

HEMOFILIJJA

Glasiilo Društva hemofiličara Hrvatske • Volumen 17., broj 1., 2025. • ISSN 1846-8330



DRUŠTVO
HEMOFILČARA
HRVATSKE



HEMOFILIJA
Glasilo Društva hemofiličara Hrvatske

ISSN 1846-8330

Volumen 17., broj 1.
Zagreb, 2025.

Nakladnik:

DRUŠTVO HEMOFILČARA HRVATSKE
Kišpatičeva 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 hemofiličara Hrvatske
Uredništvo časopisa *Hemofilija*
Kišpatičeva 12 (hematološka ambulanta)
10000 Zagreb

Napomena:

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

Uredništvo zahvaljuje Josipu Cetinu, Teu Bekavcu te
svima koji su svojim fotografijama pridonijeli kvaliteti
ovog broja.

Sadržaj

Riječ urednika	3
Marko Marinić Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2024. godini	4
Ana Boban Žene i djevojke s poremećajima zgrušavanja	21
Ernest Bilić Dokumentacija mladića i dječaka oboljelog od hemofilije	24
Dražen Pulanić Trombociti i lijekovi koji utječu na njihovu funkciju u hemostazi	27
Karolina Malić Tudor Mogućnosti i komplikacije venskog pristupa u oboljelih od prirođenih poremećaja zgrušavanja	29
Marijo Vodanović Sarkopenija i pripravci u prehrani bolesnika s hemofilijom	32
Katarina s. Margarita Kovačević Najčešće poteškoće pri primjeni i produživanju kućne terapije kod djece s hemofilijom	37
Ivan Andrić, Josip Draženović Svakodnevna tjelesna aktivnost kod osoba s hemofilijom – koliko je dovoljno?	39
Nikolina Čović Inkluzivni dodatak	41
Ivan Paclik Internacionalna edukacija i suradnja	48
Dominik Čepić Osnaživanje oboljelih i zagovaranje promjena	55
Dječji kutak	56
In memoriam	58

Riječ urednika

Dr. sc.
Marko MARINIĆ

Drage čitateljice i čitatelji,

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

Jako sam sretan jer vam i u ovom broju donosimo niz zanimljivih, kvalitetnih i korisnih tekstova. Kao i uvijek, započinjemo prikazom aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u proteklom razdoblju, konkretnije u 2024. godini. Vidjet ćete da je aktivnosti bilo doista jako puno, a uvjereni smo da će tako biti i dalje.

Prvi stručni medicinski članak govori o ženama i djevojkama s poremećajima zgrušavanja krvi. Tema je to o kojoj se, u kontekstu hemofilije i poremećaja krvarenja, u povijesti nije baš često govorilo. Srećom, situacija se u zadnje vrijeme bitno mijenja, i mi smo tu temu proteklih nekoliko godina nastojali na različite načine aktualizirati, a evo to sada činimo i ovdje.

Nastavljamo tekstom o važnosti posjedovanja adekvatne dokumentacije o bolesti za svaku osobu s hemofilijom, posebice prilikom putovanja u inozemstvo. Slijedi tekst o trombocitima i lijekovima koji utječu na njihovu funkciju u hemostazi, a zatim prilog o mogućnostima i komplikacijama venskog pristupa kod djece i odraslih osoba s hemofilijom.

O sarkopeniji i pripravcima u prehrani bolesnika s hemofilijom govori naš sljedeći članak. Potom donosimo tekst o najčešćim poteškoćama pri primjeni i produživanju kućne terapije kod djece s hemofilijom, kao i tekst o nužnosti redovite tjelesne aktivnosti kod osoba s hemofilijom.

U novije vrijeme jedna od velikih tema jest inkluzivni dodatak. O načinima ostvarenja tog prava govori naš sljedeći tekst. Potom slijede dva izvještaja s međunarodnih skupova: prvi govori o kongresu Svjetske federacije hemofilije i konferenciji Europskoga konzorcija hemofilije, a drugi o jednom važnom okruglom stolu održanom u Bruxellesu.

