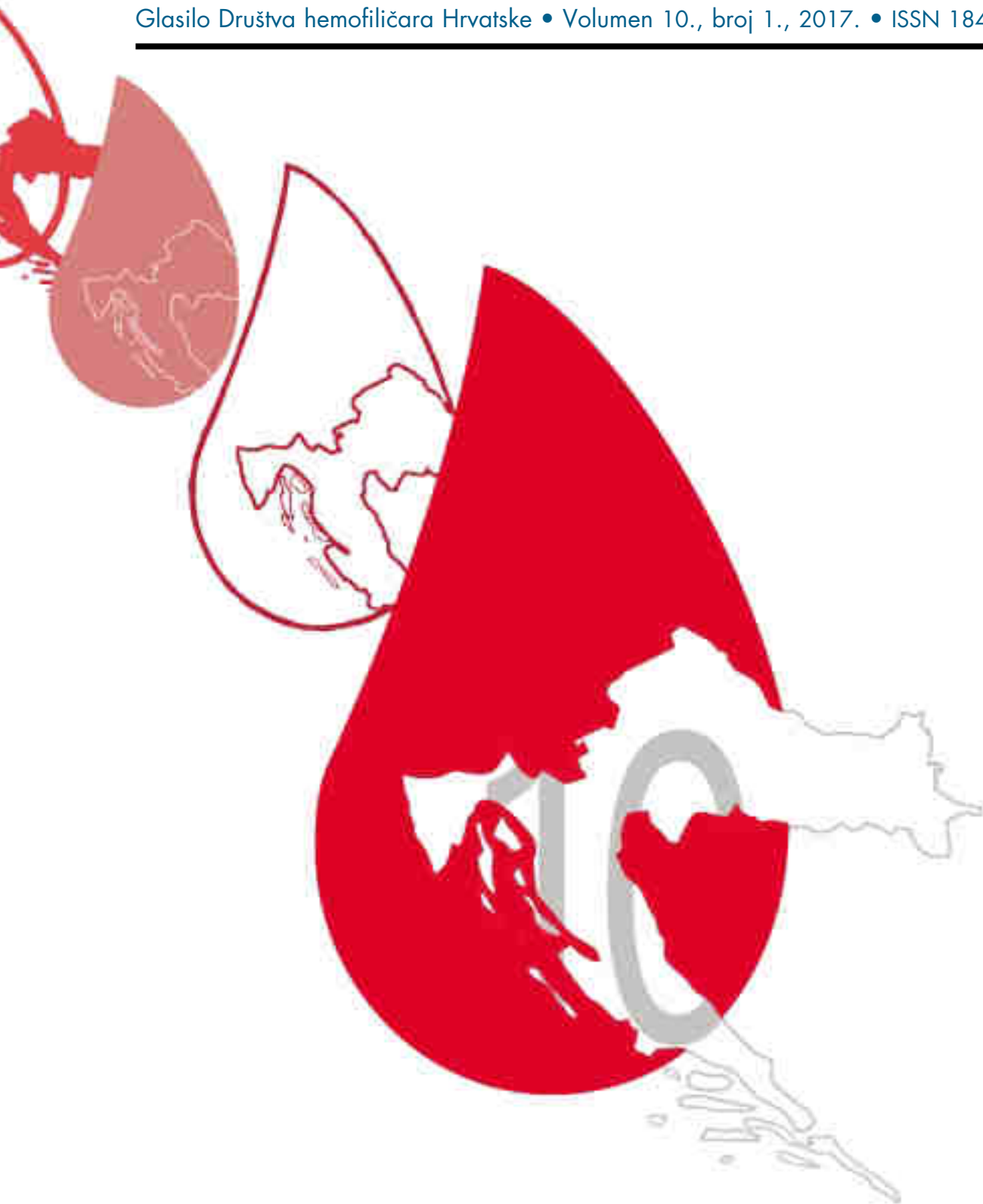


HEMOFILIJ

Glasilo Društva hemofiličara Hrvatske • Volumen 10., broj 1., 2017. • ISSN 1846-8330





HEMOFILIJU
Glasilo Društva hemofiličara Hrvatske

ISSN 1846-8330

Volumen 10., Broj 1.
Zagreb, kolovoz 2017.

Nakladnik:
DRUŠTVO HEMOFILIČARA HRVATSKE,
Kišpatičeva 12 (hematološka ambulanta),
Zagreb
www.dhh.hr
casopis.hemofilija@yahoo.com

Glavni urednik:
Doc. dr. sc. Marko MARINIĆ

Članovi uredništva (abecednim redom):
Josipa BELEV, vms.
Prof. prim. dr. sc. Ernest BILIĆ
Doc. dr. sc. Ana BOBAN
Ivan PAČLIK, prof.
Miroslav PAČLIK, dipl. oec.
Doc. dr. sc. Dražen PULANIĆ
Tomislav RAGUŽ
Marijo VODANVIĆ, dr. med.
Prof. dr. sc. Silva ZUPANČIĆ ŠALEK

Oblikovanje:
Zlatko REBERNJAK

Prijelom i priprema za tisak:
Grafički studio FORMA ULTIMA

Tisak:
I.T.-graf d.o.o.

Uputa suradnicima:
Materijali se šalju elektronički na adresu:
casopis.hemofilija@yahoo.com
ili u tiskanom obliku na:
Društvo hemofiličara Hrvatske
Uredništvo časopisa Hemofilija
Kišpatičeva 12 (hematološka ambulanta)
10000 Zagreb

Napomena:
Objavljeni tekstovi predstavljaju stavove autora
i Uredništvo se ne mora slagati
s iznesenim mišljenjima.

Uredništvo se zahvaljuje Marini Ivančić
na ilustraciji na naslovnici

Sadržaj

Marko Marinić Riječ urednika	3
Tomislav Raguz Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2016./2017. godini	4
Tea Strbad Kućno liječenje hemofilije	7
Silva Zupančić-Šalek Kako produžiti kućnu terapiju za slijedeću godinu?	10
Ernest Bilić Novosti u liječenju hemofilije	11
Ana Boban Ciljni zglob	13
Marijo Vodanović i Silva Zupančić-Šalek Bubrežne bolesti i mokraćni kamenci u bolesnika s hemofilijom — Hemofilija i starenje	16
Dražen Pulanić Hemofilija kroz povijest	19
Kruno Sokol Alkohol	21
Josipa Belev Intravenska primjena čimbenika zgrušavanja krvi	23
Maja Sedmak Hemofilija, komunikacija i partnerstvo	29
Ivan Pačlik S hemofilijom na Mount Everest — Priča o Chrisu Bombardieru	33
Ivan Pačlik Sudjelovanja na konferencijama	37
Damir Modrić Moj život s hemofilijom	42
Dječji klub	44
IN MEMORIAM Ljiljana Fagač (1962.—2017.)	46

Riječ urednika

Dragi čitatelji!

Dakle, dočekali smo i jubilej. Već desetljeće, prema već ustaljenom rasporedu, u kolovozu mjesecu objavljujemo novi broj časopisa *Hemofilija* — službenog glasila *Društva hemofiličara Hrvatske*. Ovo je, dakle, njegov deseti broj u nizu te smo jako sretni zbog činjenice da smo uspjeli održati kontinuitet njegova izlaza. Stoga se odmah na početku želim zahvaliti svima vama na aktivnoj podršci, ali i svim suradnicima koji su na bilo koji način pridonijeli nastanku svakoga pojedinoga od ovih deset brojeva. Bez svih vas Časopisa ne bi bilo.

I u ovom broju donosimo vam niz zanimljivih, informativnih, kvalitetnih i korisnih članaka. Držat ćemo se uobičajenih modela pa ćemo i ovaj broj započeti prikazom aktivnosti Društva u proteklih godinu dana.

Nakon opisa aktivnosti Društva govorimo o onom što je od ključne važnosti za osobe s hemofilijom, a to je kućna terapija. Prvo ćemo vidjeti tekst o kućnoj terapiji iz perspektive Hrvatskog zavoda za zdravstveno osiguranje, a onda i iz perspektive liječnika koji je uključen u proces odobravanja terapije.

Ono što nas uvijek zanima jesu novosti u liječenju hemofilije pa ćemo nakon tekstova o kućnoj terapiji govoriti upravo o tome, a onda ćemo prijeći na pitanje nastajanja tzv. ciljnog zgloba kod hemofiličara.

Slijedi tekst o bolestima povezanim sa starenjem osoba s hemofilijom, poglavito u kontekstu bubrežnih kamenaca, a onda ćemo kratko prošetati i kroz povijest hemofilije.

U nastavku govorimo o problematici konzumiranja alkohola kako u općoj tako i u populaciji osoba s hemofilijom. Pravilna intravenozna primjena čimbenika zgrušavanja krvi je tematika našeg sljedećeg teksta, a nakon njega ćemo iz psihologijske perspektive govoriti o socijalnim odnosima, a posebice specifičnostima partnerskih odnosa kod osoba s hemofilijom.

Ovoga puta donosimo i jedan vrlo zanimljiv pothvat našeg kolege subolesnika iz Amerike a koji se, ni više ni manje, popeo na Mount Everest. Slijedi prikaz dvaju sudjelovanja članova Društva na međunarodnim konferencijama, a onda i intervju s jednim našim dragim subratom koji je s nama podijelio svoje iskustvo života s hemofilijom.

Predzadnji dio i ovoga broja ponovno je rezerviran za umjetničke izričaje naših najmlađih, a završavamo s prisjećanjem na jednu veliku osobu, našu prijateljicu i edukatoricu, a koja je nažalost preminula prije nekoliko mjeseci.

Na kraju ovog obraćanja još jedanput se najsrdačnije zahvaljujemo svim suradnicima koji su na bilo koji način doprinijeli nastanku (i) ovog broja. Posebice hvala autorima tekstova te djeci koja su nam slala svoje radove. Pozivamo i dalje sve vas koji imate bilo kakvu ideju za koju smatrate da bi je bilo dobro obraditi u Časopisu da nam se javite. Vaša nam je suradnja izrazito važna kako bi se i dalje nastavilo s redovitim izlaženjem Časopisa te 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!

Doc. dr. sc.
Marko MARINIĆ



Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2016./2017. godini

Tomislav
RAGUŽ



Poštovani čitatelji!

I ovoga puta želim vas barem ukratko informirati o aktivnostima Društva hemofiličara Hrvatske kroz proteklih godinu dana. Pri tome ću se prvenstveno koncentrirati na neke od većih projekata koje smo u tom razdoblju realizirali.

Kao i zadnjih 10-ak godina najveći projekt Društva je svakako »Ljetni kamp«. Tako je bilo i prošle godine. Kamp se i ovoga puta održao u hotelu »Ivan« u Solarisu pokraj Šibenika, i to od 2. do 4. rujna. Bio je to deseti kamp po redu, a ukupno je brojao 190 sudionika. Pogledamo li unazad svih tih deset godina njegova održavanja evidentno je da smo imali mnoštvo izvrsnih predavanja i radionica (venepunkcije, psihološke pomoći, fizikalne terapije itd.), a upoznali smo i brojne predstavnike drugih udruga i, što je od izrazitog značaja, razmjenjivali smo međusobno vlastita iskustva na dobrobit svakoga od nas.

Slobodno možemo reći da mnoštvo postignutih rezultata u smislu podizanja kvalitete života osoba s hemofilijom u tih deset godina možemo zahvaliti upravo projektu ljetnog kampa. Ideja da se na jednom mjestu okupi liječnike, medicinske sestre, predstavnike državnih institucija — posebice Hrvatskog zavoda za zdravstveno osiguranje, predstavnike farmaceutskih kompanija čije lijekove koristimo te pacijente i njihove obitelji, pokazala se



→ Radionica venepunkcije u sklopu Ljetnog kampa
↓ Sudionici 10. Ljetnog kampa



←← Predavaonica na Ljetnom kampu bila je puna
← Predavanje dr. Faganela iz Društva hemofiličara Slovenije



↑ Kikići u Solarisu
← Bili smo jako vrijedni



↑ Vesela splitska ekipa — obilježavanje Dana hemofilije

izvršnom. Zajedničkim snagama smo postigli da osobe s hemofilijom mogu živjeti bolje usprkos bolesti, aktivno se uključiti u društveni život, a djeca redovitije pohađati školu i imati što normalnije djetinjstvo. U tom smjeru planiramo nastaviti i dalje.

Jedan od posebno važnih i dragih projekata je svakako i obilježavanje Svjetskog dana hemofilije (17. travnja). Ove godine okupili smo se na dva mjesta — u Kaštel Kambelevcu kod Splita i na otoku Trešnjevka zagrebačkog jezera Jarun. Zahvaljujemo se svima koji su našli vremena i mogućnosti da uveličaju naš dan, a nadamo se da će nas sljedeće godine biti još i više.

Družili se nismo samo na teritoriju Lijepe naše nego smo potegnuli i preko granice. Na poziv naših prijatelja iz Društva hemofilije Slovenije sudjelovali smo i u aktivnostima koje

→ S prijateljima iz Društva hemofilicara Slovenije na druženju u Murskoj Soboti

↓ Jarunsko druženje povodom Svjetskog dana hemofilije



je njihovo društvo organiziralo i to u Murskoj Soboti te u Ljubljani.

Bili smo aktivni i na konferencijama u organizaciji Europskog konzorcija hemofilije (EHC). Prošlogodišnja redovna konferencija EHC-a održala se u Stavangeru u Norveškoj, a predstavljali su nas Tomislav Raguž, Ivica Rovis, Tihomir Strizrep i Ivan Paclik, dok su nas na konferenciji o što kvalitetnijem upravljanju i radu nacionalnih udruga osoba s hemofilijom (koja se održala krajem lipnja i početkom srpnja u Bruxellesu) predstavljali Ivan Paclik i Marko Marinić. O obadviije ove konferencije u nastavku Časopisa postoji zaseban tekst pa na ovom mjestu nećemo konkretnije govoriti o njima.

Bili smo i na sastanku u Hrvatskom zavodu za zdravstveno osiguranje. Nastojali smo pregovorima dobiti što bolju skrb o nama, a posebice u kontekstu odobravanja novih lije-



kova za osobe koje su inficirane virusom hepatitisa C.

Osim spomenutoga bilo je i mnoštvo drugih angažmana, sastanaka, komunikacija, no u jednom ovakvom tekstu nije moguće, a za pravo niti potrebno sve ih opisivati.

I za kraj, još samo jedan detalj. Dana 23. lipnja 1992. godine osnovano je Društvo hemofilicara Hrvatske tako da smo ove godine obilježili i četvrt stoljeća njegova postojanja. U tih 25 godina zajedničkim snagama napravili smo puno za blagostanje svih nas, a nadamo se da ćemo u narednom razdoblju biti i još uspješniji. S tom nadom, ili bolje rečeno odlukom, najsrdačnije vas sve pozdravljamo u ime cijelog Društva hemofilicara Hrvatske.

Kućno liječenje hemofilije

Pravo na lijekove

Hrvatski zavod za zdravstveno osiguranje (u daljnjem tekstu: HZZO), sa sjedištem u Zagrebu na adresi: Margaretska 3, javna je ustanova, koja provodi zdravstveno osiguranje osnovom odredbi zakonskih i podzakonskih akata koji utvrđuju prava, obveze i odgovornosti ugovornih ustanova i osiguranih osoba.

Osigurana osoba u okviru prava na zdravstvenu zaštitu iz obveznog zdravstvenog osiguranja ima pravo na korištenje lijekova koji su utvrđeni Odlukom o utvrđivanju Osnovne liste lijekova HZZO-a (u daljnjem tekstu: Osnovna lista lijekova) i Odlukom o utvrđivanju Dopunske liste lijekova HZZO-a (u daljnjem tekstu: Dopunska lista lijekova). Iznimno, osigurana osoba kod koje liječenje iz medicinskih razloga nije moguće provoditi lijekovima koji se nalaze na Osnovnoj i/ili Dopunskoj listi lijekova, može ostvariti pravo na lijek koji nije utvrđen tim listama lijekova, pod uvjetom da je potrebu korištenja lijeka odobrilo povjerenstvo za lijekove bolnice u kojoj se osigurana osoba liječi, i to na teret sredstava bolničke zdravstvene ustanove koja je obvezna osigurati nabavu lijeka.

Osnovna lista lijekova sadrži medikoekonomski najsvrsishodnije lijekove za liječenje svih bolesti. Referentna cijena lijekova (cijena koju HZZO plaća iz obveznog zdravstvenog osiguranja na razini najniže cijene koja garantira opskrbu osiguranih osoba HZZO-a) utvrđuje se u postupku javnog nadmetanja prema posebnim propisima. Dopunska lista lijekova sadrži lijekove s višom razinom cijene u odnosu na cijene iz Osnovne liste lijekova.

Lijekovi za liječenje hemofilije se u 100% iznosu financiraju na teret sredstava HZZO-a

Lijekovi koji se primjenjuju za liječenje hemofilije nalaze se na Osnovnoj listi lijekova, što

znači da se trošak njihove primjene u punom iznosu plaća iz obveznog zdravstvenog osiguranja, odnosno osigurane osobe u cijelosti ostvaruju pravo na te lijekove, bez doplate.

Uvažavajući činjenicu da se radi o iznimno skupim lijekovima te bi trošak njihove primjene znatno teretio bolničke proračune, navedeni su lijekovi stavljeni na Popis posebno skupih lijekova. HZZO je u okviru svojih mogućnosti i raspoloživih financija izdvojio posebna novčana sredstva koja su namijenjena isključivo za financiranje liječenja lijekovima s Popisa posebno skupih lijekova, pa troškovi primjene takvih lijekova ne terete bolnički proračun. Takav poseban fond postoji od 2005. godine, a osnovan je s ciljem osiguranja veće dostupnosti skupih lijekova osiguranim osobama koje boluju od rijetkih i teških bolesti.

Lijekovi za kućno liječenje hemofilije na Popisu posebno skupih lijekova

Hemofilija je nasljedna bolest poremećaja zgrušavanja i obzirom da, prema dostupnim podacima, postoji 1 oboljela osoba na 8.000 stanovnika, ona se svrstava u tzv. rijetke bolesti.

Kako bi se osiguranim osobama koje boluju od hemofilije olakšao svakodnevni život i omogućila dostupnija zdravstvena zaštita vezana za primjenu lijekova, HZZO je lijekove stavio na Popis posebno skupih lijekova i omogućio da oboljeli, koji lijekove za liječenje hemofilije koriste u tzv. programu kućnog liječenja, iste mogu podizati u najbližoj ugovornoj ljekarni.

