



Riječ urednika

Drage čitateljice i čitatelji,

I ovoga puta sretni smo što vam možemo predstaviti novi broj časopisa Hemofilija. Od njegova pokretanja 2008. godine, a zahvaljujući posebice vašoj podršci i suradničkom duhu autora tekstova, Časopis kontinuirano izlazi jedanput godišnje te je ovo njegov sedmi broj u nizu.

I u ovom broju donosimo niz zanimljivih, informativnih, kvalitetnih i korisnih članaka. Započet ćemo, kao i obično, prikazom aktivnosti Društva hemofilicara Hrvatske u proteklih godinu dana, a potom ćemo se, u tekstu koji govori o hemofiliji u djetinjstvu, posvetiti našim malenima i mladima.

U sljedećem bloku donosimo tri teksta o različitim problemima koji se pojavljuju najčešće u odrasloj životnoj dobi. Tako prvi tekst govori o problemu debljine kod osoba s hemofilijom, drugi o najčešćim tumorima srednje i starije životne dobi, a treći o povezanosti prekomjernog unosa kuhinjske soli i nastanka arterijske hipertenzije.

Slijedi tekst o von Willebrandovoj bolesti i stečenom von Willebrandovom sindromu, a onda i tekst o higijenskim standardima kod primjene faktora zgrušavanja krvi u kućnim uvjetima.

Vlastita iskustva života s hemofilijom uvijek su nam zanimljiva te se kroz njih može doznati mnoštvo novih i korisnih informacija. Stoga vam i u ovom broju donosimo jedno takvo iskustvo – ovoga puta je to iskustvo mlade majke četverogodišnjaka s hemofilijom.

Broj ćemo, a već prema običaju, završiti na najljepši mogući način. Najprije nam rubrika “Dječji kutak” donosi nekoliko likovnih radova naših najmlađih, a na samom kraju poezija našeg stalnog suradnika i subrata iz slavonske ravnice.

Još jedanput se najsrdačnije zahvaljujemo svim suradnicima koji su na bilo koji način doprinijeli nastanku ovog broja, a posebice hvala autorima tekstova i pjesama te 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 Časopisa da nam se javite. Vaša nam je suradnja izrazito važna kako bi se i dalje nastavilo s redovitim izlaženjem Časopisa, ali i održala ideja vodilja njegova pokretanja – pružanje kvalitetnih informacija osobama s hemofilijom i drugim poremećajima zgrušavanja krvi, njihovim obiteljima, prijateljima, ali isto tako i zdravstvenim djelatnicima te stručnjacima različitih drugih profila koji svojim radom doprinose kvaliteti života ove populacije.

Hvala vam na čitanju,

Srdačan pozdrav,

Doc. dr. sc. Marko Marinić



Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2013./2014. godini



Tomislav Raguž

Drage čitateljice i čitatelji,

Želim vam dati kratko izvješće o aktivnostima udruge u proteklih godinu dana.

Održali smo od 30. 8.- 01. 9. 2013. u hotelu Ivan, hotelsko naselje Solaris 7. Ljetni kamp.

Kamp su obilježila predavanja naših pedijatara, prof. Ernest Bilić nam je govorio o



Slika 1. Sudionici Ljetnog kampa ispred hotela Ivan

hemofiliji u djeteta predškolske dobi, dok je prof Srđana Čulić o inhibitorim u djece s hemofilijom. Vrlo interesantna predavanja su bila i od dr. Borislava Beleva koji nam je govorio o najčešćim tumorima srednje i starije životne dobi te od dr. Vedrana Premužića koji je govorio arterijskoj hipertenziji.

Naše drage medicinske sestre iz Zagreba, Splita, Osijeka i Rijeke održale su radionicu venepunkcije u djece i odraslih. Prof. Marina Grubić je održala radionicu za roditelje djece s hemofilijom s temom „Razumjeti djecu s hemofilijom“. Na 7. Ljetnom kampu DHH bilo je 130 učesnika. Dobra edukacija, kupanje i druženje obilježila su ovaj vrlo značajan i uspješan projekt.



Slika 2. Predsjednik Društva s medicinskim osobljem



Slika 3. Uredništvo glasila Hemofilija nakon sastanka



Slika 4. Predavanja su bila vrlo posjećena



Slika 5. Vježbe pikanja

U listopadu 2013. godine bili smo na Europskom konzorciju za hemofiliju u Bukureštu.

2. prosinca 2013. u hotelu Westin proslavili smo 40 godina Centra za hemofiliju KBC-a Zagreb. Pozdravnu riječ održali su prof. Damir Nemet, akademik Željko Rajner, prof. Ana Peraica-Planinc te prof. Mirando Mrsić.



Slika 6. Sudionici proslave 40 godina Centra za hemofiliju

Prof. Silva Zupančić-Šalek nam je govorila o 40 godina Centra za hemofiliju.



Slika 7. Predavanja Prof. Silva Zupančić-Šalek

Kako je naša udruga član Saveza za rijetke bolesti, a zadnji dan u mjesecu travnju je Svjetski dan za rijetke bolesti bili smo na Cvjetnom trgu zajedno s drugim udrugama rijetkih bolesti. Imali smo štandove na kojima smo dijelili svoje publikacije, časopise i reklamne materijale građanima.

Ove godine smo također obilježili Svjetski dan hemofilije u Vinkovcima, Splitu i Zagrebu.



Slika 8. Početak proslave Dana hemofilije na Jarunu



Slika 9. Druženje članova Društva na Jarunu



Slika 10. Proslava Dana hemofilije u Vinkovcima



Slika 11. Šetnja u more prilikom proslave Dana hemofilije u Splitu

Kao i svake godine za taj dan organiziramo druženje osoba s hemofilijom i njihovih obitelji zajedno s našim liječnicima, medicinskim sestrama te prijateljima i volonterima.



Slika 12. Članovi Društva ispred našeg postera na kongresu u Melbourne-u

U svibnju smo sudjelovali i na kongresu Svjetske federacije hemofilije, a koji se ove godine održao u Melbourneu u Australiji. Kongres se organizira svake druge godine, a na njemu, uz predstavnike društava hemofilicara, sudjeluju vodeći svjetski liječnici, znanstvenici i stručnjaci različitih disciplina koji se na bave hemofilijom. Jako smo ponosni što smo se tamo predstavili i kao predavači, naime naši članovi prof.dr.sc. Silva Zupančić-Šalek i doc.dr.sc. Marko Marinić održali su predavanje naslova: „Economic, social and intimate aspects of life as predictors of general life satisfaction in adults with haemophilia“, a imali su i jednu poster prezentaciju naslova: „Sex life and self-esteem in adults with haemophilia“. Istodobno, održali smo nekoliko sastanaka s predstavnicima udruga i stručnjacima iz različitih dijelova svijeta te su uspostavljeni novi kontakti koji bi nam kao Društvu mogli biti od velike koristi u budućnosti.

Pokrenuli smo i Facebook grupu preko koje je moguće doznati novosti iz djelatnosti Društva, ali i razmjenjivati vlastita iskustva.

Ovih dana su pokrenute i nove web stranice Društva. Trenutno su na njoj sadržane tek osnovne informacije o Društvu, no u narednom razdoblju će biti nadopunjene sa svim ostalim potrebnim informacijama koje mogu biti od koristi svim našim članovima, ali i svima ostalima koje tematika hemofilije zanima. Adresa stranica je www.dhh.hr.

Kao što vidite i ove godine smo bili dosta aktivni, a tako planiramo i nadalje. Mnoštvo ideja i projekata nam je već u fazi razrade za naredno razdoblje te se nadamo da ćemo ih uspjeti realizirati.

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

Do slijedećeg broja,

Tomislav Raguž

S hemofilijom kroz djetinjstvo¹



Prof.dr.sc.Ernest Bilić, dr. med.²

Vrtić i osnovna škola

Dijete koji boluje od hemofilije može pohađati jaslice i dječji vrtić, a mora pohađati osnovnu i srednju školu. Hemofiličare se ne smije upisivati u „specijalne škole djece s posebnim potrebama“. Prije dosta godina djeca hemofiličari su zbog oštećenja zglobova imali poteškoće u praćenju nastave. Danas zahvaljujući profilaktičkom liječenju i boljoj dostupnosti faktora zgrušavanja dječaci s hemofilijom mogu posve normalno i redovito pratiti i pohađati nastavu.

Prije polaska u vrtić roditelji bi trebali otići ravnatelju, glavnoj medicinskoj sestri, psihologu ili defektologu u vrtiću, te odgajateljicama i objasniti im prirodu ove bolesti. Ako je to moguće najbolje ih je istodobno okupiti. Mora se naglasiti da hemofilija nije zarazna bolest, da se djeca koja dobivaju profilaksu mogu baviti gotovo istim aktivnostima kao i njihovi zdravi vršnjaci, jedino da ih se treba zaštititi u slučaju tjelesnih aktivnosti kod kojih je velika mogućnost pada ili ozljede. Dobro informiran vrtić ili škola će biti bolje pripremljeni prikladno reagirati u slučaju krvarenja ili ozljede.

Roditelji trebaju također dati jasna uputstva što učiniti kada se dijete ozlijedi, kako dati prvu pomoć te na nekoliko mjesta u vrtiću ostaviti brojeve telefona: roditelja, centra za

hemofiliju u kojem se dijete kontrolira, liječnika koji liječi dijete te medicinske sestre u bolnici koja najčešće vadi krv ili daje terapiju djetetu. Roditelji trebaju naglasiti da su zglobovi najčešća mjesta krvarenja u hemofiličara i da svaki otok, bolnost ili osjećaj „punoće“ u zglobu odgajatelj mora ozbiljno shvatiti i odmah pozvati roditelje, jer kada se faktor da unutar 2 sata od ozljede vjerojatnost oštećenja zgloba je znatno manja. Ako je potrebno roditelji mogu organizirati susret liječnika koji vodi dijete sa odgajateljima ili učiteljima. Roditelji bi trebali ohrabriti odgajatelje i učitelje da ih mogu slobodno mogu zvati u bilo koje doba za rješavanje eventualne neugodne situacije.

Hemofilija je ozbiljna bolest, bilo bi neodgovorno negirati moguće posljedice koje bi se mogle javiti. Međutim uz dobru edukaciju svih koji skrbe o djetetu s hemofilijom ne postoji razlog zbog kojeg dijete s hemofilijom ne bi smjelo slijediti isti školski put svojih vršnjaka, uključujući i pohađanje vrtića i u najranijoj dobi. Velika je vjerojatnost da se odgajatelji i učitelji prestraše, obzirom da je hemofilija zbog neznanja izazivala strah kod njih. Neke druge kronične bolesti poput težih oblika alergijske astme ili dijabetesa su također „opasne“, ali ih učitelji zbog bolje informiranosti o tim bolestima znatno bolje prihvaćaju. Prilikom razgovora roditelji trebaju prenositi povjerenje, a ne zabrinutost.

