

HEMOFILIJ

Glasilo Društva hemofiličara Hrvatske • Volumen 18., broj 1., 2026. • ISSN 1846-8330





HEMOFILIJIA
Glasilo Društva hemofilicara Hrvatske

ISSN 1846-8330

Volumen 18., broj 1.
Zagreb, 2026.

Nakladnik:
DRUŠTVO HEMOFILICARA HRVATSKE
Kišpatićeva 12 (hematološka ambulanta)
Zagreb
www.dhh.hr
info@dhh.hr

Glavni urednik:
Dr. sc. Marko MARINIĆ

Članovi Uredništva (abecednim redom):
Josipa BELEV, mag. med. techn.
Prof. prim. dr. sc. Ernest BILIĆ
Prof. dr. sc. Ana BOBAN
Ivan PACLIK, prof.
Miroslav PACLIK, dipl. oec.
Prof. dr. sc. Dražen PULANIĆ
Tomislav RAGUŽ
Kruno SOKOL, dr. med.
Dr. sc. Marijo VODANOVIĆ
Prof. dr. sc. Silva ZUPANČIĆ ŠALEK

Lektorica:
Mirjana PAIĆ-JURINIĆ

Grafički i tehnički urednik, prijelom:
Zlatko REBERNJAK

Tisak:
Promeritum d.o.o.

Uputa suradnicima:
Materijali se šalju elektronički na adresu
info@dhh.hr
ili u tiskanom obliku na
Društvo hemofilicara Hrvatske
Uredništvo časopisa Hemofilija
Kišpatićeva 12 (hematološka ambulanta)
10000 Zagreb

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

Uredništvo zahvaljuje Josipu Cetinu, Teu Bekavcu,
Filipu Grmšku, EHC-u te svima koji su svojim
fotografijama pridonijeli kvaliteti ovog broja.

Sadržaj

Riječ urednika	3
Marko Marinić Aktivnosti Društva hemofilicara Hrvatske u 2025. godini	4
Ana Boban Život s hemofilijom: moderni ishodi liječenja	24
Ernest Bilić Balansirana hemostaza	27
Dražen Pulanić Hospitalizacije odraslih osoba s nasljednom i stečenom hemofilijom	29
Zrinko Šalek Bolesti bubrega u hemofiliji	30
Josipa Belev Kako se pripremiti za godišnju kontrolu u Centru za hemofiliju?	32
Katarina Kovačević Specifičnosti i komplikacije primjene lijekova kod djece s hemofilijom	35
Ivan Andrić Što dobivamo pregledom zglobova?	37
Maja Grgić Uloga psihologa u zbrinjavanju pacijenata s hemofilijom	39
Ivona Brodić Pravilna prehrana i poremećaji zgrušavanja krvi	41
Ivan Paclik Sudjelovanje predstavnika udruge na međunarodnim skupovima	46
Patrick Vuković Ich bin ein Berliner	50
Vlado Tančik »Vaš sin ima hemofiliju A«	52
Vlado Tančik Brate po krvi	56
Dječji kutak	56
In memoriam	58
Donatori i sponzori u 2025. godini	59

Riječ urednika

Drage čitateljice i čitatelji,

pred vama se nalazi novi broj našeg časopisa *Hemofilija*. Od njegova pokretanja davne 2008. godine, ovo je njegov osamnaesti broj.

Jako me raduje što vam i ove godine možemo ponuditi niz zanimljivih, kvalitetnih i korisnih priloga. Kao i uvijek, započinjemo pregledom aktivnosti Društva hemofilicara Hrvatske, ovoga puta u 2025. godini. Bila je to za naše Društvo doista aktivna i sadržajno bogata godina, o čemu ćete se moći uvjeriti na stranicama koje slijede.

Stručni dio časopisa otvaramo člankom prof. Boban o životu s hemofilijom i ishodima suvremenog liječenja. Napredak u liječenju snažno je promijenio svakodnevicu osoba s hemofilijom, a s novim terapijskim mogućnostima mijenjaju se i naša očekivanja te poimanje kvalitetnog života s bolesti. Slijedi tekst prof. Bilića o balansiranoj hemostazi i složenoj ravnoteži između krvarenja i zgrušavanja krvi. U nastavku prof. Pulanić piše o stečenoj hemofiliji, rijetkom, ali ozbiljnom poremećaju koji se može pojaviti tijekom života. Dr. Šalek potom obrađuje bolesti bubrega kod osoba s hemofilijom – temu o kojoj se relativno malo zna. Da bi godišnja kontrola u Centru za hemofiliju bila što korisnija, važno je na nju doći dobro pripremljen. Konkretni savjeti donosi sestra Josipa Belev, a sestra Margarita Kovačević piše o specifičnostima i mogućim komplikacijama primjene lijekova kod djece s hemofilijom – temi osobito važnoj roditeljima i svima uključenima u skrb o najmlađima. Zdravlje zglobova ostaje jedno od središnjih pitanja u životu s hemofilijom. Fizioteapeut Andrić objašnjava što dobivamo njihovim pregledom i zašto je važno redovito praćenje, a koja je uloga psihologa u zbrinjavanju osoba s poremećajima zgrušavanja krvi – govori naš sljedeći tekst i psihologinja Maja Grgić.

O pravilnoj prehrani kod osoba s poremećajima zgrušavanja krvi piše Ivona Brodić, mag. nutr., nudeći korisne smjernice primjenjive u svakodnevnom životu.

Donosimo i dva izvještaja s konferencija, koja su za nas pripremili Ivan Paclik i Patrick Vuković, a zatim i dva teksta kojima je autor naš Vlado Tančik. Prvi je o njegovim iskustvima života s hemofilijom, a onda je sve to pretočeno i u pjesmu. Naši najmlađi članovi ponovno su pokazali svoju kreativnost, stoga svakako zavirite u *Dječji klub* i pogledajte njihove radove!

Nažalost, i ovaj broj završavamo rubrikom *In memoriam*, u kojoj se opraštamo od člana koji nas je u proteklom razdoblju napustio. Njegovoj obitelji i bližnjima izražavamo iskrenu sućut, a uspomenu na njega čuvat ćemo u našoj zajednici.

Kao i uvijek, na kraju ovog obraćanja od srca zahvaljujemo svim suradnicima koji su na bilo koji način pridonijeli nastanku ovog broja. Posebice hvala autorima tekstova i djeci koja su nam poslala svoje radove. Sve vas koji imate prijedlog teme, iskustvo koje biste željeli podijeliti ili želite na drugi način sudjelovati u stvaranju časopisa pozivamo da nam se javite. Vaša nam je suradnja izrazito važna kako bi časopis i dalje redovito izlazio i ostvarivao ideju vodilju s kojom je pokrenut – pružati kvalitetne i pouzdane informacije osobama s hemofilijom i drugim poremećajima zgrušavanja krvi, njihovim obiteljima i prijateljima, zdravstvenim djelatnicima te stručnjacima različitih profila koji pridonose kvaliteti života svih oboljelih osoba.

Hvala vam na čitanju!

Srdačno,
dr. sc. Marko Marinić

Dr. sc.
Marko MARINIĆ



Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2025. godini

Dr. sc.
Marko MARINIĆ



Predsjednik Društva
hemofiličara Hrvatske

Na početku novog broja našega službenog glasila želio bih vas ukratko upoznati barem s dijelom aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u proteklom razdoblju – točnije, tijekom 2025. godine.

Bila je to za Društvo iznimno aktivna i sadržajno bogata godina u kojoj smo ostvarili i neke planove o kojima smo desetljećima govorili. Djelovali smo na različitim područjima: nastavili smo komunikaciju s ključnim dionicima u skrbi o osobama s hemofilijom i drugim poremećajima zgrušavanja krvi – Hrvatskim zavodom za zdravstveno osiguranje i drugim državnim institucijama, liječnicima, medicinskim sestrama i tehničarima, psiholozima, socijalnim radnicima, farmaceutima i brojnim drugim stručnjacima. Vrlo intenzivno surađivali smo i s našim međunarodnim krovnim organizacijama – Europskim konzorcijem za hemofiliju (European Haemophilia Consortium, EHC) i Svjetskom federacijom hemofilije (World Federation of Hemophilia, WFH) – kao i s partnerskim udrugama i institucijama.

Ipak, osobito nam je važna bila intenzivna komunikacija s članovima Društva. Osnaživanje i edukacija članova te jačanje međusobne potpore u našoj zajednici temeljne su pretpostavke za što kvalitetniji život s hemofilijom, von Willebrandovom bolešću i drugim rijetkim poremećajima krvarenja.

Kao i u prethodnom razdoblju, godinu smo započeli raspisivanjem novog natječaja za dodjelu stipendija za školsku i akademsku godinu 2025./2026. Povjerenstvo za dodjelu stipendija razmotrilo je sve pristigle prijave i sastavilo rang-listu kandidata, nakon čega je Upravni odbor donio odluku o dobitnicima stipendija. Stipendiranje članova inicijativa je koja na vrlo konkretan način pokazuje našu predanost ulaganju u budućnost mladih članova – ne samo pružanjem financijske pomoći nego i poticanjem na nastavak školovanja i osobni razvoj unatoč zdravstvenim izazovima.

U siječnju prošle godine napokon je došlo vrijeme i za rješavanje pitanja našega službenog ureda, odnosno prostora za rad Društva. Nakon dugogodišnjih nastojanja da priskrbimo prostor za rad udruge, Grad Zagreb odlučio je dodijeliti nam gradski prostor u nam. U početku nam je ponuđeno nekoliko prostora koji nisu odgovarali našim potrebama, a zatim se pojavio prostor u Ozaljskoj 144 u Zagrebu. U njemu smo prepoznali velik potencijal, a i svojom površinom odgovara našim potrebama.

Uslijedili su potpisivanje ugovora i preuzimanje prostora, a zatim i zahtjevan posao njegova uređenja. Zapravo, govorimo o dva prostora jer smo se izborili za dvije cjeline – jednu u prizemlju i drugu u suterenu iste zgrade. Sredstva potrebna za njihovu obnovu i prilagodbu našim potrebama osigurali smo tijekom prethodnog razdoblja, pa Društvo nije moralo podizati kredite ni pribjegavati drugim oblicima zaduživanja. Sada, kada su oba prostora uređena, započinjemo novu etapu djelovanju Društva – nadamo se još uspješniju od dosadašnjih.

U travnju smo, kao i svake godine, obilježili Svjetski dan hemofilije. Ponovno smo se okupili u različitim dijelovima Hrvatske – u

Dalmaciji, Slavoniji i Zagrebu. Na svim lokacijama okupio se velik broj ljudi, ukupno više od dvjesto sudionika. To nam zorno pokazuje koliko su zajedništvo i osjećaj pripadnosti važni, koliko smo snažni kada pružamo potporu jedni drugima te koliko se dijeljenjem novih spoznaja i osobnih iskustava može pomoći drugima, osobito roditeljima novodijagnosticirane djece

Vjerujem da zajedništvo koje svi mi u Društvu baštinito i njegujemo može biti lijep primjer zajednicama u kojima društvena dimenzija života s bolešću još nije toliko razvijena. Upravo je ona iznimno važna jer dokazano pridonosi podizanju kvalitete života oboljelih osoba i njihovih obitelji.

U povodu Svjetskog dana hemofilije, zajedno s našim dragim suradnicama i suradnicima iz KroMreže – Hrvatske mreže hematoloških medicinskih sestara i tehničara – održali smo webinar pod nazivom »Žene i



↑ Desetljećima iščekivano potpisivanje ugovora o najmu prostora za rad DHH-a

← Preuzimanje ključeva našeg ureda u Ozaljskoj 144 u Zagrebu



↑ Sudionici obilježavanja Svjetskog dana hemofilije u Slavoniji...

← ... i druženje u Oprisavcima

Natječaj

Dobitnici stipendija za 2024./2025.

Završen je Natječaj za dodjelu stipendija za učenike srednjih škola i studente oboljele od hemofilije, von Willebrandove...

21. VELJ 2026. Detaljnije



- Svjetski dan hemofilije – okupljanje u Dalmaciji...
- ➔ ... druženje u Kaštel Kambelovcu
- ➔➔ Pripreme za nordijsko hodanje u sklopu obilježavanja Svjetskog dana hemofilije u Zagrebu
- ↓ Sudionici obilježavanja Svjetskog dana hemofilije u Zagrebu



djevojke također krvare». Bio je to ujedno globalni moto koji je Svjetska federacija hemofilije odabrala za obilježavanje toga dana s ciljem podizanja svijesti o izazovima s kojima se susreću žene i djevojke s poremećajima krvarenja. Webinar je bio vrlo dobro posjećen, a predavanja su održali vrhunski stručnjaci u tom području: prof. dr. sc. Ana Boban, prof. dr. sc. Ernest Bilić i Josipa Belev, mag. med. techn.

Predstavnici Društva sudjelovali su i na brojnim međunarodnim edukacijskim skupovima.

Prvi među njima bio je kongres Europskog udruženja za hemofiliju i srodne poremećaje (European Association for Haemophilia and Allied Disorders, EAHAD), održan u veljači u Milanu. Bio je to sadržajno vrlo bogat edukacijski skup na kojem su sudjelovali i brojni članovi našega Centra za hemofiliju

← Žene i djevojke također krvare – webinar povodom Svjetskog dana hemofilije

↓ Dio hrvatskog tima na konferenciji EAHAD-a u Milanu



u Zagrebu, kao i liječnici iz drugih hrvatskih gradova.

U travnju smo sudjelovali na Comprehensive Care Summitu Svjetske federacije hemofilije u Dubaiju. Ondje sam održao predavanje o boli kod osoba s hemofilijom, a skup je bio i izvrsna prilika za razgovore o mogućim budućim suradnjama.

U lipnju 2025. sudjelovali smo na EHC Leadership Conference u Bruxellesu. Društvo



← Glavna sestra Odjela za hemostazu KBC-a Zagreb i predsjednik DHH-a na Comprehensive Care Summitu u Dubaiju



→ Predavanje na Comprehensive Care Summitu WFH-a u Dubaiju

↓ Predavači u sesiji o bolovima kod osoba s hemofilijom na Comprehensive Care Summitu

↓↓ Moderiranje sesije na Leadership Conference EHC-a u Bruxellesu



smo predstavljali Ivan Leder i ja, pri čemu sam imao i aktivnu ulogu moderatora jedne od sesija. U sklopu konferencije održana je i Generalna skupština EHC-a na kojoj su donesene brojne odluke važne za buduću rad organizacije i daljnji razvoj skrbi za osobe s poremećajima zgrušavanja krvi u Europi.

U rujnu održan je i Shared decision making skup Svjetske federacije hemofilije u Pragu. Zajedno s organizatorom i predstav-



nicima nacionalnih udruženja osoba s hemofilijom iz našeg dijela svijeta razgovarali smo o informiranom zajedničkom donošenju odluka o terapiji, što posebice dolazi do izražaja u današnjem vremenu kada se na tržištu nude brojne terapije.

Najveći skup u organizaciji EHC-a njegova je godišnja konferencija. Uloga domaćina 2025. pripala je austrijskom udruženju osoba s hemofilijom, a održana je u listopadu u Beču. Naše Društvo predstavljali su tajnik Ivan Paclik, mladi član Upravnog odbora Dominik Čepić, članovi Društva Blanka Hyrat i Ivan Leder te ja kao predsjednik. Blanka i Dominik održali su i vrlo zanimljiva predavanja, a o svemu više možete pročitati u ovom broju časopisa u izvještaju Ivana Paclika.

Krajem listopada održan je i EHC-ov New Technologies Workshop, ovoga puta u Ljubljani. Posebno nam je drago što nam se pri-



← S predsjednikom Svjetske federacije hemofilije, gospodinom Cesarom Garridom, na Shared Decision Making Workshopu u Pragu

← Predavanje naše članice Blanke Krivičić Hyrat...

← ... i našeg člana Dominika Čepića na godišnjoj konferenciji EHC-a u Beču

✓ Dio hrvatskog tima na godišnjoj konferenciji EHC-a u Beču





↑ New Technologies Workshop EHC-a u Ljubljani – prof. Boban među panelistima...

→ ... i dr. Senka Šerifi iz Rijeke kao sudionica Workshopa

↓ Sudionici New Technologies Workshopa EHC-a u Ljubljani (foto: EHC)



družila dr. Senka Šerifi, pedijatrijska hematologinja iz KBC-a Rijeka, dok je u ulozi predavačice sudjelovala i naša prof. dr. sc. Ana Boban.

U studenom 2025. godine sudjelovao sam i na WFH Board of Directors sastanku u Montrealu, a istodobno sam i moderirao jednu od sesija u sklopu 14th WFH Global Forum.

Nedugo nakon toga u Berlinu je održan EHC ERIN Summit (European Rare and Inhibitor Network). Riječ je o skupu koji okuplja osobe s osobito rijetkim poremećajima zgrušavanja krvi, uključujući osobe s hemofilijom i inhibitorima. Na skupu smo sudjelovali Ante Palada, Patrick Vuković, Dominik Čepić i ja, a Dominik i ja imali smo i aktivne uloge – održali smo predavanja i vodili pojedine sesije. Više o tom skupu možete pročitati u nastavku broja, ovoga puta iz pera Patricka Vukovića.