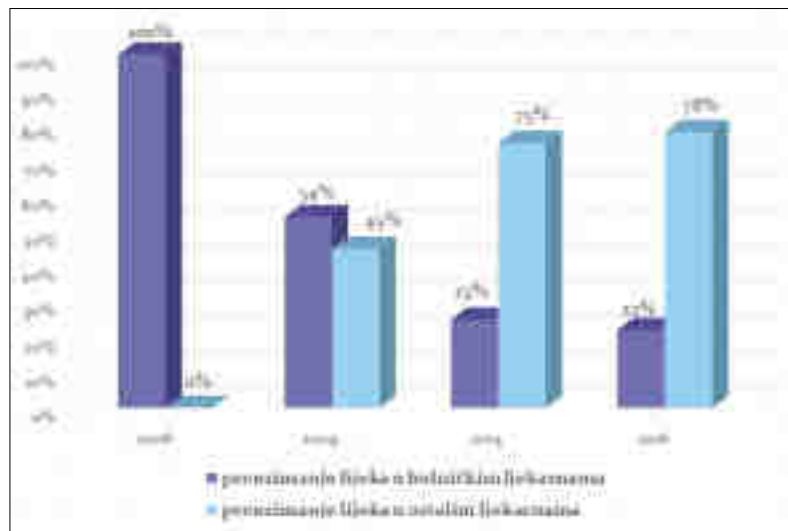
Uvjeti za ostvarivanje prava na »Kućno liječenje«

Oboljela osoba s hemofilijom mora biti sposobna za samoprimjenu lijeka. Primjena lijeka može biti u svrhu prevencije, ali isto ta-

Tea STRBAD,
dr. med.



Specijalist kliničke farmakologije i toksikologije; Pomoćnica ravnatelja za medicinske poslove u Hrvatskom zavodu za zdravstveno osiguranje



Mezimalno ime	djeca prosječno godišnje	odrasli prosječno godišnje
Čimbenik VIII	91.500 U	118.316 U
konj. Čimbenik VIII s von Willebrandovim čimbenikom		192.300 U
rekombinantni Čimbenik VIII (oktoidni faktor)	99.555 U	208.583 U
aktivirani koncentrat Čimbenika protrombinskog kompleksa	132.000 U	201.000 U
Čimbenik IX	70.185 U	157.629 U
rekombinantni Čimbenik IX	12.000 U	260.000 U
aktivirani rekombinantni Čimbenik X/A	1.700 mg	1.372 mg

↑ ↑ Grafikon 1
↑ Tablica 1

ko i »na zahtjev« u slučaju neke ozljede, udara itd. Namjera primjene lijekova u kućnim uvjetima je da se osiguranim osobama olakša ranom intervencijom u liječenju, čime se prevencija nastava drugih nepotrebnih troškova zbrinjavanja komplikacija.

Bolesnik svoje redovne kontrole provodi kod bolničkog doktora, specijaliste hematologa. Osnovom njegove preporuke o potrebnoj količini lijeka za određeno sljedeće razdoblje, u Centru za hemofiliju u Kliničkom bolničkom centru Zagreb se ispunjava Tiskanica »Zahtjev za odobrenje kućnog liječenja za osigurane osobe s hemofilijom«. Na Tiskanici moraju biti obavezno navedeni osobni podaci o osiguranoj osobi (provjera statusa osigurane osobe), naziv lijeka i potrebna količina te kratko obrazloženje potrebe za odobrenjem kućnog liječenja. Liječenje mora odobriti Bolničko povjerenstvo KBC Zagreb, a koje onda svu dostupnu dokumentaciju

upućuje na odobrenje u HZZO. Medicinski vještaci HZZO-a, uvidom u ranija odobrenja i novi zahtjev s priloženom dokumentacijom, odobravaju početak i/ili nastavak kućnog liječenja određenim lijekom. Odobrava se maksimalna količina koja se može podići u ljekarni na mjesečnoj osnovi, kroz točno određeno razdoblje koje se uvijek jasno naznači u danom odobrenju na samoj Tiskanici (odobrena količina se ne mora obvezno podizati ako bolesnik ima dovoljnu mjesečnu količinu kod kuće jer je ideja kućnog liječenja da bolesnik ima dovoljnu količinu lijeka, a ne »stvaranje« zaliha kod kuće). O tome što je, u kojoj količini i kroz koje razdoblje odobreno, obavijest dobivaju osigurana osoba s hemofilijom, Centar za hemofiliju, ljekarna koja će opskrbljivati osiguranu osobu s odobrenim lijekom i veleprodajna koja će lijek dostavljati u ljekarnu. Ideja »kućnog« liječenja je da se lijek podiže u najbližoj ljekarni, a koju izabire osigurana osoba.

Kućno liječenje hemofilije u Hrvatskoj

U program kućnog liječenja hemofilije je danas uključeno oko 170 bolesnika (broj bolesnika na kućnom liječenju se kreće od 115 osoba 2006. godine do 176 u 2014. godini). Od svih odobrenja do sada su kućno liječenje imale odobrene samo 2 osobe ženskog spola, a ostali bolesnici su svi bili muškog spola. Otprilike 35% svih odobrenja odnosi se na djecu do 18 godina života (najviše ih je u dobi između 6 i 12 godina), a samo oko 10% odobrenja se odnosi na oboljele iznad 55 godina.

U početku programa kućnog liječenja 100% oboljelih je podizalo lijek u najbližoj bolničkoj ljekarni. Godinama se taj broj smanjuje i ideja podizanja lijeka u najbližoj ljekarni rezultira činjenicom da danas više od 80% oboljelih lijek podiže u ljekarni najbližoj svome mjestu stanovanja, a samo 20-ak % oboljelih lijek još uvijek podiže u bolničkoj ljekarni. HZZO nastoji potaknuti sve oboljele da izaberu ljekarnu izvan bolnice (Grafikon 1).

Od svih dostupnih lijekova u Tablici 1 su prikazane količine lijekova koje su odobrene, a koje su primjenjivane u kućnom liječenju kod osiguranih osoba, ovisno o dobnoj skupini.

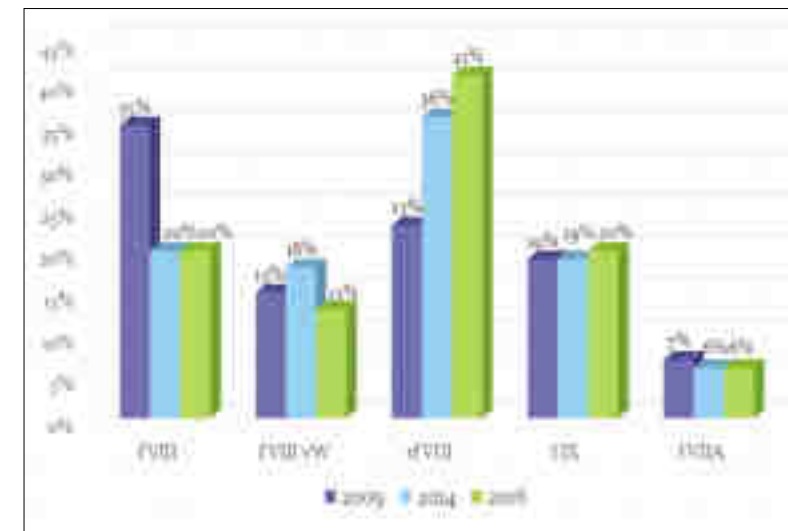
Odnos odobrenih lijekova se po godinama mijenja (Grafikon 2).

Ako se promatra broj odobrenih liječenja kod bolesnika s hemofilijom po županijama, odnos je kao u Grafikonu 3.

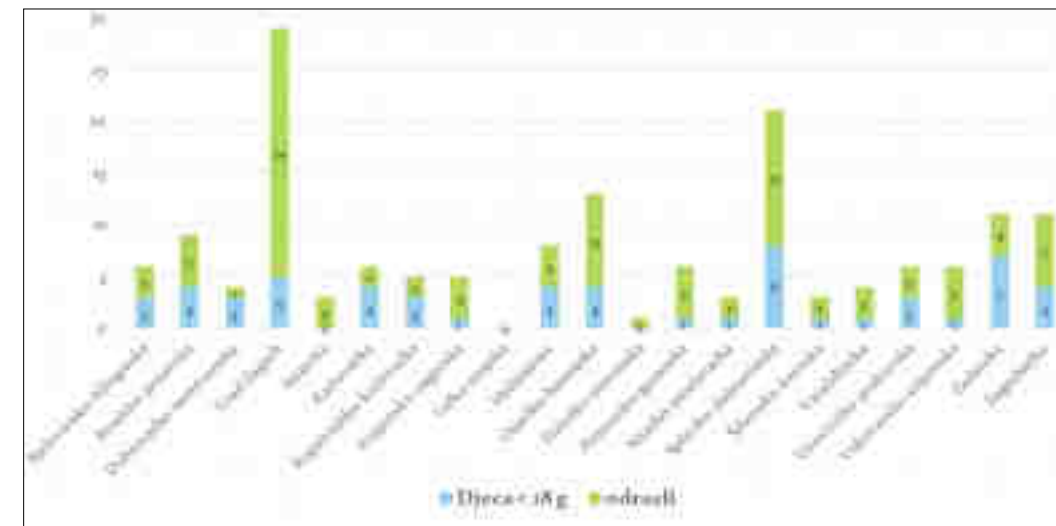
Zaključak

HZZO svojim aktivnostima nastoji oboljelima od hemofilije osigurati liječenje u skladu sa stručnim preporukama, za što su osigurana posebna financijska sredstva. S druge strane, bolnički specijalisti i Centar za hemofiliju imaju obvezu urednog popunjavanja Tiskanice i pripreme odgovarajuće dokumentacije koja se šalje u HZZO radi odobrenja početka i/ili nastavka kućnog liječenja.

Ipak, *najvažniju ulogu ima sam bolesnik koji mora voditi računa o svojoj bolesti i svo-*



↑ Grafikon 2
← Grafikon 3



jem liječenju. Važno je redovito se kontrolirati kod specijaliste hematologa, a kućno liječenje provoditi u skladu s dobivenim preporukama i odobrenjem. O primijenjenim lijekovima kod kuće obavezno se mora voditi Dnevnik. Radi nastavka kućnog liječenja i

odobrenja potrebne količine za sljedeće razdoblje osigurana osoba se mora javiti svom specijalisti oko 2 mjeseca prije isteka važećeg odobrenja kako bi se cijela procedura odobravanja provela na vrijeme i bez komplikacija.

N A J A V A

11. LJETNI KAMP DRUŠTVA HEMOFILIČARA HRVATSKE
Šibenik, Hotelsko naselje Solaris, Hotel Ivan
1.—3. rujna 2017. godine

Kako produžiti kućnu terapiju za slijedeću godinu?

Prof. dr. sc.
Silva ZUPANČIĆ
ŠALEK,
dr. med.



Klinika za unutarnje bolesti, Zavod za hematologiju, Referentni centar za hemostazu i trombozu, KBC Zagreb

Postupak je jednostavan, međutim preporučam započeti prikupljati dokumentaciju bar jedan i pol do dva mjeseca prije isteka roka tekućeg rješenja. Potrebno je pripremiti:

1. DNEVNIK ispunjen datumima primjene lijeka i nalijepljenim etiketama s bočica lijeka,
2. POTVRDE iz najbliže ljekarne gdje se lijek podiže o preuzetoj količini lijeka,
3. Tekuće RJEŠENJE s vidljivim terminom isteka kućnog liječenja.

Ovisno o dobi, dogovoriti termin pregleda u Centru za hemofiliju za odrasle (prof. dr. sc. Silva Zupančić Šalek) ili za djecu (prof. dr. sc. Ernest Bilić). Pregled je izrazito bitan, a potrebno je napraviti i određene nalaze (koagulacija, kompletna krvna slika, biokemija, genetika i markeri hepatitisa, HIV). Osobe koje su HCV pozitivne ne mogu dobiti rekombinantni lijek za kućnu terapiju. Tijekom posjete hematologu procjenjuje se potrebna količina lijeka s obzirom na prethodnu godi-

nu potrošnje lijekova i ta se količina upisuje u Tiskanicu. Evidentiraju se druge bolesti kao i uzimanje kronične terapije.

S nalazom hematologa Centra za hemofiliju (koji je certificiran od EU kao centar izvrsnosti), novim laboratorijskim nalazima i ispunjenom Tiskanicom dokumentacija se upućuje na bolničko Povjerenstvo, a potom u Odjel za lijekove Hrvatskog zavoda za zdravstveno osiguranje.

Važno je napomenuti da je pregled u Centru za hemofiliju KBC-a Zagreb neophodan. Pojedini pacijenti imaju hematologa u svojim gradovima gdje žive i mogu donijeti njihovo mišljenje ili preporuku koja se uglavnom prilaže kompletnoj dokumentaciji.

Rješenja kućnog liječenja izdaju se uglavnom na rok od 12 mjeseci. Ideja o produženju roka na dvije godine nije prihvaćena od strane HZZO-a. U slučaju potrebe za većom ili manjom količinom lijeka piše se obnova lijeka i obrazloženje za povećanje ili smanjenje mjesečne količine.



Novosti u liječenju hemofilije

Prof. prim. dr. sc.
Ernest BILIĆ,
dr. med.



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

Velik iskorak u liječenju hemofilije dogodio se 1965. godine kada je Judith Pool »otkrila« da krioprecipitat (pripravak ljudske plazme) sadrži čak 6x veće količine FVIII od same plazme. Tim pronalaskom zapravo je i počelo uspješno liječenje hemofilije A i von Willebrandove bolesti.

Zbog loših mogućnosti testiranja davatelja plazme velik broj hemofiličara se zarazio virusima, najprije hepatitisa B i C, a osamdesetih godina i virusom HIV-a. Od tada počinje značajno bolja kontrola davatelja plazme i preparati su sigurniji. Osamdesetih su napravljeni prvi pripravci čistog FVIII iz plazme, a 1992 godine i prvi rekombinantni FVIII koji u sebi nema ljudske plazme. 2000. godine se javlja poboljšana 2. generacija, a 2003. godine i 3. generacija rekombinantnih faktora napravljenih iz umjetno stvorenih kultura životinjskih stanica (najčešće stanice kineskog hrčka). 2015. godine je registriran i prvi preparat IV generacije, napravljen na kulturi ljudskih stanica. Od 2014. proizvode se i faktori s produljenim djelovanjem, i to FVIII koji ima za 50% dulje djelovanje, a uskoro se očekuje i FIX, koji će djelovati i 5x dulje od sadašnje »devetke«. U kliničkim studijama je preparat FIX kojega će biti dostatno davati svaka 2 tjedna.

U prosincu 2011. godine, oko Božića, pojavio se članak u najpoznatijem medicinskom časopisu, *New England Journal of Medicine*, koji je napravio pravu revoluciju u shvaćanjima liječenja hemofilije. Naime, tada je šestorici bolesnika s hemofilijom B dato cjepivo. Radilo se zapravo o virusu (AAV) u čiji je genom »ugrađen« gen za hemofiliju B. Osobe oboljele od hemofilije B su zaražene virusom, on je u jetri počeo razmnožavanje i tako je jetra počela proizvoditi i FIX. Osim simptoma blagog oštećenja jetre ispitivani pacijenti nisu imali drugih problema. Svima

uključenima u to istraživanje porasla je vriednost FIX s 0% na 3-15%. Dakle ne može se reći da su bili izliječeni, jer aktivnost faktora nije bila kao u zdravih, nego je sada teški oblik hemofilije postao blagi, a poznato je da hemofiličari s blagim oblikom rijetko krvare i mogu normalno živjeti bez potrebe za nadoknadom faktora.

Nakon toga su započela brojna istraživanja na hemofiliji B, jer je gen za tu bolest značajno manji i bolje se ugrađuje u »nosača« a to je virus. Krajem 2016. su počela i ispitivanja s virusom u koji je ugrađen gen za FVIII i rezultati su izvrsni, prvih 10 bolesnika ima vrijednosti od 16-60%.

Problem je što vrsta virusa koji služe kao »nosači« gena — adenovirusi (AAV) nisu integrativni virusi, tj. oni nisu »vječno« u ljudskom organizmu nego nakon nekog vremena nestaju iz organizma pa samim tim i gen za hemofiliju koji je bio ugrađen u njih. Zato se sada puno radi s drugom vrstom virusa koji mogu poslužiti kao »nosači« gena za hemofiliju — lentivirusima, koji kada se jednom unesu u ljudski organizam u njemu ostaju za stalno.

Ovdje se pojavljuje zanimljiv fenomen. S jedne strane zadnjih desetak godina u Hrvatskoj i razvijenim zemljama se javljaju posve neprirodni pokreti među pučanstvom protiv cijepljenja. Naime, razni šarlatani obmanjuju javnost i šire neistine o štetnosti cijepljenja. Plašeci neuke i naivne od možebitnih nuspojava. Treba istaknuti da svaki lijek, pa tako i cjepivo u određenom postotku ima i neželjenih djelovanja, ali kada se stavi »na vagu« korist i moguća šteta od cijepljenja tada je neusporedivo značajnija korist, tj. zaštita od zaraznih bolesti. Mnogi su zaboravili, ili bolje rečeno nisu niti doživjeli umiranje od ospica, difterije ili pak invaliditet od poliomijelitisa. S pravom se može reći da je cijepljenje postu-

pak koji je s relativno malo uloženog novca doveo do velikog napretka u stanju zdravlja čitave populacije.

S druge strane brojni roditelji hemofilicara i oboljeli od hemofilije s nestrpljenjem očekuju pronalazak cjepiva koje bi ih izliječilo od ove bolesti. Kada se to jednog dana dogodi i doista hemofilije postane izlječiva bit će zanimljivo vidjeti koliko će vremena proći da se ponovo jave neki pametnjakovići koji će biti protiv cijepljenja, jer povijest se uvijek ponavlja!

U normalnom sustavu zgrušavanja krvi postoje faktori koji služe za zgrušavanje i faktori koji kontroliraju da ne dođe do pretjeranog zgrušavanja. Ako nema prvih nastaje krvarenje, a ako nema drugih krv se pojačano zgrušava i nastaju tromboze, odnosno začepjenja krvnih žila. Odavna je postojala nakana da se ljudima kojima nedostaje jedan faktor zgrušavanja pokuša oslabiti i ovaj drugi put, tj. faktore koji nastoje spriječiti zgrušavanje. Tako bi se nekako pokušala napraviti »ravnoteža« tih dviju skupina faktora.