Treba naglasiti da djeca hemofiličari koji primaju profilaktičku terapiju mogu sudjelovati u vježbama oblikovanja i tjelesnim aktivnostima u kojima nema međusobnog kontakta. Sportove u kojima ima međusobnog kontakta treba izbjegavati

¹Tekst kojega čitate su samo fragmenti izvađeni, uz dopuštenje prof. Bilića, iz cjelovitog teksta koji će u narednom razdoblju biti objavljen kao zasebna knjižica.

² Klinika za pedijatriju KBC Zagreb i Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zavod za pedijatrijsku hematologiju i onkologiju.



(nogomet, „graničari“, rukomet, košarka, borilački sportovi i sl.).

Bitno je da neko vrijeme nakon sanacije krvarenja u pojedinom zglobu dijete dodatno „čuva“ zglob u kojem je bilo krvarenje zbog opasnosti da se ne razvije tzv. „ciljni zglob“. To znači da se nakon što prođe krvarenje i zglob poprimi prvobitan izgled, još par dana treba obratiti pozornost da ponovno ne dođe do krvarenja u isti zglob, tj. u tom razdoblju se preporučuju dijelom smanjiti svakodnevne tjelesne aktivnosti.

Djeca s hemofilijom pri polasku u prvi razred osnovne škole mogu u suradnji s liječnikom primarne zdravstvene zaštite i ravnateljem škole dobiti i tzv. osobnog asistenta koji će ih pratiti na putu do škole, nositi tešku đačku torbu i osigurati sigurnost pri svladavanju svakodnevnih radnji (prelaženje ceste, odabir najsigurnijeg puta do škole i slično).

Roditelji u vrtiću i školi osim usmenih objašnjenja trebaju ostaviti informativni letak o hemofiliji, koji se može dobiti u svakom centru za liječenje hemofilije s popisom brojeva telefona. Učiteljima i odgajateljima bi trebalo dati i par sterilnih kompresa za eventualno zaustavljanje akutnog krvarenja, dezinfekcijsko sredstvo, te naputak da u slučaju povišene tjelesne temperature djetetu daju paracetamol (Panadon, Panadol, Lupocet i sl.), a ne druge lijekove posebice aspirin koji mogu pogoršati krvarenje.

Hemofilija nije bolest koja se izvana primjećuje, stoga u slučaju ozljede ili krvarenja dijete mora imati uz sebe neki dokument u kojem je napisana njegova dijagnoza te jasno napisana pravila kako mu pomoći. U nekim zemljama djece nose oko vrata lančice s pločicama na kojim piše dijagnoza i broj telefona centra za hemofiliju u kojem se dijete liječi, dok drugi prakticiraju pisati informacije na različitim kartonima ili otisnuti na plastici nalik na kreditnu karticu.

Većina djece s hemofilijom u predškolskom i školskom razdoblju započinju putovanja s roditeljima pa je putna informativna dokumentacija neophodna. Svi zdravstveni djelatnici nisu jednako informirani o toj bolesti, pa prilikom putovanja u inozemstvo bilo bi preporučljivo znati neke osnovne pojmove o hemofiliji i na stranim jezicima.

Školska dob

Slično kao i prije polaska u vrtić, i prilikom polaska u školu učitelji, pedagozi, defektolozi te ravnateljica škole bi trebali biti upoznati s bolešću od koje dijete boluje te bi im se trebalo dati pisani dokument o najvažnijim pojmovima vezanim za hemofiliju, brojevima telefona roditelja, nadležnog medicinskog osoblja i centra za hemofiliju.

Tijekom osnovne škole sva djeca bi trebala aktivno učestvovati prilikom pripreme infuzijske otopine, a iza dvanaeste godine bi trebalo započeti proces učenja samostalnog davanja faktora. Svako je dijete individua za sebe i vrlo je teško točno prosuditi kada bi bolesnik trebao sebi započeti davati faktore, ali svakako do navršene osamnaeste godine. Ako je profilaksa redovito provedena, mnogi hemofiličari tada godinama nisu krvarili, pa je potrebno provesti i reedukaciju i podsjetiti ih na simptome krvarenja.

U školskoj dobi je važna i bliska suradnja s psihologom, jer je sasvim normalno da dijete mora prodiskutirati svoje strahove, zabrinutosti i brojna pitanja s nekim od stručnog osoblja. Hemofiličaru u toj dobi je važno da se ne osjeća „drugačijim“ od svojih vršnjaka.

Srednjoškolska dob

U „tinejdžerskoj“ dobi većina posve zdrave djece skupa sa svojim roditeljima prolaze kroz vrlo burno razdoblje. Biti tinejdžer je dovoljno teško bez tereta hemofilije. Kolutanje očima, lupanje vratima, beskonačno tipkanje po mobilnim telefonima i sjedenje za računalom su uobičajeno ponašanje dječaka te dobi. Roditelji trebaju imati dosta strpljenja i smisla za humor, a njihov sin sigurnost doma i istodobno dovoljno slobode za razvoj u neovisnu osobu.

Kod djece s kroničnim bolestima poput hemofilije ova životna dob je povezana s brojnim izazovima. Mladić u toj dobi teži samostalnosti, identificira se sa svojim vršnjacima i glazbenim ili sportskim junacima, koji su uglavnom tjelesno posve zdrave osobe. Rijetki su hemofiličari u toj dobi koji ne postavljaju pitanja da li je tada profilaksa zaista potrebna i sami sebe i okolinu uvjeravaju da su sposobni živjeti i bez davanja faktora. Nažalost brojne ozljede i krvarenja u toj



dobi dokazuju suprotno. Oni moraju biti svjesni da je „mala punoća i toplina“ u zglobu znak početnog krvarenja i da krv iz zgloba neće tek tako sama od sebe nestati te da na prve znake krvarenja mora primiti faktor.

Većina hemofiličara u tinejdžerskoj dobi može samostalno davati lijek, ali je u tom razdoblju neizostavna kontrola roditelja. Primjerice, kontrolirati da li je dao faktor prije polaska na školski izlet ili prije neke aktivnosti koja je povezana s povećanom tjelesnom aktivnošću (izlasci vani s društvom i slično). Da li je uzeo sav pribor za davanje faktora prije odlaska na putovanje, ima li propisanu zdravstvenu dokumentaciju, da li je zapisao podatke o najbližoj zdravstvenoj ustanovi ili „hemofilija centru“ itd.

Hemofiličari su često u dvojbi da li kazati prijateljima svoju povijest bolesti i moguće se time izvrnuti odbacivanju okoline, stoga je ponekad vrlo teško naći pravu mjeru između „privatnosti“ i „samostalnosti“ mlade osobe (tj. svoju životnu priču zadržati „za sebe“) ili iskazivanja povjerenja prema svojim prijateljima, pa im kazati istinu o bolesti zgrušavanja i posljedičnoj sklonosti krvarenju. U toj dobi se javljaju i prve ljubavi i strahovi kako će djevojka reagirati kada sazna za njegovu bolest. Hemofiličari tada pokazuju i zabrinutost za svoj potomstvo jer znaju da će im sve kćeri biti genetski nositelji za bolest.

Ponekad se roditelji, a posebice majke pretjerano vežu i previše zaštićuju hemofiličara, najvjerojatnije zbog mogućeg osjećaja krivnje, jer znaju da su im one „prenijele“ bolest. To može značajno usporiti proces sazrijevanja i osamostaljivanja mlade osobe. Roditelji moraju

shvatiti da je u interesu vlastitog djeteta da mu dopuste da se osamostali. Nitko nije želio hemofiliju, ali ona je prisutna i tu činjenicu treba prihvatiti. Neki hemofiličari zbog te bolesti postaju u životu puno odgovorniji i organiziraniji od svojih vršnjaka, što im kasnije donosi značajne prednosti u životu.

Iz navedenog je razvidno da je pubertetsko razdoblje povezano s brojnim izazovima a tome se trebaju pridodati i obveze u školi i veliko gradivo koje trebaju savladati. Hemofiličari često na životne nedaće znaju kao i njihovi zdravi vršnjaci odgovoriti izljevima ljutnje i bijesa, pa je dodatna psihološka pomoć obiteljima često vrlo korisna. Članovi stručnog „hemofilija tima“ bi u tom razdoblju trebali pomoći roditeljima i obitelji da tinejdžer što je moguće bezbolnije prebrodi to razdoblje te da odgovornost za svoje liječenje postupno prijeđe s roditelja na oboljelog.

Prije nekoliko desetljeća hemofiličari su imali kraći život praćen brojnim krvarenjima, trpili su boli zbog kroničnih promjena na zglobovima, patili zbog virusnih bolesti koje su se prenijele krvnim derivatima te često zbog imobilnosti bili hendikepirani u odnosu na zdrave vršnjake.

Uvođenjem profilaktičkog liječenja kvalitetnim pripravcima faktora zgrušavanja, danas se očekuje da djeca hemofiličari imaju jednaki životni vijek kao i njihovi zdravi vršnjaci, da nemaju infekcije hepatitisa te da im zglobovi budu bez teških kroničnih promjena. Ovo je moguće jedino ako se liječenje provodi prema pravilima i preporukama stručnih društava te uz edukaciju čitavih obitelji i svih osoba koje se brinu za djecu oboljelu od hemofilije.



Debljina i hemofilija

iskopirati fusnotu



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

Debljina je kroničan poremećaj kojeg karakterizira prekomjerno nakupljanje suviše energije u masnom tkivu. Prepoznata je i od Svjetske zdravstvene organizacije (SZO) kao jedan od vodećih javnozdravstvenih problema kojeg treba prevenirati i liječiti (1). Prema podacima SZO-a debljina je od 1980. godine porasla tri puta i to u dijelovima Sjeverne Amerike, Velike Britanije, Istočne Europe, Srednjeg Istoka, na Pacifičkim otocima, Australiji i Kini (2). Izračun tjelesne mase čovjeka izračunava se temeljem formule i to: ITM (indeks tjelesne mase) = težina/visina² (kg/m²). U tablici br.1 vidi se klasifikacija tjelesne težine prema preporukama SZO-a i rezultata ITM-a.

KLASIFIKACIJA	ODRASLI (ITM)	Dob 2-19 godina (ITM percentile za dob)
Pothranjeni	< 18.5	< 5
Normalna težina	18.5 – 24.9	5 do 85
Prekomjerna težina	25.0 – 29.9	85 do 95
Debljina (pretilost)	> 30	> 95

Tablica 1. Klasifikacija težine u odraslih i djece prema preporukama Svjetske zdravstvene organizacije

Za djecu se izračunava tjelesna masa po preporuci CDC (američkog centra za kontrolu i prevenciju bolesti) i to u promilima ITM-a specifičnim za dob i spol djeteta, što se vidi u

¹ Klinika za onkologiju, KBC Zagreb

Tablici 1. Za djecu mlađu od dvije godine, rabi se vrijednost težina za visinu, a ne ITM.