↑ Članovi Board of Directors WFH-a za vrijeme sastanka u Montrealu

← Moderiranje sesije u sklopu Global Forum WFH-a u Montrealu

← ERIN Summit EHC-a u Berlinu – članovi hrvatskog tima

↓ ERIN Summit EHC-a u Berlinu – sudionici (foto: EHC)



→ Predavanje o suradnji Centra za hemofiliju i Društva hemofiličara Hrvatske na regionalnom skupu medicinskih stručnjaka na Rebru
 ↓ Članovi udruge u kampu Društva hemofilikov Slovenije



U rujnu 2025. održan je dvodnevni skup za medicinske stručnjake iz susjednih zemalja, a ja sam bio pozvan kako bih održao predavanje o suradnji Centra za hemofiliju i Društva hemofiličara Hrvatske.

Rado smo se odazvali i pozivu Društva hemofilikov Slovenije te sudjelovali na njihovu kampu za odrasle. Jednako smo se tako s veseljem pridružili našim medicinskim sestrama na zagrebačkom Trgu bana Josipa Jela-



→ Članovi upravnog odbora DHH-a na obilježavanju Dana rijetkih bolesti u Zagrebu
 →→ Obilježavanje Svjetskog dana sestrinstva u Zagrebu



čića u prigodi obilježavanja njihova dana – Međunarodnog dana sestrinstva, a zajedno s našim suradnicama iz Hrvatskog saveza rijetkih bolesti obilježili smo i Svjetski dan rijetkih bolesti na Cvjetnom trgu u Zagrebu

Sudjelovali smo i u brojnim drugim događajima, koje je zapravo teško sve na ovome mjestu pobrojiti pa ćemo se ovdje zaustaviti.

U kolovozu su održana dva za naše Društvo posebno važna događaja. Na izbornoj

skupštini DHH-a izabrano je novo vodstvo, odnosno novi sazivi Upravnog odbora, Nadzornog odbora i Medicinsko-savjetodavnog odbora. U novi mandat izabrani su i dosadašnji tajnik, dopredsjednik i predsjednik Društva. Nadamo se i vjerujemo da će ovo biti doista uspješan mandat, a njegov dosadašnji tijek već pokazuje da za takav optimizam imamo dobre razloge. Krajem kolovoza realizirali smo i svoj najveći tradicionalni godišnji



projekt – 19. edukacijski ljetni kamp. Ponovno smo ga organizirali u Tuheljskim Toplicama, a broj sudionika bio je veći nego ikada prije: sudjelovalo je više od 300 osoba!

Kamp se još jednom potvrdio kao središnje mjesto edukacije, razmjene iskustava i međusobnog povezivanja članova. Istodobno je i snažan pokazatelj izvrsne suradnje s Centrom za hemofiliju, njegovim pedijatrijskim i adultnim dijelom, medicinskim osobljem, dr-



↑ Otvaranje Kampa
 ← Zajedništvo Centra za hemofiliju i Društva hemofiličara
 ↘ Mlade snage DHH-a u kampu



↑ Puna dvorana hotela Well
→ Predavanja su vrlo posjećena



↑ Predavači na ljetnom kampu (abecednim redom)

- 1 - Ivan Andrić
- 2 - Josipa Belev
- 3 - Ernest Bilić
- 4 - Ana Boban
- 5 - Ivona Brodić
- 6 - Dominik Čepić
- 7 - Lucija Duvnjak
- 8 - Maja Grgić
- 9 - Ana Kotris
- 10 - Katarina Margarita Kovačević
- 11 - Marko Marinić
- 12 - Jurica Matijević
- 13 - Dražen Pulanić
- 14 - Zrinko Šalek
- 15 - Vlado Tančil



↔ Pitanja i odgovori i opet pitanja...



- ↑ A i maleni su imali svoju zanimaciju
- Najbolje se uči od malih nogu
- ↓ Najmlađi u svom edukacijskom programu

žavnim institucijama, farmaceutskim tvrtkama i pripadnicima svih drugih struka uključenih u skrb o našim članovima.

Koristim ovu prigodu kako bih im svima najsrdačnije zahvalio. Ništa od toga ne bi bilo moguće bez tako snažne potpore i suradnje, za koju s ponosom možemo reći da je itekako prepoznata i izvan granica Hrvatske. Broj sudionika, kvaliteta programa i međusobna povezanost koja se na Kampu uvijek iznova os-



- ↗ Program u organizaciji mladih snaga DHH-a
- ↓ Vježbali smo i u bazenu...





↗ Radionica
za mlade



→ Vesela atmosfera
u radionici
primjene terapije

↓ Na radionici
primjene terapije
uživljeno je živo



← Edukacija za
medicinske sestre

↓ Radionica
za roditelje...



← Postavljanje
kinezioloških traka

← Obiteljska edukacija
venepunkcije...



← Vrijedni tim naših
stručnjaka nakon radionice
primjene terapije







↔↔↔↔
Radionice, raznovrsna predavanja
– 19. edukacijski ljetni kamp
svima je bio koristan



←← Prošlogodišnji broj Hemofilije
↑ Dopredsjednik udruge u misiji pribavljanja božićnih poklona za djecu
← Vrijedne volonterke pakiraju božićne darove
✓ I oni najmanji pomagali su u pakiranju

jeti dosegli su razinu koje trebamo biti svjesni, na koju trebamo biti ponosni i koju trebamo nastaviti njegovati.

U 2025. godini objavili smo i novi, već 17. broj našega glasila. Časopis je vrlo dobro prihvaćen i predstavlja jedan od naših najvažnijih načina kvalitetnog informiranja i edukacije – ne samo članova Društva i njihovih obitelji nego i stručne te šire javnosti u Hrvatskoj.

Kao i svake prethodne godine, 2025. izvršili smo akcijom darivanja naših najmlađih članova, djece do 15 godina. Svakome od njih osigurali smo simboličan, ali važan znak pažnje u dane božićnih i novogodišnjih blagdana.

Godina 2025. bila je doista aktivna, sadržajno bogata i, uvjereni smo, vrlo uspješna. Na njezinim smo temeljima ušli u 2026. godinu, od koje očekujemo nove iskorake i dodatni napredak. Mnogo je posla još pred



nama, a planova, ideja i energije, kao i uvijek, ne nedostaje. Uvjereni smo da neće izostati ni njihova realizacija – na dobrobit svih nas i cijele zajednice koja nas okružuje.

Srdačan pozdrav i hvala vam na čitanju!

Život s hemofilijom: moderni ishodi liječenja

Prof dr. sc.
Ana BOBAN,
dr. med.



Voditeljica Centra
za hemofiliju
Klinika za unutarnje
bolesti, Zavod za
hematologiju
Klinički bolnički centar
Zagreb
Medicinski fakultet
Sveučilišta u Zagrebu

Liječenje hemofilije posljednjih je godina doživjelo nevjerojatnu evoluciju. Vrijeme kada se terapija primjenjivala isključivo »po potrebi« (tek nakon što bi se krvarenje već dogodilo) sada je prošlost. Već dugi niz godina pristup liječenju hemofilije u središte stavlja profilaksu – redovitu primjenu lijekova s ciljem da se krvarenja potpuno spriječe.

Iako je učinkovitost profilaktičkog liječenja krvarenja u bolesnika s hemofilijom poznata već dugi niz godina, razvojem novih lijekova omogućen je značajan pomak u učinkovitosti i praktičnosti primjene terapije. Nekad je za punu profilaksu bilo potrebno primjenjivati lijek injekcijom u venu svaki drugi dan, a spontana bi se krvarenja unatoč terapiji događala. Danas je za učinkovitu profilaksu potrebna jedna ili dvije injekcije lijeka u venu tjedno, ili injekcija lijeka pod kožu jedanput tjedno ili svaka dva tjedna, a krvarenja će biti vrlo rijetka – većina bolesnika neće imati nijedno spontano krvarenje godišnje, a samo će pojedini bolesnici imati više od dva spontana krvarenja godišnje. Novi su lijekovi također omogućili učinkovitu profilaksu i bolesnicima s inhibitorima, unatrag nekoliko godina za bolesnike s hemofilijom A, a sada i za bolesnike s hemofilijom B.

Novi pristup liječenju – genska terapija – napravio je i korak dalje. Iako ta terapija neće izliječiti hemofiliju, ona omogućuje idealnu profilaksu. Nakon samo jedne intravenske primjene lijeka aktivnost FVIII ili FIX ostat će (ovisno o kojoj se hemofiliji radi) dugotrajno na razinama koje omogućuju učinkovitu profilaksu krvarenja.

Uz ove rezultate učinkovitosti liječenja definicija uspješnosti profilakse također se mora promijeniti. Dosadašnje osnovno mjerilo učinkovitosti liječenja bila je procjena godišnje stope krvarenja – odnosno broja spontanih i traumatskih krvarenja u godini dana. Budući da sada većina bolesnika nema nijedno krvarenje godišnje, ta nam mjera više

nije dovoljno precizna da bismo procijenili učinkovitost profilakse. Stoga, nakon što smo postigli gotovo potpunu prevenciju spontanih krvarenja, na godišnjim kontrolama razmatramo i druge ishode liječenja.

Prva procjena učinkovitosti profilaktičkog liječenja međutim i dalje ostaje praćenje broja krvarenja (ABR, engl. *annual bleeding rate*). Cilj profilakse je postići potpunu profilaksu krvarenja, tako da se ona uopće ne javljaju. Ako se krvarenja ipak jave, potrebno je opisati njihove karakteristike. Razlikujemo krvarenja koja su nastala spontano i ona koja su nastala kao posljedica traume, gdje je intenzitet traume također važan. Dalje, razlikujemo krvarenja koja su se javila u zglobovima, u mišićima ili u drugim dijelovima tijela, kao što je krvarenje u mokraći (hematurija) ili krvarenje iz nosa (Tablica 1).

Iz iskustva znamo da se detalji krvarenja vrlo brzo zaboravljaju, te se stoga dnevnici za primjenu terapije, osim za bilježenje svake primjene lijeka, koriste i za bilježenje svakog krvarenja. Redovito i detaljno bilježenje krvarenja, razloga zašto je nastalo (spontano ili kao posljedica napora ili traume), karakteristika traume, doze i vremena primjene lijeka, pomoći će liječniku i cijelom timu da procijene je li terapija profilakse dobra ili se može modificirati kako bi bila učinkovitija.

Kako bismo imali sve potrebne podatke na temelju kojih ćemo odlučiti o nastavku terapije, u dnevnik je potrebno upisivati sva krvarenja, pa tako i ona koja nisu zahtijevala liječenje – ta krvarenja nazivamo neliječenim krvarenjima. Upisuju se i krvarenja koja nisu nastala u zglobovima i mišićima, nego u drugim dijelovima tijela, kao što su krvarenje iz nosa, modrice na koži, prisutnost krvi u urinu i ejakulatu. Svakako je dobro dodatno naglasiti ako je krvarenje dovelo do potrebe za mirovanjem, otvaranjem bolovanja ili izostankom iz škole ili s fakulteta.

Svaka profilaksa, uz učinkovitost, mora biti i sigurna. Na kontrolama se pažljivo procjenjuje i razgovara o eventualnim problemima s primjenom lijeka, otežanim venskim pristupom, reakcijama na mjestu primjene (kod potkožnih lijekova), propuštenim dozama te se provjerava prisutnost inhibitora – neutralizirajućih protutijela koja se javljaju kao nuspojava liječenja koncentratom faktora.

Na redovitim kontrolama također procjenjujemo zdravlje zglobova i mišića (osteomuskularnog sustava). U procjeni statusa osteomuskularnog sustava koristimo fizički pregled, koji se obavlja prema standardiziranom upitniku HJHS (engl. *haemophilia joint health score*). Taj pregled obavit će liječnik ili fizioterapeut. Također ćemo učiniti ultrazvučni pregled laktova, koljena i gležnjeva te prema potrebi snimiti i MR (magnetsku rezonancu) pojedinog zgloba. Vrlo je važno da pacijent tijekom pregleda naglasi ako ima probleme s

bova i mišića te učinkovita profilaksa koja štiti od spontanih krvarenja i krvarenja nakon manjih trauma koja mogu nastati tijekom fizičke aktivnosti. Od ostalih čimbenika tu su dob, obrazovanje, okolina, životni stil i sklonost osobe da bude više ili manje aktivna. Fizičku aktivnost ne smije se poistovjetiti sa sportom i rekreacijom. Fizički rad je vrlo često dio svakodnevnog posla na radnom mjestu ili kod kuće.

Stoga razinu fizičke aktivnosti pokušavamo objektivizirati korištenjem strukturiranih upitnika. Znamo da takvi upitnici nisu idealni i da nisu precizni, ali ipak ih upotrebljavamo kao alat kojim možemo pratiti i uspoređivati promjene fizičke aktivnosti i povezati ih s karakteristikama bolesti i vrstom liječenja.

Bilježenje prisutnosti i karakteristike boli također je važno u praćenju hemofilije. Ako se pojavi, važno je analizirati njezinu jačinu i učestalost te opisati načine njezina liječenja,

← Tablica 1 – Vrste krvarenja kod osoba s hemofilijom

VRSTE KRVARENJA KOD OSOBA S HEMOFILIJOM		
Mjesto krvarenja	Uzrok krvarenja	Liječenje
Krvarenje u zglob	spontano/nakon traume	koncentrat faktora/neliječeno
Krvarenje u mišić	spontano/nakon traume	koncentrat faktora/neliječeno
Krvarenje u sluznice: – krvarenje iz nosa – krv u urinu (hematurija) – krv u ejakulatu – obilno menstrualno krvarenje – krvarenja iz probavnog trakta	spontano/nakon traume	koncentrat faktora/neliječeno
Krvarenje u kožu (masnice)	spontano/nakon traume	koncentrat faktora/neliječeno
Krvarenja nakon invazivnih i operativnih zahvata		koncentrat faktora/neliječeno
Ostala krvarenja		

pojedininim zglobovom – ograničene pokrete, bolove, lako zamaranje, oteklinu, pogoršanje ranijih tegoba – jer su slikovne metode i klinički pregled komplementarni.

Razina fizičke aktivnost također je važan parametar u procjeni učinkovitosti profilakse, ali ju je vrlo teško ocijeniti. Fizička aktivnost pojedine osobe ovisi o brojnim čimbenicima, nije određena samo hemofilijom i liječenjem hemofilije. Međutim, ključni su zdravlje zglo-

bova i mišića te učinkovita profilaksa koja štiti od spontanih krvarenja i krvarenja nakon manjih trauma koja mogu nastati tijekom fizičke aktivnosti. Od ostalih čimbenika tu su dob, obrazovanje, okolina, životni stil i sklonost osobe da bude više ili manje aktivna. Fizičku aktivnost ne smije se poistovjetiti sa sportom i rekreacijom. Fizički rad je vrlo često dio svakodnevnog posla na radnom mjestu ili kod kuće.

Stoga razinu fizičke aktivnosti pokušavamo objektivizirati korištenjem strukturiranih upitnika. Znamo da takvi upitnici nisu idealni i da nisu precizni, ali ipak ih upotrebljavamo kao alat kojim možemo pratiti i uspoređivati promjene fizičke aktivnosti i povezati ih s karakteristikama bolesti i vrstom liječenja.

liječenje. Zato je na redovitim kontrolama važno pratiti i rješavati stanja kao što su:

- anemija (slabokrvnost),
- arterijska hipertenzija (povišeni krvni tlak),
- povišene masnoće u krvi (hiperlipidemija), šećer u krvi i prekomjerna tjelesna težina (adipozitet),
- zdravlje jetre (jetreni testovi i praćenje statusa HCV/HBV infekcije te redovni ultrazvučni pregled jetre),
- zdravlje bubrega i
- zdravlje kostiju (provjera osteoporoze i osteopenije putem denzitometrije).

Na kraju, najbolji je pokazatelj uspješnog liječenja vaša osobna procjena kvalitete života. Razgovorom s liječnikom i popunjavanjem specijaliziranih upitnika (kao što je Haem-A-QoL za odrasle) izravno utječete na krojenje terapije prema vašim stvarnim potrebama. Osim popunjavanjem upitnika, svakako tijekom pregleda naglasite i opišite sve za što smatrate da je važno za vaš život i vaše zdravlje. Liječnik i ostalo medicinsko osoblje neće znati da vas nešto muči ili vam smeta ako to jasno ne kažete, jer naša standardna pitanja ne pokrivaju sve aspekte vašeg života.

Ako vam je tako lakše, sastavite popis pitanja koja biste htjeli prokomentirati tijekom kontrolnog pregleda. Tako ćete biti sigurni da nešto niste zaboravili.

U posljednje vrijeme puno se razmišlja o tome što znači uspješno liječenje hemofilije iz perspektive bolesnika i kojim ciljevima teže osobe s hemofilijom. Na temelju iskustva velikog broja osoba s hemofilijom stvoren je novi koncept slobode od hemofilije (engl. *haemophilia free mind*).