Naši najmlađi članovi i ovoga su puta bili aktivni u umjetničkom izražavanju. Stoga svakako pogledajte njihove radove u rubrici *Dječji klub!*

I ovaj broj, nažalost, završavamo rubrikom *In memoriam*, odnosno sjećanjem na jednog našeg dragog člana koji nas je u protekloj godini napustio.

Kao i uvijek, na kraju ovog obraćanja još jedanput najsrdahnije zahvaljujemo svim suradnicima koji su na bilo koji način pridonijeli nastanku i ovog broja. Posebice hvala autorima tekstova te djeci koja su nam slala svoje radove. Sve vas koji imate prijedlog za bilo koju temu koju bi bilo dobro obraditi na ovim stranicama pozivamo da nam se javite. Vaša nam je suradnja izrazito važna kako bi časopis i dalje redovito izlazio te kako bi se održala ideja vodilja njegova pokretanja – pružanje kvalitetnih informacija osobama s hemofilijom i drugim poremećajima zgrušavanja krvi, njihovim obiteljima, prijateljima, ali i zdravstvenim djelatnicima te stručnjacima različitih drugih profila koji doprinose kvaliteti života ove populacije.

Hvala vam na čitanju!



Srdačno,
dr. sc. Marko Marinić

Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2024. godini

Dr. sc.
Marko MARINIĆ



Predsjednik Društva hemofiličara Hrvatske

Kao i u svakom prethodnom broju našega glasila, želio bih vas ukratko obavijestiti o aktivnostima Društva u proteklom razdoblju, ovoga puta u 2024. godini.

Godina 2024. bila je za Društvo hemofiličara Hrvatske iznimno aktivna i sadržajno bogata. Prisutni smo bili na različitim područjima – nastavljena je komunikacija s ključnim dionicima u skrbi o hemofiliji i drugim poremećajima zgrušavanja krvi (HZZO i državne institucije, liječnici, medicinsko osoblje, psiholozi, socijalni radnici, farmaceuti itd.), vrlo intenzivna komunikacija i suradnja s našim internacionalnim krovnim organizacijama (European Haemophilia Consortium, EHC i World Federation of Hemophilia, WFH), a posebice intenzivna bila je komunikacija s članovima Društva. Osnaživanje, edukacija i jačanje međusobne potpore unutar zajednice temeljne su pretpostavke za što kvalitetniji život s hemofilijom, von Willebrandovom bo-

→ Potpisivanje ugovora o stipendiranju



leću i drugim rijetkim poremećajima krvarenja.

Godinu smo započeli raspisivanjem novog natječaja za stipendije za školsku/akademsku godinu 2024./2025. Povjerenstvo za dodjelu stipendija pregledalo je sve pristigle prijave, sastavilo rang-listu kandidata, a nakon toga je Upravni odbor odlučio da stipendiju dobije pet naših mladih članova. Ova inicijativa pokazuje našu predanost ulaganju u budućnost mladih članova – ne samo putem financijske pomoći nego i motivacijom za nastavak obrazovanja i osobni razvoj unatoč zdravstvenim izazovima.

U travnju smo, kao i svake godine, obilježili Svjetski dan hemofilije. Organizirana su tri regionalna okupljanja, ponovno u Dalmaciji, Slavoniji i Zagrebu. Okupio se velik broj ljudi na svim lokacijama, ukupno njih više od dvjesto, što nam zorno govori koliko su zajedništvo i osjećaj pripadnosti važni, koliko smo snažni u međusobnoj potpori te koliko



SVJETSKI DAN HEMOFILIJE U SLAVONIJI

- ←← Članovi Društva ispred dakovačke katedrale na Svjetski dan hemofilije
- ← Sudionici obilježavanja Svjetskog dana hemofilije u Slavoniji
- ↗ Nordijsko hodanje u Slavoniji predvodile su naše medicinske sestre
- ↘ Nakon hodanja morali smo se malo i okrijepiti



SVJETSKI DAN HEMOFILIJE U DALMACIJI

- ↗ Dio sudionika obilježavanja Svjetskog dana hemofilije u Dalmaciji
- ←← I u Dalmaciji nordijski smo hodali...
- ← ... pod stručnim voditeljstvom instruktore
- ↑ Naša domaćica u Dalmaciji