Procjena tjelesne težine prema ITM-u razlikuje se od države do države zavisno od tipske građe tijela. Tako npr. stanovnici Kine i Japana s ITM-om većim od 23.5 su već vidljivo preuhranjeni, a s 27.5 su očigledno pretili s obzirom na tjelesnu građu i proporcije. Zato se za stanovnike Azije smatra idealna težina ITM-a u rasponu 18.5-22.9, dok bi europski tip građe tijela mogao kategorizirati kao mršav ili pothranjen u tom rasponu.

Posebno je opasan trbušni tip debljine pa je potrebno mjerenje opsega struka. Ta je mjera visceralne debljine koja mjeri opseg struka na polovini udaljenosti između donjeg ruba rebrenog luka i crista iliac superior bočno, na mjestu gdje su najbliži i to u stanju izdisanja (ekspirija).

U osoba s hemofilijom posebno je rizično biti prekomjerne tjelesne težine i debeo jer prekomjerna težina uzrokuje stres i napor za zglobove i uzrokuje krvarenja u zglobovima. Poznata je povezanost prekomjerne tjelesne težine u osoba s hemofilijom i značajno smanjenog opsega kretanja zglobova bez obzira na težinu bolesti. Osobe s hemofilijom sklonije su tzv. artropatiji vezanoj uz prekomjernu težinu. Prekomjerna artropatija povezana je sa značajnom osteoporozom i smanjenjem kvaliteta života. Negativan učinak debljine na stanje zglobova ima značajan indirektan učinak na zdravlje osoba s hemofilijom.

Zastupljenost prekomjerne tjelesne težine u osoba s hemofilijom slabo je poznata i među



prvim studijama je američka studija (4) na 140 000 bolesnika s hemofilijom u kojoj 34.5% liječenih osoba s hemofilijom i starijih od 20 godina imalo je prekomjernu težinu, a 23.5% bilo je debelo. Ti su rezultati usporedivi s općom, odraslom američkom populacijom koji iznose za prekomjernu težinu 32.6% i 22.3% za debljinu.

Prisutnost prekomjerne težine i debljine u osoba s hemofilijom varira diljem svijeta. Poznata je nacionalna studija u Nizozemskoj koja je ispitala i pratila tjelesnu težinu u bolesnika s hemofilijom u vremenskom razmaku od deset godina. Nizozemska studija nalazi porast prekomjerne težine s 27% na 35% i debljine s 4% na 8% što je dvostruka vrijednost (3). Kanada, SAD i Newfoundland nalaze veću zastupljenost prekomjerne težine i debljine u osoba s hemofilijom u usporedbi s općom populacijom, dok Indija i Mexico city nalaze nižu zastupljenost prekomjerne težine i debljine osoba s hemofilijom u usporedbi s općom populacijom. Varijacije koje se nalaze u različitim populacijama multifaktorijelnog su uzroka (razlika u genetici, životnom stilu, prehrani, aktivnostima, pristup medicinskoj skrbi) itd.

Objavljena američka studija o pretilosti i u djece s hemofilijom nalazi da 16.4% djece sprekomjernom težinom u usporedbi s općom populacijom koja iznosi 13.7%. Određene studije nalaze kako većiporast tjelesne mase ide s dobi, osobito tijekom adolescencije. Smatra se da je inaktivan način života djece s hemofilijom glavni uzrok pojave prekomjerne težine. Razlog tome je strah od pojave krvarenja pa se začarani krug zatvara.

Prekomjerna tjelesna težina ostavlja posljedica cijeli organizam. Izaziva srčanu bolest, povišen krvni tlak, šećernu bolest, povišenu razinu masti u krvi, kroničnu bolest mišićno-skeletnog sustava i na kraju te osobe imaju lošiju

kvalitetu života. Stoga je neophodno prepoznati one osobe s hemofilijom koje temeljem mjerenja indeksa tjelesne mase i opsega trbuha imaju kriterije prekomjerne tjelesne težine i debljine. Prva razina intervencije u odraslih i djece je promjena ponašanja. Potrebna je promjena života koja će utjecati na smanjenje tjelesne mase kao dijeta, kontrola uzimanja hrane, frekvencija uzimanje hrane, pijeње slatkih pića, fizičke aktivnosti kao i vremenski period koji određena osoba provede uz kompjuter ili televiziju („vrijeme uz ekran“). Poznato je da fizička aktivnost značajno popravja fizičko i mentalno zdravlje svih pa tako i osoba s hemofilijom. Na taj način značajno se popravja i kvaliteta života. Danas je to moguće ostvariti u osoba s hemofilijom na profilaktičkom liječenju i u onih koji redovito primaju adaptirano liječenje po potrebi.

Temeljem objavljenih studija vidljivo je kako prekomjerna težina postaje sve veći problem u osoba s hemofilijom. Važno je zapaziti kako je debljina za razliku od hemofilije problem koji se može prevenirati i modificirati. Aktivna promjena načina života i promjena životnih navika mogu doprinijeti poboljšanju kvalitete života

Literatura:

- 1) 4. Smjernice o dijagnostici i liječenju debljine. Jelčić J, Baretić M i Koršić M. Umag, travanj 2010.
- 2) World Health Organization. Obesity and Overweight. Fact Sheet 2011. www.who.int/mediacentre/factsheets/fs311/en/,
- 3) Hofstede FG, Fijnvandraat K, Plug I, Kamphuisen PW, Rosendaal FR. Obesity; a new disaster for haemophilic patients? A nationwide study. *Haemophilia* 14, 1035-1038, 2008.
- 4) Gerberding JL, Cordero J, Crudder SO, Soucie JM. The Report on the Universal Dana Collection Program. Atlanta Georgia: Division of Hereditary Blood Disorders, National Center on Birth Defects and Development Disabilities, Centers for Disease Control and Prevention, 2005.



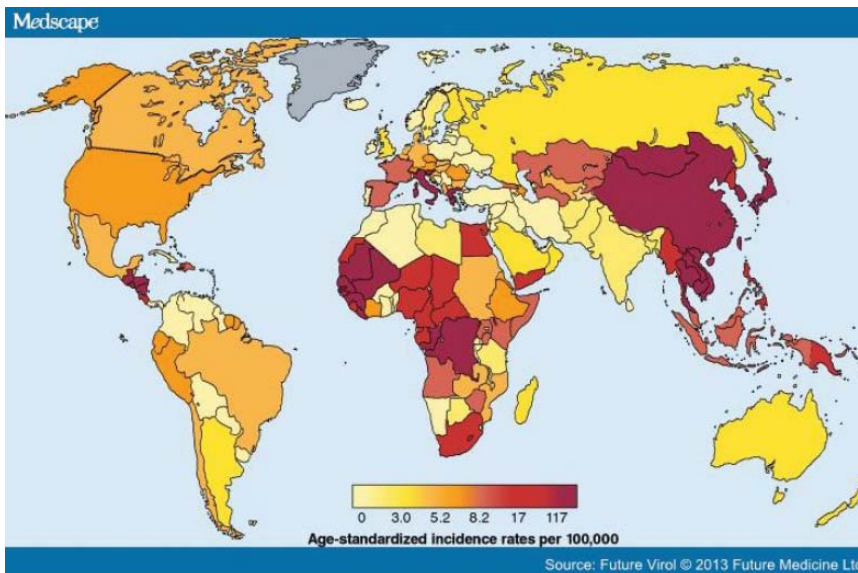
Najčešći tumori srednje i starije životne dobi



Dr. sc. Borislav Belev, dr. med.¹

Uvod i epidemiologija

Epidemiološki podaci o pojavnosti i smrtnosti od tumora vrlo su zabrinjavajući i uglavnom pokazuju tendenciju daljnjeg porasta, premda se mogu razabrati i pozitivni trendovi smanjenja smrtnosti od pojedinih tipova tumora kao i dulje preživljenje. Onkološke bolesti i dalje su vrlo uvjerljivo na 2. mjestu uzroka smrtnosti, iza kardiovaskularnih bolesti (slika 1).



Slika 1. Incidencija zloćudnih bolesti u svijetu (dobno-standardizirana)

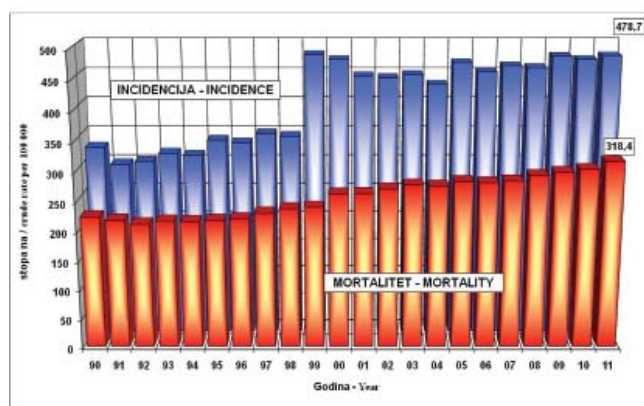
Kod žena je i dalje karcinom dojke daleko najčešći (gotovo 40 novih slučajeva na 100.000 stanovnika), potom slijedi karcinom vrata

maternice, kolorektalni karcinom, karcinom pluća te želuca. Kod muškaraca najveću pojavnost ima karcinom pluća, potom prostate, kolorektalni karcinom te karcinom želuca i jetre. Naravno da ovakvu svjetsku epidemiološku sliku ne slijede sve regije svijeta, već se ona razlikuje ovisno o javnozdravstvenoj situaciji, postojanju kroničnih bolesti (primjerice, kronične infekcije hepatitis B i hepatitis C-virusima), stupnju razvijenosti i dostupnosti zdravstvene zaštite i mnogim drugim

čimbenicima. Što se smrtnosti tiče, ona varira od pojedine vrste tumora pa je tako primjerice smrtnost karcinoma pluća najveća jer osim što je incidencija velika, preživljenje je razmjerno kratko. Od drugih po smrtnosti se tu još nalaze karcinom dojke, želuca, kolorektalni karcinom i karcinom jetre, itd. Gledano kroz brojeve, u Europi se godišnje dijagnosticira oko 3,2 milijuna novih bolesnika od raka, a umre oko 1,7 milijuna. Drugim riječima, procjenjuje se da od raka oboli svaki treći Europljanin, a umre svaki četvrti.

Problem je i što se kod prevelikog broja bolesnika rak otkriva u uznapredovaloj fazi. U Hrvatskoj je situacija gotovo identična zapadnom svijetu te danas znamo da svaki četvrti stanovnik umire od raka. Ono što osobito zabrinjava jest činjenica da su i incidencija i mortalitet od raka u Hrvatskoj i dalje u porastu (slika 2,3)(1,2).