Kada govorimo o optimalnom zdravlju i funkcionalnom izlječenju, cilj je svakoj osobi s hemofilijom omogućiti život sa što manje ograničenja:

1. **Sloboda od krvarenja:** Potpuna prevencija svih vrsta krvarenja – kako onih spontanih i traumatskih, tako i onih »skrivenih« (subkliničkih) u mišićima i zglobovima.
2. **Sloboda od artropatije:** Održavanje zglobova zdravima kako bi se spriječio razvoj trajnih oštećenja i invaliditeta.
3. **Sloboda od bolova:** Život u kojem akutni i kronični bolovi ne diktiraju vaš dan.
4. **Sloboda od opterećenja:** Smanjenje potrebe za stalnim, kompliciranim i intenzivnim planiranjem svakog koraka u životu zbog primjene terapije.
5. **Sloboda od brige:** Emocionalno rastećenje od strahova, razmišljanja o posljedicama bolesti i stalnih ograničenja.

Budite aktivni u očuvanju svog zdravlja, bilježite svoje aktivnosti i krvarenja, pazite na opće zdravstveno stanje i koračajte hrabro prema životu – bez ograničenja!

POSJETITE WEB STRANICE DRUŠTVA HEMOFILIČARA HRVATSKE
www.dhh.hr



Balansirana hemostaza

Ljudski organizam funkcionira tako da se brojni procesi odvijaju bez naše volje ili svijesti o tome da se nešto događa. Primjerice, čovjek diše i kuca mu srce, a da toga nije svjestan. Isto se događa s radom crijeva i probavom, kao i brojnim višim procesima u mozgu poput spavanja, razmišljanja i drugih. Kada je potrebno potrcati ili učiniti neku intenzivnu tjelesnu aktivnost, naše srce (bez naše volje) počne ubrzano kucati, počnemo ubrzano disati da bismo mišićima isporučili više krvi, odnosno kisika, da bi radnja koju smo nakanili obaviti bila izvedena bez problema.

Slično se događa i s brojnim drugim mehanizmima u organizmu, poput održavanja razine šećera u krvi, tlaka u žilama, filtriranja krvi kroz bubrege, nastajanja mokraće te izlučivanja nepotrebnih sastojaka.

Hemostaza, odnosno proces zaustavljanja krvarenja također je jedan od fizioloških mehanizama u ljudskom organizmu koji funkcionira bez ikakva utjecaja naše volje i odlično je izbalansiran.

Ozljede stijenke krvne žile i krvarenje aktiviraju sustav zaustavljanja krvarenja – hemostazu. Kada je ozljeda krvne žile mala dostatna je konstrikcija njezine stijenke, a ako je ozljeda veća, potrebna je i aktivacija trombocita. Čitav proces započinje kontrakcijom muskulature oštećene krvne žile i vrlo brzo dolazi do aktivacije trombocita, koji postaju ljepljivi. Da bi se trombociti mogli »zalijepiti« na oštećenu stijenkku krvne žile potreban im je von Willebrandov faktor (vWF), koji poput mosta spaja, s jedne strane, kolagen u stijenci krvne žile, a s druge strane aktivirane trombocite. Trombociti se postupno sliježu i nastaje primarni trombocitni čep čime primarna hemostaza završava.

Nedostatak vWF-a najčešća je bolest zgrušavanja. Pretpostavlja se da oko 1 % populacije ima blaži oblik te bolesti. Von Willebrandova bolest javlja se u tri oblika.

Tip 1 von Willebrandove bolesti ima najblažu kliničku sliku, a najčešći su klinički

simptomi epistakse (krvarenja iz nosa) i obilna mjesečna krvarenja kod djevojčica i žena, koja se pojavljuju najčešće već od prve menstruacije.

Istodobno s nastankom primarnog ugruška (»trombocitnog čepa«) aktiviraju se do tada neaktivni proteini u krvnoj plazmi, takozvani faktori koagulacije. Njihova je aktivacija stupnjevita (»kaskadna«), tj. jedan faktor aktivira idući dok se ne stvori fibrinska mrežica – završna faza u zaustavljanju krvarenja.

Na cijeli proces djeluje niz faktora koji kontroliraju sustav koagulacije kako ne bi došlo do pretjeranog stvaranja ugrušaka. Ti su »kontrolori« antitrombin III, protein C, protein S te inhibitor tkivnog faktora unutar njegov puta zgrušavanja.

Kada neki faktor koagulacije nedostaje dolazi do krvarenja i gubitka krvi, a s druge strane, ako nema inhibitora koagulacije ili su neučinkoviti može doći do pretjeranog zgrušavanja i nastanka tromboze. Čitav opisani proces nakon aktivacije teče istodobno, ali radi lakšeg razumijevanja proces zgrušavanja podijeljen je u tri faze.

Zadnja faza zgrušavanja je fibrinoliza, proces pomoću kojega plazmin »čisti« višak fibrina iz novonastalog ugruška kako bi mogao započeti proces epitelizacije oštećene krvne žile. Na taj način održava se prohodnost krvne žile.

Budući da je tkivni faktor ključan za nastanak vanjskog puta zgrušavanja, on mora biti pod učinkovitom kontrolom inhibitora tkivnog faktora (engl. *tissue factor pathway inhibitor* – TFPI), a njemu raste koncentracija nakon davanja heparina. TFPI inhibira i F VII, F X i T F. Od ostalih proteina koji kontroliraju pretjerano zgrušavanje najvažniji je protein C. Aktivirani protein C inhibira F VIII, F V i F II.

Kada u organizmu nedostaje neki od faktora koagulacije, kao što su F VIII ili FIX, možemo ga nadomjestiti, tj. supstituirati. Hemo-

Prof. dr. sc.
Ernest BILIĆ,
dr. med.



Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

Klinika za pedijatriju KBC Zagreb

Pročelnik Zavoda za pedijatrijsku hematologiju i onkologiju

filija se tradicionalno liječila davanjem onog faktora zgrušavanja koji nedostaje. To znači da su oboljeli od hemofilije A primali F VIII, a oboljeli od hemofilije B F IX zgrušavanja krvi.

Problem bi nastao kada bi se pojavili inhibitori na neki od faktora zgrušavanja. Tada se davala terapija koja nije bila »nadomjesna« tj, nije se davao faktor koji nedostaje, jer bi ga u tom slučaju inhibitori odmah neutralizirali. Stoga je sedamdesetih godina 20. stoljeća započela »nenadomjesna« terapija. U slučaju pojave inhibitora na F VIII nije se više davao F VIII, jer je to bilo posve nesvrishodno, nego »protrombinski kompleks« – faktori koji se nalaze u slijedu zgrušavanja iza F VIII, pa bi takva terapija mogla dovesti do formiranja fibrinske mrežice, odnosno nastanka ugruška.

Primjer »nenadomjesne« terapije je i monoklonsko protutijelo koje »premošćuje« nedostatak F VIII, tj. povezuje faktor koji se na-

lazi ispred i faktor koji se nalazi iza F VIII u slijedu zgrušavanja krvi.

Posljednjih godina dosta je istraživanja i sredstava uloženo i u tzv. liječenje hemofilije pomoću »rebalansiranja« zgrušavanja.

Što to znači?

Zamislamo li »vagu« te na jednu stranu stavimo sve faktore koji dovode do nastanka ugruška a na drugu stranu sve one proteine koji kontroliraju sustav zgrušavanja kako ne bi došlo do pretjeranog zgrušavanja i tromboze, u normalnim okolnostima imamo izjednačenu ravnotežu. To znači da je jezičac na vagi na sredini, nema neravnoteže (Slika 1).

U slučaju hemofilije A, kada nema faktora VIII, dolazi do manjka faktora zgrušavanja pa »vaga« nije u ravnoteži, tj. da bi se ravnoteža postigla, potrebno je smanjiti količinu faktora koji djeluju suprotno od faktora zgrušavanja. Dakle, smanjivanjem količine antitrombina III, proteina C ili inhibitora TFPI mogla bi se ponovno uspostaviti ravnoteža sustava zgrušavanja.

Najdalje se u istraživanjima terapije koja djeluje u sklopu »rebalansirane koagulacije« došlo s inhibitorima TFPI te inhibitorima antitrombina III. Oba su lijeka u nekim zemljama već u uporabi. Za sada su takvi lijekovi u prednosti jer se daju pod kožu, a ne u venu, a neki od njih daju se jedanput mjesečno ili čak rjeđe te oboljelima omogućuju znatno bolju kvalitetu života.

Još je nejasna sigurnost takvih lijekova, jer se uvijek bojimo »prevage« tj. mogućnosti neželjenog zgrušavanja te tromboze i posljedica koje nisu bezazlene.

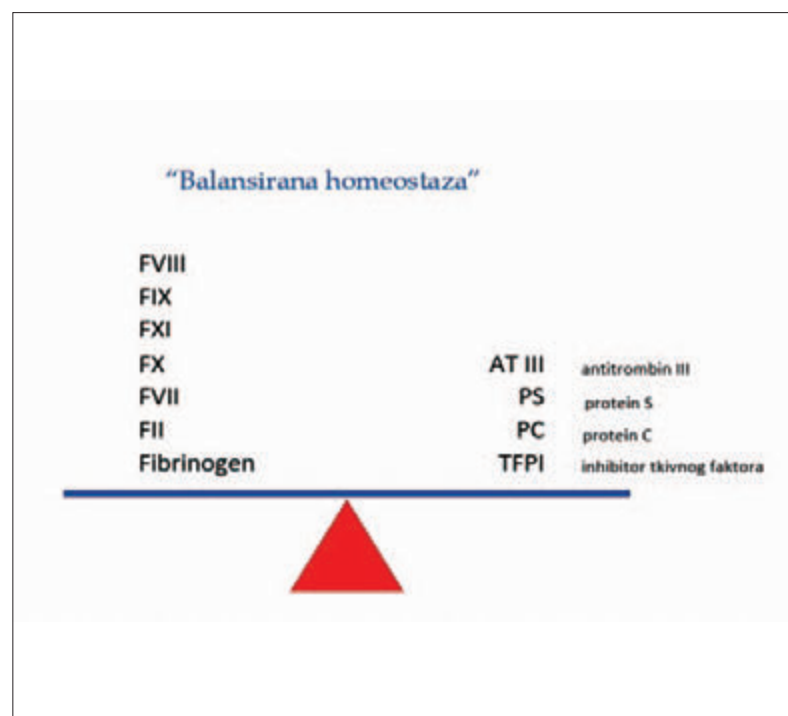
Budućnost će pokazati pravo mjesto lijekova koji se daju u sklopu rebalansirane terapije, što uz gensku terapiju postupno dovodi do promjena standarda liječenja hemofilije.

Literatura:

www.wfh.org

Bilić E, Ivanković G. Posebnosti koagulacije kod djece
Acta medica Croatica 2020 73 (2), 195-198.

↓ Slika 1 – Balansirana homeostaza



Hospitalizacije odraslih osoba s nasljednom i stečenom hemofilijom

Prim. prof. dr. sc.
Dražen PULANIĆ,
dr. med.



Voditelj Odjela za hemostazu i trombozu te benigne bolesti krvotvornog sustava
Zavod za hematologiju, Klinika za unutarnje bolesti, Klinički bolnički centar Zagreb i Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

Nasljedna i stečena hemofilija predstavljaju složene poremećaje zgrušavanja krvi koji zahtijevaju specifičan i multidisciplinarn pristup. Liječenje nasljedne hemofilije danas je znatno napredovalo zahvaljujući odličnim mogućnostima profilaktičkog primanja terapije u kućnim uvjetima. Stečena hemofilija nastaje nenadano u osoba koje do tada nisu imale poremećaje krvarenja, često ne bude odmah prepoznata i često zahtijeva dugotrajno bolničko liječenje kako bi se zaustavilo krvarenje, eradicirali inhibitori imunosupresivnom terapijom i utvrdila i liječila eventualna podležuća bolest koja je dovela do nastanka stečene hemofilije. Cilj ovog rada bio je analizirati i usporediti karakteristike bolesnika, razloge hospitalizacije te ishode liječenja odraslih bolesnika s nasljednom i stečenom hemofilijom.

Metode

Provedena je retrospektivna analiza podataka hospitaliziranih odraslih bolesnika na Odjelu za hemostazu, trombozu i benigne bolesti krvotvornog sustava Zavoda za hematologiju, Klinika za unutarnje bolesti KBC Zagreb u razdoblju od siječnja 2024. do kolovoza 2025. godine.

Rezultati

Nasljedna hemofilija

Analizirano je 13 bolesnika s nasljednom hemofilijom (svi muškarci, medijan dobi 57 [raspon 26–84] godina), koji su imali 14 hospitalizacija u navedenom razdoblju. Prema težini bolesti, 61,5% (8/13) imalo je tešku hemofiliju A bez inhibitora, 7,7% (1/13) tešku hemofiliju A s inhibitorima, 23% (3/13) blagu te 7,7% (1/13) umjerenu hemofiliju A. Većina hospitalizacija bila je elektivna (57%), primarno radi oporavka nakon elektivnih ortopedskih operacija ili zbog pri-

preme pred elektivni kirurški/invazivni zahvat, dok su hitni prijami (43%) uzrokovani traumama i krvarenjima iz probavnog i urotrakta. Medijan trajanja hospitalizacije iznosio je 7 (2–21) dana. Ishodi su bili izvrsni: uspješna kontrola krvarenja kod hitnih stanja te provođenje elektivnih zahvata bez hemoragijskih komplikacija.

Stečena hemofilija

Obuhvaćeno je 6 bolesnika (4 muškarca, 2 žene, medijan dobi 64 [raspon 30–79] godine) sa stečenom hemofilijom tijekom 9 hospitalizacija u navedenom razdoblju. Bolest je karakterizirana visokim udjelom hitnih prijama (89%) zbog teških manifestacija krvarenja (opsežna kožno-mišićna krvarenja, subduralno i subarahnoidalno krvarenje, hematurija). Zabilježen je značajan broj komorbiditeta u tih bolesnika (kardiovaskularne bolesti, dijabetes, autoimunosni i maligni procesi). Medijan hospitalizacije bio je duži i iznosio je 24 (8–45) dana. Liječenjem je postignut prestanak krvarenja i rezolucija stečene hemofilije u svih bolesnika, uz dvije infektivne komplikacije. Kod troje bolesnika identificirane su podležće maligne (2) ili autoimunosne (1) bolesti koje su potaknule nastanak stečene hemofilije.

Zaključak

Ova preliminarna analiza pokazuje jasne razlike u hospitalnom liječenju između odraslih osoba s nasljednom i stečenom hemofilijom. Osobe s nasljednom hemofilijom hospitaliziraju se češće elektivno radi planiranih zahvata uz kraći boravak u bolnici. Nasuprot tome, stečena hemofilija predstavlja akutno i za život opasno stanje s dominantno hitnim prijama, opsežnim krvarenjima, izraženim komorbiditetima te zahtijeva znatno duže i kompleksnije bolničko liječenje.

Bolesti bubrega u hemofiliji

Dr. sc.
Zrinko ŠALEK,
dr. med.



Klinički bolnički centar
Zagreb
Klinika za pedijatriju,
Zavod za pedijatrijsku
hematologiju i onkologiju

Učestalost bolesti bubrega u bolesnika s hemofilijom veća je u usporedbi s općom muškom populacijom. Uzroci bubrežne bolesti u hemofiliji su povišeni krvni tlak, šećerna bolest, starija životna dob, infekcija HIV-om, virusom hepatitisa C, nefrotoksičnost lijekova i opetovana krvarenja u bubrege.

Područje bubrežnog oštećenja u hemofiliji je nedovoljno istraženo i stoga smo proveli istraživanje u djece i mladih odraslih bolesnika. Svrha našeg rada bila je istražiti učestalost bubrežnog oštećenja u djece i mladih odraslih s hemofilijom A/B laboratorijskim, ultrazvučnim i metodama nuklearnomedicinske dijagnostike. Svi su ispitanici bili bez simptoma bubrežnog oštećenja s normalnim vrijednostima kreatinina i ureje, odnosno osnovnih laboratorijskih parametara procjene bubrežne funkcije.

Iako se o tome mnogo rjeđe govori, bubrezi imaju iznimno važnu ulogu u našem organizmu. Svakoga dana kroz njih prođe oko 180 litara krvi, koju neprestano filtriraju. Uklanjanje štetne tvari iz organizma, održavaju ravnotežu vode i minerala, sudjeluju u regulaciji krvnog tlaka te proizvode hormone važne za stvaranje crvenih krvnih stanica i zdravlje kostiju. Kada su zdravi, njihov rad gotovo i ne primjećujemo. Upravo je zato rano oštećenje bubrega često »tiho« – može postojati godinama bez ikakvih simptoma.

U istraživanje su uključena 73 muška ispitanika s umjerenom ili teškom hemofilijom A ili B u dobi od jedne do 32 godine koji se liječe u KBC-u Zagreb. Među njima bilo je 34 djece i 39 mladih odraslih osoba. Svim ispitanicima učinjena je detaljna laboratorijska obrada, analiza mokraće, procjena funkcije bubrega te slikovne pretrage kako bi se što preciznije procijenilo postoji li rano oštećenje bubrega.

Rezultati istraživanja donijeli su nekoliko vrlo zanimljivih spoznaja.