Sada su u kliničkim pokusima najmanje tri lijeka koji bi djelovali na način da oslabe fak-

tore koji sprječavaju zgrušavanje. To su blokatori inhibitora tkivnog faktora (engl TFPI) concizumab i još jedan lijek za sada samo kodnog imena. Oba lijeka bi bili dobri i za »obične« hemofilije i za hemofilicare kod kojih je došlo do stvaranja protutijela na faktore zgrušavanja. Prvi su nalazi ohrabrujući.

Drugi lijek iz te skupine je fitusiran, koji blokira antitrombin III, a treći lijek iz ove skupine je SERPIN- PC koji blokira protein C.

U prošlom broju ovog časopisa opširnije je pisano o emicizumabu, monoklonskom protutijelu s 2 receptora koji se daje kod osoba s inhibitorima na FVIII, jer on »premošćuje« Faktor VIII, tj. »veže faktor prije i faktor poslije« u lancu koagulacije, pa faktor VIII onda nije potreban. Taj se lijek daje potkožno 1x tjedno.

Nitko ne zna kojom će se brzinom razvijati tehnologija novih lijekova za liječenje hemofilije. Optimisti kažu da će za 10-ak godina hemofilija biti posve »pod kontrolom«, oni umjereni misle za malo dulje vremena, ali je razvidno da se uskoro hemofilicari mogu nadati terapiji koja će ih posve izjednačiti sa zdravom populacijom, a u dogledno vrijeme i posve izliječiti.

POSJETITE WEB-STRANICU DRUŠTVA HEMOFILICARA HRVATSKE



Ciljni zglob

Jedna od osnovnih značajki teške hemofilije je pojava spontanih krvarenja u mišiće i zglobove. Krvarenja se najčešće ponavljaju u istom zglobu ili zglobovima te takve zglobove tada nazivamo ciljnim zglobovima (engleski *target joints*). Ciljni zglobovi u osoba s teškom hemofilijom su najčešće gležnjevi, koljena i laktovi, iako to mogu biti i kukovi, ručni zglobovi ili ramena (Slika 1.). Iako se definicija ciljnog zgloba razlikuje između pojedinih udžbenika, najčešće se ciljnim zglobom smatra onaj zglob u koji se u zadnjih 6 mjeseci javilo krvarenje više od četiri puta. U ovom tekstu ćemo pokušati objasniti zašto se krvarenja najčešće javljaju upravo u zglobovima te kako nastaje ciljni zglob.

Kako nastaje ciljni zglob?

U našim zglobovima gotovo svakodnevno javljaju se mala oštećenja krvnih žila uzrokovana fizičkom aktivnošću ili manjim traumama, no zdrav organizam je vrlo učinkovit u zacjeljivanju ovakvih oštećenja. Međutim, kod osoba s teškom hemofilijom čak i vrlo mala oštećenja krvnih žila u zglobu ili mišiću mogu uzrokovati produženo krvarenje jer je zaustavljanje krvarenja iz krvne žile oštećeno. Krvarenja u zglobove koja su se javila bez jasnog uzroka nazivamo spontanim krvarenjima, iako znamo da su posljedica mikrotrauma u zglobu.

Spontano krvarenje u zglob započinje oštećenjem krvne žile u zglobu i istjecanjem krvi izvan krvožilnog sustava. Zglobni prostor se tada puni krvlju i volumen zgloba se povećava, što dovodi do izrazite boli i paralize mišića koji okružuju zglob. U sljedeća 3-4 tjedna će se krv iz zgloba razgraditi, a višak tekućine odstraniti. Nakon primjene koncentrata faktora te uz pomoć fizikalne terapije i pažljivog vježbanja zglob će se oporaviti, po-

vratiti normalan opseg pokreta, mišićnu snagu i izgled.

Međutim, kada se u kraćem periodu javi nekoliko krvarenja u istom zglobu on se ne stigne oporaviti i vratiti u normalno stanje između dvije epizode krvarenja. Uskoro će krvarenja u taj isti zglob postati sve češća, čak i uz posebnu pažnju posvećenu čuvanju zgloba. Gubitak opsega pokreta i slabost okolnih mišića tada postaju konstantni sve dok opetovana krvarenja ne prestanu. Zglob nakon nekog vremena ostaje trajno otečen i poprima »vrečasti« oblik, a volumen mu ne raste na račun krvi u zglobu nego zbog bujanja stanica sinovijalne membrane, tanke opne koja obavija zglob. Ovakav zglob se tada naziva ciljnim zglobom.

Sinovijalna membrana koja je u zdravom obliku glatka, prozirna i tanja od lista papira, postaje debela oko 5 mm, neravne površine, gusto isprepletana mrežom kapilara. Kapilare u sinovijalnoj membrani bujaju jer pokušavaju odstraniti slobodnu krv iz zgloba. Ovako zadebljana sinovijalna membrana je osjetljivija na mikrotraume od zdrave sinovijalne membrane te su krvarenja sada češća. Nova krvarenja ponovo potiču proliferaciju sinovijalne membrane, i tako se stvara začarani krug. Krvarenja u ciljni zglob nastaju lako te se ponekad mogu javiti i unatoč dobroj profilaktičnoj terapiji koncentratima koagulacijskih faktora.

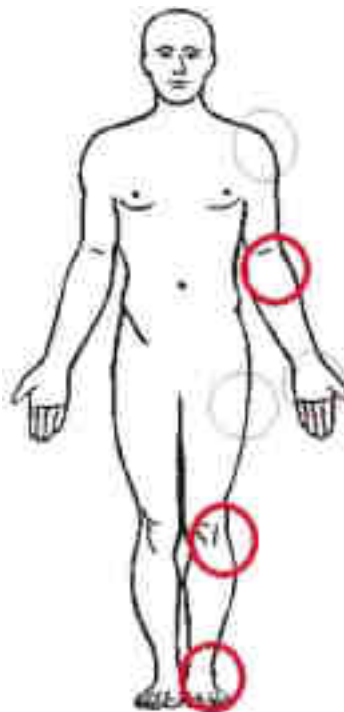
Dugotrajne promjene sinovijalne membrane dovode do promjena i na ostalim dijelovima zgloba. Hrskavica nestaje, okolna kost je osteoporotična, tetive postaju zadebljane i skraćene, a mišići hipotonični, bez snage. Ovakav zglob ostaje trajno oštećen te se ne može više vratiti u zdravo stanje. Tada i bol u zglobu postaje kronična i više nije vezana samo za aktualna krvarenja u zglobu.

Doc. dr. sc.
Ana BOBAN,
dr. med.



Zavod za hematologiju,
Klinika za unutarnje
bolesti, Klinički bolnički
centar Zagreb; Medicinski
fakultet sveučilišta u
Zagrebu

↓ Najčešći
ciljni zglobovi



Kako spriječiti nastanak ciljnog zgloba?

Najbolji način sprečavanja nastanka ciljnog zgloba je izbjegavanje krvarenja u zglobove jer čak i jedno krvarenje može pokrenuti začarani krug koji dovodi do kroničnog oštećenja zgloba. A najbolja mjera kojom možemo spriječiti krvarenje u zglob je pravovremena i pažljiva profilaktička terapija faktorima zgrušavanja. Profilaktičku terapiju treba individualno prilagoditi svakom bolesniku i njegovim potrebama. Nekad nam se može činiti da profilaktička terapija nije potrebna jer se ozbiljna krvarenja ne događaju. Međutim, istraživanja su pokazala da čak i mala, neprepoznata, asimptomatska krvarenja mogu uzrokovati početna oštećenja zgloba, koja se doduše ponekad mogu otkriti tek na snimkama magnetske rezonancije. Ovaj podatak nam govori da je izbjegavanje krvarenja u zglobove vrlo važno već od ranog djetinjstva. Također, kako smo ranije objasnili, već i mala krvarenja mogu započeti proces propadanja zgloba te je stoga vrlo važno nastaviti s redovnom profilaktičkom terapijom. Na pomolu su nove vrste lijekova kojima bi primjena profilakse u hemofiliji trebala biti jednostavnija te s nestrpljenjem očekujemo rezultate studija i dostupnost ovih lijekova na tržištu.

Vrlo važan korak u sprečavanju nastanka ciljnog zgloba je stvaranje dobrog odnosa između osobe s hemofilijom i njegovog liječnika te redovite kontrole u specijaliziranom centru za liječenje hemofilije. Na taj se način mogu otkriti rane promjene na zglobovima i spriječiti njihova progresija.

Rizik krvarenja u zglobove ovisi i o statusu mišića koji okružuju zglob. Snažni i čvrsti mišići služe kao stabilizatori i čuvari zgloba koji ne dopuštaju »krive« pokrete čime se može značajno smanjiti rizik nastanka krvarenja. Također će jača muskulatura omogućiti slobodnije kretanje i bolju stabilnosti tijela, što dodatno smanjuje rizik krvarenja. Fizikalna terapija ima vrlo važnu ulogu u liječenju i rehabilitaciji zgloba nakon krvarenja, ali i sprečavanju krvarenja. Pravovremenim započinjanjem i provođenjem fizikalne terapije pod nadzorom stručnjaka može se spriječiti, ili barem usporiti progresija promjena u zglobu koje dovode do kroničnih ireverzibilnih promjena.

U izgradnji i očuvanju mišićne mase i očuvanju opsega pokreta zglobova nam, osim fizikalne terapije, pomaže i bavljenje sportom, naravno u dogovoru s liječnikom. Određene sportove (kontaktni borilački sportovi, ronjenje, ragbi) svakako treba izbjegavati zbog visokog rizika krvarenja, međutim postoje sportovi kojima se osobe s hemofilijom mogu sigurno baviti, kao što su trčanje, nordijsko hodanje, veslanje, kuglanje, jahanje, fitnes, golf, plivanje, stolni tenis, vožnja biciklom itd. Prije započinjanja novog sporta svakako je potrebno razgovarati s liječnikom o izboru sporta, intenzitetu treninga te pažljivo dogovoriti program primjene profilakse.

Kako otkriti koji je zglob ciljni?

Ciljni zglob se otkriva na temelju razgovora, kliničkog pregleda i radiološke obrade.

Prvo je potrebno uzeti detaljnu anamnezu s posebnim osvrtom na sve događaje vezane za pojedini zglob. Treba ispitati kada su problemi sa zglobom počeli, koliko puta i u kojim razmacima se javljalo krvarenje u taj zglob (posebice u zadnjih 6-12 mjeseci), kako je krvarenje liječeno te je li rezultiralo gubitkom pokretljivosti zgloba, bolovima ili pojavom šepanja.

Kliničkim pregledom se posebnim mjerenjima koje obavlja liječnik fizijatar ili fizioterapeut objektivizira opseg pokreta zgloba i procjenjuje mišićna snaga. Serijsko mjerenje opsega pokreta (engl. range of motion, ROM) kroz neko vrijeme može biti vrlo korisno u otkrivanju ciljnog zgloba i procjeni potrebe za intervencijom.

Konačno, radiološkom obradom, konvencionalnim rendgenskim snimkama zglobova, CT-om ili korištenjem magnetske rezonancije, mogu se opisati promjene na kostima tipične za pojedine stupnjeve oštećenja zgloba. U evaluaciji oštećenja zgloba koristimo i ultrazvuk. Postoji više bodovnih sustava koje koristimo u procjeni stadija oštećenja zglobova. Slikovne metode također koristimo ne samo u postavljanju dijagnoze, nego i u praćenju progresije promjena na zglobovima te postavljanju indikacije za ortopedskim liječenjem.

Kako liječiti ciljni zglob?

Odluku o liječenju ciljnog zgloba donose zajedno hematolog, fizijatar, ortoped i svakako sam bolesnik.

Prva opcija liječenja ciljnog zgloba je intenzivna fizikalna terapija kojom se pokušava maksimalno vratiti funkcija oštećenog zgloba. Naravno da svaku fizikalnu terapiju treba provoditi uz adekvatnu profilaktičnu terapiju uz nadzor hematologa. Učinak fizikalne terapije zajedno procjenjuju fizijatar, fizioterapeut, hematolog i bolesnik.

Ponekad se koriste udlage, ortoze ili druga ortopedska pomagala koji pomažu stabilizirati i odteretiti zglob i time smanjuju kroničnu bol i olakšavaju mobilnost bolesnika.

Sinovijektomija je metoda kojom se iz zgloba odstranjuje sinovijalna membrana i time sprečava javljanje novih krvarenja. Ovom metodom zglob ne postaje ponovo kao nov, ali se može značajno smanjiti kronična bol i povećati opseg pokreta u zglobu. Sinovijektomija može biti radioaktivna (kada se pomo-

ću injekcije u zglob ubrizgava radioaktivna tvar), te kirurška (kada artroskopski ili otvorenom operacijom odstranjuje nabujala sinovijalna membrana).

Zadnja opcija liječenja ciljnog zgloba su ortopedski zahvati na zglobu, artrodeza (ukočenje zgloba) ili totalna zamjena zgloba. Rezultati operacije osim o stanju zgloba i kostiju ovise i o statusu okolnim mišića i ligamentata, a nakon operativnog zahvata slijedi intenzivna fizikalna terapija.

U zbrinjavanju ciljnog zgloba je vrlo bitno i liječenje boli. Bolesnici s kroničnim promjenama u zglobu, ali i njihovi liječnici, često imaju poteškoća u razlikovanju boli uzrokovane krvarenjem od boli vezane uz kronične promjene u zglobu. Ukoliko bol ne nestane ili se bar ne smanji nakon primjene koncentrata faktora, vjerojatno se radi o kroničnim promjenama. U liječenju boli se na prvom mjestu koriste analgetici, ali dodatni učinak imaju i ranije spomenuta ortopedska pomagala te fizikalna terapija.

POSJETITE FACEBOOK GRUPU DRUŠTVA HEMOFILICARA HRVATSKE



Bubrežne bolesti i mokraćni kamenci u bolesnika s hemofilijom — Hemofilija i starenje

Marijo
VODANOVIĆ^{1, 2}



Silva ZUPANČIĆ
ŠALEK^{1, 3, 4}

¹ Klinika za unutarnje bolesti, Zavod za hematologiju, Referentni centar za hemostazu i trombozu, KBC Zagreb

² Zdravstveno veleučilište, Zagreb

³ Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

⁴ Medicinski fakultet Osijek, Sveučilište J. J. Strossmayera u Osijeku

Hemofilija je nasljedna bolest zbog manjka FVIII ili FIX s dobrom prognozom ukoliko se pravovremeno liječi, odnosno kontrolira krvarenje. Bolesnici s hemofilijom sve duže žive pa samim time imaju sve češće i druge bolesti kao i opća populacija. Prosječni očekivani životni vijek u bolesnika s hemofilijom danas se značajno produžio u usporedbi sa 70-im i 80-im godinama prošlog stoljeća. To je ponajprije zbog smanjenja infekcija koje se prenose krvlju (hepatitis B i C, HIV), zbog djelotvornijih i sigurnijih lijekova (nadomjesnih faktora) te bolje dostupnosti profilakse.¹

Kvaliteta života i starenje u bolesnika s hemofilijom

Sve se češće javljaju izazovi u liječenju bolesti u bolesnika s hemofilijom koje zahvaćaju čitavu populaciju — poput kardiovaskularnih, malignih, bubrežnih, muskuloskeletnih bolesti, dijabetesa i drugih.

Učestalost arterijske hipertenzije u bolesnika s hemofilijom čak je viša nego u normalnoj populaciji, a također se primijetila i povećana prisutnost bubrežnih bolesti.² Prije su glavni uzrok smrtnosti bila krvarenja, no situacija se s vremenom mijenja. Bolja dostupnost faktora proizvedenih iz ljudske krvi — plazme dovela je do veće pojave infekcija virusima koje se prenose krvlju poput HIV-a i hepatitisa C (HCV) i posljedično do AIDS-a (više u svijetu nego kod nas), te kroničnih bolesti jetre, ciroze i terminalnog zatajenja. Prosječan životni vijek bolesnika s hemofilijom je prema istraživanjima identičan općoj muškoj populaciji kad se izuzmu oni bolesnici s hemofilijom koji su zaraženi HIV-om i HCV-om.^{3,4} Zahvaljujući novoj i pročišćenoj tehnologiji proizvodnje faktora iz ljudske plazme te pojavi rekombinantnih faktora, liječenje je postalo značajno sigurnije. Čimbenici koji smanjuju kvalitetu života prema do-

sadašnjim istraživanjima su infekcije i bolesti zglobova (hemofilička artropatija).⁵

Kardiovaskularne bolesti

Smatralo se u ranijim istraživanjima prije 20-tak godina da hemofilija štiti od srčanog udara (infarkta) te da je 80% smanjen rizik od fatalnog srčanog udara u bolesnika s hemofilijom u odnosu na ostalu populaciju.^{6,7} Bolesnici s hemofilijom imaju čimbenike rizika za kardiovaskularne bolesti (arterijska hipertenzija, čak i viša nego u općoj populaciji, hiperlipidemija, šećerna bolest). Dvostruko je više bolesnika s hemofilijom doživjelo infarkt miokarda u periodu 2000.—2007. nego u razdoblju 1990.—1999.^{8,9} Jedan od razloga je starenje, povećana stopa rizika za ishemijsku bolest srca, ali i lijekovi koji se daju bolesnicima s hemofilijom i inhibitorima (rekombinantni FVIIa, koncentrat aktiviranog protrombinskog kompleksa). Najčešće su se koronarni incidenti događali nakon primjene lijeka.¹⁰

Maligne bolesti

Dosad su najčešće opisani slučajevi non-Hodgkinovog limfoma u bolesnika s hemofilijom i HIV-om te hepatocelularnog karcinoma u bolesnika s infekcijom HCV-om.¹¹ Pokazano je da težina hemofilije dovodi do smanjenja rizika od malignih bolesti, odnosno da manjak FVIII djeluje antikancerogeno.¹² Međutim, zbog produženja životnog vijeka i sve boljeg liječenja bolesnici s hemofilijom osim karcinoma jetre (HCC) imaju i druge tumore (karcinom prostate, debelog crijeva). Smatra se da su i druge zloćudne bolesti osim HCC-a povezani s infekcijom HCV-om.¹³