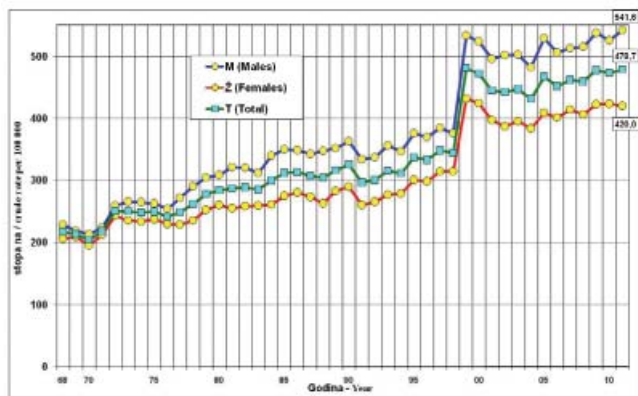
¹ Klinika za onkologiju, KBC Zagreb



Slika 2. Stope incidencije i mortaliteta od raka u Hrvatskoj od 1990.-2011. godine

Izvor: Incidencija raka u Hrvatskoj, Bilten br. 36, Hrvatski zavod za javno zdravstvo, Registar za rak, 2011.

Pojavnost tumora je, vrlo općenito govoreći, u direktnoj korelaciji sa životnom dobi. Ako se gleda pojava tumora u odnosu na starenje organizma, uočava se vrlo jasna pozitivna korelacija između te dvije pojave. Naravno, i ovdje postoje iznimke koje se ogledaju u specifičnosti pojave određenog tumora samo u određenoj dobi, pa tako postoje tumori koji se javljaju samo u dječjoj dobi (npr. Wilmsov tumor, neke leukemije), ili pak uglavnom u adolescentnoj ili mlađoj odrasloj dobi (npr., tumori testisa).



Slika 3. Stope incidencije raka u Hrvatskoj prema spolu, 1968.-2011. godine

Izvor: Incidencija raka u Hrvatskoj, Bilten br. 36, Hrvatski zavod za javno zdravstvo, Registar za rak, 2011.

Imajući u vidu navedene podatke, moramo se zapitati zašto se zbiva takav porast pojave tumora? Nemoguće je dati jednostavan odgovor, ali sažeto govoreći, uzroci se mogu svesti na slijedeće najvažnije – demografske promjene, veća izloženost duhanskom dimu, nepravilna prehrana, alkohol, tjelesna neaktivnost, prekomjerna tjelesna težina, infekcije i izloženost karcinogenima u okolišu (2-4%) (3).

Općenito o tumorima i molekularnoj osnovi njihova nastanka

Klinički, rak je završni rezultat dugog lanca mutacijskih događaja u stanici. Danas je poznato da postoji mnogo različitih vrsta tumora kao i da se svaka stanica u tijelu može pretvoriti u jednu ili više vrsta tumora. Većina tumora su rijetki, neki su samo povezani sa specifičnim uzročnicima, ali većina ipak nije (ili nama još nisu poznati). Osnovnu tajnu transformacije normalne stanice u tumorsku čuva DNA-molekula, koja je sadržana u sastavku 46 kromosoma u čovjeka, a svaka stanica ima ukupno 2 metra DNA u sebi! DNA lanac jest zapravo slijed tzv. nukleotidnih baza koje su međusobno u 2 bliska lanca spojene po određenoj pravilnosti, a slijed tih nukleotida “šifriraju” poruku koja se “prevodi” u slijed aminokiselina koje će biti sastavni dio buduće bjelancevine. Oko 30.000 gena kodiraju bjelancevine koji provode većinu životnih funkcija. Upravo su promjene u genomu (ukupni geni stanice) odgovorne za tumorsku transformaciju od normalne stanice. Mutacije su promjenjena poruka DNA-poruke, a nakupljanje mutacija može dovesti do disfunkcije mehanizama održavanja i umnažanja genoma. Nastaje tzv. genomska nestabilnost, koja se prepoznaje po povećanoj učestalosti točkastih mutacija, kromosomskih aberacija i mikrosatelitnom instabilnošću. Zloćudna preobrazba predstavlja, dakle, cijeli niz događaja u stanici koji će u konačnici dovesti do pretjeranot umnožavanja stanica (što jest zapravo tumor, lat. tumor=oteklina). Takve stanice kasnije stječu sposobnost daljnjeg nekontroliranog umnažanja, širenja drugim tkivima, tj. metastaziranja. Promjene koje dovode do nastanka tumora mogu biti nasljedne i stečene (4).

Karcinogeneza

Karcinogeneza je proces nastanka zloćudnog tumora, a može se podijeliti na kemijsku, fizičku i biološku. Kemijska karcinogeneza obuhvaća vrlo širok spektar tvari koje različitim mehanizmima utječu na ljudski genom u smislu prokarcinogenog djelovanja. Neki od njih su dobro poznati, poput pušenja (oko 40 genotoksičnih tvari se nalazi u cigaretnom dimu), nitrozamini koji se nalaze poglavito u namirnicama kao nitriti dodani hrani – odgovorni za rak jednjaka, želuca,



jetre i mokraćnog mjehura, zatim aflatoksin B1 iz gljivica *Aspergillus flavus* i *parasiticus*, koji se povezuje sa nastankom hepatocelularnog karcinoma te slobodni radikali kisika koji nastaju u različitim fiziološkim i patofiziološkim procesima ili učinkom različitih ksenobiotika. Mnogi od kemijskih karcinogenika su tvari s kojima se profesionalno dolazi u dodir, poput vinil-klorida, aresena, azbesta, katrana ili aromatskih amina. Ne treba zaboraviti i potencijalno štetni učinak nekih lijekova, poput alkilirajućih spojeva- npr. ciklofosfamida, anaboličkih steroida, fenacetina, imunosupresiva, oralnih kontraceptiva, i mnogih drugih. U fizičku karcinogenezu ubrajaju se ionizacijsko zračenje i ultravioletne zrake. Ima više mogućih izvora ionizirajućeg zračenja – svemirsko zračenje, radon-zračenje podzemno, padaline koje nose zračenje od nuklearnih pokusa ili incidenata, te u medicini primijenjenog x-zračenja. Ipak, ukupno gledajući, ovaj radijacija doprinosi sa samo 1% ukupnog rizika nastanka raka. Pod biološkom karcinogenezom obično se podrazumijeva aktivacijsko djelovanje virusne infekcije odnosno dijelova virusa na pojedine dijelove genoma čime se potiče stanični ciklus preko tzv. proto-onkologena ili se pak inaktiviraju geni suprotnog učinka, tzv. anti-onkogeni. Danas je neprijeporna povezanost nekih virusa i specifičnih tumora u ljudi, poput primjerice Epstein-Barr virusa (EBV), humanog papiloma virusa i ljudskih T-limfotropnih virusa, kao i virusa hepatitisa B i C. EBV se povezuje sa mononukleozom, a katkada i limfomima. Humani herpes virus tip 8 povezan je sa nastankom Kaposijeva sarkoma, osobito u okolnostima oslabljenog imuniteta (HIV-infekcija). *Helicobacter pylori*, koji je tako često rasprostranjena bakterija u općoj populaciji, povezuje se sa patogeneom raka želuca.

Važno je istaknuti da je nastanak tumora zapravo rezultat uzajamnog djelovanja određenih štetnih utjecaja i genoma pojedinca, pri čemu je dobro znano da izloženost određenim, primjerice okolišnim čimbenicima, može djelovati na jednog pojedinca ali ne mora na osobe u njegovoj blizini, radnoj okolini ili obitelji, koji su izloženi istim uvjetima. Genetske varijacije mogu biti odgovorne i za oslabljenu aktivnost popravka genoma, što može biti i nasljedno.

Kolika je šansa da pojedinac oboli od raka? Na to pitanje je apsolutno nemoguće dati odgovor,

budući da to ovisi o međugri brojnih čimbenika – ekspoziciji određenom okolišnom čimbeniku (uključujući dijetu, hormone i dr.), genetskoj posebnosti pojedinca, dobi i spolu.

Svake 2 godine u SAD-u Vladin Nacionalni toksikološki program objavljuje popis okolišnim čimbenika kojima se izloženost može povezati sa nastankom raka (<http://ntp.niehs.nih.gov/>). Posljednje izvješće uključuje 246 tvari, od kojih su neke više, neke manje povezane sa nastankom tumora, ili su ozbiljno “osumnjičene” da imaju takvu povezanost.

Od pojedinih karcinogenika, pušenje je pojedinačni najčešći uzrok raka, a izloženost tvari u duhanskom dimu koje uzrokuju rak odgovorne su za oko 30% rakom-uzrokovanih smrti u SAD-u. Alkohol je idući značajni rizični čimbenik. Alkoholičari imaju povećani rizik karcinoma usne šupljine, ždrijela, jetre, grkljana i jednjaka. Postoji i određena povezanost sa povećanim rizikom karcinoma dojke. Debljina je značajni čimbenik u nastanku karcinoma dojke, endometrija, bubrega, debeloga crijeva i jednjaka. Nedovoljna fizička aktivnost povezuje se sa karcinomom debeloga crijeva i dojke. Dijeta bogata žitaricama, voćem i povrćem, preporučljiva je, za razliku od konzumacije velikih količina masne hrane, crvenog mesa, soli i u soli-konzervirane hrane (5,6).

Najčešći tumori

Rak pluća – radi se o najčešćem karcinomu u muškaraca, dok je u žena na 3. mjestu po učestalosti. Dijeli se u 2 glavne skupine, a to su malostanični karcinom pluća (20%) i ne-malo stanični karcinom pluća (80%), koji se dalje može podijeliti u 3 podtipa. Godišnje umire više od milijun ljudi od ove bolesti, a petogodišnje preživljenje zbirno je 10-14%. To zapravo znači da je stopa mortaliteta približno jednaka stopi incidencije koja je ionako visoka, što je daleko nepovoljnije nego kod nekih drugih vrsta tumora. Dugi niz godina smrtnost od karcinoma pluća nije pokazivala tendenciju pada, no zadnjih godina, uvođenjem novih terapija, tzv. ciljanih lijekova i opsežnom kampanjom protiv pušenja, vide se naznake promjena, kako u incidenciji tako i u mortalitetu, poglavito u najrazvijenijih zapadnih zemalja. Glavni simptomi kod pojave bolesti su



dispneja, kašalj, bol, gubitak apetita, hemoptiza (iskašljavanje krvi), ali prvi simptomi mogu biti i nespecifični, poput umora, anoreksije, gubitka težine, slabosti, povišene temperature.