Prije svega, gotovo svi ispitanici osjećali su se dobro. Nitko nije imao znakove ozbiljne bubrežne bolesti ni simptome koji bi upućivali na zatajenje bubrega. Vrijednosti kreatinina, koje se najčešće određuju prilikom rutinskih laboratorijskih kontrola, bile su uredne kod gotovo svih ispitanika.

Međutim, primjenom osjetljivijih dijagnostičkih metoda (metode nuklearnomedicinske dijagnostike) pokazalo se da dio ispitanika ipak ima vrlo rane promjene bubrežne funkcije, koje se ne mogu otkriti uobičajenim laboratorijskim pretragama.

To je možda i najvažnija poruka cijelog istraživanja.

Drugim riječima, uredan nalaz kreatinina ne znači uvijek da su bubrezi potpuno zdravi. Upravo zato suvremena medicina sve više koristi osjetljivije metode koje mogu otkriti promjene mnogo prije nego što se razvije prava bubrežna bolest.

Posebno je zanimljivo da se kao najosjetljivija metoda pokazala nuklearnomedicinska pretraga glomerularne filtracije (99mTc-DTPA), koja je otkrila promjene kod znatnog broja ispitanika iako su im standardni laboratorijski nalazi bili uredni. Ovaj nalaz pokazuje koliko je važno primijeniti odgovarajuće metode za rano otkrivanje promjena bubrežne funkcije.

Moglo bi se očekivati da osobe s teškom hemofilijom, zbog većeg broja spontanih krvarenja tijekom života, imaju i veći rizik razvoja bubrežnog oštećenja.

Međutim, rezultati nisu potvrdili takvu pretpostavku. Nismo pronašli jasnu povezanost između same težine hemofilije i većine pokazatelja bubrežnog oštećenja. Istodobno, rezultati potvrđuju koliko je suvremeno profilaktičko liječenje promijenilo prirodni tijek bolesti. Redovita profilaksa danas uspješno sprječava velik broj krvarenja, koja su nekada bila gotovo neizbježna te osobe s teškom he-

mofilijom, osobito ako se redovito liječe suvremenom profilaksom, ne moraju unaprijed očekivati razvoj bolesti bubrega samo zbog težine svoje osnovne bolesti.

Naravno, to ne znači da kontrole nisu potrebne. Naprotiv, one ostaju važan dio redovitog praćenja svih osoba s hemofilijom.

Istraživanje je pokazalo da su osobe koje su razvile inhibitore češće imale određene promjene na slikovnim pretragama bubrega. Ovaj nalaz pokazuje da bi upravo ta skupina bolesnika trebala nešto pažljivije nefrološko praćenje tijekom života.

Dobra je vijest da velik dio čimbenika koji utječu na zdravlje bubrega možemo kontrolirati, primjerice arterijsku hipertenziju, šećernu bolest i dr.

Većina osoba s hemofilijom nikada neće razviti ozbiljno oštećenje bubrega, ali upravo redovite kontrole omogućuju da se eventualne promjene otkriju na vrijeme.

Literatura:

Young G. How I treat children with haemophilia and inhibitors. Br J Haematol. 2019;186(3):400-8.

Kulkarni R, Soucie JM, Evatt B, Cicatello B, Jackson D, Hoffman R, i sur. Renal disease among males with haemophilia. Haemophilia. 2003;9(6):703-10.

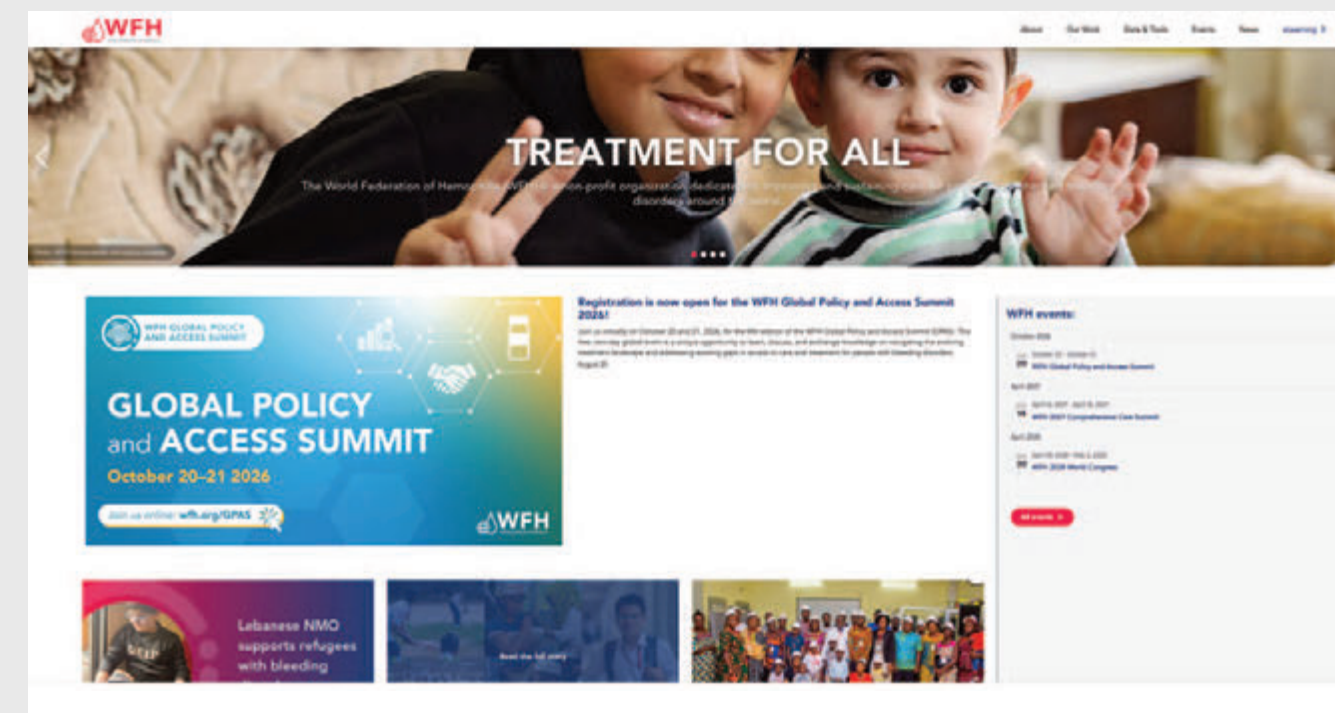
Small M, Rose PE, McMillan N, Belch JJ, Rolfe EB, Forbes CD, i sur. Haemophilia and the kidney: Assessment after 11-year follow-up. Br Med J. 1982;285(6355):1609-11.

Benedik-Dolničar M, Benedik M. Haematuria in patients with haemophilia and its influence on renal function and proteinuria. Haemophilia. 2007;13(5):489-92.

Vodanović M, Lucijanić M, Zupančić Šalek S, Pećin I. Prevalence of and risk factors for urolithiasis in Croatian patients with hemophilia. Int J Hematol. 2021;113(5):656-61.

Hamed AA, Shalaby MH, El-Kinawy NS, Elamawy AA, Abd El-Ghany SM. Renal abnormalities among Egyptian children with hemophilia A using renal scintigraphy: Relation to risk factors and disease severity. Clin Appl Thromb. 2017; 23(5):478-86.

POSJETITE WEB STRANICE SVJETSKJE FEDERACIJE HEMOFILIJE
www.wfh.org



Kako se pripremiti za godišnju kontrolu u Centru za hemofiliju?

Josipa BELEV,
univ. mag. med. techn.



Glavna sestra
Odjela za trombozu
i hemostazu
te benigne bolesti
krvotvornog sustava
Zavod za hematologiju
KBC Zagreb

Centar za hemofiliju dio je Zavoda za hematologiju KBC-a Zagreb i bavi se zbrinjavanjem oboljelih od hemofilije, von Willebrandove bolesti i sličnih koagulacijskih bolesti. Nalazi se na lokaciji Rebro, na 3. katu zelene zgrade.

Oboljeli od hemofilije i von Willebrandove bolesti koji se kontroliraju u Centru za hemofiliju obavezni su dolaziti na redovite preglede jednom ili dvaput godišnje, u pravilnim razmacima. Jako je važno poštovati dogovoreni termin kontrole kako bi se kućna terapija primjenjivala u kontinuitetu. Svaki prekid terapije može dovesti do krvarenja u zglobovima, mišićima ili nekom od vitalnih organa.

Kako se naručiti na pregled u Centru za hemofiliju?

Na kontrolu se možete naručiti osobno ili na neki od sljedećih načina:

- E-mail: hemofilija@kbc-zagreb.hr
- Telefon: 01/2376340
- Mobitel ili WhatsApp: 091/4921326

Savjet: Najbolje je za iduću kontrolu naručiti se odmah nakon što završite pregled ako imate važeću uputnicu ili na navedene kontakte barem dva mjeseca prije isteka povjerenstva za kućnu terapiju.

Pregledi oboljelih od hemofilije u Centru za hemofiliju obavljaju se ponedjeljkom ili srijedom.

**Za vađenje krvi
potrebno je doći do 10 sati!**

Na taj način ćemo do pregleda kod hematologa imati potrebne nalaze! Preporuča se doći natašte, ali to nije uvjet. Svoju profilaksu redovito provodite bez obzira na dan vađenja krvi, ali recite sestri kada je bila zadnja doza lijeka. Ako lijek primjenjujete na dan kontrole, ponesite ga sa sobom i primijenite tek nakon vađenja krvi.

Za godišnju kontrolu morate imati važeće zdravstveno osiguranje i važeću D2 uputnicu svojeg liječnika obiteljske medicine.

Što mi je od dokumentacije potrebno za godišnju kontrolu?

Obavezno je na kontrolu donijeti sljedeću dokumentaciju:

- nalaz s posljednje kontrole
- ispisane stranice dnevnika kućne terapije
- nalaze specijalista kod kojeg ste bili od posljednje kontrole u Centru za hemofiliju (kardiolog, nefrolog, pulmolog, ginekolog, ortoped, fizijatar, stomatolog i sl.) i
- popis lijekova koje uzimate, a koji se ne odnose na hemofiliju.

Kako izgleda godišnja kontrola?

Prvo se morate upisati u Centar za hemofiliju na šalteru za upis bolesnika. Nakon upisa javit ćete se medicinskoj sestri u Centru za hemofiliju na vađenje krvi i primjenu lijeka, ako je to dan kada ga primjenjujete. Sestra će izmjeriti vaše vitalne znakove i antropometrijske mjere te će (ako je potrebno) s vama proći postupak primjene lijeka. Medicinskoj sestri dužni ste predati pravilno ispunjen dnevnik kućne terapije te s njom prokomentirati sve dodatno primijenjene doze lijeka posljednjih godinu dana.

Imate li problema s primjenom lijeka, otapanjem, zbrinjavanjem otpada ili drugim poteškoćama možete to reći sestri, a ona će vam dati savjete ili upute kome da se obratite. Imate li člana obitelji koji bi htio naučiti intravenski primjenu lijeka, svakako se dogovorite s medicinskom sestrom o terminu edukacije.

Medicinska sestra je svojevrsan koordinator svih standardnih procedura u Centru za hemofiliju. Za svaku osobu koja se kontrolira u Centru za hemofiliju a boluje od sklo-

Nastavak teksta na stranici 24 →

promjene



LIAM CLEMENS
Liam živi u SAD i
ima hemofiliju A

**Jer hemofilija ne bi trebala spriječiti
sanjara u ostvarivanju njegovih snova.**

changing
haemophilia®

Apsolutno sigurnost je sig. društvo Novo Nordisk A/S, Danska.
a Changing Haemophilia® partneri su sig. društva Novo Nordisk Health Care AG, Švicarska.
Novo Nordisk Hrvatska d.o.o. - Ulica O.T. Garića 17 - 10000 Zagreb, Hrvatska
HR340400003 Datum sastavljanja: 01/2025.


novo nordisk®

nosti krvarenju preporučljivo je obaviti sljedeće pretrage:

- a) testiranje na hepatitis B i C te prema potrebi dodatno određivanje broja kopija virusa,
- b) gensko testiranje,
- c) denzitometriju,
- d) ultrazvuk ili MR zglobova,
- e) pregled ortopeda,
- f) pregled fizijatra i
- g) razgovor s psihologom.

A prema potrebi i dodatne preglede:

- h) kardiologa,
- i) nefrologa i
- j) stomatologa.

Bitno je na godišnju kontrolu donijeti sve nalaze nabrojenih specijalista te medicinskoj sestri reći koje pretrage niste obavili kako bi mogla napisati interne uputnice.

Nakon toga slijedi liječnički pregled, koji uključuje:

1. *Razgovor* – liječnik će vas pitati o načinu primjene terapije i pojavi krvarenja. Možete dogovoriti promjenu doze ili lijeka, postaviti pitanja o liječenju i općem zdravstvenom stanju. Analizirat će vaš dnevnik kućne terapije. Ako liječnik primijeti prevelik broj doza ili nepravilnosti, razmotrit će promjenu terapije. S tim u vezi važno je precizno voditi dnevnik kućne terapije kako bi donesena odluka o daljnjem liječenju bila precizna i donesena dogovorno između liječnika i oboljele od hemofilije.

2. *Pregled nalaza* – liječnik će pregledati laboratorijske nalaze i s vama komentirati potrebne korekcije.

3. *Fizikalni pregled* – pregled zglobova, mišića, kože, sluznica i unutarnjih organa na dodir ili sluhom.

4. *Ultrazvučni pregled zglobova* – prema procjeni liječnika, mogu vas uputiti na dodatne pretrage kao što su MRI, RTG ili pregled ortopeda ili fizijatra.

5. *Tumačenje nalaza* – ponesite nalaze drugih specijalista, ako ih imate. Hematolog će vam objasniti što to znači za vaše liječenje. Budući da se neki od lijekova koje preporučuje primjerice kardiolog mogu kositi s primjenom lijekova za hemofiliju, vrlo je važno na godišnju kontrolu donijeti sve nalaze drugih specijalista kako liječenje hemofilije ne bi bilo dovedeno u pitanje.

6. *Prikupljanje dokumentacije* – liječnik će prikupiti sve nalaze, dnevnik terapije i krvne

nalaze te poslati zahtjev HZZO-u za odobrenje sljedeće doze kućnog liječenja.

Tijekom godišnje kontrole možete obaviti i razgovor s fizioterapeutom, koji će procijeniti pokretljivost vaših zglobova i preporučiti vježbe za jačanje mišića.

Važno: na pregled dođite s pripremljenim pitanjima. Pokušajte svoja pitanja zapisati i ponijeti ih na pregled.

Nakon pregleda preporučuje se odmah naručiti za iduću godinu i, po potrebi, što prije dogovoriti dodatne preglede ili pretrage ako ih je hematolog preporučio.

Ima li još nešto što moram znati?

— Ako nosite lijek za primjenu u Centru za hemofiliju ili ga ondje podižete, ponesite transportni hladnjak ili osigurajte siguran transport lijeka u prijenosnom hladnjaku.

— Na pregled dođite u odjeći koja vam omogućava jednostavno svlačenje radi fizikalnog pregleda ili ultrazvuka zglobova.

— Na vađenje krvi obavezno dođite do 10 sati ujutro. Laboratorijski nalazi bit će gotovi do pregleda liječnika, pa će vam liječnik moći isti dan napisati nalaz.

— Godišnja kontrola u popodnevnim satima na žalost ne može biti u potpunosti obavljena prema standardu jer laboratorij tada ne preuzima uzorke krvi te nije moguće učiniti nalaz koagulacije ni faktora zgrušavanja jer su to pretrage čije provođenje traje dugo. To je razlog zašto na godišnju kontrolu treba doći u ranim jutarnjim satima.

— Za vađenje krvi nije nužno biti natašte, a ako imate dijabetes ili putujete dulje preporučuje se lagan doručak. Prije vađenja krvi obavijestite sestru ako ste doručkovali.

— Nakon što odobri povjerenstvo, dobit ćete rješenje o trajanju kućne terapije. Važno je javiti se mjesec dana ili dva mjeseca prije isteka rješenja na navedene mailove ili telefon radi dogovora o idućoj kontroli kako bi liječnik imao dovoljno vremena podnijeti novi zahtjev za kućnu terapiju.

Hvala što se pridržavate preporuka za dolazak na godišnju kontrolu. Vaša sigurnost je naš prioritet, a vaš redoviti dolazak na preglede omogućava najbolju moguću skrb.

Specifičnosti i komplikacije primjene lijekova kod djece s hemofilijom

Katarina KOVAČEVIĆ,
mag. med. techn.



KBC Zagreb,
Klinika za pedijatriju,
Dnevna bolnica dječje
hematologije i onkologije

Hemofilija je rijetka nasljedna bolest zgrušavanja krvi koja zahtijeva redovitu i pravilnu primjenu nadomjesne terapije. Kod djece, primjena lijekova nosi posebne izazove zbog njihovih razvojnih, fizioloških i psihosocijalnih specifičnosti. Mala djeca često imaju slabo razvijene vene, teško surađuju tijekom postupka, a teži oblici bolesti u ranoj dobi uzrokuju više krvarenja. S godinama, uz pravilno liječenje, stanje se uglavnom stabilizira.