Bubrežne bolesti

Bolesnici s hemofilijom imaju i bubrežne bolesti koje su do tri puta češće nego u općoj populaciji. Bolesnici s hemofilijom i terminalnom bubrežnom bolesti imaju višu smrtnost. HIV infekcija i arterijska hipertenzija su čim-

benici rizika koji se povezuju s bubrežnim bolestima, premda je u starijih bolesnika s hemofilijom više čimbenika koji utječu na bolest bubrega.² Učestale hematurije (pojava krvi u mokraći) dovode do poremećaja i bolesti parenhima (tkiva) bubrega.¹⁰ Kronična bubrežna bolest dovodi do arterijske hipertenzije ali i arterijska hipertenzija dovodi do bubrežne bolesti, zatajenja, kardiovaskularnih bolesti i krvarećeg moždanog udara.¹⁴

Mokraćni kamenci ili urolitijaza je pojava kamenaca u mokraćnom sustavu i predstavlja javnozdravstveni i klinički problem koji pogađa sve skupine bolesnika. Godišnja učestalost u općoj populaciji je oko 4,5 na 10.000 u skupini mlađoj od 40 godina, a ovisi o geografskim, klimatskim, etničkim, genetskim te prehrambenim čimbenicima, dok prevalencija (stopa onih koji imaju ili su imali kamence) varira od 1-20%. U zemljama višeg životnog standarda (SAD, Kanada, Švedska) prevalencija iznosi preko 10%.¹⁵ Dosad ne postoji dovoljan broj studija niti radova koji bi jasno istaknuli čimbenike rizika za nastanak urolitijaze osim mikrohematurije (nevidljiva krvarenja iz mokraćnog sustava) ili hiperkalciurije (pojačano izlučivanje kalcija bubrezima).¹⁶ Kamenci mogu dovesti do poremećaja bubrežne funkcije koji može biti i trajan, povećane potrebe za primjenom faktora i naposljetku operativnih uroloških zahvata što značajno smanjuje kvalitetu života.¹⁷

Nije do kraja jasno koji čimbenici dovode do kamenaca u mokraćnom sustavu. Stoga smo odlučili provesti istraživanje kod bolesnika s hemofilijom A i B u našem Centru pod nazivom *»Pojavnost i čimbenici rizika za urolitijazu u bolesnika s hemofilijom«*. To je ujedno i tema doktorskog rada jednog od autora ovoga teksta, a koja je uspješno obranjena pred komisijom na Medicinskom fakultetu, Sveučilišta u Zagrebu 2015. Cilj je prikupiti što više bolesnika s hemofilijom kako bismo mogli istaknuti skupine bolesnika koji imaju povećan rizik od kamenaca. Liječenje kamenaca, posebno kirurškim urološkim tretmanom, može biti mukotrpano, ponekad neuspješno ili praćeno iznimno visokim rizikom od teškog krvarenja u bubregu i mokraćnim putevima što iziskuje povećanu potrošnju faktora, viših doza nego inače, što kod starijih bolesnika može imati i protrombogeni

činak. Dosad se u istraživanje, koje traje 2 i pol godine uključilo 70-tak bolesnika s hemofilijom. Planirano je uključiti 100 do 120 bolesnika s hemofilijom A i B.

Bolesnici s hemofilijom mogu imati i neprepoznata manja krvarenja u mokraćnom sustavu, što se smatra da može doprinijeti nastanku kamenaca.

Cilj našeg istraživanja/doktorskog rada jest odrediti učestalost kamenaca u bolesnika s hemofilijom te pokazati da je učestalost mokraćnih kamenaca veća nego u općoj populaciji. Nadalje, cilj je utvrditi čimbenike rizika za nastanak urolitijaze u bolesnika s hemofilijom.

Želimo u radu utvrditi utjecaj težine hemofilije (blagi, srednje teški, teški tip) i vrste lijeka-faktora (rekombinantni vs. plazmatski faktor) na učestalost mokraćnih kamenaca. Stoga je važno da se naši bolesnici s hemofilijom jave u Centar i odazovu istraživanju jer je pregled sveobuhvatan i razmišlja se o svim bolestima koje smo neke i naveli. Naravno, najviše pažnje je posvećeno bubrežnim bolestima i mokraćnim kamencima. Na dan pregleda u Centru, ili ukoliko ste primljeni na Odjel, dobit ćete suglasnost i informacije o ovom istraživanju te upitnik kojeg ćete uz pomoć liječnika ispunjavati. U ispitivanju se koriste rutinske metode kao što su krvne pretrage (kompletna krvna slika), biokemijski testovi (glukoza, elektroliti, bubrežni parametri, jetreni enzimi, bilirubin, proteini), koagulogram s faktorima i inhibitorima, serologija na viruse hepatitisa B i C, virus humane imunodeficiencije (HIV), PTH, vitamin D, uzorak urina, 24-satni urin radi mjerenja količine izlučenih elektrolita i drugih supstanci koje doprinose nastanku kamenaca te mikrobiološke pretrage urina, tumorski biljezi PSA (specifični antigen prostate) i AFP (alfa-feto-protein). Bitno je da dan prije pregleda počnete skupljati urin u plastičnu bocu ili sličnu posudu. Od radioloških metoda radit će se svakome standardno ultrazvuk (UZV) urotakta, kao bezbolna i sigurna metoda (bez ionizirajućeg zračenja) koja može dati informaciju o građi bubrega, prisutnosti kamenca u bubrega, proširenju (dilataciji) kanalnog sustava zbog kamenca u mokraćovodu, a također prikazuje i mokraćni mjehur. Prije pretrage se preporuča 2-3 sata ne mokriti. Bolesnicima koji budu imali kliničku indikaciju i

patološki nalaz UZV urotrakta radit će se i niskodozni CT urotrakta u drugom koraku koji daje više podataka o strukturi i veličini kamenaca nego standardno rentgensko snimanje.

Za sva pitanja, nejasnoće, informacije o ovom ispitivanju možete se obratiti osoblju u Centru za hemofiliju ili na Odjelu za trombozu, hemostazu i benigne bolesti krvotvornog sustava Zavoda za hematologiju.

Literatura:

- 1 Franchini M, Mannucci PM. Co-morbidities and quality of life in elderly persons with haemophilia. *Br J Haematol* 2010; 148:522-533.
- 2 Mause — Bunschoten EP, Franssen Van De Putte DE, et al. Co-morbidity in the aging haemophilia: the downside of increased life expectancy. *Haemophilia* 2009;15:853-863.
- 3 Dolan G, Hermans C, et al. Challenges and controversies in haemophilia care in adulthood. *Haemophilia*; 2009 (suppl. 1); 20-27.
- 4 Darby SC, Kan SW, et al. Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with haemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV. *Blood* 2007; 110:815-825.
- 5 Gringeri A, Mantovani L, von Mackensen S. Quality of life assessment in clinical practice in haemophilia treatment. *Haemophilia* 2006; 12 (suppl. 3): 22-29.
- 6 Franchini M. Thrombotic complications in patients with hereditary bleeding disorders. *Thromb Haemost* 2004; 92:298-304.
- 7 Triemstra M, Rosendaal FR, et al. Mortality in patients with haemophilia: changes in a Dutch population

from 1986 to 1992 and 1973 to 1986. *Ann Internal Med* 1995; 123:823-827.

- 8 Šramek A, Reiber JH, et al. Decreased coagulability has no clinically relevant effect on atherogenesis: observations in individuals with a hereditary bleeding tendency. *Circulation* 2001;104:762-767.
- 9 Šramek A, Kriek M, et al. Decreased mortality of ischemic heart disease among carriers of haemophilia 2003; 362:351-354.
- 10 Kulkarni R, Soucie JM, et al. Prevalence and risk factors for heart disease among males with hemophilia. *Am J Haematol* 2005; 79:36-42.
- 11 Wilde JT, Lee CA, et al. UKHCDO. The incidence of lymphoma in the UK haemophilia population between 1978 and 1999. *AIDS* 2002;16:1803-1807.
- 12 Snyder KM, Kessler CM. The pivotal role of thrombin in cancer biology and tumorigenesis. *Semin Thromb Haemost* 2008;34: 734-741.
- 13 Darby SC, Ewart DW, et al. Mortality from liver cancer and liver cancer in haemophilic men and boys in UK given blood products contaminated with hepatitis C, UKHCDO. *Lancet* 1997;350: 1425-1431.
- 14 Konkle BA, Kessler CM, et al. Emerging clinical concerns in the ageing haemophilia patient. *Haemophilia* 2009;6:1197-1209.
- 15 C. Türk (Chair), A. Petrik, et al. EAU guidelines on urolithiasis. (Last text update 2017.) C. Seitz, A. Skolarikos, K. Thomas
- 16 Ranta S, Valta H, et al. Hypercalciuria and kidney function in children with haemophilia. *Haemophilia* 2013;19(2): 200-5.
- 17 Quon DV, Konkle BA. How we treat: Haematuria in adults. *Haemophilia* 2010;16:683-5.

Hemofilija kroz povijest

Iako je hemofilija rijetka bolest u općoj populaciji, bila je poznata u Europi od 19. stoljeća kao bolest aristokratskih obitelji poteklih od engleske kraljice Viktorije, te se nerijetko nazivala i »kraljevskom bolesti« (engleski »royal disease«). No, prvi opisi hemofilije datiraju još iz 10. stoljeća, kada je prije više od 1000 godina glasoviti arapski liječnik Al-Zahrawi (kojeg inače smatraju ocem kirurgije) opisao obitelji u kojima muški članovi umiru od krvarenja nakon minimalne traume. Kasnije su kroz stoljeća periodično opisivane manifestacije hemofilije u medicinskoj literaturi tih vremenskih razdoblja, no počeci znanstvene analize bolesti počeli su tek početkom 19. stoljeća. Tako je 1804. godine dr. John Conrad Otto, liječnik iz Philadelphije, opisao obitelji u kojima muškarci imaju veliku sklonost krvarenju, prepoznavši u svom opisu da je bolest nasljedna, da zahvaća uglavnom samo muš-

karce i da je prenose zdrave žene. Zanimljivo da je to bila tek druga bolest za koju su opisane u medicinskoj literaturi karakteristike X-spolno vezane prenosivosti nakon daltonizma (bolest neprepoznavanja boja, koju je prvi opisao dr. John Dalton, proučavajući sebe i vlastitu obitelj).

Dakle, u europskim medicinskim krugovima 19. i početka 20. stoljeća hemofilija je bila poznata bolest od koje su bolovali muški članovi brojnih aristokratskih obitelji Europe koje su svoje pretke imali u potomcima engleske kraljice Viktorije. Kraljica Viktorija je prenijela hemofiliju na svog sina Leopolda te na svoje dvije kćeri princezu Alice i princezu Beatrice (nositeljice bolesti), koji su kasnije prenijeli bolest na razne aristokratske obitelji, posebno Španjolske, Njemačke i Rusije. Engleski princ Leopold, rođen 1853. godine, sin kraljice Viktorije, bolovao je od hemofilije

Doc. dr. sc.
Dražen PULANIĆ,
dr. med.



Odjel za hemostazu i trombozu te benigne bolesti krvotvornog sustava, Zavod za hematologiju, Klinika za unutarnje bolesti, Klinički bolnički centar Zagreb;
Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu;
Medicinski fakultet Osijek Sveučilišta J. J. Strossmayer u Osijeku;
Referentni centar Ministarstva zdravlja Republike Hrvatske za nasljedne i stečene poremećaje hemostaze



← Franz Xaver Winterhalter: *Obitelj kraljice Viktorije*, 1846.



↑ Erik Adolf von Willebrand (1870.—1949.)

i umro u dobi od 31. godine drugi dan nakon pada i udarca u glavu po svemu sudeći zbog intracerebralnog krvarenja. On je imao kći princezu Alice koja je bila nositeljica bolesti i čiji je sin princ Rupert Alexander imao hemofiliju. Poznata je priča o ruskom prijestolonasljedniku careviću Alekseju Nikolajeviču Romanovu (1904.—1918.) koji je bolovao od hemofilije koju je naslijedio od svoje majke carice Aleksandre, koja je bila jedna od pravnuka engleske kraljice Viktorije. Liječenje carevića Alekseja u kojemu je sudjelovao ruski mistik Grigorij Rasputin bilo je tema i mnogih umjetničkih djela, ekranizirano u filmovima, opisano u knjigama i pjesmama. U Španjolskoj je princeza Beatrice, kći engleske kraljice Viktorije, imala dvoje unuka hemofilicara — princa Alfonsa i princa Gonzala, koji su oboje umrli od teških krvarenja nakon naizgled bezazlenih prometnih nesreća.

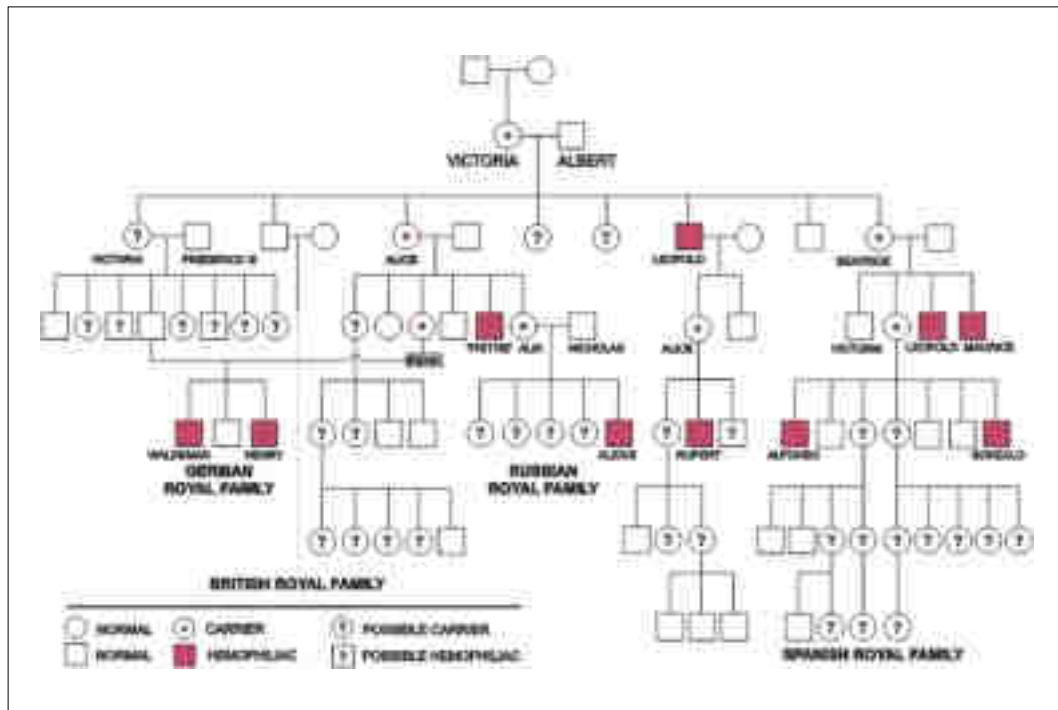
Razlika između hemofilije A i B je otkrivena tek sredinom 20. stoljeća. Danas se zna da hemofilija A nastaje zbog nedostatka faktora VIII u 1 na 5.000 do 10.000 muške novorođene djece. Hemofilija B nastaje zbog nedostatka faktora IX i javlja se u 1 na 40.000 muške novorođene djece. I hemofilija A i B su X-vezane spolno nasljedne bolesti gdje su majke prenositeljice bolesti a oboljevaju muška djeca. Oko trećine oboljelih nastaje zbog novo-

nastale spontane mutacije u genu za FVIII ili FIX.

Analize posmrtnih ostataka ruske carske obitelji pokazale da je po svemu sudeći hemofilija koju je carević Aleksej Nikolajevič naslijedio o engleske kraljice Viktorije bila hemofilija B. Proučavanjem obiteljskog stabla kraljice Viktorije nisu utvrđeni njezini preci koji bi imali sklonost krvarenju, tako da je najvjerojatnije ona imala spontanu ili *de novo* mutaciju koja je dovela do bolesti.

Danas je poznato da hemofilija nije najčešća nasljedna bolest krvarenja, već je to von Willebrandova bolest koja zahvaća i muškarce i žene, s prevalencijom od 1 na 100 do 1 na 10.000 stanovnika. Otkriće von Willebrandove bolesti je jako kasnilo za otkrićem hemofilije, jer je tu bolest prvi put opisao tek 1926. godine finski liječnik dr. von Willebrand u izoliranoj populaciji otoka Föglö u Ålandskom arhipelagu između Švedske i Finske, nazvavši tu bolest pseudohemofilija. Naime, primijetio je sličnosti bolesti s od ranije poznatom hemofilijom (teška, potencijalno smrtonosna krvarenja, spontana ili nakon minimalne traume), ali i razlike (jer zahvaća i muškarce i žene u podjednakom omjeru), pa ju je nazvao pseudohemofilija. Kasnije je ta nova bolest nazvana njemu u čast von Willebrandova bolest.

→ Hemofilija — kraljevska bolest



Alkohol

Alkohol je jedno od najstarijih psihoaktivnih sredstava. Istodobno, alkohol je jedno od najpovoljnijih i najdostupnijih sredstava ovisnosti. Iako ne pripada u skupinu ilegalnih opojnih sredstava, za osobe mlađe od 18 godina alkohol je zabranjen. Upotreba alkohola i posljedice njegove konzumacije jedan su od vodećih javnozdravstvenih problema u svijetu. Smatra se da je više od 200 bolesti povezano s konzumacijom alkohola.

Od štetnog djelovanja alkohola nije pošteđen niti jedan organ!

U svijetu godišnje umire više od 3 milijuna ljudi od posljedica bolesti i stanja koje su direktno povezane s konzumacijom alkohola. Prema podacima Svjetske zdravstvene organizacije godišnja potrošnja čistog alkohola na svjetskoj razini iznosi 6,2 l dok u Hrvatskoj ona iznosi 12,2 l po stanovniku.

Procjenjuje se kako je u Hrvatskoj trenutno oko 250000 ljudi ovisnih o alkoholu, dok njih 800000 prekomjerno konzumira alkohol.

Učinci alkohola

Alkohol utječe na zdravlje svake osobe koja ga konzumira, ali je posebno štetan za djecu i mlade, trudnice te osobe koje boluju od kroničnih bolesti.

Dugoročna konzumacija alkohola može imati za posljedicu, uz razvoj teške ovisnosti i pojavu psihičkih smetnji, poremećaj obiteljskih odnosa, nefunkcioniranja na radnom mjestu, poremećaja odnosa s drugim osoba-

ma itd. Alkohol ima negativan učinak na sve organske sustave, a posebno na jetru u kojoj se alkohol u najvećoj mjeri razgrađuje. Konzumacija alkohola također povećava rizik od oštećenja bubrega, srca, želuca (ulkus, gastritis), oštećenja perifernih živaca, kože, oštećenja funkcija oka i dr.