Rak debeloga crijeva - po učestalosti se radi o trećem najčešćem tumoru čija je stalna prosječna godišnja stopa rasta oko 3%. Rizik, općenito govoreći, raste sa dobi. Značajni porast uočava između 50. i 55. godine života, a svaka daljnja dekada udvostručuje rizik pojave bolesti. Oko 1,2 milijuna novih slučajeva godišnje pojavljuje se u svijetu, a oko 400 000 u Europi. Rizik za nastanak kolorektalnog karcinoma povećava se sa produljenjem očekivanog trajanja života, ovisi o životnim navikama i dijetetskom režimu. 5-godišnje prosječno preživljenje u Europi iznosi oko 56,2%. Za Republiku Hrvatsku može se reći da incidencija i u muškaraca i žena i dalje raste, ali nažalost raste i smrtnost. Metastatski karcinom debelog crijeva prisutan je u trenutku postavljanja dijagnoze u oko 25% bolesnika, a oko 50% sa kolorektalnim karcinomom razvit će naknadno metastatski oblik bolesti. Prognoza metastatske bolesti je još uvijek loša, s 5-godišnjim ukupnim preživljenjem od oko 10%. Ipak, produljenje ukupnog preživljenja primarni je cilj kod većine bolesnika s metastatskom bolešću, a oko 10% onih samo s metastazama u jetri može imati i potpuno izlječenje, kombinacijom kirurškog pristupa i sistemske kemo- i biološke terapije. Danas su dobro definirani čimbenici rizika za razvoj bolesti - to su obiteljska anamneza (1. linija krvnog srodstva, više od 1 srodnika, srodnik koji je imao bolest prije 45 godina života), upalne bolesti crijeva (Crohnova bolest i ulcerozni kolitis), šećerna bolest, pušenje, čimbenici koji umanjuju fizičku aktivnost, kalcij i konzumacija mlijeka. Obiteljska anamneza je značajni čimbenik jer oko 20% oboljelih od karcinoma debeloga crijeva imaju u obitelji bliskog rođaka sa istom bolešću. Smatra se da oko 5% slučajeva oboljelih su povezani sa nekim genetskim sindromom (npr, Lynch sindrom, obiteljska adenomatozna polipoza kolona i dr.). Karcinom debeloga crijeva se ubraja u bolesti kod kojih je moguće provoditi i tzv. "screening" metode, sa ciljem ranog otkrivanja - što počinje od 50. godine života, a ranije kod subpopulacija koje su izložene većem riziku, zatim potrebno je učiniti kolonoskopiju, po mogućnosti svakih 10 godina,

zatim test na okultno krvarenje i dr. Danas se može provoditi, iako još ne rutinski, gensko testiranje na FAP, HPHCC i sl. Od vanjskih čimbenika koji se povezuju s nastankom ove bolesti, prije svega tu je dijeta bogata mesom i masnoćama životinjskog porijekla (žučne soli), fizička neaktivnost, pušenje i konzumacija alkohola, zatim slobodni radikali kisika. Simptomi mogu varirati ovisno o primarnoj lokalizaciji tumora - u uzlaznom debelom crijevu češće krvare, ulceriraju i uzrokuju anemiju. U poprečnom debelom crijevu tu su uglavnom grčeviti bolovi, osobito nakon obroka, meteorizam crijeva, izmjena zatvora i proljeva. Tumor u području rektosigmoida obično se očituje lažnim pozivima na stolicu, suženim promjerom stolice i pojavom krvi. U dijagnostici zlatni je standard kolonoskopija i biopsija, a još su tu endoskopski ultrazvuk i slikovne radiološke metode (CT, MR).

Karcinom prostate - karcinom prostate se ubraja u tumore s izrazito jasnom korelacijom sa starenjem. Prije 50. godine života praktički se ne pojavljuje. Najviša je incidencija, stoga, u dobi između 70-80 godina. Tipično je to bolest razvijenog svijeta, prvenstveno zbog prosječne očekivane životne dobi koja je viša kao i od razvijene svijesti, ali i zdravstvene skrbi i dostupnosti pretrage određivanja PSA. Osobitost karcinoma prostate jest da je organ nastanka tumora razmjerno dostupan dijagnostici, da postoji odličan "screening" test (PSA) i da se hormonskom manipulacijom može postići odličan terapijski učinak (zbog hormonske ovisnosti tumorskih stanica o androgenim hormonima). Još je 1940-tih godina Higgins otkrio usporavanje rasta tumora uz deprivaciju muških spolnih hormona što se danas i na teorijskoj razini vrlo precizno pojasnilo. Stoga je za proširenu bolest temelj početnog liječenja kastracija, bilo kemijska ili kirurška, sa ciljem redukcije cirkulirajućeg testosterona. Od prvotne orhidektomije (odstranjenja testisa kirurškim putem), koja je prvi puta učinjena 1939. godine, do razvoja injekcijskih pripravaka koji se daju potkožno i smanjuju proizvodnju vlastitih hormona 1985 i 2000-tih godina, prošao je dugi put i mnoštvo pretkliničkih i kliničkih studija koje su u tom smislu provedene. Taj kastracijski negativan učinak na rast tumora, nažalost se gubi nakon oko 20 mjeseci. Stoga su razvijene i druge terapijske opcije, poput kemoterapije



(mitoksantron, docetaksel, kabazitaksel), novijih peroralnih antiandrogena, te čitave nove generacije hormonske terapije koja pokazuje učinak kada prestane djelovati kastracijsko liječenje (abirateron, enzalutamid). Prognoza karcinoma prostate izrazito je varijabilna – ovisno o histološkom stupnju i anatomskoj proširenosti ovi se tumori ponašaju u rasponu od agresivnog do klinički irelevantnoga i po život bezopasnog, a kako se radi o starijoj populaciji opterećenoj i drugim kroničnim bolestima, potrebno je veliko iskustvo i timski rad kako bi se donijele kvalitetne odluke kod planiranja liječenja.

Karcinom dojke – stope mortaliteta su u razvijenim zemljama stabilne ili lagano padaju. Iako je u svijetu i najvećem broju razvijenih zemalja karcinom dojke najčešći karcinom u smrtnosti, u SAD-u je to rak pluća. Smrtnost karcinoma dojke pada od 1990.godine, prosječno 2,3% godišnje i to najviše za žene mlađe od 50 godina, prvenstveno zbog napretka u otkrivanju i poboljšanju terapije, smanjenju incidencije. U Europi je oko 425 000 novih bolesnica godišnje, a oko 129 000 umrlih. Područje najviše incidencije u Europi su sjeverna i zapadna Europa, dok južna i istočna Europa imaju niže stope incidencije. Rizik obolijevanja je više u zapadnoj nego u istočnoj Europi. U Hrvatskoj je dojka najčešće sijelo karcinoma u žena (26% od svih), ili drugim riječima, dnevno se otkriva 7 novih bolesnica. Incidencija i mortalitet su u nas u porastu. Kod karcinoma dojke je vrlo važna edukacija sa ciljem promicanja svjesnosti o ranim simptomima i odgovarajuće praćenje osoba sa simptomima.

Karcinom jetre (HCC)– premda se radi o 6. najčešćem zloćudnom tumoru u svijetu, čak je 3. uzrok smrti uzrokovan karcinomima. Kod nas je ipak nešto rjeđi, ali je činjenica da incidencija postojano raste. U SAD-u je 2x porasla u periodu od 1985-1998, vjerojatno zbog veće pojavnosti infekcija hepatitisom B i C. U svijetu je također hepatitis B najčešći uzrok ovog tumora, pri čemu se najviše oko 85% javlja u istočnoj i jugoistočnoj Aziji i Subsaharskoj Africi. Drugi uzročni čimbenici su alkohol, nealkoholna masna bolest jetre (NASH), nasljedne bolesti jetre i pušenje. Ciroza je prekanceroza za HCC. Stoga je od iznimnog značenja pažljivo praćenje oboljelih od ciroze, jer će se od njih “regrutirati” budući pacijenti sa HCC-om. Opcija liječenja ima više, ali često mnoge

nisu primjenjive. Kirurška resekcija svakako je poželjna, ali postoje strogi kriteriji kad se ona može provesti. Transarterijska kemoembolizacija ili radioembolizacija pogodna je kod nekih oboljelih, ukoliko je bolest samo unutar jetre i ispunjava određene kriterije. Potom je tu transplantacija jetre, kojom se rješava i osnovna jetrena bolesti i tumor, s dosta kontroverzi. Radiofrekventna ablacija može tretirati manje promjene u jetri, i posljednje, nedavno odobren lijek sorafenib, koji dokazano može produljiti preživljenje.

U zaključku treba reći da postoji velika potreba za promjenom sadašnje percepcije oboljelih od onkoloških bolesti. Sadašnjost, a osobito budućnost borbe protiv tumora uključuje i borbu protiv “mitova” koji su duboko utkani u našu svijest i predodžbu oboljelih od zloćudnih bolesti. A ti “mitovi” su slijedeći – 1. “karcinom je zdravstveni problem” – on ima široke socijalne, ekonomske, razvojne, kao i implikacije na ljudska prava; 2. “karcinom je bolest bogatih, starijih i razvijenih zemalja” – istina je da je karcinom globalna epidemija, koja zahvaća sve životne dobi i socijalne grupe, pri čemu zemlje u razvoju nose neproporcionalni teret; 3. “karcinom je smrtna presuda” – mnogi tumori ranije smatrani smrtnom presudom danas se mogu izliječiti, a za puno više ljudi njihov tumor se sada može učinkovito liječiti; 4. “karcinom je moja sudbina” – s pravilnom strategijom, barem 30% znanja svih onkoloških oboljelih može biti spriječeno temeljem sadašnjeg znanja.

Literatura:

1. http://globocan.iarc.fr/Pages/fact_sheets_population.aspx
2. http://hzjz.hr/wp-content/uploads/2013/11/rak_2011.pdf
3. Kamangar F, Dores MG, Anderson WF. Patterns of Cancer Incidence, Mortality, and Prevalence Across Five Continents: Defining Priorities to Reduce Cancer Disparities in Different Geographic Regions of the World JCO May 10, vol. 24 no. 14:2137-2150, 2006.
4. Zloćudna preobrazba i rast, str.669-705, u Patofiziologija, ur. Gamulin S, Marušić M, Kovač Z i sur. Medicinska naklada, 7. izdanje, Zagreb, 2011.
5. Lengauer C i sur. Genetic instabilities in human cancers. Nature, 396:643-9, 1998.
6. Hahn WC i sur. Rules for making human tumor cells. New Engl J Med, 347:1593-603, 2002.