Kako bi se postigla sigurnost, učinkovitost i kvaliteta liječenja nužno je pridržavati se specifičnih smjernica i procedura prilikom primjene terapije. Upravo zato je ovaj rad strukturiran prema četiri ključna područja koja su iznimno važna za pravilnu i sigurnu primjenu terapije kod djece s hemofilijom. Prvo, obrađuju se specifičnosti primjene terapije, koje su prilagođene dobi i individualnim potrebama djeteta, jer razumijevanje tih specifičnosti omogućava ciljanu i učinkovitu terapiju. Drugo, naglasak je na pravilima sigurnog rukovanja lijekovima, poznatim kao »5P«, koja su temelj prevencije pogrešaka i osiguravaju sigurnost pacijenata. Treće, opisani su standardizirani postupci za intravensku (IV) i supkutane/potkožnu (SC) primjenu lijekova, koji osiguravaju dosljednost u provedbi terapije i minimiziraju rizik od komplikacija. Na kraju, poseban je fokus na prepoznavanju i postupanju kod mogućih komplikacija, jer pravovremena reakcija može spriječiti ozbiljne posljedice za zdravlje djeteta.

Pravila sigurne primjene lijekova – »5P«

Pravila »5P« temelj su sigurnosti u primjeni lijekova i vrijede za sve medicinske postupke, a posebno za pedijatrijske bolesnike s hemofilijom.

• *Pravi lijek* – uvijek provjeriti je li lijek koji se daje upravo onaj koji je propisan. To uključuje provjeru naziva lijeka, njegova oblika (prašak, otopina), koncentracije i roka trajanja.

• *Prava doza* – provjeriti točnu dozu lijeka prema nalazu liječnika. Doza se ne smije prekoračiti ni smanjiti bez konzultacije.

• *Pravi put primjene* – lijek treba dati na način koji je propisan: kod hemofilije najčešće intravenozno (IV) ili supkutano (SC). Primjena na pogrešan način može umanjiti učinkovitost ili izazvati komplikacije.

• *Pravo vrijeme* – lijek se mora davati u propisano vrijeme ili propisanom intervalu (npr. profilaksa svaki drugi dan ili prema potrebi). To je važno kako bi se održala terapijska koncentracija u krvi i spriječila krvarenja.

• *Pravi pacijent* – uvijek potvrditi identitet djeteta da bi se spriječila zamjena pacijenta i potencijalna pogreška primjena lijeka.

Standardizirani postupci intravenske (IV) i supkutane/potkožne (SC) primjene lijekova

Pridržavanjem standardiziranih postupaka za intravensku (IV) i potkožnu (SC) primjenu lijekova osigurava se dosljednost u provedbi terapije i minimizira rizik od komplikacija.

Intravenska (IV) primjena lijeka uključuje sljedeće postupke:

1. *Priprema za intravensku (IV) primjenu lijeka* – higijena ruku i priprema radne površine i potrebnog pribora; 5P
2. *Pristup veni* – odabir prikladne vene (najčešće periferne vene na rukama); dezinfekcija mjesta uboda i punkcija odabrane vene
3. *Primjena lijeka* – provjera prohodnosti vene fiziološkom otopinom (ako je indicirano); primjena lijeka u venu u skladu s propisanom brzinom; praćenje djeteta za bilo kakve znakove nelagode ili alergijske reakcije
4. *Završetak* – ispiranje vene fiziološkom otopinom nakon primjene lijeka; praćenje mjesta punkcije zbog eventualnih komplikacija (oteklina, crvenilo).

Supkutana/potkožna (SC) primjena lijeka uključuje sljedeće postupke:

1. Priprema za supkutanu (SC) primjenu lijeka — higijena ruku i priprema radne površine i potrebnog pribora; 5P
2. Izbor mjesta za injekciju — obično se koristi područje trbuha, nadlaktice ili bedra; mjesto treba biti čisto, suho i bez iritacija ili oštećenja kože
3. Primjena lijeka — dezinfekcija kože na mjestu injekcije; nategnuti kožu palcem i kažiprstom; ubrizgati lijek pod kožu pod kutom od 45 do 90 stupnjeva, ovisno o debljini potkožnog sloja; polako ubrizgati lijek; praćenje djeteta zbog bilo kakvih znakova nelagode ili alergijske reakcije
4. Završetak — izvući iglu pažljivo i nježno pritisnuti mjesto injekcije sterilnom gazom (ne trljati); pratiti mjesto punkcije zbog eventualnih komplikacija (oteklina, crvenilo).

Komplikacije i postupci kod komplikacija

Pravovremenim prepoznavanjem i postupcima prevencije mogućih komplikacija — neželjenih nepovoljnih događaja ili stanja koja se javljaju tijekom bolesti ili liječenja — mogu se spriječiti ozbiljne posljedice za zdravlje djeteta.

Kod IV primjene moguće su sljedeće komplikacije:

- *Hematom* – izlivanje krvi izvan vene u okolno tkivo. Znakovi: oteklina, promjena boje kože, bol. Prevencija: pravilna tehnika punkcije, izbor odgovarajuće vene.
 - *Flebitis* – upala venske stijenke. Znakovi: crvenilo, bol, toplina na dodir, zadebljanje vene. Prevencija: upotreba najmanje potrebne veličine igle, poštivanje brzine infuzije.
 - *Ekstravazacija* – izlivanje lijeka iz vene u okolno tkivo. Znakovi: bol, oteklina, napestost kože, usporen protok infuzije. Prevencija: provjera prohodnosti vene prije primjene, praćenje mjesta uboda.
 - *Alergijska reakcija* – imunosni odgovor na lijek. Znakovi: svrbež, crvenilo, osip, blag otok. Prevencija: provjera alergijske anamneze.
 - *Anafilaksija* – teška alergijska reakcija, životno ugrožavajuća. Znakovi: otežano disanje, otok jezika/grla, pad krvnog tlaka. Prevencija: pažljivo praćenje kod prve primjene.
- Kod SC primjene mogu se javiti sljedeće komplikacije:**
- *Crvenilo* – blaga reakcija kože. Prevencija: dezinfekcija, izmjena mjesta aplikacije.
 - *Oteklina* – nakupljanje tekućine u potkožju. Prevencija: spora aplikacija.

- *Peckanje* – privremena reakcija zbog temperature ili pH lijeka. Prevencija: zagrijavanje lijeka na sobnu temperaturu, spora primjena.

- *Bol* – posljedica tehnike ili mjesta uboda. Prevencija: pravilna tehnika, odgovarajuća igla, izmjena mjesta aplikacije.

- *Alergijska reakcija* – lokalna ili opća reakcija. Prevencija i postupanje kao kod alergija pri IV primjeni.

Postupci kod nastalih komplikacija:

odmah prekinuti primjenu lijeka, procijeniti djetetovo stanje, obavijestiti liječnika i postupiti prema njegovim uputama, primijeniti lokalno hladni oblog te u slučaju pogoršanja odmah potražiti hitnu medicinsku pomoć.

Zaključak

Pravilna tehnika primjene lijekova i poštivanje pravila »5P« znatno smanjuju rizik od komplikacija i poboljšavaju kvalitetu života djece s hemofilijom. Edukacija roditelja i bliska suradnja s multidisciplinarnim zdravstvenim timom ključ su sigurnog liječenja. Jednako je važno poticati djecu da vode aktivan, uključen i što normalniji život, da sudjeluju u školskim, sportskim i društvenim aktivnostima te razvijaju samostalnost i odgovornost prema svojem zdravlju. Na taj način, unatoč kroničnoj bolesti, mogu odrastati ispunjeno i ostvariti svoje potencijale.

Literatura:

- Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia. 3rd ed. Haemophilia. 2020;26(Suppl 6):1-158.
- Blanchette VS, Key NS, Ljung LR, Manco-Johnson MJ, van den Berg HM, Srivastava A, et al. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. J Thromb Haemost. 2014 Nov; 12(11):1935-9.
- World Federation of Hemophilia. Guidelines for the Management of Hemophilia [Internet]. 3rd ed. Montreal: WFH; 2020 [cited 2025 Aug 12]. Dostupno na: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1863.pdf>
- Taradi N, Bradovski Z, Habazin I, Kakša M, Miljanović Vrđuka V, Nožinić D, et al. Standardizirani postupci u zdravstvenoj njezi pedijatrijske skrbi. Zagreb: Hrvatska komora medicinskih sestara; 2012 [cited 2025 Aug 12]. Dostupno na: <https://www.hkms.hr/wp-content/uploads/2018/05/Standardizirani-postupci-u-zdravstvenoj-njezi-pedijatrijske-skrbi.pdf>

Što dobivamo pregledom zglobova?

Važnost redovitih pregleda kod osoba s hemofilijom

Ivan ANDRIĆ,
mag. physioth.



Klinički bolnički centar
Zagreb

Hemofilija je nasljedni poremećaj zgrušavanja krvi koji, osim povećanog rizika od krvarenja, često dovodi do ponavljanih krvarenja u zglobove. Takva krvarenja mogu uzrokovati kronične promjene, bol, smanjenje opsega pokreta i razvoj hemofilijske artropatije. Upravo su zato redoviti pregled zglobova jedan od najvažnijih elemenata suvremenog liječenja i rehabilitacije osoba s hemofilijom.

Pregled zglobova nije usmjeren samo na utvrđivanje postojećih oštećenja, već i na rano prepoznavanje promjena koje još ne uzrokuju izražene simptome. Pravodobnim otkrivanjem problema moguće je započeti odgovarajuće liječenje, prilagoditi fizioterapijski program i spriječiti razvoj trajnih funkcionalnih ograničenja.

Ključ uspješne skrbi je interdisciplinarni pristup. U tom procesu sudjeluju hematolog, medicinska sestra, fizioterapeut, a prema potrebi i radiolog. Hematolog procjenjuje tijek bolesti i provodi medikamentozno liječenje, medicinska sestra provodi primjenu terapije te daje sve potrebne informacije, fizioterapeut procjenjuje funkcionalno stanje lokomotornog sustava te planira rehabilitaciju, a radiološka obrada pomaže u potvrđivanju sumnje na akutno krvarenje ili ozbiljnije oštećenje zglobova. Suradnja svih članova tima omogućuje donošenje najboljih terapijskih odluka za svakog pojedinog pacijenta.

Fizioterapijska procjena započinje detaljnom anamnezom tijekom koje se prikupljaju informacije o dosadašnjim krvarenjima, boli, razini tjelesne aktivnosti i svakodnevnim poteškoćama. Nakon toga slijedi pregled mišićno-koštanog sustava kojim se procjenjuju opseg pokreta, snaga mišićne mase, stabilnost zglobova te prisutnost boli ili deformacija. Važan dio procjene čini i funkcionalni pregled kojim se utvrđuje razina samostalnosti u svakodnevnim aktivnostima. Dobiveni po-

daci predstavljaju temelj za planiranje individualiziranog programa fizioterapije te kasniju evaluaciju postignutih rezultata.

Kako bi procjena bila objektivna i usporediva tijekom vremena, koriste se standardizirani mjerni instrumenti razvijeni posebno za osobe s hemofilijom. Svjetska zdravstvena organizacija kroz Međunarodnu klasifikaciju funkcioniranja, onesposobljenosti i zdravlja (ICF) potiče primjenu alata koji omogućuju cjelovitu procjenu funkcionalnog statusa bolesnika.

Jedan od najstarijih alata je Gilbert Score, koji procjenjuje oštećenja koljena, gležnjeva i laktova – zglobova najčešće zahvaćenih krvarenjima kod osoba s hemofilijom. Koristi se prvenstveno kod bolesnika s razvijenom artropatijom te može pomoći u procjeni potrebe za ortopedskim zahvatima ili u vrednovanju rezultata rehabilitacije.

Hemophilia Joint Health Score (HJHS) razvijen je za rano prepoznavanje promjena na zglobovima, osobito kod djece s blagim oštećenjima. Njegova velika osjetljivost omogućuje otkrivanje početnih znakova artropatije, prije razvoja težih funkcionalnih posljedica. Zbog toga je HJHS iznimno vrijedan alat za dugoročno praćenje bolesnika i procjenu učinkovitosti terapije.

Za procjenu funkcionalne sposobnosti koristi se Functional Independence Score in Hemophilia (FISH). Taj instrument procjenjuje ono što osoba stvarno može učiniti u svakodnevnom životu, uključujući aktivnosti poput hodanja, penjanja stubama, čučanja, transfera i osobne njege. Takav pristup omogućuje realnu procjenu funkcionalnog statusa te praćenje promjena nakon rehabilitacijskih postupaka.

Važnu perspektivu pruža i Haemophilia Activities List (HAL), upitnik kojim sami pacijenti procjenjuju utjecaj hemofilije na sva-

kodnevni život. HAL obuhvaća aktivnosti povezane s kretanjem, funkcijom ruku i nogu, brigom o sebi, kućanskim poslovima, korištenjem prijevoza te slobodnim vremenom i sportom. Na taj način u središte procjene stavlja se iskustvo samog pacijenta, što omogućuje planiranje terapije u skladu s njegovim stvarnim potrebama i ciljevima.

Redovitim pregledima zglobova dobivamo detaljan uvid u trenutačno stanje lokomotornog sustava, mogućnost pravodobnog otkrivanja novih promjena te objektivno praćenje učinka liječenja tijekom godina. Dobiiveni rezultati omogućuju prilagodbu fizioterapijskih postupaka, smanjenje rizika od novih krvarenja i očuvanje funkcionalne neovisnosti bolesnika. Time se ne poboljšava samo zdravstveno stanje njihovih zglobova, nego i ukupna kvaliteta života.

Suvremeni pristup liječenju hemofilije temelji se na prevenciji, kontinuiranom praćenju i individualiziranoj rehabilitaciji. Upravo zato pregled zglobova nije samo rutinski dio kontrolnog pregleda, već važan alat koji omogućuje donošenje kvalitetnih terapijskih odluka i dugoročno očuvanje pokretljivosti, samostalnosti i aktivnog načina života osoba koje žive s hemofilijom.

Suvremeni pristup liječenju hemofilije odavno je prerastao okvire isključivo hematološke skrbi. Zahvaljujući napretku profilakse i kućne terapije, očekivani životni vijek osoba s hemofilijom danas je gotovo izjednačen s općom populacijom. Međutim, kronična i nepredvidiva narav te bolesti postavlja pred oboljele i njihove obitelji specifične psihološke izazove.

Uloga psihologa u zbrinjavanju pacijenata s hemofilijom

Maja GRGIĆ,
spec. klin. psihologije



Klinika za pedijatriju
Klinički bolnički centar
Zagreb

Budući da je hemofilija kronična bolest koja od oboljelih zahtijeva izniman napor, samodisciplinu i samokontrolu, često izaziva osjećaj nesigurnosti, tjeskobu i frustraciju. U tom je kontekstu psihološka skrb ključan čimbenik u svim fazama njihova života, a usmjerena je na ublažavanje anksiozno-depresivnih simptoma, pružanje emocionalne podrške njima i njihovim obiteljima te razvijanje učinkovitih strategija suočavanja s ovom kroničnom bolešću.

Budući da je hemofilija kronična bolest koja od oboljelih zahtijeva izniman napor, samodisciplinu i samokontrolu, često izaziva osjećaj nesigurnosti, tjeskobu i frustraciju. U tom je kontekstu psihološka skrb ključan čimbenik u svim fazama njihova života, a usmjerena je na ublažavanje anksiozno-depresivnih simptoma, pružanje emocionalne podrške njima i njihovim obiteljima te razvijanje učinkovitih strategija suočavanja s ovom kroničnom bolešću.

Dojenačka dob i rano djetinjstvo – važnost prihvatanja dijagnoze u obitelji, uz preuzimanje rizika i poticanje socijalizacije

Dijagnoza hemofilije može kod roditelja izazvati širok raspon emocija od negiranja, osjećaja krivnje, banaliziranja, ljutnje i straha od budućnosti. Spoznaja o riziku krvarenja može dovesti do viših razina anksioznosti i depresivnosti roditelja, strahova od ozljeda i smrti. Pretjerana uznemirenost i tjeskoba može rezultirati time da im dijete počne tajiti ozljede ili nezgode u kojima je došlo do krvarenja kako bi ih zaštitilo od pretjeranih briga i emocionalne preplavljenosti. Stoga je nužno da dijete ne doživljava odlazak u bolnicu kao kaznu, čak i ako to uzrokuje povećanu nelagodu obitelji. Kad roditelj pokaže strah ili ljutnju, važno je da djetetu naglasi kako ono nije krivo za te osjećaje. Takve emocionalne »bure« i konflikti normalan su znak promjene

i prilagodbe na kroničnu bolest. Stoga je važna kontinuirana psihološka podrška, edukacija i savjetovanje kako bi se roditeljima olakšalo prihvatanje dijagnoze te omogućila prilagodba i normalizacija svih njihovih emocija. Nužno je roditeljima osvijestiti da je hemofilija samo jedan aspekt života njihova djeteta te da učenjem o poremećajima krvarenja i načinima njegova zbrinjavanja jačaju i vlastitu sigurnost, a time i usvajaju aktivne strategije nošenja s djetetovom bolešću.