Jedan od važnijih negativnih učinaka jest učinak na naš živčani sustav, posebno na kratkoročno pamćenje. To je razlog zašto se osoba često ne sjeća pojedinih događaja u stanju pijanstva.

Dugotrajna konzumacija može dovesti do raznih psihičkih smetnji i poremećaja (otežana koncentracija, slabljenje pamćenja, anksioznost, česte oscilacije raspoloženja, pretjerana razdražljivosti, ravnodušnost itd.). Kod svake osobe ista količina alkohola izaziva alkoholiziranost različitog stupnja ovisno o spolu, tjelesnoj težini, kroničnim bolestima itd.

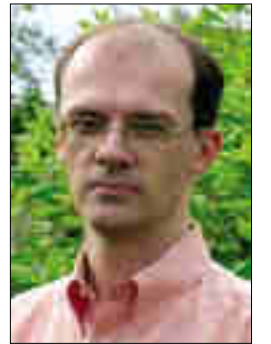
Stanje opijenosti — akutna intoksikacija mozga!

Male količine alkohola izazivaju prolazni osjećaj boljeg raspoloženja, opuštanja, postajemo pričljiviji, komunikativniji. Međutim, konzumiranje većih količina izaziva osjećaj depresivnog raspoloženja i uznemirenosti.

Alkohol često potiče agresivno ponašanje čime se povećava rizik ulaska u konflikt s drugim osobama.

Neprepoznavanje objektivnih rizika pod utjecajem alkohola može nas dovesti u niz ri-

Kruno SOKOL,
dr. med.,
spec. epidemiolog



Služba za epidemiologiju
Nastavni zavod za javno
zdravstvo »Dr. Andrija
Štampar«, Zagreb

Konsumacijom alkohola
drastično smanjujemo
našu sposobnost
donošenja kvalitetnih odluka!

zičnih situacija. Cijeli život osuđeni smo na neprestano donošenje odluka, od onih manje bitnih do onih ključnih za naš život. Upravo zbog navedenog, možemo se naći u vrlo nezgodnim situacijama koje su posljedica donošenja krivih procjena i reakcija (npr. u prometu, u obiteljskom životu, na radnom mjestu itd.)

Alkohol je posebno štetan za mladi organizam i njegovo uzimanje u najranijoj dobi može uzrokovati trajne posljedice. Razlog tome je izrazito štetan učinak alkohola na živčani sustav koji je kod mladih osoba još u razvoju. Upravo zbog toga, mnogi stručnjaci predlažu tzv. »nultu toleranciju« prema upotrebi alkohola u djece i mladima.

Alkohol našalost često služi kao simbolično sredstvo inicijacije u grupe vršnjaka. Mladi radi prihvatanja i dokazivanja u društvu često posežu za alkoholom čime svoj mladi organizam izlažu svim njegovim negativnim učincima.

Dobro je poznata veza između konzumacije alkohola i stradanja u prometu. Alkoholizirani vozači najčešće precjenjuju svoje mogućnosti. Utjecaj alkohola na vozača manifestira se usporenim reakcijama, slabijom koordinacijom pokreta, smanjenjem mogućnosti praćenja prometa, predviđanja situacija te donošenja ispravnih odluka.

Treba spomenuti i negativan utjecaj alkohola na spolnu funkciju muškaraca i žena. Kod žena alkohol često uzrokuje poremećaje menstrualnog ciklusa, sterilitet, dok kod muškaraca može biti uzrok impotenciji.

Alkohol i hemofilija

Alkohol djeluje:

- tako da se osoba ponaša na drugačiji način od uobičajenog,
- negativno na mogućnost donošenja kvalitetnih odluka — čime se osoba dovodi u si-

tuacije u kojima riskira više nego bi to inače činila,

- negativno na sposobnost zgrušavanja krvi,
- negativno na sposobnost koordinacije tijela te time dodatno povećava rizik od ozljeđivanja,
- negativno u smislu da ako dođe do traume pod utjecajem alkohola bit će jako teško, a možda i nemoguće primijeniti lijek.

Alkohol dovodi do dehidracije (gubitka tekućine iz tijela) što ima za posljedicu kolabiranje vena te time još više otežava intravenoznu primjenu terapije. Primjenu terapije također otežava i naša oslabljena koordinacija do koje dovodi konzumacija alkohola.

Kada smo pod utjecajem alkohola teže ćemo medicinskom osoblju koje nam pruža pomoć objasniti od kojeg poremećaja koagulacije bolujemo te koju terapiju uobičajeno koristimo. To nam može smanjiti šansu da u

I u malim količinama
alkohol je štetan
za naš organizam!

što kraćem periodu dobijemo adekvatnu medicinsku pomoć.

Upotreba čak i minimalnih količina alkohola negativno utječe na sposobnost zgrušavanja krvi, što povećava rizik od krvarenja kod osobe s hemofilijom te učinkovitost same terapije.

Alkohol ima negativan zdravstveni učinak na sve naše organske sustave. Taj negativni učinak posebno se odnosi na jetru što predstavlja dodatni zdravstveni rizik za osobe s oštećenjem jetre, oboljele od kroničnih hepatitisa ili osobe koje su zbog HIV infekcije na antiretrovirusnoj terapiji.

Intravenska primjena čimbenika zgrušavanja krvi

Hemofilija je nasljedni poremećaj zgrušavanja krvi, javlja se u dvije vrste — A i B. Hemofilija se očituje nedostatkom ili smanjenom aktivnosti čimbenika zgrušavanja krvi. Kod hemofilije A nedostaje čimbenik VIII dok kod hemofilije B nedostaje čimbenik IX. Postoje tri oblika bolesti ovisno o postotku aktivnosti faktora (Tablica 1.). Zbog nedostatnog čimbenika zgrušavanja javljaju se krvarenja najčešće u zglobove i mišiće, ali isto tako mogu se pojaviti i brojna druga krvarenja, vidljivo iz Tablice 1.

Liječenje hemofilije ili sprječavanje krvarenja (tzv. profilaksa) provodi se intravenoskom primjenom nedostatnog čimbenika zgrušavanja krvi. U Hrvatskoj oboljeli od hemofilije imaju pravo na kućnu terapiju bilo da se ona odnosi na primjenu čimbenika kada krvarenje nastane (tzv. terapija na zahtjev) ili se provodi kao profilaksa (redovita primje-

na lijeka 2 ili 3 puta tjedno s ciljem sprječavanja krvarenja). U procesu tretmana oboljelih od hemofilije važnu ulogu ima pravilna intravenska primjena lijeka kao i pravilno postupanje s lijekom i otpadom nakon primjene. Pravilno postupanje s lijekom je od izuzetne važnosti budući da se prilikom aplikacije lijeka ulazi iglom u zatvoreni sterilni sustav, odnosno krvotok. Prilikom primjene lijeka potrebno je poštovati pravila aseptičkog rada.

Prije objašnjenja samog postupka primjene koncentrata čimbenika zgrušavanja potrebno je usvojiti pojedine pojmove kojih je bitno strogo se držati kako bi se kvalitetno mogao primijeniti lijek.

Asepsa je metoda rada kojom se sprječava prijenos mikroorganizama s jednog mjesta na drugo direktnim ili indirektnim putem. U tu svrhu koristi se dezinfekcija i sterilizacija.

Josipa BELEV,
viša medicinska sestra



Centar za hemofiliju,
Zavod za hematologiju,
KBC Zagreb

↓ Tablica 1.
Oblici hemofilije prema
postotku aktivnosti
faktora

TEŽINA HEMOFILIJE	RAZINA FAKTORA	EPIZODE KRVARENJA	BROJ KRVARENJA	VRIJEME POSTAVLJANJA DIJAGNOZE
Teška	<1 % (<0,001)	Spontana krvarenja pretežno u mišiće i zglobove	24 do 48 krvarenja godišnje	Oko prve godine života
Umjerena	1-5 % (0,01-0,05)	Rijetko spontana krvarenja, jaka krvarenja nakon manje traume ili kirurškog zahvata	4 do 6 krvarenja godišnje	Oko 5. do 7. godine života
Blaga	5 -40 % (0,05- 0,40)	Krvarenja nakon veće traume ili kirurškog zahvata	Nema pravila	U odrasloj dobi, kod prometnih nesreća ili kirurškog zahvata

To znači da ako je nešto u procesu rada sterilno ili dezinficirano ono takvo mora ostati do završetka procesa primjene lijeka.

Dezinfekcija je postupak kojim se smanjuje broj mikroorganizama na određenom području. Ovim se postupkom ne uklanjaju njihove spore. Dezinfekcija se može provoditi na koži, sluznicama, predmetima ili zraku. Kod primjene čimbenika zgrušavanja dezinfekcija se koristi u tri navrata, sljedećim redosljedom: dezinfekcija radne površine, ruku i pred samu venepunkciju dezinficira se ubodno mjesto. Dezinfekcija radne površine znači prebrisati plohu na kojoj će se otapati lijek.

Dezinfekcija ruku znači temeljito pranje ruku sapunom i toplom vodom u trajanju od 3 minute. Ruke treba prati od zapešća prema prstima, prste prati kružnim pokretima svaki zasebno, te na kraju sapunicu isprati od za-

↓ Slika 1.
↓↓ Slika 2.



pešća prema prstima pod tekućom vodom. Po završetku pranja ruke treba obrisati papirnatim ručnikom, čistom salvetom ili čistim ručnikom. Kada su ruke dezinficirane njima ne bi trebalo dodirivati okolne predmete (kvaka, stolac, šalica...), osim pribora za razrjeđivanje lijeka, u suprotnom postupak pranja ruku treba ponoviti.

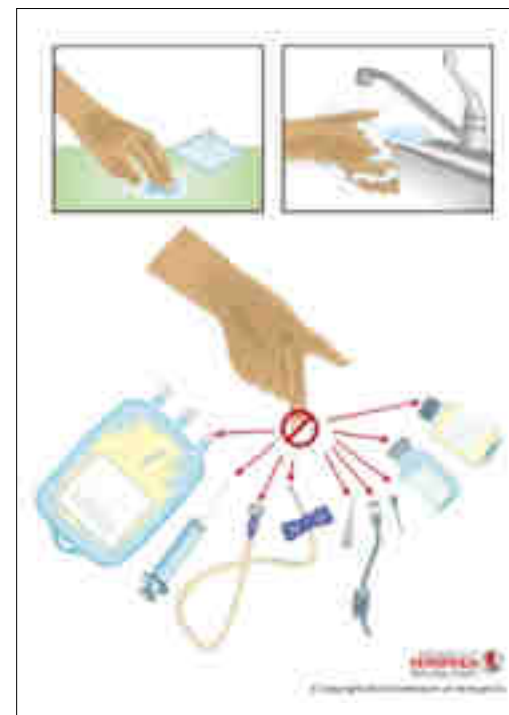
Dezinfekcija ubodnog mjesta vrši se neposredno prije samog uboda iglom. Ubodno mjesto se dezinficira vaticom namočenom u alkohol. Jednom dezinficirano mjesto može se dodirivati jedino sterilnom iglom i to unutar jedne minute koliko djeluje dezinfekcijsko sredstvo. U suprotnom dezinfekciju je potrebno ponoviti novom vaticom namočenom u alkohol.

Sterilnost je odsutnost svih mikroorganizama i njihovih spora. Sterilizirati se mogu samo predmeti odnosno neživa materija, jer se tim postupkom uništavaju sve žive stanice. U pakiranju koncentrata čimbenika zgrušavanja postoje predmeti koji su sterilni i takvi moraju ostati. Sterilni predmeti ne smiju doznati ništa osim drugog sterilnog predmeta i dezinficiranog ubodnog mjesta.

Postupak pripreme i primjene koncentrata čimbenika zgrušavanja

Radna površina mora biti čvrsta, a idealna pozicija je sjedenje za stolom. Sa stola ukloniti nepotrebne predmete te dezinficirati radnu površinu. Pripremiti kutije s koncentratom čimbenika zgrušavanja. U slučaju da je preporučeno skladištenje lijeka u frižideru, koncentrat čimbenika potrebno je prethodno temperirati na sobnoj temperaturi, nikako ne zagrijavati na radijatoru, u toploj vodi ili blizu bilo kojeg izvora topline (sunce, grijalice...). Dezinficirati ruke prema objašnjenju. Ukoliko lijek aplicira druga osoba preporuča se nošenje zaštitnih rukavica.

Na Slici 1. i 2. prikazani su sadržaji pakiranja u kojima se nalazi koncentrat čimbenika zgrušavanja dva različita lijeka. Sadržaji pakiranja različitih proizvođača su u osnovi slični. Razlika od lijeka do lijeka je u konektoru preko kojeg se vrši otapanje lijeka. Svaki lijek ima svoj prilagođeni konektor s kojim je važno naučiti ispravno rukovati. Svi sustavi za otapanje dijele se na dva tipa: otvoreni i zatvoreni sustavi. I jedna i druga vrsta imaju svoje prednosti i nedostatke. Kod novijih



←← Slika 3.
← Slika 4.
↓ Slika 5.
↓↓ Slika 6.

pakiranja proizvođači mahom prelaze na sustave zatvorenog tipa, njihova glavna prednost je smanjena mogućnost zagađenja lijeka tijekom pripreme i sprječavanje ozljede oštrim predmetom, dok je često njihov nedostatak zahtjevno rukovanje dijelovima sustava. Uz dobru edukaciju i puno vježbe svakako se može svladati korištenje i najzahtjevnijih sustava za otapanje lijeka. Otvorenim sustavima za otapanje lijeka osnovni je nedostatak mogućnost kontaminacije lijeka zbog čestog premještanja štrcaljke i nastavka za navlačenje lijeka u štrcaljku. Svakako prednost jednostavnost korištenja.

Slika 3. prikazuje koji dijelovi sistema za otapanje i aplikaciju lijeka tijekom postupka moraju ostati sterilni — vrhovi bočica sa lijekom i otapalom, vrhovi sustava za otapanje, početak i kraj bebi sistema, kljun štrcaljke, te ako postoje igle za navlačenje lijeka. Kako bi osigurali sterilnost navedenih dijelova važno je poštovati način otvaranja sterilno zapakiranih dijelova — na svakom pakiranju naznačeno je mjesto gdje se otvara (Slika 4.).

Na Slici 5. prikazan je primjer postavljanja zatvorenog sustava u bočicu s otapalom.

Kakav god bio sustav otapanja lijeka (otvoren ili zatvoren) važno je zapamtiti da se sustav uvijek postavlja u bočicu s otapalom, a nakon toga u bočicu s lijekom (Slika 6.).





Slika 7. prikazuje postavljanje sustava za otapanje u bočicu s lijekom. Prilikom tog manevra važno je držati okomito bočicu s otapalom u odnosu na bočicu s lijekom. Na taj način omogućava se da vakuum koji je u bočici s lijekom povuče otapalo a ne zrak.

Kada je sustav za otapanje pravilno postavljen lijek se ne smije tresti niti mućkati jer se na taj način oštećuje. Lijek se ostavi na stolu da se spontano otopi tako će se spriječiti nastanak mjehurića i pjene (Slika 8). Dok se lijek otapa potrebno je sterilno otvoriti štrcaljku.

Slike 9. i 10. prikazuju način na koji se na sistem za otapanje nastavlja štrcaljka. Pažljivo povlačeći klip prema sebi (s tim da bočica s otopljenim lijekom mora biti gore) navuče se kompletna količina lijeka u štrcaljku (Slika 11).

Nakon pravilnog rastapanja lijeka, štrcaljku ostaviti nekoliko minuta na ravnoj podlozi kako bi nestali mjehurići zraka koji su nastali prilikom navlačenja lijeka. Za to vrijeme bitno je pravilno odabrati venu. Odabrana vena mora biti dostupna za samoprimjenu i dovoljno debela, a nakon stavljanja esmarhove poveske i opipljiva. Svakako treba izbjegavati vene koje su zavojite i tankih stjenki.

Za samoprimjenu lijeka preporučuju se podlaktične vene nedominantne ruke. Zbog čestih venepunkcija tijekom godina, kod oso-



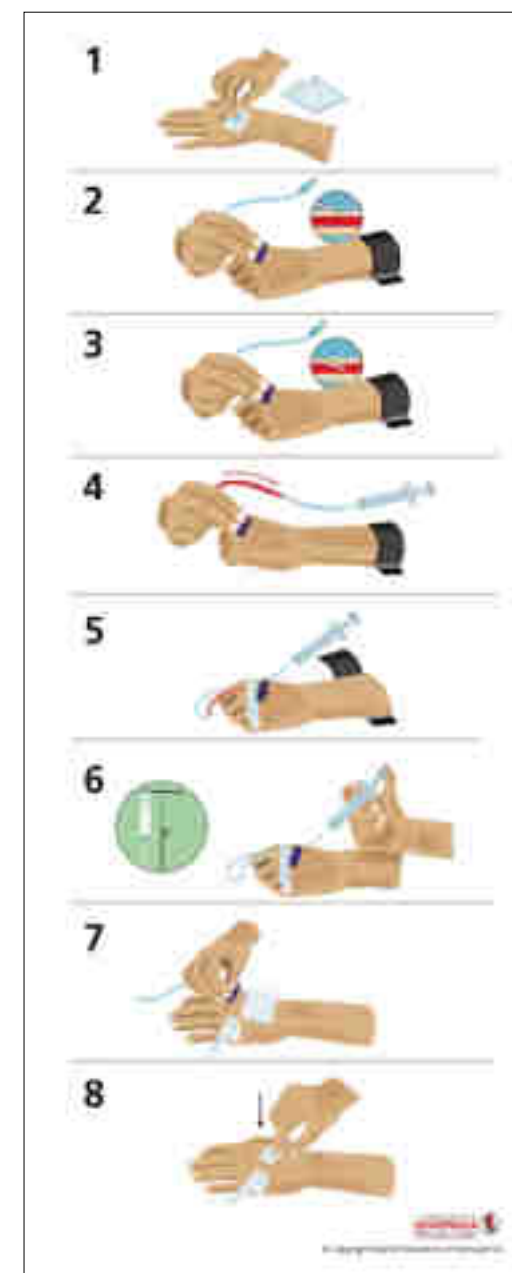
- ↑↑ Slika 7.
- ↑ Slika 8.
- Slika 9.
- ⇒ Slika 10.



ba s hemofilijom veliki je problem pronalazak venskog pristupa. Stoga je potrebno strpljivo palpirati vene nakon stavljanja esmarhove poveske. Tek nakon temeljite inspekcije podlaktice kada se sa sigurnošću pronađe dobra vena može se pristupiti venepunkciji (Slika 12). Svakako treba računati na to da je pogrešan ubod iglom moguć novi izvor krvarenja, stoga treba posebnu pažnju, vrijeme i strpljenje posvetiti odabiru vene. U slučaju da lijek aplicira druga osoba svakako se potrebno sa oboljelim konzultirati i poslušati savjet, budući da oboljeli od hemofilije često imaju golemo iskustvo kod odabira vene za venepunkciju.