Povezanost prekomjernog unosa kuhinjske soli i nastanka arterijske hipertenzije



Vedran Premužić, dr. med.¹

Hemofilija, iako primarno bolest nedostatka faktora zgrušavanja karakterizirana komplikacijama vezanim uz produženo krvarenje, udružena s arterijskom hipertenzijom može uzrokovati značajno raniju smrtnost. Kod bolesnika s hemofilijom je posebno važna pravilna kontrola arterijskog tlaka i smanjenog unosa soli zbog prevencije fatalnih kardiovaskularnih događaja. Postoji dosta izvještaja o smanjenom mortalitetu od ishemije srca u te skupine bolesnika. Hipokoagulabilnost u hemofiličara smanjuje učestalost nastanka tromba i aterosklerotskih plakova što djeluje protektivno na nastanak infarkta srca. Iako je prisutna relativna protekcija, incidencija ishemijske kardiovaskularne bolesti u hemofiličara je u porastu dijelom i zbog razloga što je životni vijek hemofiličara dostigao opću populaciju. Dob, dijabetes, hipertenzija i hiperlipidemija ostaju glavni faktori odgovorni za nastanak kardiovaskularne bolesti u toj skupini bolesnika kao i u općoj populaciji. Precizna procjena kardiovaskularnog rizika je vrlo važan korak u otkrivanju bolesnika s vrlo visokim rizikom nastanka kardiovaskularnih događaja. Arterijska hipertenzija kao jedan od glavnih faktora nastanka kardiovaskularne bolesti je u sve većem porastu u svijetu. Pretjeran unos kuhinjske soli je vrlo značajan faktor rizika za nastanak arterijske hipertenzije, moždanog udara, hipertrofije lijeve klijetke, proteinurije, osteoporoze, nefrolitijaze i nekih karcinoma probavnog sustava. Unos soli je nadmašio dnevne potrebe našeg organizma u svim

¹ Specijalist internist, Zavod za nefrologiju, hipertenziju, dijalizu i transplantaciju, KBC Zagreb

razvijenim zemljama te u onima u razvoju. Danas ne govorimo o unosu koji bi bio prihvatljiv (do 5g) već o mnogo opasnijim količinama (preko 10g, a ponegdje i još više). Često zaboravljamo kako opasnost ne leži samo u soljencima nastolu već u gotovoj i polugotovoj hrani. I dok su neke zemlje krenule u smanjivanje unosa soli u svojoj populaciji te znaju količinu njenog dnevnog unosa, mi u Hrvatskoj dosada nismo imali dostupne podatke. U Velikoj Britaniji je potaknut veliki program (CASH) u cilju smanjenja prekomjernog unosa soli, velikom akcijom u koju su bili vrlo aktivno uključeni mediji te prehrambena industrija (iako s mnogo otpora u početku). U samo jednom desetljeću smanjen je dnevni unos soli s 9.5 g na 8.6 g što je 10% sniženje cjelokupnog unosa, preračunato u oko 19700 tona soli. Finska je uspjela zahvaljujući suradnji s prehrambenom industrijom smanjiti 20-25% količinu soli u najčešće kupovanim prehrambenim proizvodima (kruhu, mesu, siru i gotovoj hrani). Mi smo se također uključili u svjetsku akciju te je 2007. predstavljena naša akcija CRASH (Croatian Action on Salt and Health) u organizaciji Akademije medicinskih znanosti Hrvatske te Hrvatskog društva za hipertenziju, Hrvatskog društva za ateroskleroze, Hrvatskoga kardiološkog društva i Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, kao i udruga medicinskih sestara, studenata i udruge bolesnika. Štetnost prekomjernog unosa kuhinjske soli nije dovoljno poznata našem pučanstvu te je potrebno razviti široku mrežu informiranja koja će ljudima ukazati na opasnost ne samo od zasoljavanja hrane, nego još veću opasnost od gotove ili polugotove



hrane koja ne odgovara standardima ili dnevnim potrebama unosa soli.

Tu je izuzetno bitno pokušati postići suradnju s prehrambenom industrijom te označiti sve proizvode etiketama koje prosječne kupce upozoravaju na količinu soli što je uspjelo nekim zapadnim zemljama kao u Velikoj Britaniji i Finskoj koje su samo u nekoliko godina smanjile dnevnu količinu soli u svojoj populaciji, a posljedično tome i sve popratne negativne pojave prekomjernog unosa kuhinjske soli. Dužnost liječnika je obavijestiti bolesnika o opasnosti, a pomoću vladinih institucija i uz suradnju s

ugostiteljima i proizvođačima hrane jasno označiti na proizvodima količinu NaCl kako bi konzumenti sami mogli odabrati odgovarajuću namirnicu. Kuhinjska sol izravno utječe na arterijski tlak i učestalost arterijske hipertenzije, posljedično tome i na učestalost kardiovaskularnih incidenata u hemofiličara čija dob i komorbiditeti zbog današnje kvalitete liječenja odgovaraju općoj populaciji. Potrebna je pravilna prehrana i redovita kontrola te savjetovanje od strane liječnika o opasnostima nastanka, pravilnog liječenja i kontrole arterijske hipertenzije.



Facebook grupa Društva hemofiličara Hrvatske



Nasljedna von Willebrandova bolest i stečeni von Willebrandov sindrom



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

Sada već davne 1926. godine finski liječnik dr. von Willebrand (Slika 1.) prvi je opisao nasljednu bolest prekomjernog krvarenja i u muškaraca i u žena u izoliranoj populaciji otoka Föglö u Ålandskom arhipelagu između Švedske i Finske (Slika 2.), nazvavši tu bolest pseudohemofilija. Kasnije je ta nova bolest nazvana njemu u čast von Willebrandova bolest (vWB). Danas je poznato da je vWB najčešća nasljedna bolest krvarenja, s prevalencijom od 1 na 100 do 1 na 10.000 stanovnika.



Slika 2. Ålandsko otočje između Švedske i Finske.



Slika 1. Dr. von Willebrand

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

Referentni centar Ministarstva zdravlja RH za nasljedne i stečene poremećaje hemostaze

Bolesnici s vWB imaju kvantitativan ili kvalitativan nedostatak von Willebrandovog faktora (vWF), složenog velikog multimernog glikoproteina koji ima višestruku ulogu u kolagulaciji, uključen i u primarnu i u sekundarnu hemostazu. Von Willebrandov faktor posrednik je adhezije trombocita s endotelom i subendotelom te nosi i stabilizira FVIII u plazmi. Von Willebrandova bolest se većinom prenosi autosomno dominantno, no neki su bolesnici naslijedili dvostruko recesivni gen te imaju teški oblik bolesti. Bolest ima kompleksnu



patofiziologiju i različitu kliničku sliku, od vrlo blage sklonosti krvarenju preko mukokutanih i gastrointestinalnih krvarenja sve do izrazito teških krvarenja poput najtežeg oblika nasljedne hemofilije. Postoje tri oblika nasljedne vWB: tip 1 s djelomičnim i tip 3 s kompletnim kvantitativnim manjkom vWF, te tip 2 s kvalitativnim nedostatkom vWF. Tip 2 vWB se zatim dijeli u četiri podskupine. Dijagnostička obrada bolesti je složena i uključuje više laboratorijskih testova, kliničku sliku i pozitivnu osobnu i obiteljsku anamnezu. Bolest se liječi ovisno o tipu bolesti i težini krvarenja dezmodpresinom, antifibrinolitikima te nadoknadom koncentrata faktora koji sadrže vWF i FVIII (vWF/FVIII koncentrat).

Osim nasljedne vWB, postoji i stečeni von Willebrandov sindrom (vWS) koji može nastati u sklopu različitih bolesti i stanja u kojima nastane stečeni kvalitativni ili kvantitativni poremećaj vWF (solidni tumori, hematološke limfoproliferativne i mijeloproliferativne bolesti, autoimunosne i kardiovaskularne bolesti) koji dovodi do iznenadno nastale sklonosti krvarenju. Stečeni vWS može nastati u svakoj dobnoj skupini, no najučestalije nastaje u starijoj životnoj dobi. Opisani su različiti i složeni patofiziološki mehanizmi koji dovode do razvoja stečenog vWS. Na primjer, u nekih bolesnika nastanu anti-vWF autoantitijela, koja interferiraju ili s vezanjem na trombocite ili na kolagen, ili povećavaju odstranjivanje vWF iz

plazme. Drugi opisani patofiziološki mehanizam nastanka stečenog vWS je sekvestracija multimera vWF visoke molekularne težine zbog njihove adsorpcije na cirkulirajuće tumorske stanice. Treći patofiziološki mehanizam nastanka stečenog vWS je pojačana proteoliza vWF kod protoka krvi kroz sužene srčane zalistke (kao kod na primjer aortne stenoze) što dovodi do odstranjenja multimera vWF visoke molekularne težine. Na stečeni vWS treba posumnjati u bolesnika koji odjednom ima znakove krvarenja uz urednu krvnu sliku i uredan uobičajeni mali koagulogram, posebno ako već ima neku od ranije navedenih bolesti za koje je poznato da mogu dovesti do stečenog vWS. Inicijalna laboratorijska obrada za stečeni vWS je identična kao i za nasljednu vWB, a i klinička slika je najčešće slična (mukokutana krvarenja i/ili krvarenja iz gastrointestinalnog trakta), tako da razlikovanje stečenog vWS i nasljedne vWD nije uvijek jednostavno. Dijagnostički pristup stečenom vWS ostao je i danas izazov, s obzirom na varijabilnost kliničkih prezentacija i različitost laboratorijskih testova za potvrdu dijagnoze, od kojih su neki dostupni samo u usko specijaliziranim koagulacijskim laboratorijima. Liječenje stečenog vWS treba biti usmjereno na prevenciju i zaustavljanje krvarenja, kao i na liječenje osnovne bolesti koja je i dovela do tog stečenog koagulacijskog poremećaja.

NAJAVA

8. Ljetni kamp Društva hemofiličara Hrvatske

Šibenik, Hotelsko naselje Solaris, hotel Ivan

29. kolovoza - 31. kolovoza 2014. godine



Higijenski standardi kod primjene faktora zgrušavanja krvi u kućnim uvjetima



Josipa Belev, viša medicinska sestra¹

Tretman hemofilije danas se provodi nadoknadom faktora zgrušavanja isključivo intravenskim putem. Točnije ulazeći iglom u krvotok. Krvotok je zatvoreni sustav cirkulirajuće krvi sastavljen od arterija, arteriola, kapilara, venula i vena. Srce je centralni organ krvotoka koji pokreće cijelu cirkulaciju u ljudskom organizmu. Taj je sustav sterilan, odnosno u cirkulirajućoj krvi nema prisutnih mikroorganizama niti njihovih spora. Primjenom terapije ne bi se smjela narušiti sterilnost krvotoka.

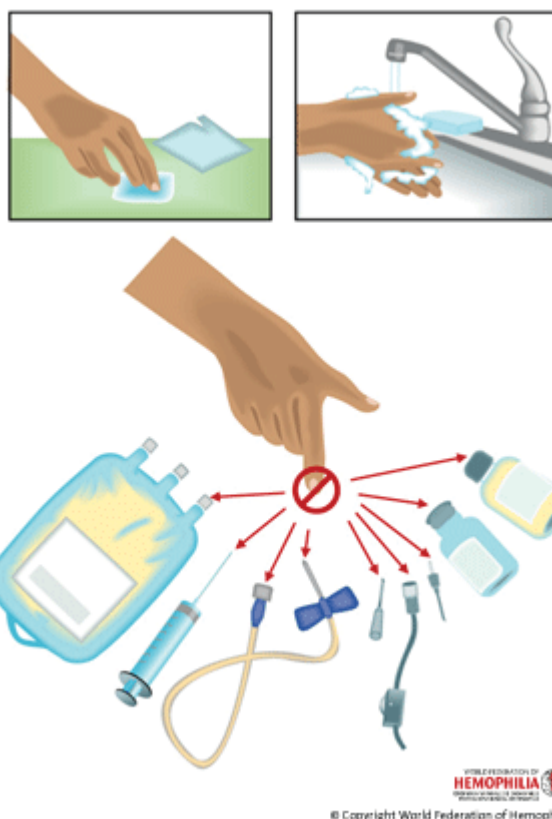
Kako bi se mogućnost zagađenja smanjila na minimum potrebno je maksimalno paziti i poštovati pravila aseptičnog rada.