SVJETSKI DAN HEMOFILIJE U ZAGREBU

- ↑ Sudionici zagrebačkog obilježavanja Svjetskog dana hemofilije
- Jarunska nordijska šetnja
 - ↓ Spremni za nordijsko hodanje i u Zagrebu
- ↘ Kratki govor prije okrjepa na Jarunu





se dijeljenjem novih spoznaja i vlastitih iskustava može pomoći drugima, a posebice roditeljima novodijagnosticirane djece s hemofilijom i drugim poremećajima krvarenja. Mislim da to zajedništvo koje svi mi u udruzi baštinimo može biti lijep primjer onim zajednicama u kojima taj društveni aspekt nije toliko izražen, a koji dokazano rezultira podizanjem kvalitete života oboljelih osoba i njihovih obitelji.

Društvo je tijekom godine bilo vrlo prisutno i u javnosti, užoj, široj, pa čak i onoj internacionalnoj. Prof. Ana Boban, prof. Ernest Bilić i ja gostovali smo u emisiji *Dr. Beck* na Hrvatskoj televiziji, gdje smo naše teme približili široj javnosti i govorili o izazovima, ali i o napretku u terapiji i skrbi. Emisija je polučila velik uspjeh i stiglo nam je mnoštvo pozitivnih reakcija.

Održano je i dosta predavanja, na različitim skupovima, a svakako bih želio istaknuti predavanje za liječnike i članove Hrvatskoga liječničkog zbora, čime smo dodatno ojačali profesionalnu suradnju i senzibilizaciju zdravstvenih djelatnika za specifične potrebe naših članova.

Naš rad prepoznat je i izvan granica Lijepe Naše, što nam među ostalim potvrđuje i poziv za intervju za časopis o hemofiliji koji izdaje Irsko društvo hemofilije. Na taj smo način imali priliku predstaviti rad Društva i na međunarodnoj sceni, podijeliti svoja iskustva s globalnom zajednicom. Budući da



↑ Nakon završenog snimanja emisije o hemofiliji

← Gostovanje na Hrvatskoj televiziji u emisiji *Dr. Beck*

taj časopis izlazi i u digitalnom izdanju te se šalje na brojne adrese u Irskoj i izvan nje, bit će nam drago ako neko od naših iskustava i načina rada bude od koristi nekoj konkretnoj osobi ili udruzi oboljelih.

Tijekom srpnja ugostili smo Karine Kocharian, regionalnu menadžericu Svjetske federacije hemofilije. Gospođa Kocharian i ja kao član Upravnog odbora Svjetske federacije i predsjednik naše udruge, posjetili smo naš



← Predavanje članovima Hrvatskoga liječničkog zbora



- S regionalnom menadžericom WFH-a u posjetu našem Centru za hemofiliju KBC-a Zagreb
- ➔ Posjetili smo i Centar za hemofiliju djece
- ➔➔ Posjet prijateljima iz Slovenije u Centru za hemofiliju djece u Ljubljani

