji su skrbili, a i dalje skrbe za sve moguće povrede, bolesti i probleme koje je sa sobom nosi hemofilija.

Vjerojatno sam tada odlučio da ću jednog dana postati liječnik i na taj način, pomažući drugima, vratiti barem dio onoga što je pružano meni.

Djetinjstvo i srednja škola, nakon što sam „apsolvirao“ seciranje žaba, bilo je ispunjeno zanimanjem za fotografiju, elektroniku, radio amaterizam, astronomiju... Sve je to malo palo u drugi plan nakon početka studija. Medicinski fakultet se nije mogao naći na boljem mjestu nego što je Šalata. Obavljajući vježbe, seminare, predavanja, u pauzi sam mogao skočiti preko puta do hematološkog odjela na Šalati, dobiti toliko potreban faktor i nastaviti studirati i dalje. Kućna terapija je tada bila u povojima, no prof. Tiefenbach, prof. Konja te doktorice Rajić i Feminić, radili su na tome da nam liječenje bude dostupnije i kvalitetnije. Završetkom fakulteta i diplomiranjem na temi Kućna terapija u liječenju hemofilije, kod prof. Konje, želja mi je bila ići preko interne prema specijalizaciji

iz hematologije, no vremena 90-tih nisu omogućavala specijalizacije po želji već po vezi. Ostao sam u obiteljskoj medicini i nije mi žal, no cijelo vrijeme živim uz našu braću „po krvi“. Svjedok sam napretka našeg Centra za hemofiliju, prvenstveno trudom naše prof. Zupančić kao i našeg predsjednika Raguža (kao i svih vas koje nisam spomenuo). Bio sam uvijek tu kada sam mogao nešto pogurati i pomoći, kako bi svi mi imali bolju kvalitetu liječenja naše bolesti, a time i života. Nadam se da ova recesijska vremena neće to narušiti, a u svakom slučaju, moramo se

i dalje boriti za naša dosadašnja i buduća prava.

Malo sam rezimirao svoj životni put, moram reći da sam imao i dosta sreće, jer znam da mnogi od nas nisu ili nemaju uvjete koji bi omogućili koliko toliko dobar život i rad. No mislim da se svatko može, bez obzira na bolest koja nam ograničava mnoge aktivnosti ili zanimanja, naći u nečemu.

Jedinstvo zajednice (zdravstvene, socijalne i ostale skrbi) kao i obitelji ključni su za život nas hemofiličara, a koji danas može biti potpuno isti kao i zdravih ljudi.



Slika 1. Za teleskopom



Slika 2. U ordinaciji

DJEČJI KUTAK

Dragi naši **maleni** i oni malo veći čitatelji,

Ove stranice časopisa rezervirane su **samo za vas**. Ovdje ćemo i dalje objavljivati vaše radove pa vas pozivamo i ohrabrujemo da nam ih šaljete. Možete nam poslati primjerice neku pjesmu koju ste napisali svojoj simpatiji iz razreda, učiteljici, mami, tati, baki, djedu, svom gradu, proljeću, biciklu ili bilo kome/čemu drugome. Možete nam slati svoje likovne radove, koji mogu, ali i ne moraju biti tematski vezani uz hemofiliju. Možete crtati i slikati sve što vam je drago i u vašim očima lijepo. Najbolje od tih radova objavit ćemo na ovoj stranici. 😊 Stoga vas još jedanput pozivamo da slobodno šaljete sve što mislite da može uljepšati ovaj naš časopis, a mi ćemo vam biti jako zahvalni, baš kao što smo zahvalni i onima koji su poslali svoje radove za ovaj broj. Hvala LOVRO, DORA i GABRIJEL! 😊

Pooooooooozdraaaaav!!!

Radove šaljite na e-mail adresu:
casopis.hemofilija@yahoo.com

ili poštanskim putem na adresu:
Društvo hemofiličara Hrvatske,
Uredništvo časopisa Hemofilija,
Kišpatićeva 12
10 000 Zagreb



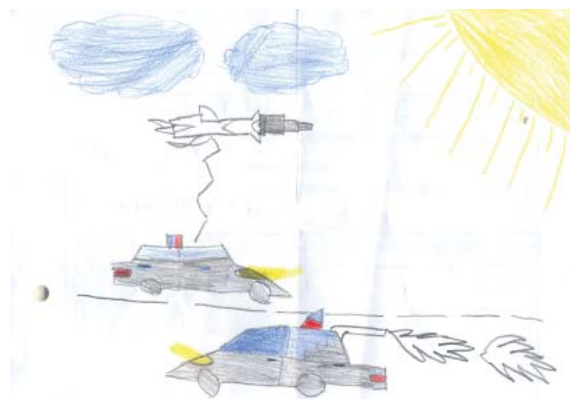
Naslikao Lovro Bedenk
iz Zagreba (3 godine)



Naslikala Dora Horvatiček
iz Samobora (6 godina)



Naslikao Gabrijel Maras
iz Slavenskog Broda
(7 godina)



Slavonijo moja

Slavoniju volim ljeti
i u zimu kad zabijeli
kad pokapa i tuguje
i kad vrišti i kad ženi

Slavonijo volim tebe
u šeširu i u skutu
kad zadrijemaš u avliji
i kad juriš po svom putu

Slavonijo ti si mati
bacim sjeme zlato niče
Slavonijo gruba ruko
uvijek tople nježne priče

Slavonijo dobrih ljudi
samo tvoj ću uvijek biti
u proljeće s tobom cvjetat
o jeseni uvenuti

Vlado Tančik