Rad u aseptičnim uvjetima znači da se, poštujući pravila otvaranja sterilnih predmeta te dezinfekcije okoline i ruku, potpuno spriječi ili smanji na najmanju moguću mjeru broj mikroorganizama. Na taj se način mogućnost unošenja klica u krv može kontrolirati.

Dezinfekcija je postupak kojim se na predmetima ili koži smanjuje broj mikroorganizama, ali ne i njihove spore. Prilikom primjene faktora zgrušavanja koristimo metodu dezinfekcije u nekoliko ključnih momenata: čišćenje radne površine, pranje ruku, dezinfekcija ubodnog mjesta i na kraju dezinfekcija ponovno radne površine.

Sterilno je sve ono što dolazi u indirektni ili direktni kontakt sa krvi i krvnom žilom. U pakiranju faktora zgrušavanja postoje dijelovi koji su sterilno pakirani. Sterilni dijelovi moraju do kraja postupka primjene faktora i ostati sterilni. Na svakom sterilnom proizvodu postoji naznačeni dio gdje se otvara takav predmet, npr.: šprica kod klipa,

igla kod otvora za špricu itd. Prilikom otvaranja sterilni dijelovi ne smiju se ničim dotaknuti osim sterilnim dijelom koji je predviđen da se na tom mjestu spoje (Slika 1).



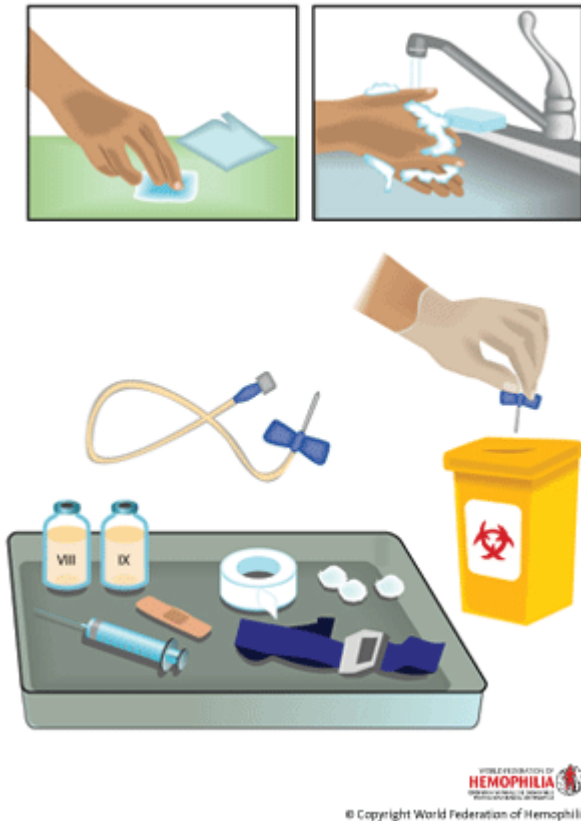
Slika 1. Sterilni dijelovi se ne smiju doticati

U kućnim uvjetima puno je teže održati prostor dezinficiranim. Puno je različitih bakterija koje žive posvuda na živoj i neživoj okolini. Bakterijske infekcije kože česte su u dječjoj dobi, 17 % svih posjeta liječniku kod djece je zbog infekcije kože. Takve infekcije izazvane su uglavnom bakterijama koje su normalni stanovnici kože

¹ Centar za hemofiliju, Zavod za hematologiju, KBC Zagreb

(saprofitne bakterije). Kod davanja faktora trenutak prolaska igla kroz kožu je ključni moment u kojem se može spriječiti prodor saprofitnih bakterije u krv.

Prije početka rada i otapanja faktora potrebno je osloboditi prostor (stol), napraviti dovoljno mjesta i taj dio obrisati. U bolničkim uvjetima prostor se dezinficira s prilagođenim dezinfekcijskim sredstvom. U kućnim uvjetima dovoljno je obrisati stol mokrom krpom i deterdžentom.



Slika 2. Osim osiguravanja higijenskih uvjeta primjene faktora, nužno je i pravilno postupati s otpadom nakon primjene

Najvažniji dio procesa pripreme je pranje ruku. Posebnu pozornost treba obratiti na temeljito, detaljno pranje ruku. Vremenski pranje ruku trebalo bi trajati 1-2 minute, koristeći pri tome običan tekući sapun za pranje ruku. Dobro oprati svaki prst zasebno, nokte, te na kraju dlan i dio podlaktice. Ruke isprati tekućom vodom te osušiti čistim ručnikom. U bolničkim uvjetima ruke je potrebno iza pranja i dezinficirati. Zdravstveni radnici prilikom davanja faktora zgrušavanja dužni su nositi čiste gumene rukavice.

Prethodno temperirani lijek staviti na radnu površinu koja je obrisana i pripremljena za rad. Koncentrat faktora razrijediti pazeći da sve što je sterilno i ostane sterilno do kraja postupka. Otvarajući sterilni materijal odmah ga treba spajati

s također sterilnim dijelom, npr. kada otvorite konektor odmah ga treba plasirati u gumeni čep na bočici otapala te skinuti zaštitu s drugog kraja konektora (naprava za spajanje dvaju bočica-koncentrata faktora zgrušavanja i otapala) i odmah ga plasirati u gumeni čep bočice s koncentratom faktora. Špricu za navlačenje obavezno otvoriti na mjestu gdje je označeno. Mjesto na šprici koje služi za spajanje sa sistemom za davanje lijeka nikako ne bi trebalo ostavljati nezaštićeno.

Sistem za davanje lijeka otvoriti na označenom mjestu, a zaštitu s igle skinuti neposredno prije uboda. Spojiti sistem za navlačenje s špricom.

Ubodno mjesto dezinficirati alkoholnom vaticom. Jednom dezinficirano mjesto više se ne smije dotaknuti. Unutar 30 sekundi od dezinfekcije potrebno je postaviti sistem u venu. Ukoliko je prošlo više od 30 sekundi postupak dezinfekcije ponoviti.

Kada je lijek apliciran, prostor mora ostati čist. Što znači da smeće treba adekvatno zbrinuti. Otpad koji ostaje iza primjene lijeka dijeli se na oštri infektivni otpad, medicinski otpad i komunalni otpad.

Otpad je jako važno adekvatno zbrinuti.

U oštri otpad ubrajaju se svi predmeti koji su potencijalno opasni za ozljede ljudi koji barataju se smećem, to su: različiti igleni pripoji, konektori, igle za navlačenje lijeka i sistem za primjenu lijeka. U oštri otpad ubrajaju se i bočice u kojima su bili pakirani lijek i otapalo. Oštre predmete potrebno je skladištiti u čvrste nepropusne kutije.

Medicinski otpad su oni predmeti koji nisu oštri, a koji su bili u kontaktu s krvi ili lijekom, a to su: šprice, vatica za dezinfekciju, flaster koji se stavlja na mjesto uboda. Rukavice ako se koriste također spadaju u medicinski otpad. Ovu vrstu otpada također treba zasebno spremati u naznačenu vreću.

Komunalni otpad je ambalaža u kojoj je lijek bio pakiran te sav sterilni materijal. Ova vrsta otpada baca se u komunalni otpad te se može spojiti s kućnim smećem.

Radnu površinu potrebno je po završetku procesa davanja faktora ponovno prebrisati mokrom krpom i deterdžentom.

Iako postoji puno ograničenje u kućnim uvjetima primjene faktora zgrušavanja pridržavajući se pravilnog rada moguće je podići kvalitetu primjene koncentrata zgrušavanja. Što se tiče zbrinjavanja otpada društveno odgovorno ponašanje je neprocjenjivo.

Moje iskustvo s hemofilijom



Željka Martinović

Kada me urednik časopisa zamolio da napišem par riječi na temu hemofilija, u prvi mah sam ostala zatečena. Nisam znala što napisati o nečemu s čim živimo 24 sata dnevno 7 dana u tjednu. Hemofilija je oduvijek bila tu negdje u mojoj blizini i o njoj dosta znam. Moj brat je hemofiličar i vrlo dobro znam koje su njezine posljedice i s kojim se izazovima hemofiličari susreću. Od malena se sjećam neprospavanih noći brata i majke prilikom krvarenja u koljena, laktove, gležnjeve. Nisam shvaćala zašto su roditelji toliko zabrinuti, zašto brata toliko boli, zašto ga tata mora nositi. Moje neznanje odrastanjem naravno nestaje, moja pitanja dobivaju odgovor, a moj pogled na hemofiliju se uvelike mijenja. S obzirom na činjenicu da je u razdoblju od zadnjih 20 godina ostvaren i veliki napredak u liječenju hemofilije, danas se puno lakše nositi s izazovima hemofilije. Unatoč raznim ograničenjima koja su stalno prisutna kod hemofiličara, svjedok sam kako se sa njom može kvalitetno živjeti i kako ju je, pogotovo danas - u doba kada svi mali hemofiličari od prve ili druge godine počinju sa profilaksom, moguće dobro svladati.

Još prije trudnoće znala sam da sam prenositelj pa smo muž i ja bilipsihički pripremljeni na mogućnost da će naš sin možda naslijediti hemofiliju. Znala sam da će to od nas zahtijevati puno više angažmana i pažnje, ali na to smo bili spremni. Spletom okolnosti moj mali hemofiličar je rođen 6 tjedana ranije. S obzirom na sve tretmane kojima se jedno nedonošče mora podvrgnuti, krv za testiranje je odmah po porodu poslana u laboratorij. Dijagnoza Hemofilija A je

ustanovljena isti dan. Vijest me nije iznenadila. Ali tada smo imali i drugih briga tako da je ova dijagnoza pala u drugi plan. Kako su mali „Palčići“ poznati po svojoj hrabrosti i snazi, tako je moj mali Fran nakon 10 dana izašao iz inkubatora, nakon 7 dana s toplog krevetića te smo se 17-i dan sretni odvezli u novi dom koji je bio spreman za novog člana. Prvih nekoliko mjeseci smo živjeli bez simptoma hemofilije. Učestali odlasci liječnicima uključivali su uglavnom fizijatre i neuropedijatre. Fran je rastao a mi smo svakodnevnim vježbama, odlascima na plivanje (tzv. „Bebe ribe“) pokušavali postići motoriku koju njegovi vršnjaci imaju i koja mu je s obzirom na dijagnozu hemofilije jako bitna. Prvi pregled kod hematologa, dr. Bilića, je bio s mjesec i pol i tada je dijagnosticirana količina FVIII u krvi. Ona je ispod 0,01%. Ta me je vijest malo pogodila iako drugačije nije nitimoglo biti jer se nasljeđuje onaj oblik hemofilije koji je prisutan u obitelji. S obzirom da sam od početka imala kontakt sa drugim mamama malih hemofiličara, puno korisnih savjeta sam čula od njih. Franovim odrastanjem smo se počeli susretati s modricama. Iz stana smo micali sve potencijalne uzroke ozljeda. Tako smo rub hranilice obukli u spužvu kako ne bi dobio modrice od udaranja po hranilici prilikom hranjenja. Kada je počeo puzati u hlače smo mu ušili neopren. Sve potencijalno opasne kutove u stanu (kutije dnevnog boravka, štokove od vrata, stolić, okvire krevetića) smo obukli u spužvu. U Franovu sobu na pod ispod tepiha smo stavili debelu spužvu i na zid nalijepili mekane podloge za vježbanje kako bi barem tu imao svoj sigurni kutak gdje ne vrebaju opasnosti. Moj muž si je dao



popriličan angažman i sve to čak vrlo elegantno izveo. Naravno, sve ove mjere zaštite nisu ga u potpunosti zaštitile od modrica i krvarenja, ali su ih svakako znatno umanjile.