Prije same venepunkcije sistem za primjenu lijeka proštrca se sa otopljenim lijekom tako da se istisne zrak iz sistema. U krvotok ne smije ući zrak koji se može naći u sistemu za primjenu.

Slika 13. predstavlja postavljanje igle u venu. Nakon odabira vene postavlja se esmarhova poveska, 10 do 20 cm iznad mjesta predviđenog za venepunkciju. Sljedeći korak je dezinfekcija kako je u tekstu već objašnjeno. Vrh igle je sterilan i zaštitna kapica skida se neposredno prije uboda. Igla se postavlja pod kutom od 45°. Siguran znak da je igla postavljena u venu je povrat krvi u sistem za aplikaciju lijeka — Slika 13., pod brojem 3 i 4.



- ↑ Slika 11.
- ↗ Slika 12.
- ← Slika 13.

VAŽNO:

lijek primijeniti unutar dva sata od početka krvarenja
 prije primjene držati lijek na sobnoj temperaturi
 prilikom primjene poštovati pravila asepsse
 pažljivo odabrati venu
 pridržavati se preporučene doze lijeka
 lagano primjenjivati lijek
 ubodno mjesto držati stisnuto 3 minute nakon vađenja igle
 zbrinuti otpad nakon davanja lijeka
 voditi evidenciju o danom lijeku

Odvažite se i sami sebi dajte lijek!

Nakon što je potvrđeno da je igla dobro postavljena skida se esmarhova poveska. Pritišćući klip prema unutra lagano se aplicira lijek (Slika 13., broj 5). Slika 13., broj 6, prikazuje propiranje sistema za primjenu fiziološkom otopinom kako bi se iskoristio svaki mililitar lijeka. Na taj način zaostali lijek u sistemu se istisne u venu. Za ispiranje je potrebno minimalno 5 ml fiziološke otopine.

Kada je lijek u cijelosti primijenjen i sistem propran fiziološkom otopinom, može se izvaditi igla iz vene. Na samo ubodno mjesto stavlja se čista vatica ili flaster koji se nalazi u nekim pakiranjima lijeka, slobodnom rukom se vadi igla i odmah baca u spremnik za oštri otpad koji mora biti na dohvata ruke. Kada se igla spremi na sigurno potrebno je čvrsto stisnuti ubodno mjesto kako bi se spriječio nastanak modrice (hematoma). Pritisak ubod-

nog mjesta mora trajati minimalno 3 minute. Ako je ubod u području lakatne jame, prilikom pritiska ubodnog mjesta ruku treba držati ravno, a ne savijenu u laktu kako je to u narodu uvriježeno.

Nakon primjene koncentrata zgrušavanja otpad koji je ostao mora se adekvatno zbrinuti. Oštri otpad u spremnik za oštro, ostalo u komunalni otpad.

Također ne treba zaboraviti adekvatno dokumentirati primijenjeni lijek. Sve zapisati u dnevnik primjene lijeka bilo da se radi o profilaktičkoj dozi ili o dozi lijeka primijenjenoj zbog krvarenja.

Komplikacije venepunkcije su: prsnuće vene i paravenska primjena lijeka. *Prsnuće vene* primijeti se kod postavljanja igle u venu krv se počne vraćati, a onda stane. Takve komplikacije znače da je prilikom postavljanja igle u venu igla prošla kroz venu. Svako treba izvaditi iglu i ubodno mjesto stisnuti te postupak ponoviti na drugom mjestu, a za to je potrebno uzeti novu iglu.

Paravenska primjena lijeka znači da prilikom postavljanja igle nije pogodena vena nego je vrh igle pored vene. Prilikom primjene lijeka u sistem se ne vraća krv a kod pritiska klipa pojavljuje se »jastučić« pored ubodnog mjesta. U tom slučaju iglu je potrebno izvaditi i ubodno mjesto stisnuti. Za ponovnu primjenu koristi se nova igla.

Broj osoba s hemofilijom nije velik kako u svijetu tako i u kod nas pa se nerijetko bolesnici susreću sa zdravstvenim radnicima koji nisu rutinirani u primjeni koncentrata faktora zgrušavanja krvi. Stoga je jako bitno da sam oboljeli ili član obitelji nauči pravilnu primjenu lijeka. U Hrvatskoj se lijek po zakonu može dati u kućnim uvjetima tako da tu prednost treba iskoristiti i odvažiti se na samoprimjenu lijeka.

Hemofilija, komunikacija i partnerstvo

Maja SEDMAK,
mag. psihologije



Klinika za pedijatriju,
KBC Zagreb

Iako je dostupnost profilaktičkog liječenja kod nove generacije pacijenata oboljelih od hemofilije značajno olakšala prilagodbu na zbrinjavanje bolesti, i dalje postoji financijski i psihološki teret cjeloživotne primjene faktora. Osobe s poremećajima zgrušavanja krvi često izvještavaju o značajnom negativnom učinku bolesti na razvoj i kvalitetu partnerskih odnosa. 2012. godine provedeno je dosad najveće istraživanje o psihosocijalnim učincima hemofilije, a sudjelovalo je 1386 oboljelih u 11 zemalja svijeta. 36% sudionika izvještava kako njihova bolest negativno utječe na partnerstvo jer stvara financijski i emocionalni teret povezan s fizičkom boli, tjelesnim invaliditetom i brigama o odgoju djece. Najčešće brige koje iskazuju oboljeli su: osjećaj neadekvatne mogućnosti zadovoljavanja egzistencijalnih potreba svoje obitelji (značajnije prisutne kod osoba s artropatijom). Strah od krvarenja i boli te sram zbog nastanka ozljeda, loša slika o sebi, niže samopouzdanje i negativno vrednovanje vlastitog fizičkog izgleda su češće prisutni kod osoba sklonijih spontanom krvarenjima, kao i u državama u kojima još nije dostupno profilaktičko liječenje.

Mnogi sudionici istraživanja, iako imaju zadovoljavajuće partnerske odnose (78% sudionika je u partnerskom ili bračnom odnosu), izvještavaju o tome kako ne iznose otvoreno ove brige partnerima i članovima obitelji jer, s jedne strane, smatraju da nemaju adekvatne komunikacijske vještine, a s druge strane ih ne žele dodatno emocionalno opteretiti. 48% sudionika je doživjelo negativno iskustvo prilikom iznošenja činjenica i briga vezanih uz zbrinjavanje poremećaja zgrušavanja prijateljima, partnerima, članovima obitelji ili radnim kolegama. Nedovoljno znanje o hemofiliji u socijalnoj okolini oboljelog djeteta, uz neadekvatnu podršku obitelji, može

se negativno odraziti na njegovu uključenost u školske aktivnosti, kao i sportske te vršnjačke interakcije koje su primjerene dobi. Zbog ranijih negativnih iskustava u stvaranju i održavanju zadovoljavajućih obiteljskih i prijateljskih odnosa, u adolescenciji takav mladić može postati sklon socijalnom povlačenju i izbjegavanju stupanja u intimne veze. Kako bi se stvorio kvalitetan i zadovoljavajući partnerski odnos međusobnog povjerenja, nužan je otvoren i iskren razgovor o hemofiliji i zbrinjavanju bolesti između partnera, kao i razmjena međusobnih briga, očekivanja i potreba kako bi se osigurala međusobna podrška. U tom procesu veliku važnost ima i adekvatna komunikacija.

Muškarci i žene: koje su naše temeljene psihološke razlike?

Iako je moderno društvo učinilo puno koraka k postizanju ravnopravnosti između spolova, s druge strane ravnopravnost ne mijenja činjenicu da postoje fiziološke i psihološke razlike između muškaraca i žena. Psihološke aspekte razlika je ponekad teško opisati, ali one snažno utječu na formiranje različitih odnosa između ljudi različitog spola, a obuhvaća prijateljstvo, partnerstvo, poslovnu suradnju, brak i roditeljstvo.

Neka od uobičajenih vjerovanja o razlikama odnose se na to da su muškarci orijentirani rješavanju zadataka, dominantni, glasni, ali i agresivni. Istovremeno se vjeruje kako su žene emocionalne, nježne, bolje u tumačenju izraza lica, čitanju između redaka, osjetljive prema potrebama drugih, ali i pasivne te sklone ogovaranju.

Razlike u stilu komunikacije

Najveća razlika u stilu komunikacije između muškaraca i žena odnosi se na različit doživljaj svrhe komunikacije. Naime, muškarci i

žene u komunikaciji imaju drugačije potrebe, ciljeve i vrijednosti. Razumijevanje tih razlika predstavlja ključ kreiranja i održavanja uspješnih odnosa. Ako postajemo svjesni kako drugi spol komunicira, možemo učinkovitije prilagoditi vlastiti obrazac komunikacije.

Glavne razlike u obrascima komunikacije muškaraca i žena odnose se na činjenicu da su muškarci orijentirani ciljevima, i pojam o sebi grade kroz postignuće i sposobnost da ostvare rezultate. S druge strane, žene su orijentirane stvaranju odnosa i pojam o sebi grade kroz osjećaje i kvalitetu odnosa. Muškarci i žene se na drugačiji način nose i sa stresom: muškarci su skloniji povlačenju iz situacija i razgovora, dok se žene suočavaju traženjem podrške i razgovorom o uzroku stresa. U biti, muškarci se žele osjećati potrebno, cijenjeno, i priznato, dok se žene žele osjećati poštovano, voljeno i odano.

Istraživanja o razlikama pokazuju da žene komuniciraju kako bi ojačale socijalnu povezanost i stvorile odnose, dok muškarci koriste jezik kako bi postigli dominaciju i ostvarili mjerljive ciljeve (poput rješavanja problema). Žene uglavnom više izražavaju emocije, pažljivije su i ljubaznije, manje psuju, dok su muškarci u komunikaciji asertivniji i željni moći. Dok muškarcima komunikacija služi kao alat ostvarivanja statusa i dominacije u odnosu, ženama je svrha komunikacije razgovarati o zajedničkim temama i problemima kako bi se stvorila i ojačala intimna povezanost. One istovremeno imaju manje jasan fokus o tome gdje granice njihove veze prestaju, a gdje počinje njihov osobni identitet. Istraživanja nadalje pokazuju kako su muškarci asertivniji i da je cilj njihove komunikacije mjerljiv ishod, poput dominacije. Žene, s druge strane, cijene suradnju i imaju želju »biti u skladnim odnosima« s drugima. Naime, njima je proces komunikacije i razgovor vrijednost sama po sebi. Žene razgovaraju s drugim ženama kako bi stvorile jaču i intimniju povezanost te očekuju da muškarci reaguju na isti način.

Kako rješavamo sukobe?

Muškarci i žene se razlikuju u stilu komuniciranja i pri rješavanju kriznog događaja. Najčešća pogreška u komunikaciji obuhvaća razgovor o rješavanju sukoba. Kada žele riješiti problem, muškarci slijede prirodenu im ten-

denciju da ponude rješenje dok žene traže razumijevanje, empatiju i savjet. To često uzrokuje nesporazume u komunikaciji sa suprotnim spolom, jer se razgovoru pristupa drugačije. Muškarci kada čuju da žena spominje problem, budući da su orijentirani ciljevima, brzo se odmiču od analize problema i nude rješenja, što žene često doživljavaju kao manjak razumijevanja.

Što nam je privlačno

Istraživanja koja se bave faktorima koje žene i muškarci procjenjuju privlačnima kod suprotnog spola pokazuju da je muškarcima u većoj mjeri važan izgled i mlađa dob partnerice, dok su ženama važnije karakteristike koje upućuju na to da će se potencijalni partner brinuti za njih i djecu. Dokazano je da žene kod muškaraca vrednuju kvalitete poput sigurnosti u sebe, odlučnosti, pozitivnog stava prema životu, brige o svom zdravlju, altruizma i brižnosti. Jednako im je važan dobar smisao za humor, jer takve muškarce doživljavaju zanimljivijima. Nadalje, prema nekim istraživanjima, ženama su privlačni muškarci koji imaju kućnog ljubimca. Također privlačnijima procjenjuju muškarce koji su promišljeni, usmjereni na sadašnjost, na potrebe svoje partnerice te koje imaju dobre komunikacijske vještine.

Razlike počinju u ranoj dobi

Razlike u komunikaciji počinju već u ranoj predškolskoj dobi. Dječaci stvaraju međusobne odnose kako bi radili nešto zajedno (sportske aktivnosti, igra i sl.) te centar njihovog prijateljstva čine aktivnosti. Djevojčicama, s druge strane, razgovor predstavlja temelj prijateljstva. Za većinu žena jezik komunikacije usmjeren je postizanju bliskosti, dok je većini muškaraca cilj razgovora pregovaranje u cilju postizanja rješenja i ostvarivanje moći. Dok muškarci traže kontrolu, a preferiraju nejednakost i vrednuju neovisnost, žene traže razumijevanje, a preferiraju jednakost te vrednuju sličnosti budući da ih vide kao način povezivanja s drugim pojedincima.

Postoje i neke druge zanimljive činjenice koje mogu objasniti dojam da »muškarci manje govore«. Primjerice, žene izgovaraju dvostruko više riječi od muškaraca. Točnije, neka istraživanja pokazuju da žena izgovori 250 riječi u minuti, dok muškarci izgovaraju 125

riječi. Tijekom dana žene izgovore 25.000 riječi u usporedbi s muškarcem izgovori »samo« 12.000 riječi. Čini se da do kraja dana muškarci iscrpe svoje kapacitete za komunikaciju, dok ženama ostaje još puno riječi za izgovoriti.

Nadalje, postoje razlike i u stilu konverzacije. Žene obično brže razgovaraju kad su uzbuđene i mogu prekidati svoje partnere koji se bore za pronalazak adekvatnih riječi. Kada se to dogodi, muškarci mogu izgubiti glavnu misao onoga što su htjeli reći ili se povući jer osjećaju kako nisu mogli izraziti ono što osjećaju. Njima je, naime, teže imenovati emocije i pratiti govor o emocijama.

Kako uspješnije komunicirati: praktični savjeti

Komunikacija je najvažnija stvar u svakom odnosu. Razumijevanje načina na koji se muškarci i žene razlikuju pri ovom procesu ojačat će empatiju i razumijevanje druge strane, posebno kad se radi o raspravljanju emocionalnih problema. Međusobno uvažavanje je presudno za stvaranje i održavanje emocionalno uravnoteženog i zdravog ljubavnog odnosa. Komunikacijski nesporazumi su uobičajeni dio svakodnevnog života, ali većina nejasnoća se može izbjeći te sačuvati stabilnost odnosa, prateći nekoliko smjernica.

1. Razgovarajte licem u lice kad god je to moguće. Ovo se pravilo obvezno primjenjuje na komunikaciju o nekom problemu. Istinskim slušanjem i praćenjem neverbalnih znakova komunikacije (gledanje u oči, praćenje tona glasa i izraza lica) mogu se na najbolji način razmijeniti osjećaji i ojačati međusobna povezanost.

2. Pronađite pravo vrijeme. Većinu vremena pokušavamo razgovarati s osobom do koje nam je stalo kada je zauzet(a) nečim drugim, što smanjuje vjerojatnost jasne i učinkovite komunikacije. Pričekajte dok ne dobijete priliku za stvarno komuniciranje.

3. Oslonite se na tehnologiju samo ako želite razmijeniti informacije. Ako s nekim želite ozbiljno razgovarati izbjegavajte to učiniti putem sms-a, e-maila, ili virtualnih mreža. Ovo se može povezati s prvim naputkom: ako je komunikacija osobna, ostvarit ćete bolji dojam razgovorom licem u lice. Kada to nije moguće, aplikacije poput Skype-a i Face-

Time-a mogu pomoći ostvarivanju bolje povezanosti.

4. Zatražite jasnoću. Ako niste u potpunosti razumjeli što druga osoba govori ili traži od vas, tražite pojašnjenje. To može biti izazov kada se u igri pojavljuje emocionalni okidač, ali upravo zato je i važno. Bez jasne komunikacije oboje ćete postati frustrirani.

5. Saznajte i poštujujte kulturne razlike osobe za koju ste zainteresirani. Danas, u vrijeme izraženih migracija, gotovo svi dolaze iz nekog drugog mjesta. Pokažite interes za životni stil, običaje, jezik, klimu i vrijednosti partnerice. Slušajte pažljivo, postavljajte pitanja, učite polako i budite strpljivi.

6. Ako ste gladni, umorni, ljuti ili nezadovoljni, izbjegavajte komunikaciju. Odmorite se, najedite i opustite se prije nego što se usmjerite na partnericu. Emocije nisu činjenice i ono kako se osjećate sada ne mora biti povezano s onime što vas je uzrujalo. Pobrinute se za sebe, a potom komunicirajte s partnericom.

7. Uvijek budite iskreni. Ponekad svi govorimo male laži, posebno na početku odnosa kako bismo ostavili bolji dojam ili pak kako ne bismo povrijedili osobu do koje nam je stalo. No i lažima se ugrožava srž odnosa: povjerenje. Iskrenost vas oboje unaprijed može spasiti nepotrebne patnje.

8. Ne šutite o onome što vas brine u odnosu. Možete razgovor odgoditi za dan ili dva, no ako vas nešto muči više od dva dana počnite razgovarati o tome.

9. Prepoznajte da se žene žele osjećati povezano, sigurno i da im je veza na čvrstom temelju. Na primjer, ako se vratite kući iscrpljeni od posla, a vidite da vaša partnerica želi razgovarati, pokušajte reći: »Nedostajala si mi i pitao sam se kako si. Želim čuti sve o tome, ali sada sam umoran. Trebam nekoliko minuta da dođem k sebi od napornog dana. Možemo li razgovarati za 20 minuta?«

10. Nemojte odmah nuditi rješenja problema. Ako niste sigurni što vaša partnerica treba u određenom trenutku dobro je pitati je. Možete reći: »Zvučiš stvarno uzrujano. Želiš li da te samo slušam ili želiš i neke prijedloge kako da to riješiš?«

11. Dopustite partnerici da izgovori svoje strahove i budite joj podrška pri suočavanju s teškim životnim situacijama. Žene se osjećaju osnažene svojim značajnim odnosima.