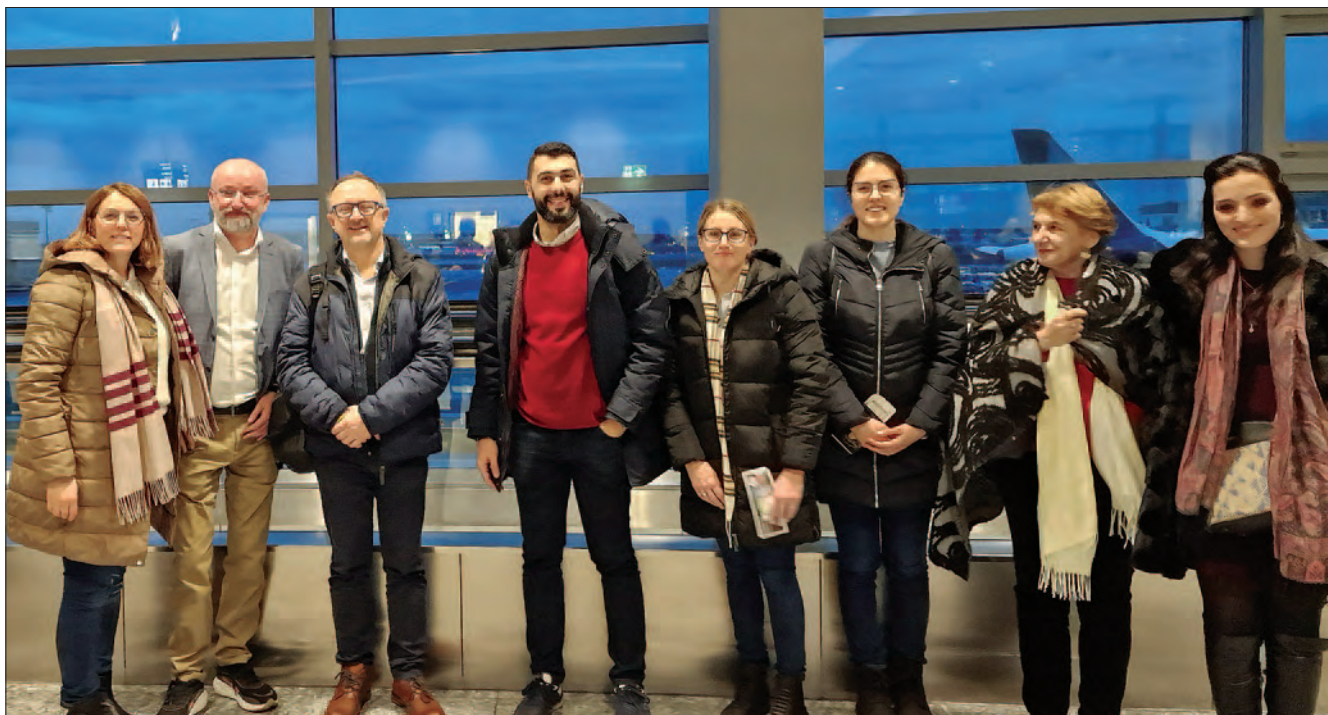


- ↑ Radni posjet prijateljima iz Bosne i Hercegovine te sastanak s predstavnicima Fonda za zdravstveno osiguranje u Sarajevu
- ➔ A onda i posjet Centru za hemofiliju u Banjoj Luci



Centar za hemofiliju na Rebru, ali posjetili smo i udruge i centre u Bosni i Hercegovini i Sloveniji. Razmjenom primjera dobre prakse te jačanjem međusobne suradnje, nadamo se, napravili smo barem sitan korak u daljnjem podizanju kvalitete života osoba s hemofilijom, von Willebrandovom bolešću i drugim poremećajima zgrušavanja krvi u našim državama.

Predstavnici Društva sudjelovali su i na brojnim međunarodnim edukacijskim skupovima. Prvi od njih bio je EAHAD (The European Association for Haemophilia and Allied Disorders) kongres u veljači prošle godine. Održan je u Frankfurtu, sudjelovali smo u cjelovitom edukacijskom dijelu programa, a zgodno je istaknuti i da je jedan manji dio podataka dobivenih našim istraživanjem kvalitete života osoba s hemofilijom u Hrvatskoj korišten pri izradi uvodnog dijela postera i predavanja koje je, u sestrinskom dijelu kongresa, prezentirala naša sestra Josipa Belev.



U travnju smo sudjelovali na kongresu Svjetske federacije hemofilije u Madridu. Predstavnici udruge bili su dopredsjednik udruge Kruno Sokol, tajnik Ivan Paclik i ja. Uz sudjelovanje na samom kongresu, sudjelovali smo i u radu Generalne skupštine WFH-a, a ja sam imao čast i održati predavanje o starenju s hemofilijom u kojemu sam prezentirao dio rezultata našeg istraživanja kvalitete života. Opširnije o tom skupu možete proći-



↑ Dio hrvatskog tima na EAHAD sastanku u Frankfurtu

← Nakon predavanja prof. Boban u Frankfurtu

↓ Naša sestra Josipa Belev dobila je i nagradu za najbolju SLAM prezentaciju u sestrinskom dijelu EAHAD konferencije u Frankfurtu



← Dio hrvatskog tima sa sudionicima jednog od sastanaka u Madridu

- Predavanje s rezultatima našeg istraživanja o specifičnostima starenja osoba s hemofilijom u sklopu kongresa Svjetske federacije hemofilije u Madridu
 - ↳ S predsjednikom Svjetske federacije hemofilije Cesarom Garridom u Madridu
 - ↳ Sudionici radionice za udruge prije kongresa Svjetske federacije hemofilije u Madridu



tati u nastavku ovog broja *Hemofilije* u izvještaju Ivana Paclika.