Važno je u savjetovanju proraditi i roditeljsku potrebu za pretjeranim zaštićivanjem djeteta jer ono negativno djeluje na njegov fizički i psihički razvoj. Naime, ako djetetu nije dopušteno istraživati okolinu aktivnostima kao što su puzanje, hodanje i trčanje umjerenim tempom, povećava se rizik za razvoj njegove pasivnosti i ovisnosti. To će poslije, zbog nesamostalnosti i nesposobnosti da preuzme brigu o sebi, imati za posljedicu nesigurnost, lošiju sliku o sebi te niže samopouzdanje. U ovoj fazi djetetova života ključna je zadaća psihologa osnaživati roditelje da potiču razvojnoj dobi primjerene aktivnosti poput socijalizacije (pohađanje vrtića i škole, slavljenje rođendana, penjanje u parku i sl.) uz osamostaljivanje i bavljenje sportom, naglašavajući da su određeni rizici potrebni za djetetov zdrav razvoj.

Psiholozi mogu savjetovati roditelje kako postići ravnotežu između minimalnog rizika koji nose određene aktivnosti i jasno postavljenih granica (primjerice dopustiti vožnju biciklom, ali uz štitnike).

U školskoj dobi psiholog može olakšati komunikaciju između obitelji, zdravstvene i obrazovne ustanove kako bi se provela adekvatna edukacija o bolesti i o tome što učiniti u slučaju krvarenja. Pritom je važan rad na fleksibilnosti. Naime, ako dijete izostaje iz škole zbog ozljeda i krvarenja, preporučuje

što znači živjeti slobodno?

Saznajte više i upoznajte druge osobe s hemofilijom na našim web i facebook stranicama:
liberatelife.hr

Ako živite s hemofilijom, možete imati osjećaj da su Vam određene stvari u životu jednostavno izvan doseg. Možda je vrijeme da otkrijete kako iskoristiti životne mogućnosti i osjetite što znači biti istinski slobodan. To je bit inicijative Liberate Life - Oslobođi život - premostiti prepreke i iskoristiti svaku priliku koju život pruža, u svakoj fazi života.

Ostati aktivan



Osjećati se sigurno i zaštićeno



Istraživati svijet



Zakoračiti u samostalnost



Uživati u malim stvarima



© 2024 Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) - Sva prava pridržana.
Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) | SE-112 76 Stockholm | Švedska
Swedish Orphan Biovitrum s.r.o. | Glavna Podružnica Zagreb
Ulica Matka Baštinjana 54 | 10000 Zagreb | www.sobi.com/croatia/hr

sobi
rare strength

se omogućiti mu nadoknadu propuštenog nastavnog gradiva i ispitivanje prema dogovorenom rasporedu. Istovremeno, nužna je i kontinuirana podrška obitelji koja treba poticati dijete da i unatoč eventualnim poteškoćama i komplikacijama u liječenju ne odustaje od redovnog pohađanja nastave.

Pubertet i adolescencija

U preadolescentnoj fazi (između desete i trinaeste godine) važno je ohrabriti djecu da preuzmu odgovornost i aktivnu ulogu u samozbrinjavanju, uz minimiziranje rizika od ozljeda. Naravno, pritom treba uzeti u obzir individualnu spremnost i psihološku zrelost djeteta. Budući da su ovdje od presudne važnosti odnosi s vršnjacima, koji često mogu zadirkivati i smišljati razne »etikete«, važno je pripremiti dijete na konstruktivno nošenje sa zadirkivanjem. Psiholozi mogu osigurati potrebnu podršku kako bi djetetu s hemofilijom pomogli da sagleda sebe izvan fizičkih ograničenja i identificira se sa svojom jedinstvenom osobnosti koja ima još puno toga naučiti, ali i dati u budućnosti društvu svoj osobni doprinos.

Budući da su adolescenti usmjereni na sadašnjost, mogu lako ignorirati trenutačne ozljede i krvarenja, ne razmišljajući o mogućim zdravstvenim posljedicama. Istovremeno mogu pružiti otpor redovnom i samostalnom uzimanju faktora, kao i redovitoj tjelovježbi i fizikalnoj terapiji. Psiholozi u toj fazi rade na njihovoj edukaciji i aktivnom uključivanju u preuzimanje odgovornosti i kontrole za zbrinjavanje bolesti. Nadalje, profesionalnim intervencijama može se pomoći mladoj osobi uvježbavati asertivno zauzimanje za sebe kako bi bila spremna suočiti se sa situacijama potencijalnog rizika koje traže jasno »ne« (npr. pritisku vršnjaka da sudjeluju u ekstremnim sportovima, isprobavanju psihoaktivnih supstanci i sl.).

Izazovi odrasle dobi

Prijelazom u odraslu dob životni zahtjevi postaju veći i mladi ljudi s hemofilijom suočavaju se s novim izazovima u egzistencijalnom i poslovnom području, kao i u partnerskim odnosima. Profesionalno informiranje i savjetovanje može pomoći osobi koja se nosi s kroničnom bolesti krvarenja da istraži svoje mogućnosti, tržište rada i procijeni potencijalne rizike, ali i prednosti pojedinih zanimanja i

radnih mjesta. Istovremeno, psiholog joj može pomoći da uvježba tehnike adekvatne i iskrene komunikacije kako bi izgradila uspješnu vezu u kojoj između ostalog može otvoreno govoriti i o hemofiliji. U tom smislu važno je poticati i aktivno sudjelovanje u udrugama (poput Društva hemofiličara Hrvatske) što dokazano djeluje preventivno na socijalnu izolaciju. Naime, osiguravanje potrebne podrške vršnjaka, neovisno o životnoj dobi, dokazano djeluje blagotvorno na psihološko zdravlje.

Zaključak

Suvremeno liječenje hemofilije bazira se na multidisciplinarnom pristupu koji je prilagođen individualnim potrebama bolesnika, tj. njegovoj dobi, kliničkom statusu i načinu života. Uz liječničku i medicinsku pomoć, koja je od primarne važnosti, važnu ulogu imaju i klinički psiholozi te drugi stručnjaci za mentalno zdravlje koji kao članovi multidisciplinarnog tima pomažu edukacijom, terapeutskim intervencijama i savjetovanjem kako bi se oboljeli od hemofilije socijalno i profesionalno integrirali u društvo te postigli što veći stupanj osobnog zadovoljstva i kvalitete života.

Literatura:

- Becker, M., Axelrod, D. J., Oyesanmi, O., Markov, D. D., & Kunkel, E. J. (2007). Hematologic problems in psychosomatic medicine. *Psychiatric Clinics of North America*, 30, 739-759.
- Casey, R. L., & Brown, R. T. (2003). Psychological aspects of hematologic diseases. *Child and Adolescent Psychiatry Clinics of North America*, 12, 567-584.
- Cassis Federica R. M. Y. (2007). Treatment of Hemophilia. World Federation of Hemophilia. No 44.
- Fornari, C., & von Mackensen, S. (2023). The psychosocial impact of haemophilia from patients' and caregivers' point of view: The role of psychosocial support. *Haemophilia*, 29(5), 1205-1212. doi.org [1, 2]

Pravilna prehrana i poremećaji zgrušavanja krvi

Ivona BRODIĆ,
mag. nutr.



Pravilna prehrana jedan je od temelja očuvanja zdravlja i kvalitete života. Iako ne postoji posebna »hemofilijska dijeta«, osobe s hemofilijom i drugim poremećajima zgrušavanja krvi mogu svojem zdravlju znatno pridonijeti upravo pravilnim odabirom namirnica i usvajanjem zdravih životnih navika.

Uravnotežena prehrana pomaže održavanju primjerene tjelesne mase, očuvanju zdravlja kostiju i zglobova, smanjenju rizika od kroničnih bolesti te osigurava organizmu sve potrebne hranjive tvari za svakodnevno funkcioniranje. Cilj pravilne prehrane nije zabranjivati pojedine namirnice, već stvoriti prehrambeni obrazac koji će biti raznolik, održiv i prilagođen individualnim potrebama.

Temelji pravilne prehrane

Dugi niz godina kao vizualni prikaz pravilne prehrane koristila se prehrambena piramida.

Iako se danas češće koristi koncept »zdravog tanjura«, osnovna poruka ostaje ista — prehrana treba biti raznolika, uravnotežena i temeljena na cjelovitim, minimalno prerađenim namirnicama.

Osnovu svakodnevne prehrane trebaju činiti žitarice i proizvodi od žitarica poput kruha, tjestenine, riže, zobnih pahuljica, palente i drugih žitnih proizvoda. Uz moderne namirnice poput kvinoje, vrijedi ponovno uključiti i tradicionalne žitarice poput heljde, pira i ječma.

Voće i povrće trebalo bi činiti znatan dio svakodnevnog jelovnika jer je važan izvor vitamina, mineralnih tvari, vlakana i antioksidansa. Jednostavno pravilo glasi: što je tanjur šareniji, veća je vjerojatnost da smo organizmu osigurali širi spektar zaštitnih tvari (Slika 1).

Poželjno je kombinirati sirovo i termički obrađeno povrće. Naime, dio vitamina osjet-



← Slika 1

ljiv je na toplinu, dok se pojedini korisni spojevi bolje iskorištavaju nakon kuhanja. Primjerice, kuhanjem rajčice povećava se iskoristivost likopena, snažnog antioksidansa koji štiti stanice od oksidativnog stresa.

Ugljikohidrati, proteini i masti – zašto su važni?

Ugljikohidrati su glavni izvor energije za organizam i trebali bi osiguravati većinu dnevnog energetskeg unosa. Posebno su važni za tjelesno aktivne osobe jer služe kao glavno gorivo za rad mišića.

Prednost treba dati cjelovitim, odnosno integralnim izvorima ugljikohidrata poput integralnog kruha, zobenih pahuljica, smeđe riže i mahunarki. Takve namirnice sadrže više vlakana, vitamina i mineralnih tvari te povoljnije djeluju na regulaciju glukoze u krvi i osjećaj sitosti.

Proteini (bjelančevine) neophodni su za rast, obnovu i održavanje tkiva. Dobivamo ih iz mesa, ribe, jaja, mlijeka i mliječnih proizvoda, ali i iz biljnih izvora poput mahunarki, orašastih plodova i sjemenki. Proteini životinjskog podrijetla uglavnom sadrže sve esencijalne aminokiseline, a kod biljnih izvora kvalitetan aminokiselinski profil može se postići kombiniranjem različitih namirnica, primjerice graha i riže.

Kod osoba s hemofilijom očuvanje mišićne mase od posebne je važnosti. Snažni mišići pružaju dodatnu stabilnost zglobovima, smanjuju njihovo opterećenje i mogu pridonijeti pokretljivosti te kvaliteti života. Međutim, povećanje mišićne mase ne ovisi samo o unosu proteina, već i o redovitosti, primjerenoj tjelesnoj aktivnosti.

Važno je istaknuti da više proteina ne znači nužno i više mišića. Višak proteina ne pohranjuje se neograničeno u organizmu te pretjeran unos nije opravdan. Poseban oprez potreban je u osoba s oštećenjem bubrega ili jetre, kao i kod nekritičke uporabe protein-skih dodataka prehrani.

Masti su također neizostavan dio pravilne prehrane. One omogućuju apsorpciju vitamina topljivih u mastima (A, D, E i K), sudjeluju u sintezi hormona i važan su izvor energije. Prednost treba dati nezasićenim masnim iz maslinova ulja, orašastih plodova, sjemenki i ribe, a unos zasićenih i transmasti treba ograničiti.

Održavanje zdrave tjelesne mase – posebno važno kod hemofilije

Jedan od najvažnijih ciljeva pravilne prehrane jest održavanje primjerene tjelesne mase. Naime, tjelesna masa prvenstveno ovisi o ravnoteži između energije koju unesemo hranom i energije koju potrošimo tijekom dana.

U osoba s hemofilijom održavanje zdrave tjelesne mase dodatno je važno. Svaki suvišan kilogram predstavlja dodatno opterećenje za zglobove, osobito koljena, gležnjeve i kukove, koji su često zahvaćeni ponavljanim krvarenjima. Prekomjerna tjelesna masa može povećati bol, smanjiti pokretljivost te dugoročno pridonijeti bržem razvoju kroničnih oštećenja zglobova.

Važno je istaknuti da ne deblja pojedina namirnica ili skupina namirnica, već dugotrajn unos veće količine energije nego što organizam troši. Dobro je znati da velike promjene nisu nužne. Upravo male, ali trajne promjene životnih navika donose najveće zdravstvene koristi.

Primjerice, samo 30 minuta brže šetnje svaki dan može povećati potrošnju energije, pomoći održavanju zdrave tjelesne mase te pridonijeti očuvanju mišićne mase i zdravlja zglobova. To je osobito važno za osobe s hemofilijom jer snažni mišići pružaju dodatnu stabilnost zglobovima i smanjuju njihovo opterećenje.

Jednako tako, male promjene u svakodnevnoj prehrani mogu dugoročno donijeti znatne zdravstvene koristi. Primjerice, odabirom mlijeka i mliječnih proizvoda s manjim udjelom mliječne masti može se smanjiti unos zasićenih masti, a istovremeno osigurati dovoljan unos kalcija važnog za zdravlje kostiju. Smanjenje količine dodanog šećera u kavi ili čaju, kao i češći odabir vode umjesto zaslađenih napitaka, također može znatno smanjiti ukupni dnevni energetskeg unosa (Slika 2).

Posebnu pozornost potrebno je posvetiti napitcima jer velik broj kalorija možemo neosjetno unijeti upravo pijenjem. Voćni sokovi, zaslađeni napitci, kava s većom količinom šećera ili alkoholna pića mogu znatno povećati dnevni energetskeg unosa bez stvaranja osjećaja sitosti. Stoga je preporuka da tijekom dana voda bude osnovni napitak (Slika 3).

Važan je i način pripreme hrane. Prednost treba dati kuhanju, pirjanju, pripremi na žaru



← Slika 2

ili pečenju u pećnici, dok je prženje i pohanje poželjno ograničiti. Primjerice, ista namirnica može sadržavati vrlo različitu količinu energije ovisno o načinu pripreme. Pileća prsa pripremljena kuhanjem ili pečenjem na žaru sadržavat će manje kalorija i masnoća nego pohana ili pržena pileтина.

Odabir integralnih (cjelovitih) proizvoda također može pridonijeti regulaciji tjelesne mase. Integralne žitarice sadrže više pre-

hrambenih vlakana, vitamina i mineralnih tvari te pridonose duljem osjećaju sitosti i stabilnijoj razini glukoze u krvi. Time se smanjuje potreba za čestim posezanjem za visokokaloričnim međuobrocima.

Cilj nije potpuno izbaciti omiljene namirnice iz prehrane, već postupno usvajati navike koje ćemo moći zadržati cijelog života. Upravo dosljednost, a ne savršenstvo, predstavlja ključ dugoročnog uspjeha.



← Slika 3

Posebno važni mikronutrijenti

Iako su vitamini i mineralne tvari organizmu potrebni u relativno malim količinama, njihova je važnost za zdravlje iznimno velika.

Vitamin D i kalcij

Vitamin D ima ključnu ulogu u održavanju ravnoteže kalcija i fosfora u organizmu te je neophodan za zdravlje kostiju i normalnu funkciju mišića. Budući da je nedostatak vitamina D vrlo čest, preporučuje se povremeno provjeriti njegov status određivanjem koncentracije vitamina D u krvi te, prema potrebi i preporuci liječnika, razmotriti suplementaciju.

Kalcij je najzastupljeniji mineral u ljudskom tijelu, pri čemu se gotovo 99 % kalcija nalazi u kostima. Ako ga ne unosimo dovoljno hranom, organizam potrebne količine počinje oslobađati iz kostiju, što dugoročno može dovesti do smanjenja koštane gustoće.

Osobe s hemofilijom često zbog bolova ili oštećenja zglobova imaju smanjenu razinu tjelesne aktivnosti, zbog čega je očuvanje zdravlja kostiju za njih posebno važno. Dobri su izvori kalcija mlijeko i mliječni proizvodi, riba koja se konzumira s kostima, zeleno lisnato povrće i prehrambeni proizvodi obogaćeni kalcijem.

Željezo

Željezo je sastavni dio hemoglobina i neophodno je za prijenos kisika u organizmu. Osobe s poremećajima zgrušavanja krvi trebale bi posebnu pozornost posvetiti unosu

željeza, osobito nakon većih ili ponavljanih krvarenja, kada postoji povećan rizik od razvoja anemije.

Kako bi se povećala apsorpcija željeza iz hrane, preporučuje se namirnice bogate željezom kombinirati s vitaminom C, primjerice meso ili mahunarke sa svježim voćem, paprikom ili agrumima. Kavu, čaj i namirnice bogate kalcijem poželjno je konzumirati odvojeno od obroka bogatih željezom jer mogu smanjiti njegovu apsorpciju.