Prvo krvarenje je imao sa 8 mjeseci prilikom nicanja zubi. Otok u desnom obrazu je bio više nego očit i tada smo prvi put primili faktor. Par mjeseci nakon toga počinje epizoda učenja hodanja i to je zapravo u ove 4 godine bilo najteže razdoblje. Kako mu je fina motorika malo kasnila, djelomice zbog ranijeg rođenja a djelomice zbog toga što ga dok je prohodavao nikada nismo puštali da sam hoda (upravo zbog straha od pada), Fran sa 15 mjeseci nije prohodao, nego doslovno protrčao. Kada tome dodamo njegovu živahnost i energiju koja graniči sa hiperaktivnošću onda vjerujete počinje razdoblje skidanja kila za mamu i križobolja za tatu. Konstantno smo morali biti na pola koraka iza njega jer bi on ako ga ne bi pridržavali svako malo padao. I nije problem pad, nego je problem ako bi se u tom slučaju udario glavom, a nakon prvog udarca u glavu i boravka u bolnici 4 dana zbog promatranja, nismo mu to željeli ponovo priuštiti. A ni sebi. Sve je radio kao i njegovi vršnjaci: penjao se na tobogane, skakao na trampolinu, vozio ride-a-bike. Naravno i mi zajedno s njim. Jedino što nije, nije mogao biti miran ni na 2 minute.

Na profilaksu smo pošli sa 18 mjeseci.

Odlazili bi na Rebro jedanput tjedno i to je u početku bilo jako stresno. Prilikom davanja lijeka muž, ja i jedna sestra bismo ga držali polegnutog na stolu a druga sestra bi ga pikala. Ali nakon par mjeseci sve se polagano smiruje i pikanja postaju lakša. Sjedio bi mi u krilu dok bi mu sestra davala lijek. Nekad bi plakao, nekada ne, ali uvijek je prolazila priča o nagradi poslije pikice- a to je igraonica. Dan faktora je bio i dan igraonice i on se tome veselio. Kako sam se željela što prije naučiti kako mu sama dati faktor, sestre u dnevnoj bolnici su mi sve detaljno

objašnjavale. Sestra Dana mi je čak davala da ju pikam i na taj način se učim. Probnog pikanja je bilo dosta. Malo na sebi, ali dostaviše na suprugu kojeg moram pohvaliti jer se iz osobe koja se užasavala igala i krvi pretvorio u pravog pomagača. Kada je Fran imao 2 godine i 2 mjeseca odvažila sam se sama dati mu lijek. Naravno uz prisutnost sestara s Rebra. I uspjela sam! Fran je bio prilično miran i sretan što će ga mama piknuti, a ne tete! Mojoj sreći nije bilo kraja. Od tog dana lijek dajemo 2 puta tjedno kod kuće, Fran sjedi tati u krilu, gleda crtiće, a ja mu dajem faktor. Najčešće uspijem od prvi put, ali i kad se desi da ga moram dva, tri puta piknuti jer mu vena pukne ili ju jednostavno ne mogu pogoditi, Fran bude strpljiv i samo nekad dobaci „Mama nemoj me jako“. Ali od kada smo krenuli sa kućnom profilaksom zaista živimo puno opuštenije. Znamo da u slučaju potrebe možemo odmah reagirati i dati mu lijek. Putovanja nam ne predstavljaju problem jer su lijekovi obavezni dio prtljage. A i Fran je veći, zreliji, spretniji. Zna da mi mora reći ako ga nešto boli, zna da ako se udari mora dobiti lijek. I sam ga traži. Često ga zezamo da je mali ovisnik o faktoru. Jedini problem nastaje kada ima krvarenje u zglob (do sada je

imao u gležanj i lakat) i u tim slučajevima faktor je potrebno davati 6 a nekad i do 10 dana za redom. I tu šesti-sedmi dan nervoza izlazi na vidjelo, vene su već istrošene i jako je teško naći zdravu venu. Onda se sa njegove strane javlja negodovanje, s moje strane trema i u tim situacijama da ga poštediti neuspješnih pokušaja odemo na Rebro da mu sestre apliciraju lijek.

Što se tiče tjelesnih aktivnosti, pokušavamo se baviti i približiti mu aktivnosti koje su dobre za njega. Potičemo igranje koje ne uključuje grubosti. Tako svakodnevno vozimo bicikl (naravno puna oprema je uvijek tu: kaciga, hlače sa neoprenom, štitnici za laktove i šake), idemo u duge šetnje, trčimo, plivamo. Nastojimo mu pružiti djetinjstvo i odrastanje kakvo imaju i njegovi vršnjaci. Samo s trunčicu više ograničenja. I tu je zapravo klopka u koju se lako možemo uhvatiti. Moramo dobro promisliti što mu treba braniti i što ograničavati. Jer s njegovim odrastanjem i njegovo zanimanje za nove stvari postaje veće. Njegova fizička građa, njegova želja za socijalnim kontaktom i želja za dokazivanjem iziskuju sve više novih aktivnosti. I tu mu ne branimo ono karakteristično za djetinjstvo, ali ga stalno držimo pod kontrolom i po potrebi njegovu zaigranost malo korigiramo ili usmjerimo na nešto drugo. Ne želimo da osjeća kako mu branimo za drugu djecu normalne stvari. Branimo ponašanje koje i ovako nije prihvatljivo u društvu, ne smije se tući, ne smije gurati, ne smije divljati. Naravno, ne sluša uvijek a onda su kazne zabrane crtića efikasan način smirivanja. Opasne sportove poput skijanja, nogometa i sl. niti ne spominjemo i na taj način ne budimo njegovo zanimanje. Naravno da će doći trenutci kada će željeti igrati nogomet, rolati ili ići na skijanje, ali time ćemo se opterećivati kada za to dođe vrijeme. Sada živimo normalnim životom rješavajući probleme onim redoslijedom kojim i nastaju. Jer osim fizičkog zdravlja bitno nam je da on odraste u aktivno i sretno dijete koje ima samopouzdanja, dijete koje će znati da može sve što mogu i druga djeca, ali da će to nekada postići s možda malo više prepreka i truda. Ali prepreka koje će moći sam savladati jer zna da može. Svjesni smo komplikacija i poteškoća koje se mogu pojaviti, ali se nadamo da ćemo ih znati pravovremeno prepoznati i na pravi način riješiti.



Na kraju ovog teksta željela bih se zahvaliti prof. dr. sc. Biliću, našem hematologu s Rebra koji nam je uvijek dostupan, ali i uvelike pohvaliti sestre Danu, Kristinu i Snježanu iz dnevne bolnice. Nema ljepšeg osjećaja nego kada sa djetetom možete doći medicinskom osoblju koje zna kako pristupiti maloj djeci i koje zna dobiti djetetovo povjerenje. Zahvale idu i mojim i muževim roditeljima koji su nam bili (i još uvijek su) velika pomoć i podrška.

I na kraju ovog teksta želim spomenuti jednu korisnu web adresu s koje sam naručila dosta korisne literature vezano uz ovu temu. Literatura je na engleskom jeziku, zaista je jako edukativna i puna situacija s kojima se susrećemo u odgoju naših dječaka. Također imaju i nekoliko slikovnica za djecu s temom hemofilija, a prilikom narudžbe se plaćaju samo troškovi dostave. Link je <http://www.kelleycom.com/books.html> i moje iskustvo s njima je jako pozitivno.

Veliki pozdrav svima!

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 u razredu, 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 za hemofiliju. Možete crtati sve što vam je drago i u vašim očima lijepo. Najbolje od tih radova objavit ćemo na ovoj stranici te ćemo vam biti jako zahvalni, baš kao što smo zahvalni i onima koji su poslali svoje radove za ovaj broj. Hvala DORI, KRISTINI, LOVRO, MARGARETA I PATRIK! 😊

Pooooooooozdraaaaav!!!

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

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



Lovro Bedenk
iz Zagreba (6 godina)



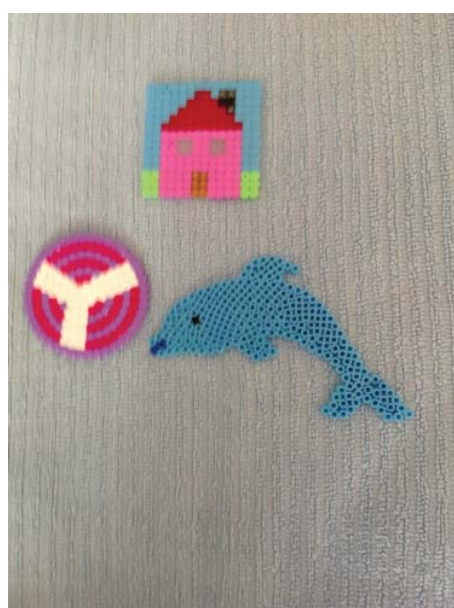
Dora Horvatiček
iz Samobora (8 godina)



Margareta Jurak
iz Rijeke (5 godina)



Kristina Šimić
iz Samobora (9 godina)



Patrik Vuković
iz Ključ brdovečki (10 godina)

Djeca sa sokaka

U mom oku minula vremena
Široki sokak guske i ledina
I samo meni neki znani ljudi
Slavonsko ljeto i naša prašina

Ljubavi prva ne voli nas vrijeme
Donijelo bore požutilo ruvo
A ja još uvijek tvoju sliku ljubim
Jer tebe volim jer se pamti prvo

Na mom sokaku nisu više djeca
I ona pjesma više se ne čuje
Jer oni svoje vrijeme po svom žive
A ja za svojim plačem i tugujem

Nekud mi vrijeme odnijelo prašinu
I prva ljubav odavno je baka
A ja mu ne dam da mi slomi krila
Još čuvam vrijeme djece sa sokaka

Vlado Tančik