Vaš brižljiv stav pridonijet će uspjehu vaše partnerice u ostvarivanju njezinih ciljeva. Ne trebate joj umanjivati strah i pokušavati riješiti njezine probleme: ona samo želi da je slušate i razumijete.

12. Za osobe oboljele od hemofilije, kao i za roditelje djeteta s poremećajem zgrušavanja, partnerski i seksualni odnosi mogu imati posebnu dinamiku. I ovdje je važna otvorena i iskrena komunikacija o vašim brigama i potrebama. Hemofilija ne ograničava vašu sposobnost da budete intimni s nekim. Bolesti, strahovi od boli i strahovi od krvarenja mogu utjecati na spolnu želju, no, spolni odnosi mogu uključivati različite aktivnosti, od kojih neke ne nose gotovo nikakav fizički rizik. O pitanjima seksualnosti možete konzultirati svog liječnika ili psihoterapeuta.

Zaključno

Komunikacija je proces. Iako muškarci u odnosu na žene imaju različiti stil komuniciranja to ne umanjuje potencijal postizanja bliskosti i još većeg međusobnog razumijevanja. Osoba s poremećajem zgrušavanja krvi se suočava sa sličnim izazovima postizanja adekvatnog partnerskog odnosa kao i bilo koja druga osoba današnjice.

Većina parova ima financijske brige, okupirana je zahtjevima usklađivanja karijere, kao i dilemama vezanim uz planiranje obite-

li. Potrebno je uložiti obostrani trud kako bi se izgradio blizak ljubavni odnos. Vještine rješavanja problema i uspješne komunikacije koje razvijete da biste zadovoljili te izazove su iste koje ćete koristiti za suočavanje sa zbrinjavanjem poremećaja zgrušavanja krvi.

Ako imate nedoumica vezanih uz postizanje adekvatnog partnerskog odnosa ili proživljavate konfliktnu situaciju koju ne možete sami riješiti, razmislite o profesionalnoj pomoći. Netko tko nije uključen u situaciju vam može pomoći da objektivnije sagledate situaciju i uvidite nove načine rješavanja problema.

Literatura:

1. Cassis, F.R.M.Y., Buzzi, A. (2014). Haemophilia Experiences, Results and Opportunities (HERO) Study: Influence of haemophilia on interpersonal relationships as reported by adults with haemophilia and parents of children with haemophilia. *Haemophilia*, 20, 287–295.
2. Merchant, K. (2012). How Men And Women Differ: Gender Differences in Communication Styles, Influence Tactics, and Leadership Styles. *CMC Senior Theses*, 513, 1-64.
3. Salk, L., Hilgartner, M., Granich, B. (1972). The psychosocial impact of hemophilia on the patient and his family. *Social Science and Medicine*, 6, 491-505.
4. Tannen, D. (2010). *You just don't understand: Women and men in conversation*. HarperCollins, USA.
5. Triemstra, M. i sur. (1999). Hemophilia from the partners' perspective: Burden and impact on their lives. *Psychology & Health*, 14 (1), 97-116.

S hemofilijom na Mount Everest — Priča o Chrisu Bombardieru

Ivan PACLIK, prof.



Amerikanac iz Denvera postigao je nešto što mnogi u globalnoj zajednici osoba s poremećajima krvarenja nisu mislili da bi ikad bilo moguće: 22. svibnja 2017. postao je prvi čovjek s hemofilijom koji je osvojio najviši planinski vrh na svijetu — Mount Everest!

Chris Bombardier, 31, ima teški oblik hemofilije B, no, kako sam kaže, naučio se nositi s tim i ipak živjeti punim plućima. Budući da je odrastao u SAD-u, lijek mu je bio lako dostupan, što mu je omogućilo ostvarenje mnogih ciljeva. Chris je bio strastveni igrač bejzbola u srednjoj školi i tijekom studiranja, a naučio je skijati i planinariti u ranoj mladosti. Jedina prepreka bilo je samostalno davanje lijeka obzirom da se Chris neopisivo boji igala, no ljubav prema bejzbolu bila je toliko velika da se ipak odlučio suočiti s tim strahom. Nakon što je diplomirao, njegov stric Dave Bombardier predložio mu je da pođe s njim

planinariti na Rocky Mountains (Stjenovitu planinu) kako bi planinarenje postalo njegova nova sportska zanimacija. Chris se odmah »navukao« i od tada je strastveni alpinist.

Iako se alpinizmom bavi već dugi niz godina, vrhunac svog alpinističkog staža smatra osvajanje Sedam vrhova — cilj mu je, naime, popeti se na najviše vrhove na svakom od sedam kontinenata. Osim ostvarenja svog osobnog cilja namjera mu je educirati ljude o hemofiliji te prikupiti novac za hemofilicare u zemljama trećeg svijeta čija je kvaliteta života izuzetno loša. Dok je putovao u Keniju 2011. godine s Centrom za hemofiliju i trombozu iz Indiane kako bi pomogao postaviti laboratorij i kliniku za hemofiliju, Chris je iskoristio priliku popeti se na Kilimanjaro — najviši vrh Afrike. Osvajanje ovog vrha nadahnulo ga je za postavljanje novog cilja: postati prva osoba s hemofilijom koja će se popeti na svih se-

➤ Spreman za put, ali sa suprugom

➤ Prvo pikanje





↑ Uspom dam, uključujući i Mount Everest. Chris je također iz prve ruke imao priliku vidjeti brutalnu stvarnost s kojom se suočavaju osobe s hemofilijom u zemljama u razvoju. Obvezao se da će svako uspinjanje biti prilika za podizanje svijesti o hemofiliji širom globusa i prikupljanje sredstava za njegovu omiljenu dobrotvornu organizaciju, *Save One Life* (Spasite jedan život), čiji je član uprave posljednjih 6 godina. *Save One Life* iz Massachusettsa pruža financijsku pomoć djeci i obiteljima u 13 država u razvoju koji moraju nositi dvostruki teret — poremećaja krvarenja i siromaštva. Organizacija pomaže kroz izravno sponzoriranje, stipendiranje i pripomoć mikro poduzeća.

Nakon Kilimanjara Chris je osvojio Aconcagua u Argentini, Elbrus u Rusiji, Denali na Aljasci i Puncak Jaya u Papui Nove Gvineje. Ove godine došlo je vrijeme za Mount Everest. Farmaceutska kompanija Octapharma, koja proizvodi lijekove za hemofiliju A i za von Willebrand u SAD-u, pristala je sponzorirati i Chrisov uspon i dokumentarni film koji bilježi njegovu avanturu. Uz pomoć ove kompanije prikupljeno je i 30.000 dolara za organizaciju *Save One Life*. Zanimljivo je napomenuti da je suosnivač tvrtke Believe Ltd. s kojom se Chris udružio u svrhu stvaranja dokumentarnog filma i serije online video filmova o usponu na Mount Everest i putova-

nju u Nepal — još jedan mladi muškarac s hemofilijom — Patrick James Lynch. Film bi trebao biti objavljen u proljeće 2018. godine, a tim uključen u njegovo stvaranje nada se kako će napokon doći do smanjenja nejednakosti u skrbi s kojom se diljem svijeta suočavaju oni koji nemaju pristup terapiji.

Chris je stigao u Kathmandu 27. ožujka sa svojom suprugom Jessicom, osnivačicom organizacije *Save One Life* Laurie Kelley i filmskom ekipom iz Believe Ltd. Prvi tjedan putovanja proveli su sastajući se sa članovima Društva hemofiličara Nepala te posjećujući bolnice i domove obitelji s hemofilijom. Šest dana kasnije tim je započeo svoju odiseju. Trebalo im je 9 dana kako bi došli do baznog kampa na Everestu na visini od 5.334 m. Jessica i Laurie ostale su s Chrisom u baznom kampu 3 dana nakon čega su se uputile natrag u civilizaciju.

Chrisa je pak čekalo 6 tjedana aklimatiziranja, polako je napredovao do svakog od 4 kampa na sve većim nadmorskim visinama i čekao najbolje uvjete kako bi se sigurno popeo na planinu. Kao jednu od poteškoća tijekom uspinjanja, osim izuzetnog opreza kako mu se lijekovi ne bi zamrznuili na planini, Chris navodi i samo čekanje povoljne vremenske prognoze nakon završetka druge etape penjanja kako bi napustili bazni kamp. Čekajući razmišljao je o osvajanju vrha i o to-

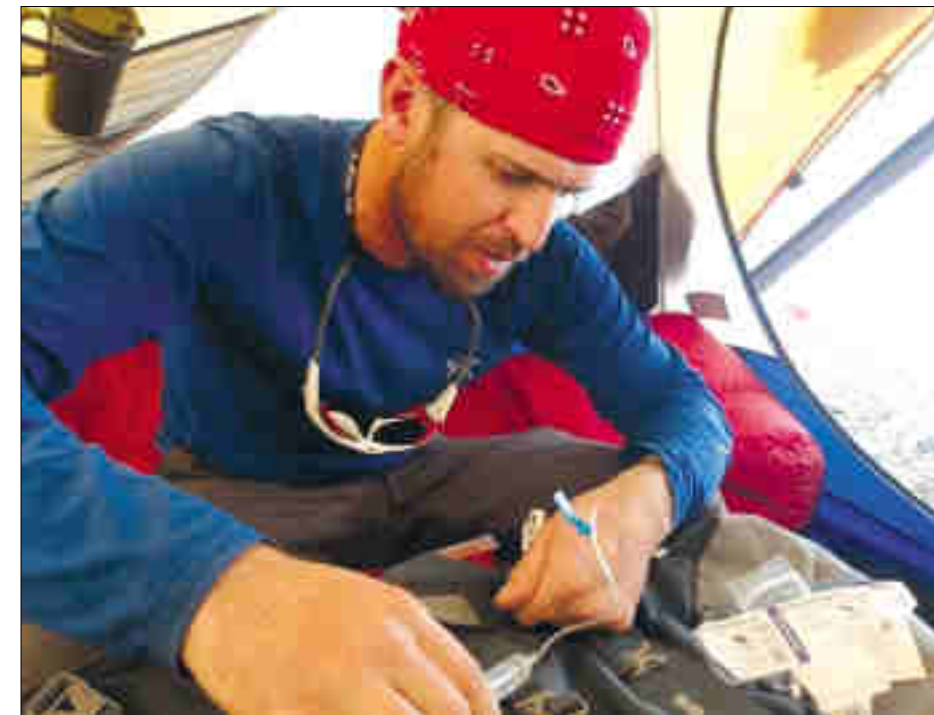


me koliko mu nedostaje dom. Ipak, nakon 16 dana, čekanju je došao kraj — vodič Ryan Waters nazvao je Chrisa i obavijestio ga da se 17. svibnja otvara »vremenski prozor«, odnosno da će vremenski uvjeti biti povoljniji za uspon na sami vrh.

Pet dana kasnije konačno je stao na najviši vrh na svijetu, a posljednje sate svog uspona opisuje ovako: »Stajati na vrhu svijeta bilo je nestvarno iskustvo. Gotovo sam se okrenuo i odustao prije južnog vrha, grebena prekrivenog ledom koji je oštar poput oštrice noža prije Hillary Stepa, no moj penjački šerpa mi je rekao: 'Ti to možeš. Imaš cilj i svrhu, i možeš uspjeti.' Išli smo polako zajedno kroz taj dio i kad smo došli na vrh Hillary Stepa znao sam da ću uspjeti i malo sam zaplakao. Nisam mogao vjerovati da ću doista uspjeti.

Kada sam napokon vidio vrh sjetio sam se zastave u koju sam imao u džepu i kako su je hemofiličari u Nepal potpisali. Pomislio sam kako sam sretan što sam bio u mogućnosti odabrati penjati se i kako će ovaj trenutak, nadam se, privući pažnju na njihove potrebe te možda donijeti bolju skrb za ljude s hemofilijom diljem svijeta.

Život hemofiličara u Nepal je izuzetno težak, pristup faktoru je ograničen i u potpunosti ovisi o međunarodnim donacijama, a profilaksa i preventivni tretmani uopće nisu



dostupni. Procjenjuje se da je u Nepal 3.000 oboljelih od hemofilije, no dijagnosticiranih je samo 552. Jasno je da o Chrisovom pothvatu članovi zajednice hemofiličara tamo mogu samo sanjati zbog nedostatka terapije. Većina je sretna ako doživi 20-te godine života, a čak i tih nekoliko godina prepuno je bolnih netretiranih krvarenja i neprestanih izazova. Kao što Everest predstavlja čovječanstvu najteži uspon, tako zajednica hemofiličara u Ne-

✖ Khumbiz icefall
↑ I opet pikanje

↓ Na vrhu





palu predstavlja jednu od najizazovnijih borbi zajednice hemofilicara širom svijeta.

Ove godine Turistički odjel Nepala izdao je rekordnu 371 dozvolu za penjanje na Mount Everest. Od ovog broja 60 osoba se uspjelo, uključujući Chrisa, a 10 je čak izgubilo živote — uključujući svjetski poznatog alpinista Ulei Stecka.

Tijekom cijelog putovanja Chris je molio zajednicu hemofilicara i druge da iskažu podršku sponzoriranjem jednog djeteta ili doniranjem njegovom fondu za Nepal pri Save One Life organizaciji. Ostvaren je rekordan broj obveza sponzoriranja, a početni iznos prikupljenih sredstava premašen je za 150%.

U prosincu ove godine Chris planira osvojiti posljednji od Sedam vrhova — Mount Vinson na Antarktiku. Na svojoj Facebook stranici zaključio je: »Kada ljudi s hemofilijom dobiju terapiju i odgovarajuću medicinsku skrb, samo nebo može biti granica.«

Izvori:

1. <http://www.raredr.com/news/hemophilia-everest>
2. <http://www.1011now.com/content/news/Doane-graduate-becomes-first-Hemophiliac-to-climb-Everest-426054464.html>
3. <http://www.denverpost.com/2017/06/02/chris-bombardier-mount-everest-summit/>
4. <http://adventuresofahemophiliac.com/>
5. <https://www.bombardierblood.com>

↑ Povratak

Sve fotografije preuzete su s Facebook profila: Adventures of a Hemophiliac — Chris Bombardier

Sudjelovanja na konferencijama

Stavanger

Europski konzorcij za hemofiliju (European Haemophilia Consortium — EHC) održao je svoju 29. godišnju konferenciju 2016. godine u Norveškoj, u Stavangeru. Hrvatsku je ondje predstavljalo četveročlano izaslanstvo čiji članovi su bili Tomislav Raguž, Ivica Rovis, Tihomir Strizrep i moja malenkost Ivan Paclik.

Stavanger, treći po veličini norveški grad (veći su samo Oslo i Bergen), ima oko 200.000 stanovnika i od otkrića velikih zaliha nafte i zemnog plina 1970-ih smatra se prijestolnicom norveške naftne industrije. U Stavangeru je također i jedan od centara NATO-a, kao i nekoliko vojnih baza za norvešku kopnenu vojsku i mornaricu. Naime, Norveška ima obavezan vojni rok pa je u centru Stavangera teško proći ulicom bez susretanja grupe uniformiranih vojnkinja i vojnika.

Prvo što osobu koja dolazi s drugog dijela Europe začudi pri dolasku u Norvešku je veličina prozora koji su gotovo dvostruko veći nego kod nas te manjak zavjesa. Razlog tomu je kronični nedostatak sunca na Skandinavskom poluotoku zbog čega arhitektonska rješenja pokušavaju svaku sramežljivu zraku sunca pustiti u kuću. Nakon spomenutoga brzo se uočava i vrlo visoka briga o sigurnosti. Pri vožnji od aerodroma do hotela upozoreni smo da je upotreba pojasa obavezna i u autobusima, a gala večera je počela petominutnim objašnjenjem što učiniti u slučaju požara, potresa i sličnih nepogoda. Vrlo korisno, ali pomalo neuobičajeno.

Ono što će šokirati svakog posjetitelja su cijene. Stavanger je već cijelo desetljeće među deset najskupljih gradova svijeta. Navedimo samo neke od primjera koji to potkrjepljuju — autobusna karta gradskog prijevoza

Ivan PACLIK, prof.



↓ Stavanger





↑ Kafici uz obalu

košta 45 kuna, kava nekih 50. Posjetili smo jednu od boljih norveških pivnica, Cardinal Pub, koja nudi preko 500 vrsta piva po cijena od 100 do čak 500 kuna. Najbolji primjer je račun iz jednog običnog restorana po kojem tri hamburgera, dva piva i jedan sok koštaju nevjerovatnih 1000 kuna!

Ipak, uspjeli smo naći nešto što je jeftinije nego u Hrvatskoj, a to su ribe i školjke. Budući da je Norveška pomorska zemlja s vrlo dugom obalom ne iznenađuje činjenica da riba i školjaka ima u izobilju. Ovdje posebno treba spomenuti losos koji nam je bio punuđen uz baš svaki obrok u nekoliko varijanti — dimljen, sušen, mariniran, pečen...

U rano jutro prvog dana konferencije do hotela je stigla jedna iznimna delegacija. Naime, deseteročlana ekipa iz Nizozemske je dolaskom u Stavanger završila svoju biciklističku avanturu dugu 1300 kilometara, a koja je započela 19 dana ranije u Utrechtu. Ova-

↓ Biciklisti iz Nizozemske



kav podvig zaslužuje posebno divljenje kada znate da svih deset članova ekipe boluje od nekog oblika poremećaja zgrušavanja krvi. Svrha ove akcije bilo je podizanje svijesti o važnosti tjelesne aktivnosti kod oboljelih.

Sama konferencija je započela općom skupštinom na kojoj je, uz ostalo, predstavljena hvalevrijedna akcija posredovanje između farmakoloških kompanija i ministarstava zdravlja država koje nabavljaju faktor u količinama koje su puno ispod europskog prosjeka. Ideja je da se kroz pregovore dogovori povećanje narudžbe uz smanjenje cijene od strane farmakoloških kompanija, čime bi na dobitku bile sve strane, a najviše hemofiličari iz tih država.