Vitamin K

Vitamin K sudjeluje u procesu zgrušavanja krvi. Međutim, za većinu osoba s hemofilijom nije potrebno izbjegavati namirnice bogate tim vitaminom, poput zelenog lisnatog povrća. Naprotiv, takve su namirnice vrijedan izvor brojnih nutrijenata i trebale bi biti sastavni dio uravnotežene prehrane, osim ako liječnik nije preporučio drukčije.

Hidracija – često zanemarena, a iznimno važna

Naše tijelo najvećim se dijelom sastoji od vode. Svakodnevno tekućinu gubimo mokrenjem, stolicom, znojenjem i disanjem te ju je potrebno redovito nadoknađivati. Nedovoljan unos tekućine može dovesti do umora, slabije koncentracije, glavobolje i smanjenja radne sposobnosti. Već osjećaj žeđi predstavlja znak da je organizam djelomično dehidriran.

Jednostavan pokazatelj hidracije jest boja urina. Svjetložuta boja, nalik na limunadu,



← Slika 5

→ Slika 4



upućuje na dobru hidraciju, dok tamniji urin može upućivati na nedovoljan unos tekućine. Voda je najbolji izbor za svakodnevnu hidraciju, a unos zaslađenih napitaka treba ograničiti. Važno je zapamtiti da velik broj kalorija možemo unijeti upravo putem napitaka a da to i ne primjećujemo (Slika 4).

Dodaci prehrani – kada imaju smisla?

Dodaci prehrani nisu zamjena za pravilnu prehranu. Oni mogu imati svoje mjesto tek kada su zadovoljeni osnovni prehrambeni temelji – adekvatan unos energije, makro- i mikronutrijenata te dovoljan unos tekućine.

Više ne znači nužno i bolje. Pretjerana ili nekritička uporaba dodataka prehrani može dovesti do neželjenih interakcija među nutrijentima. Primjerice, visoke doze željeza mogu smanjiti apsorpciju cinka i magnezija, a velike količine kalcija smanjiti apsorpciju željeza.

Poseban oprez potreban je kod dodataka prehrani neprovjerenog podrijetla zbog mogućeg rizika kontaminacije i potencijalne hepatotoksičnosti. Prije uvođenja bilo kojeg suplementa preporučuje se savjetovati s liječnikom ili nutricionistom (Slika 5).

Zaključak

Pravilna prehrana ne podrazumijeva izbacivanje svih omiljenih namirnica iz prehrane, već uključivanje što većeg broja nutritivno vrijednih namirnica. Ako je prehrana uravnotežena i raznolika, u njoj će ostati mjesta i za povremene slastice i male gastronomske užitke.

Prehrambene navike koje stvaramo danas odražavat će se na naše zdravlje u budućnosti. Upravo zato vrijedi ulagati u kvalitetnu prehranu, redovitu tjelesnu aktivnost i zdrave životne navike – jer one su važan dio brige o vlastitom zdravlju i kvaliteti života.

Sudjelovanje predstavnika udruge na međunarodnim skupovima

Ivan PACLIK,
prof.

Godišnja konferencija EHC-a,
Beč, od 3. do 5. listopada 2025.



Kako je u prošlom broju našeg časopisa već bilo najavljeno, Europski konzorcij hemofilije (EHC) održao je svoju konferenciju 2025. godine u Beču, glavnom gradu Austrije i prijestolnici nekadašnje Habsburške Monarhije. Domaćin konferencije u hotelu Vienna Park od 3. do 5. listopada bilo je Društvo hemofiličara Austrije. Predstavnici Društva hemofiličara Hrvatske bili su: predsjednik DHH-a i član Upravnog odbora Svjet-

ske federacije hemofilije (WFH) Marko Marinić, član Upravnog odbora DHH-a, član Odbora Europske mreže za rijetke bolesti i inhibitora (ERIN) te jedan od govornika na konferenciji Dominik Čepić, član Nadzornog odbora DHH-a i član Savjetodavnog odbora platforme Liberate Life Ivan Paclik.

Budući da je iz Zagreba u Beč brže doći automobilom nego zrakoplovom s obzirom

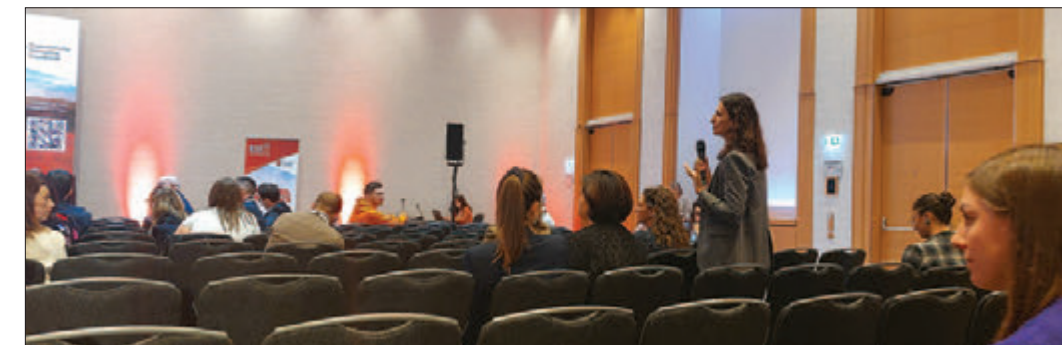


→ Otvaranje konferencije
↓ Blanka Krivičić Hyrat drži izlaganje



na vrijeme provedeno u zračnim lukama te transfer do hotela, odlučili smo naše sponzore zamoliti da nam plate troškove vožnje, a ne karte za let, te smo tako uštedjeli novčana sredstva i omogućili putovanje svoj čestovnici. Ulogu vozača spremno je prihvatio Ivan Leder, koji nas je sigurno doveo u naše odredište, a zatim naravno i našim kućama. Sama je vožnja, očekivano, bila puno ugodnija i zabavnija od leta!

Nakon što smo se smjestili u sobe otišli smo na večeru dobrodošlice, koju smo iskoristili i za pozdravljanje s drugim sudionicima i prijateljima koje dugo nismo vidjeli. Kako je već neko vrijeme uobičajeno na konferencijama EHC-a, večera je bila jedini dio službenog programa u četvrtak, a sesije, simpoziji i skupštine počeli su u petak rano ujutro kada je Miguel Crato, predsjednik EHC-a, u društvu Thomasa Schindla, predsjednika Društva



↑ Dominik Čepić ima riječ
← Profesorica Boban postavlja pitanje



hemofiličara Austrije i našeg domaćina, otvorio konferenciju.

Usljedilo je predstavljanje skrbi o oboljelim od poremećaja zgrušavanja u Austriji te nacionalnih smjernica za liječenje. Predavači su istaknuli važnost nacionalnog registra oboljelih od hemofilije za praćenje uspjeha i sigurnosti liječenja te se pohvalili činjenicom kako se austrijsko društvo već šest desetljeća trudi poboljšati kvalitetu života oboljelih u toj zemlji.

Glavna tema sljedeće sesije bilo je zdravlje žena s poremećajima krvarenja i prenositeljica, odnosno pravilno i pravovremeno dijagnosticiranje, što je bitno kako bi se spriječile zdravstvene posljedice. Istaknuta je važnost uključivanja ginekologa i obiteljskih liječnika u rano prepoznavanje simptoma, a govora je bilo i o izazovima s kojima se oboljele žene susreću u menopauzi.

Nakon kratke stanke uslijedio je prvi simpozij, koji se bavio mentalnim zdravljem

↑ Pozdrav gradonačelnika u Gradskoj vijećnici



↑ Hrvatski predstavnici na prvom predavanju
→ Hrvatski predstavnici na drugom predavanju
→ Dominik Čepić za govornicom



↓ Hrvatski tim na okupu u Gradskoj vijećnici



osoba koje žive s hemofilijom i drugim poremećajima krvarenja. Istaknuto je kako ove bolesti, osim na tjelesno zdravlje, mogu utjecati i na psihološku stabilnost oboljelih i članova njihovih obitelji. Jedna od govornica na tu temu bila je naša Blanka Krivičić Hyrat. U vrlo uspješnoj i iskrenoj prezentaciji kao majka dječaka koji boluje od hemofilije opisala je kako dijagnoza utječe na cijelu obitelj oboljele osobe. Valja napomenuti kako gos-



pođa Krivičić Hyrat i navedena četiri predstavnika DHH-a nisu bili jedini sudionici konferencije iz Hrvatske – tu su još bile profesorica Ana Boban te medicinske sestre Božana Rakušić i Elizabeta Kabelka.

Drugi simpozij bavio se brigom za zdravlje zglobova, odnosno dobrim praksama koje će očuvati njihovu pokretljivost, a bilo je govora i o balansiranju između pretjerane opreznosti i nepažljivog ponašanja, pogotovo kod djece i mladih oboljelih. Zadnja sesija prvog dana bila je posvećena Von Willebrandovoj bolesti kao najčešćem nasljednom poremećaju zgrušavanja. Predstavljeni su novi podaci o dijagnostičkim metodama, genskom testiranju i terapijskim mogućnostima koje se tek razvijaju. Petak je zaključila Generalna skupština na kojoj su sudjelovali predstavnici nacionalnih društava hemofiličara i na kojoj je među ostalim odlučeno da će grad domaćin konferencije EHC-a 2027. godine biti Vječni Grad — Rim. Za trajanja skupštine ja sam u najstarijem bečkom hotelu Stefanie sudjelovao na sastanku informativne platforme Liberate Life posvećene podizanju svijesti o hemofiliji.

Drugi dan konferencije započeo je sesijom o kompleksnosti rijetkih poremećaja krvarenja, kao što je hemofilija B s inhibitorima, a na tu temu vrlo zapaženo predavanje održao je Dominik Čepić, istaknuvši kako je to i dalje vrlo zanemarena dijagnoza u smislu ispravne i učinkovite terapije. Navedeno je i kako po-



zornost treba pridati i poremećajima krvarenja kojih uzrok dijagnostika još uvijek nije uspjela pronaći. Uslijedila je takozvana SLAM sesija, format koji se sastoji od nekoliko kratkih predavanja koja nisu nužno tematski povezana, pa smo tako slušali o napretku u ortopediji vezanom za ugradnju umjetnih zglobova i očuvanje postojeće hrskavice, početku primjene profilakse kod prethodno neliječenih pacijenata, iskustvima pacijenta koji je liječen genskom terapijom, kao i smanjivanju kronične boli.

Treći simpozij bavio se razumijevanjem novih izazova u održavanju hemostaze kod poremećaja krvarenja te suradnjom pacijenata i zdravstvenih djelatnika koji se o njima skrbe kako bi učinak liječenja bio što uspješniji. Nakon stanke za ručak uslijedio je simpozij o novostima u liječenju von Willebrandove bolesti s naglaskom na svakodnevni život oboljelih te njihove prioritete u liječenju.

Posljednja sesija dana, koju je moderirala profesorica Ana Boban, naslovljena Nove granice u genskoj terapiji hemofilije, prikazala nam je najnovije podatke o uspješnosti te vrste tretmana kod stvarnih pacijenata, a zatim smo pratili debatu mladih o dvjema temama: treba li briga o mentalnom zdravlju imati istu važnost kao i ona o tjelesnom te nosi li težnja k normalnoj hemostazi i neke opasnosti za pacijente.

Subotnja gala večera za sudionike konferencije održala se u bečkoj Gradskoj vijećnici, Rathausu, gdje nam je dobrodošlicu zaželio bečki gradonačelnik Michael Ludwig. Prije uživanja u austrijskim delicijama u tom impresivnom neogotičkom zdanju iz 19. stoljeća, upriličen je i prikaz tradicionalnih plesova ove regije, uključujući neizostavan bečki valcer.

Posljednji dan otvorila je sesija o psihosocijalnim aspektima liječenja, pogotovo pri primjeni novih lijekova, a dva završna simpozija još jedanput su u prvi plan stavila napredak i očekivanja od genske terapije, odnosno razvoj i važnost dijagnostike i nove terapije von Willebrandove bolesti. Nakon toga Miguel Crato je, uz kratak sažetak i najvažnije zaključke, zatvorio konferenciju, a mi smo se pozdravili sa svima te krenuli prema Hrvatskoj. Grad poznat po svojim kavanama zamijenit će kao sljedeći domaćin zemlja na koju većina nas pomisli kad čuje riječ „kava” – Turska!

Doviđenja u Istanbulu u listopadu 2026. godine!

↑ S prijateljima u Gradskoj vijećnici

Ich bin ein Berliner

European Rare and Inhibitor Network (ERIN) Summit,
Berlin, od 4. do 7. prosinca 2025.

Patrick VUKOVIĆ



Pozdrav ekipa!

Za one koji me ne znaju, zovem se Patrick Vuković, imam 22 godine, po zanimanju sam student i sviram u glazbenom sastavu. Bolujem od najtežeg oblika hemofilije B s inhibitorima kao i moj mlađi brat Borna. Odmalena smo članovi Društva hemofiličara Hrvatske, sudjelujemo u aktivnostima Društva kad god možemo, a ovo je moje drugo putovanje u organizaciji EHC-a. Na poziv predsjednika dr. sc. Marka Marinića rado sam se odazvao. Uz Marka i mene, u hrvatskoj ekipi bili su i Ante Palada i Dominik Čepić.

European Rare and Inhibitor Network (ERIN) Summit u organizaciji EHC-a (Europskog konzorcija za hemofiliju) održao se od 4. do 7. prosinca 2025. godine u glavnom gradu Njemačke Berlinu. Kongres je ujedno bio posljednje putovanje Društva hemofiličara Hrvatske u prošloj godini. Uz predavanja vodećih europskih stručnjaka za hemofiliju, berlinski summit stavio je poseban na-

glasak na grupne radionice podijeljene po dobnim skupinama.

*

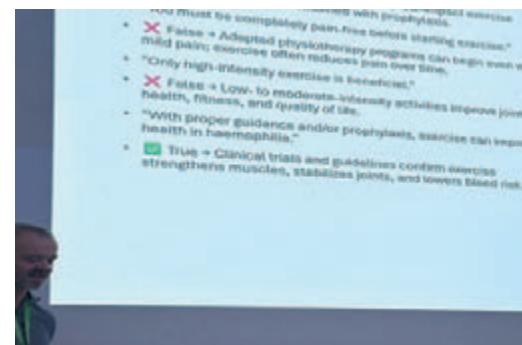
Prvi dan kongresa prošao je u rješavanju formalnosti. Predsjednik Marko odsjeo je u hotelu MOA, gdje se kongres održavao, a ostatak ekipe samo dvadesetak minuta od lokacije.

Organizatori su sudionicima zaželjeli dobrodošlicu, i ugodno sam se iznenadio kada smo u jednom trenutku primijetili da su u organizacijskom odboru, kao i na višim pozicijama u EHC-u, većinom žene. U posljednje vrijeme više se govori o tome kako i osobe ženskog spola mogu imati hemofiliju, a ne samo biti nositeljice gena, pa se ženama u obitelji oboljelih od hemofilije preporučuje obaviti testiranje.

*

Drugi dan započeo je predavanjem o Glanzmannovoj trombasteniji i općenitim informa-

↓ S predavanja
fizioterapeuta
Marka McGowana
iz Dublina



cijama o tom poremećaju o kojem se ne govori puno u kontekstu poremećaja zgrušavanja krvi. Nakon stanke održana je plenarna sesija predvođena Cristinom Catarino, pročelnicom Hematologije u lisabonskoj bolnici De Santa Maria. Hrvatski tabor se složio da smo već upoznati s temom o kojoj je govorila i da smo dosad u više navrata na našem kampusu komentirali metode liječenja. Predavanja održana tog poslijepodneva bila su nam vrlo

zanimljiva, a posebno bih izdvojio izlaganje fizioterapeuta iz Dublina Marka McGowana. Mark je govorio o važnosti tjelesne aktivnosti kod osoba s poremećajima zgrušavanja krvi, individualnom pristupu i doziranju vježbi. Istaknuo je da bi tjelesna aktivnost trebala biti obveza svake osobe s hemofilijom s čime se kao student fizioterapije itekako slažem. U višegodišnjem radu s njima primijetio je da mnogi imaju kineziofobiju (strah od pokreta) i da zbog toga nisu tjelesno aktivni. Kineziofobiju je Mark rješavao postupnim doziranjem pokreta. On savjetuje da osobe s poremećajima zgrušavanja krvi budu aktivne ne samo zbog svoje dijagnoze nego i radi prevencije drugih tegoba zbog neaktivnosti, kao što su kardiovaskularne i mnoge druge bolesti. Tjelesna aktivnost ne podrazumijeva samo trening nego i naše svakodnevne fizičke poslove poput pranja posuda ili uređivanja vrta, a spomenuo je i sviranje instrumenata i ples kao idealnu alternativu.

Poslije Marka održala se radionica o higijeni zuba, također vrlo važnom području kod hemofiličara, posebice u dječjoj dobi.

*

Stigao je i red na prvu peer-to-peer sesiju, koju je predvodio Stefan Radovanović, inače zaposlenik EHC-a. Raspravljali smo o izazovima s kojima se suočavaju mlade osobe s hemofilijom i o društvenim aspektima njihova života, o tome kako se prilagoditi u većoj zajednici, npr. u školi, na fakultetu i u drugim situacijama s većom fluktuacijom ljudi.

Nakon večere otišli smo razgledati grad. Posjetili smo Brandenburška vrata, Platz der Republik, a s obzirom na to da se kongres održavao uoči Božića, morali smo otići i na neki od njihovih poznatih božićnih sajмова, kojih je u Berlinu prošle godine bilo čak šezdesetak.

*

U subotu nam se pridružio i četvrti član hrvatske ekipe, Dominik Čepić, koji je stigao kao predavač. Njegovo je predavanje bilo iznimno korisno, a uz to je svojom jednostavnošću uspio nasmijati cijeli auditorij.

Uz Dominikovo predavanje, subotnja plenarna sesija obilježena je uz iskustva oboljelih i izlaganjima o tretmanima liječenja s usporedbama terapije i drugih aspekata zdravstvenih sustava.

Slušajući kolege iz drugih dijelova Europe mogli smo zaključiti da je u Hrvatskoj stanje

trenutačno vrlo povoljno u pogledu opskrbe lijekovima za hemofiliju.

Posljednjeg dana kongresa održana je otvorena rasprava o tome kako EHC može bolje služiti oboljelima i članovima njihovih obitelji. Nakon zaključka i evaluacije kongresa pozdravili smo se s kolegama i napustili hotel.

Budući da smo imali dovoljno vremena do odlaska u zračnu luku obišli smo i čuveni



Berlinski zid, odnosno Checkpoint Charlie, jedan je od najpoznatijih simbola hladnog rata, a poslije i ponovnog ujedinjenja Njemačke.

Na putu prema Lijepoj Našoj spomenuo sam Marku da mi se čini kao da sam o svemu ovome već slušao negdje i došli smo do zaključka da smo značajan dio tih tema obradili na našem ljetnom kampusu.

Vratio sam se u Hrvatsku bogatiji za nova poznanstva s ljudima koji govore različitim jezicima, ali se međusobno svi razumijemo.

↑ Checkpoint Charlie
u Berlinu

»Vaš sin ima hemofiliju A«

Vlado TANČIK



Rečenica iz naslova obilježila je moj život i život moje obitelji.

Imao sam jedanaest mjeseci kada sam doživio svoje prvo veliko krvarenje. Udarcem u rub kreveta, rasjekao sam gornju čeljust. Nakon dva dana neprestanog krvarenja, završio sam u OB Osijek.

Liječnicima nije trebalo dugo da dijagnosticiraju hemofiliju.

Tako je započeo veliki niz krvarenja koja postaju gotovo normalan dio mog djetinjstva. Svako krvarenje značilo je odlazak u bolnicu.

Odlasci u bolnicu bili su neugodni zbog samog krvarenja, ali i zbog odnosa liječnika prvo prema mojoj mami, a i prema meni. Optuživali su moju mamu da je neodgovorna, da se ne brine o meni, a ja sam bio najgori dječak na svijetu. Zbog takvog odnosa, moji roditelji su odlučili da me više ne vode u bolnicu, osim kad se radi o teškim i opasnim krvarenjima.

U šali kažem da sam od tada počeo primati kućnu terapiju.

U to vrijeme o hemofiliji nismo ništa znali, čak smo mislili da su natečeni zglobovi neka druga bolest. Kako sam prestao odlaziti u bolnicu, trebalo je naći neko rješenje za česta krvarenja. Kad ne znaš, a nismo znali, obično radiš greške.

Mi smo na otečeni zglob stavljali razne obloge, uvijek tople ili vruće. Bilo je svakakvih ideja. Uglavnom, sve su mi prisjele. Krvarenja su trajala u nedogled, a bolovi su bili nepodnošljivi.

Jedne zime ipak se dogodio preokret, dobio sam novi lijek za »kućnu terapiju«. Bio sam već malo stariji, i negdje sam vidio ili pročitao da na otečena mjesta treba stavljati hladne obloge, doslovno led. To je za mene, uz manji otpor roditelja, bilo ravno prvoj dozi faktora 8. I tako sam te zime na koljeno stavio vrećicu snijega. Koja je to bila sreća, kad se samo sjetim...



→ Ja i sestra Verica, ispred crkve. Moja prva pričest uljepšana krvarenjem u desnom koljenu.

→→ Na baušteli — prvi razred.



imao sam teško unutarnje krvarenje, kako sam poslije doznao, u lijevu lumbalnu ložu.

Ja se ujutro jednostavno nisam probudio. Moj brat Zlatko pokušavao me probuditi, ali nije uspijevao. Naravno, obitelj je paničarila.

Brat me je ponio i odvezao u Dom zdravlja Đakovo. U žurbi, umjesto na hitnu, unio me u zgradu u kojoj nijedna ambulanta nije radila. Uzalud je dozivao pomoć. Bila je subota.

Spustio me na klupu u čekaonici i izašao na dvorište tražiti pomoć.

Te ratne 1993. u Đakovu je djelovala Ratna vojna bolnica. Kirurzi iz bolnice su ga čuli, izašli i pitali ga što se zbiva. Zlatko im je objasnio što mi se dogodilo i tako sam završio u ratnoj bolnici. Za mene je to bila velika sreća.

Kad sam došao k sebi, vidio sam brata, dva liječnika i maskirni šator. Sve mi je bilo jasno. Nije dobro.

Kirurzi su me pripremili za putovanje do Osijeka.

Ja sam se obično, dolaskom u bolnicu, vrlo brzo oporavljao. Ovoga puta nije bilo tako. Svaki dan mi je bilo sve lošije. Osjećao sam da nešto ne valja.

Bila je nedjelja, došli su mi posjeti, a za njima odmah i doktorica. Rekla je: »Moramo vas poslati za Zagreb, razvili ste inhibitore, još uvijek krvarate.« Bili smo svi u čudu, a sljedeća rečenica nas je šokirala. Naime, liječnica je na hodniku rekla sestri, koja će biti

Moj život tako teče, uz manja i veća krvarenja, uglavnom normalno. Redovno završavam školu i skupljam kolekciju oštećenja zglobova. Sve te godine nisam upoznao nijednog hemofiličara, a i moje znanje o bolesti nije bilo osobito.

U srednjoj školi pojavio se uz hemofiliju još jedan problem s kojim sam se teško nosio — AIDS. Hemofiličare su spominjali kao ugroženu skupinu što je u meni izazivalo velik strah.

Moja me liječnica pozvala da se testiram i to sam prihvatio. Neću nikada zaboraviti s kolikim sam strahom čekao nalaz. Nalaz nikada nije stigao, što je značilo da sam ok.

Meni to, nažalost, nije puno popravilo situaciju, jer su priče o sidi bile praćene ismijavanjem i ruganjem ljudima koji obole. Mene je to i dalje jako pogađalo i plašilo.

Na kraju ovog dijela o mojem djetinjstvu i ranoj mladosti moram odati priznanje liječnicima OB Osijek, koji su me liječili doslovce ni sa čim. Doktoricu Jurinović i doktora Gislera zauvijek ću pamtiti. Samo su oni znali kako su zaustavljali teška krvarenja u utrobi, ili kako mi izvaditi šest zuba odjednom a da ne umrem.

*

Godina 1993. donijela je velike promjene u moj život.

Bilo je proljeće, jedan sasvim običan dan, a i noć je trebala biti takva. Ali ne, ta noć mi je donijela najteže krvarenje u životu. Naime,



← Ja s mamom, brat s tatom. Došli s Đakovačkih vezova.

← Kod susjeda na prikolici motocikla.

u pratnji, da se boji da neću živ stići u Zagreb. »Ako ga počnete gubiti«, rekla je, »stanite u lokalnu bolnicu ili u dom zdravlja, da vam ne umre u kolima.« Nije znala da mi to sve slušamo.

U takvom »veselom« raspoloženju krećemo za Zagreb. Sa mnom je i brat.

Rat je, autoput je neprohodan, pa idemo okolnim putem kroz UNPA zonu Zapad. To je okupirani dio koji nadziru plave kacige. U smjeni su bili Argentinci. Vrlo pedantni i savjesni, zabijali su nos doslovce svugdje. Ne znaju oni da sam ja hitan slučaj. Bile su dvije kontrole, na ulazu i na izlazu iz zone.

Kad sam pomislio da ćemo konačno brže putovati, hitna je iznenada stala. Morali smo propustiti pogrebnu povorku. Da, to mi je baš trebalo, kakvo je to putovanje bez sprovoda.

Bilo mi je dosta svega, a i probudio se nekakav slavonski inat u meni, pa sam predložio: Zlatko, ajmo mi pjevati.

Ma daj, što ti je, rekao je.

Ajmo pjevati »Ne dirajte mi ravnicu, jer ja ću se vratiti«.

I tako smo mi otpjevali Ravnice.

Sve mi je to i danas nestvarno, pomalo filmski.

Već je pala noć, u Zagrebu su gorjela svjetla, i konačno smo stigli na Rebro. Dežuran je bio doktor Labar. Rekao mi je, nakon kraćeg razgovora, da se ne brinem i da će sve biti dobro.



→ Moj brat Zlatko i ja — naravno, ja sam ovaj sa šeširom. Uvijek!

Tu noć sam primio, po prvi put, pravi lijek za hemofiliju. Dobio sam Feibu.

Meni jedan poseban, gotovo najdraži lijek. Hemlibra je odlična, ali Feiba je posebna za mene. Kad čujem za taj lijek, dođe mi da uzviknem: Sve je ona meni!

Moj oporavak je bio brz i vrlo brzo sam pušten kući.

Novo za mene bio je odnos prema meni. Nisam bio negativac. Shvatio sam da svi znaju kakvu bolest imam i da me potpuno razumiju.

U vrijeme mog boravka na Rebru ponešto sam i naučio o hemofiliji. Dolazili su mi liječnici, i studenti, pa sam više puta ispričao svoju priču o životu s hemofilijom. Konačno sam imao ljude koji me razumiju. To je bila najveća korist mog prvog boravka na Rebru.

Nakon povratka kući, moj život nastavlja teći uobičajenim tokom. Red krvarenja, pa pauza, kako to već ide kod hemofilije.

U vrijeme boravka na Rebru nisam upoznao nikoga s hemofilijom. To mi je još uvijek bio misterij — pa gdje su ti ljudi? Bio sam Pale sam na svijetu.

Znam da je otrcano, ali morao sam to napisati.

Bio je kraj godine, ne znam više koje, i na televiziji su se kao i obično vrtjele čestitke za Božić i Novu godinu. Kad gle čuda, preko cijelog ekrana piše: Sretan Božić i Novu godinu želi vam Društvo hemofiličara Hrvatske, Kišpatićeva 12.

Bio sam jako iznenađen. Zapamtio sam adresu i istog trena išao napisati pismo.

Zašto pismo? Pa još nije bilo mobitela.

Naravno, sto pitanja sam postavio. Gdje ste dosad, kako ste, je li radite, jeste li ožejnjeni, koliko dugo živimo... I vrlo brzo, dobio sam odgovor od Tomislava Raguža. Idući korak bio je da dođem u Zagreb.

I tako ja krenem jednog dana, nervozan i znatiželjan. Upoznat ću nekoga s hemofilijom.

Nije Tomislavu trebao žuti kišobran ni buket ruža, odmah sam ga prepoznao. Po kora-ku. A i on mene.

Za vraga, njemu je baš krvario gležanj, pa smo skoknuli na Šublinov brijeg da si da faktor.

Vidio sam nešto što će i meni uskoro postati normalna stvar. Čovjek sam sebi daje injekciju u venu. Strašno.

Zatim odlazimo na Rebro i ondje upoznajem doktoricu Silvu Zupančić Šalek. Doktorica će u idućim godinama, za mene kao hemofiličara, biti najvažnija osoba u životu.

Tim dolaskom u Centar za hemofiliju počinjem učiti i u potpunosti shvaćati prirodu svoje bolesti. Tada sam već imao podosta godina. Ubrzo sam i ja, kao i Tomica, počeo s kućnom terapijom. Feiba, a što drugo.

Završila su napokon ona duga i bolna krvarenja. Zaista velika promjena koja me jako promijenila. Postao sam opušteniji i sigurniji u sebe. Mogao sam više toga raditi i planirati bez straha što će biti ako počnem krvariti.

*

A danas, tko sam i što sam danas?

Još uvijek sam ondje gdje sam se i rodio, u Đakovačkim Selcima. I hemofilija je sa mnom. U međuvremenu sam izliječio hepatitis C, zamijenio oba koljena, rastao se od Feibe.

Bilo je lijepih stvari, nije moj život samo bolest.

Sa svojim pjesmama sam se pojavljivao na tamburaškim festivalima. Napisao i par dobrih pjesama po kojima »svi me znaju u mom kraju«. Dva puta pobijedio na Zlatnim žicama Slavonije.

Sretan sam da opet vozim bicikli, što mi je omogućila operacija koljena. Bicikli su mi ipak prevažni da ih ne bih spomenuo.

Trenutačno sam na Hemlibri. Od 2021. nisam imao nijedno krvarenje. Kad mi je doktorica Ana Boban predložila Hemlibru, čak sam je prvo odbio. Nakon njenog pojašnjenja da je zbog inhibitora to za mene najbolja opcija, pristao sam i Feiba je otišla u legendu.



Ne radim više kao prije, sve sam smanjio i pretvorio u hobi. Nedavno sam si ispunio veliku želju, sad opet imam koze.

Mogu reći, na kraju, da je za sve što jesam i nisam »kriva« hemofilija. Žalit ću što sam se rano prestao školovati, što sam propustio puno lijepoga jer me bolest sputavala.

A sretan što sam ipak sačuvao onu »kristalnu kocku vedrine«, i još je ljubomorno čuvam.

Sretan sam jer imam i sve vas u Društvu. Hvala vam ako ste sve ovo pročitali. Vidimo se na kampu. Lp.

↑ Moje novo veselje. Burske koze.

← Ja na biciklu — spreman za Tour.

Brate po krvi

Znaj da nije bilo lako
U tom mraku sam
Kad nikoga nema, brate
Da mu ruku dam
Napokon je došla zora
Druga su vremena
Sad znam da si tu
Kraj mene
Rame do ramena
Brate moj
Brate moj

Ti za mene život živi
Što ja nisam smio
I zagrlj svaku zvijezdu
Ko što ja sam htio
Ne daj nikom da je bolji
Da ti snove mrvli
Nikad drugi uvijek prvi
Moj brate po krvi

Vlado Tančik

Pjesma »Brate po krvi« uglasbljena je te je snimljen i spot. Konačni uradak može se pogledati/poslušati na YouTube kanalu na adresi: https://www.youtube.com/watch?v=-A_2-hG9r6Q

Autor teksta: Vlado Tančik

Izvodač: Roko

Glazba: Saša Totić

Snimanje, montaža i režija: Domagoj Farago

Sudjeluju: David Sambolić, Matej Puškarić, Tomislav Romić i Vlado Tančik

Dječji kutak

Dragi naši maleni i oni malo veći čitatelji!

Ove stranice rezervirane su samo za vas. Ovdje objavljujemo 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. Neke od tih radova objavit ćemo na ovim stranicama. 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!

Pozdraaaaaaaaav!!!



2



3



4



5

1
Patka — Dora Grubeša
(4,5), Zagreb

2
Gojo Satoru — Dominik
Vučićević (11), Zagreb

3
Čovpas i Mickov Kid
— Katja Martinović
(8), Zagreb

4
Proljetna livada
— Matej Grubeša (8),
Zagreb

5
Proljeće — Roko Čovo
(7), Sinj

In memoriam

Tihomir DOMINIKOVIĆ
1959. – 2026.

U srpnju ove godine ostali smo bez našega dragog subrata po hemofiliji Tihomira Dominikovića.

O Tihomiru bi se moglo mnogo toga napisati jer je ostavio doista dubok trag, ne samo u Društvu hemofiličara Hrvatske nego i u životima svih koji su ga poznavali. Njegova dobrota, smirenost, ljubaznost i spremnost pomoći svakome s kim bi se susreo bile su uistinu zadivljujuće, osobito kada se uzme u obzir njegova vlastita, iznimno teška zdravstvena situacija.

Tihomira ćemo pamtiti po njegovoj plemenitosti, toplini i jedinstvenosti. Nedostajat će nam njegova blaga prisutnost, ali ćemo ga s iskrenom zahvalnošću i poštovanjem trajno čuvati u svojim sjećanjima.

Bila nam je čast poznavati ga.

Počivao u miru!



DONATORI I SPONZORI U 2025. GODINI





LIBERATE
LIFE

Ja ću odlučiti kojim putem ću poći

i živjeti slobodno
uz hemofiliju

Inicijativa Liberate Life je vizija slobodnog života uz hemofiliju.
Saznajte više i upoznajte druge osobe s hemofilijom na našim web stranicama:
liberatelifelife.hr | Liberate Life Facebook stranici

Nadamo se da će Vas nadahnuti da živite slobodno

© 2022 Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) - Sva prava pridržana.
Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) | SE-112 76 Stockholm | Švedska
Swedish Orphan Biovitrum s.r.o. | Glavna Podružnica Zagreb
Ulica Marka Bastijana 54 | 10000 Zagreb | www.sobi.com

 **sobi**
rare strength