U nastavku su slijedila zanimljiva predavanja o aktualnim temama te je nakon predavljanja brige o oboljelima od hemofilije u zemlji domaćinu konferencije održano predavanje o stomatološkim zahvatima kod pacijenata s poremećajima zgrušavanja krvi. Također je detaljnije predstavljen razvoj genske terapije kao i lijekova s produženim djelovanjem. Na simpoziju o hepatitisu predsjednik EHC-a Brian O'Mahony iznio je ohrabrujuću činjenicu da je njegova rodna Irska nekoliko mjeseci ranije postala prva zemlja koja je potpuno izliječila sve svoje hemofiličare od hepatitisa C! Priznao je da su ostala dva oboljela pacijenta poodmakle životne dobi koji su, vjerojatno pod utjecajem prijaš-

Bruxelles

Bruxelles, glavni grad Belgije, Europske Unije, ali i sjedište Europskog konzorcija za hemofiliju, još jednom je bio domaćin konferencije za što uspješnije vođenje nacionalnih društava hemofiličara. Konferencija je održana od 29. lipnja do 2. srpnja 2017. godine, a među sudionicima su bila i dva predstavnika Društva hemofiličara Hrvatske, Marko Maričić i autor ovog izvještaja, Ivan Pačlik.

Mjesto održavanja konferencije bio je hotel "Thon EU", smješten u takozvanoj "europskoj četvrti" Bruxellesa, gdje se nalazi velik broj zgrada u kojima djeluju razna politička i gospodarska tijela Europske Unije. Tako se hotel nalazi tek nekoliko minuta hoda od poznate zgrade Europske komisije i manje od kilometar udaljenosti od zgrade belgijskog parlamenta. Mjere osiguranja u ovoj četvrti bile su izrazito visoke tako da su se vrlo čes-

← Hrvatska delegacija u Stavangeru

↓ Predavanje u Bruxellesu



njih neuspješnih pokušaja liječenja i teških nuspojava, odbili liječenje, no to nikako ne umanjuje ovo veliko medicinsko postignuće.

Za kraj treba spomenuti da je održano i predavljanje kandidata za domaćina EHC konferencije 2018. godine nakon čega je uslijedilo glasovanje. Iako su Irci u najboljem svjetlu predstavili Dublin kao odličan izbor kojim bi se i obilježilo 50 godina postojanja Društva hemofiličara Irske (osnovano davne 1968), većina glasova ipak je odlučila da će konferenciju 2018. ugostiti daleki i pomalo egzotični glavni grad Azerbajdžana, Baku.

Nakon svih zanimljivih i korisnih predavanja, sudionici konferencije bili su pozvani na gala večeru (na kojoj je, naravno, dominirao losos!) u jednom restoranu u centru Stavangeru na kojoj smo se neformalno podružili i izmijenili iskustva, ali i uspostavili neke nove kontakte. Zadnjeg dana gospodin O'Mahony i naši norveški domaćini zahvalili su se svim posjetiteljima na dolasku te zaželjeli ugodan put kući do nekog novog susreta, nakon čega su delegacije polagano napuštale Clarion Hotel Energy i Stavanger, ovisno o redu letenja. Iduća godišnja EHC konferencija, i to jubilarna trideseta, održat će se u listopadu 2017. također na sjeveru, u glavnom gradu Litve, Vilniusu, a Društvo hemofiličara Hrvatske će i tamo imati svoje predstavnike.



to mogle vidjeti vojne patrole s dugim cijevima, pogotovo ispred važnijih zgrada, gdje su često parkirani i vojni transporter i kamioni. Ponegdje se na pločniku može vidjeti i bodljikava žica, što sve skupa posjetitelju ulijeva osjećaj sigurnosti, ali i nelagode.

Svrha ove konferencije je okupljanje rukovoditelja i zaposlenika društava hemofiličara iz što većeg broja europskih država, kao i predstavnika manjih grupa unutar pojedini-

nog društva (mladi, pacijenti s inhibitorima...) kako bi razmijenili informacije i iskustva te zajedno pokušali naći odgovore na aktualna pitanja. Planirano je da ova konferencija bude što više interaktivna te da omogući svim predstavnicima da aktivno sudjeluju u raspravama i radionicama, što je bila nit vodilja organizatorima pri sastavljanju programa.

Konferencija je tako bila zamišljena kao skup različitih aktivnosti. Uobičajeni dio činila su tematska predavanja o genskoj terapiji u liječenju hemofilije, ženama s poremećajima zgrušavanja krvi, lijekovima s produljenim djelovanjem te načinima prikupljanja financijskih sredstava. Održane su i razne radionice za određene predstavnike društava, rukovodstvo, zaposlenike i predstavnike mladih koji su ovako dobili priliku međusobno raspraviti njima najvažnije teme.



↑ Jake snage osiguranja
→ Sastanak voditelja udruga



Kao što je već uobičajeno, održana je i izložba te prezentacije postera (ovaj puta njih sedam) s tematikom koja je većinom bila vezana za svakodnevni život bolesnika s hemofilijom, poput "Hemofilija i starenje" (Društvo hemofilicara Ujedinjenog Kraljevstva) ili "Hemofilija i život u dvoje" (Društvo hemofilicara Rumunjske). Predstavnici farmaceutskih kompanija koje su sponzorirale ovu konferenciju pozdravili su sve sudionike i ukratko predstavili svoje planove za budućnost liječenja hemofilije.

Posebno treba istaknuti po meni najzanimljiviji dio ove konferencije, a to je diskusija o tome kako u rad društava uključiti i zadržati što više volontera svih dobnih skupina, a pogotovo mladih. Naime, iako je na skupu bilo prisutno dosta mladih, mnoga društva su istaknula kako imaju sve manje novih aktivnih članova. Većina se složila da je jedan od razloga i napredak liječenja, pod čime se podrazumijeva kućna terapija i profilaksa. Budući da ovi izuzetno djelotvorni načini liječenja (o kojima se prije samo 20-ak godina u Hrvatskoj moglo tek maštati) omogućuju mladim hemofilicarima da vode sasvim normalan život i gotovo nesvjesni svojeg medicinskog stanja oni jednostavno ne vide razlog zbog kojeg bi se aktivno posvetili radu u svojoj udruzi.



Međutim, mnogo je mjesta za napredak u pogledu što kvalitetnijeg liječenja, na što ukazuju sva stručna predavanja na svakoj europskoj (i svjetskoj) konferenciji. Samo neki od očitijih primjera su razvoj genske terapije te usavršavanje i upotreba lijekova s produljenim djelovanjem. Tako je u Republici Irskoj već neko vrijeme u upotrebi faktor koji se (za hemofiliju B) u profilaksi primjenjuje samo dva puta mjesečno! Vrlo je važno istaknuti da se do ovakvog napretka može doći samo uz veliku aktivnost i stabilnost društava hemofilicara, kako Hrvatske tako i drugih zemalja. Za to je pak potrebna angažiranost, a pogotovo mladih članova. Istaknuto je i kako aktivnosti koje društva organiziraju u svojim zemljama (ljetni kampovi, obilježavanje Svjetskog dana hemofilije, aktivnosti za roditelje male djece s hemofilijom...) imaju izrazit utjecaj na dobrobit svakog člana, stoga je vrlo bitno da se mladi članovi aktiviraju sa svojim novim idejama.

Zadnju večer konferencije bila je organizirana večera u jednom restoranu te zajedničko fotografiranje za uspomenu. Sljedeće jutro, prije zatvaranja konferencije, održan je pomalo neformalan sastanak i diskusija o najvažnijim zaključcima te idejama koje smo imali prilike čuti, a namjeravamo pokušati implementirati kod kuće. Većina sudionika još jednom je istaknula da će na različite ino-



↑ Sudionici briselske konferencije
← Hrvatski dvojac u pauzi za kavu
→ Poster



vativne načine pokušati pozvati mlade članove na veću uključenost u rad društava kako bi ih unaprijedili i dodatno razvili. S tom misliju, međusobno smo se pozdravili i počeli napuštati hotel te se uputili prema zračnoj luci.

Moj život s hemofilijom

S Damir Modrićem razgovarao Ivan Pačlik

Kao što vam je poznato, u svakom broju našeg časopisa imamo članak »Moj život s hemofilijom« u kojem hemofilicari iznose svoja životna iskustva. Ove godine Uredništvo je odlučilo malo izmijeniti koncept ove rubrike i to tako da bude u formi intervjua. Nakon malo promišljanja, odlučili smo da ćemo prvo intervjuirati našeg dugogodišnjeg prijatelja i istaknutog člana Društva hemofilicara Hrvatske Damira Modrića koji je, očekivano, pozdravio našu ideju i pristao na razgovor. Stoga sam, nakon telefonskog dogovora, posjetio Damira u njegovom naselju gdje smo popričali ispijajući jutarnju kavu.

I: Pozdrav, Damire! Hvala što si pristao podijeliti svoju životnu priču s čitateljima. Za početak, predstavi nam se i reci nam nešto o svom odrastanju s hemofilijom.

D: Bok, Ivane, i pozdrav svim čitateljima, a posebno »braći po krvi«. Za one koji me ne

znaju, ja sam Damir Modrić i imam 44 godine. Bolujem od teške hemofilije A koja mi je dijagnosticirana kada sam imao 6 mjeseci nakon što mi je naizgled bez razloga jako nateklo lijevo koljeno. Tada počinje moje liječenje i česti odlasci u bolnicu, prvo na Šalatu, na Hematološko-onkološki odjel na čelu kojeg je tada bio prof. Tiefenbach, a kasnije (i danas) na Rebro. Tada sam primao krioprecipitat koji je bio standardna terapija do negdje 1990-ih, a imao sam krvarenja u gotovo svim zglobovima, a najviše gležnjevima i koljenima. Također, odlasci kod stomatologa i vađenje zuba bili su mi dosta problematični.

I: A kako je bilo sa školovanjem?

D: Može se reći da je moje školovanje bilo sasvim standardno za hemofilicara u to vrijeme. Bio sam oslobođen tjelesnog odgoja, a zbog učestalih krvarenja puno sam izostajao s nastave. Moglo bi se reći da sam pola vremena bio u školi, a pola u bolnici. Sve moje školske kolege bile su upoznate s mojim stanjem te su me u svim prilikama čuvali od ozljeda i naprezanja, iako su neki pomalo bili u strahu jer nisu znali puno o hemofiliji.

I: Je li se stanje popravilo kada si krenuo u srednju školu?

D: Pa i ne baš. Išao sam u Upravnu srednju školu gdje sam također puno izostajao, u prosjeku sam svaki razred imao više od 200 opravdanih sati. Ponekad mi se čini da sam više bio u bolnici nego na nastavi. Nažalost, nije bilo neke koristi od mog školovanja jer, iako sam pokušao, zbog zdravstvenog stanja nisam mogao nigdje raditi te sam već godinama u invalidskoj mirovini obzirom da sam zbog sto-postotnog tjelesnog oštećenja nesposoban za rad.

I: Možeš li nam malo detaljnije opisati svoje zdravstveno stanje danas?

D: Faktor dobivam po potrebi, na kućnoj sam terapiji, a kao i svi imam dobrih i loših



mjeseci. Pikam se sam već više od dvadeset godina i mogu reći da je imati lijek doma fantastična stvar, pogotovo u usporedbi s onim što sam prolazio kao dijete. Evo, i sad me malo muči gležanj, ali ću si dati faktor nakon našeg razgovora i problem riješen, a prije bih trebao otići u bolnicu i ponekad čekati satima kako bi me dežurni liječnik detaljno pregledao prije primjene samog lijeka. Ono što me najviše muči su velika oštećenja gležnjeva, koljena, pa i laktova. Zbog toga se izrazito teško krećem pa sam malo »puniji«. To je pak uzrokovalo probleme sa srcem i plućima. Naime, nedavno sam imao srčani udar te mi je ugrađen stent, a imam i visok tlak. Svugdje idem autom koji mi je neophodan za bilo koji izlazak iz stana, čak i na relativno male udaljenosti. Idem redovito na kontrole kod prof. Zupančić-Šalek, a moram spomenuti da sam se izliječio od hepatitisa C i to nakon samo 6 mjeseci terapije interferonom koja je prošla bez ikakvih nuspojava.

A kakav ti je društveni život, pogotovo u pogledu hemofilije?

D: Kao prvo, moram se zahvaliti obitelji, prijateljima, pa i susjedima na dugogodišnjoj potpori i pomoći. Kako sam rekao, teško se krećem, ali uvijek se nađe netko da priskoči u pomoć. Iako će nekome možda zvučati čudno, ali vodim relativno normalan život i imam širok krug prijatelja i poznanika s kojima se često družim. Posebno želim istaknuti Društvo hemofilicara čiji članovi su mi također veliki oslonac u životu obzirom da savršeno međusobno razumijemo svoje svakodnevne probleme. Osim na manifestacijama poput ljetnog kampa ili obilježavanja svjetskog dana hemofilije, redovito se družimo kad god stignemo, a osobno mi je velika prednost što sam u Zagrebu, gdje nas je dosta pa ne moram daleko putovati.

I: I neka misao ili poruka za kraj?

D: Pa da još jednom istaknem kako me hemofilija i moja tjelesna oštećenja ipak nisu spriječila da živim normalno, naravno u skladu sa svojim mogućnostima. Sretan sam kada vidim da i moji prijatelji hemofilicari također pozitivno gledaju na svoje stanje. Dok god imamo faktora kod kuće u hladnjaku, sve je dobro, zar ne?

I: Apsolutno se slažem! Hvala ti na razgovoru!

D: Nema na čemu, pozdrav svima!



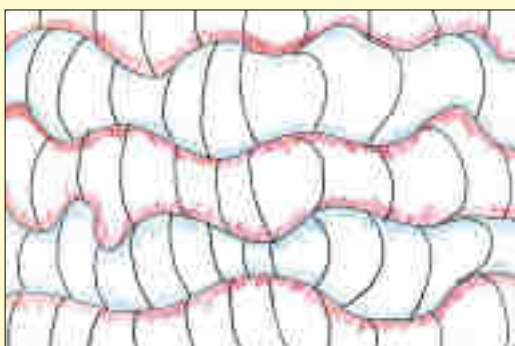
Dječji kutak

Dragi naši maleni i oni malo veći čitatelji!

Ove stranice rezervirane su samo za vas. Ovdje objavujemo 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!

Pooooooooooooooooozdrav!!!



2



3



6



1



4



5



7



8



12



14



9



10



13



11

Ria Bartolić (8), Zagreb — 1

Mia Belev (8), Zagreb — 4

Andrea Karalić (11), Stari Perkovci — 2, 3, 5

Marko Katić (7), Split — 6, 7, 8, 12

Paula Konić (8), Zagreb — 9

Fran Martinović (7), Zagreb — 10

Emil Serdarević (10), Biograd na moru — 13, 14

Bruna Suevich (8), Zagreb — 11

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

ili poštanskim putem na adresu: Društvo hemofilicara Hrvatske, Uredništvo časopisa Hemofilija, Kišpatičeva 12, 10000 Zagreb

IN MEMORIAMLilijana Fagač
(1962.—2017.)

Lilijana Fagač (od milja zvana Lili) rođena je 13. listopada 1962. godine u Velikoj Gorici. U Velikoj Gorici je pohađala i osnovnu školu, a srednju medicinsku završila je u Zagrebu, Mlinarska 34.

U kolovozu 1981. godine počela je raditi na Dječjoj klinici Šalata u Zavodu za hematologiju i onkologiju, a 2009. godine ujedinjenjem dječjih klinika Šalate i Rebra nastavlja svoj rad u istom Zavodu, ali na lokaciji Rebro.

U braku je živjela s Miljenkom Fagačem s kojim je imala dvije kćeri Marinu i Ivanu, a bila je i ponosna baka troje unučadi.

Uvijek je bila vedra i nasmijana, vrijedna, odgovorna, savjesna, spremna na suradnju i profesionalnu nadogradnju. U svojoj jedinstvenosti bila je poštovana i voljena i od strane bolesne djece, njihovih roditelja, ali i cijelog svoga kolektiva.

Tijekom nekoliko godina bila je aktivan član Društva hemofiličara Hrvatske te je kroz sudjelovanje u radionicama, u sklopu ljetnog kampa kojega Društvo svake godine organizira, dala svoj obol i u edukaciji osoba oboljelih od hemofilije i njihovih obitelji o tome kako pravilno primjenjivati faktor te općenito kako se kvalitetno skrbiti o ovoj bolesti.

U studenom 2016. godine iznenadilo ju je saznanje da boluje od teškog karcinoma.



Svojim bezgraničnim optimizmom i voljom za životom krenula je u borbu s teškom bolešću uz potporu svoje obitelji i cijelog kolektiva, no nažalost Lili je vrlo brzo izgubila ovu bitku i preminula u 55. godini života.

Lili je bila draga kolegica, suradnica, prijateljica, majka, baka, sestra... koje ćemo se uvijek rado sjećati.



changing haemophilia™

~~kratkotrajna~~ dugotrajna
podrška u
hemofiliji



CARL LYONS
Carl Lysen u Danskoj
i u hemofiliji A

Zajedno pokrećemo promjene u hemofiliji

Novo Nordisk je posvećen pokretanju promjena u hemofiliji. Naš ključni doprinos je pronalaženje i razvijanje učinkovitih i sigurnih lijekova za osobe s hemofilijom i drugim rijetkim poremećajima zgrušavanja krvi. Ali znamo da za stvarne promjene u hemofiliji moramo učiniti više od opskrbe odgovarajućim lijekovima: iz tog razloga surađujemo s našim globalnim partnerima kako bi podržali i olakšali postavljanje dijagnoze i pristup multidisciplinarnoj njezi.

Changing Haemophilia je naša predanost u rješavanju neispunjenih potreba osoba s hemofilijom.

Saznajte više o našoj predanosti na: novonordisk.com/changinghaemophilia

changing
haemophilia™


novo nordisk™

Changing Haemophilia™ je naziv za globalni pokret koji se bavi edukacijom i podrškom osobama s hemofilijom i drugim rijetkim poremećajima zgrušavanja krvi. Novo Nordisk je posvećen pronalasku i razvijanju učinkovitih i sigurnih lijekova za osobe s hemofilijom i drugim rijetkim poremećajima zgrušavanja krvi. Novo Nordisk je posvećen podršci i olakšavanju postavljanja dijagnoze i pristupa multidisciplinarnoj njezi. Novo Nordisk je posvećen podršci i olakšavanju postavljanja dijagnoze i pristupa multidisciplinarnoj njezi. Novo Nordisk je posvećen podršci i olakšavanju postavljanja dijagnoze i pristupa multidisciplinarnoj njezi.