U lipnju 2024. godine sudjelovali smo i na EHC Leadership Conference u Bruxellesu. Udrugu smo predstavljali Dominik Čepić, Ivan Leder i ja, a Dominik i ja imali smo i aktivne uloge predavača, odnosno voditelja sesija. U sklopu konferencije održana je i Generalna skupština EHC-a na kojoj su Društvo hemofiličara Hrvatske, konferencija EHC-a u

- ↳ Hrvatski tim ispred zgrade Europske komisije u Bruxellesu za vrijeme EHC Leadership konferencije
- ↳ Naš mladi član Upravnog odbora drži predavanje u sklopu EHC Leadership konferencije u Bruxellesu





← S kolegama iz Svjetske federacije hemofilije u posjetu tajlandskoj udruzi oboljelih od hemofilije

Zagrebu i još neki naši angažmani nekoliko puta spomenuti kao primjeri kvalitetnog rada i dobre prakse.

Koncem lipnja 2024. godine sudjelovao sam u radu ISTH (The International Society on Thrombosis and Haemostasis) kongresa održanog u Bangkoku. Obavio sam nekoliko sastanaka s raznim dionicima skrbi o hemofiliji iz svijeta, uključujući i predstavnike tajlandske udruge hemofilije. Kongres je bio

značajan i po tome što su na njemu predstavljene nove smjernice za liječenje hemofilije.

Nakon što smo 2023. godine mi bili domaćini EHC konferencije u Zagrebu, ta je uloga prošle godine pripala bugarskom udruženju osoba s hemofilijom. U Sofiji smo do predsjednik, tajnik, član Upravnog odbora i ja predstavljali Hrvatsku i sudjelovali u svim aktivnostima. Uz to, ja sam održao predavanje o jednoj važnoj i često zanemarenoj temi



↖ Predstavnici Društva s predsjednikom EHC-a Miguelom Cratom u Sofiji

↑ Predavanje o seksualnosti kod osoba s hemofilijom na EHC konferenciji u Sofiji

← Kompletan hrvatski tim u Sofiji

– seksualnosti osoba s hemofilijom. U ovom broju objavljujemo izvješće i s tog skupa iz pera Ivana Pačlika.

Prošle godine održan je i prvi europski Be Active kamp za mlade. Radi se o kampu pod pokroviteljstvom jedne od farmaceutskih kompanija, namijenjen sudionicima iz srednje i jugoistočne Europe, a održan je u Bugarskoj u suradnji s njihovim udruženjem osoba s hemofilijom. Hrvatsku je predstavljalo dvoje naših članova.

Tijekom ljeta posjetio nas je i Thibaut Federlen, član francuskog društva hemofilije, a koji je odlučio proputovati Europu biciklom te time pokazati da su, uz dobru terapiju i organizaciju, čak i takvi podvizi dostupni osobama s hemofilijom. Tajnik DHH-a i ja ugostili smo ga u Zagrebu.

Koncem listopada došao je red i na New Technology Workshop EHC-a. Ovoga puta održan je u finskoj prijestolnici Helsinkiju. Sretni smo da nam se pridružila i doktorica

→ Naši predstavnici na Be Active kampu u Bugarskoj

↘ Hrvatski tim s prijateljima iz Slovenije i Makedonije na EHC New Tech Workshopu u Helsinkiju

↘ Ugostili smo u Zagrebu i predstavnika francuskog društva hemofilije, koji je bio na proputovanju Europom i to biciklom



Ena Ranković iz KBC-a Zagreb, a kao predavačica nastupila je i naša prof. Ana Boban.

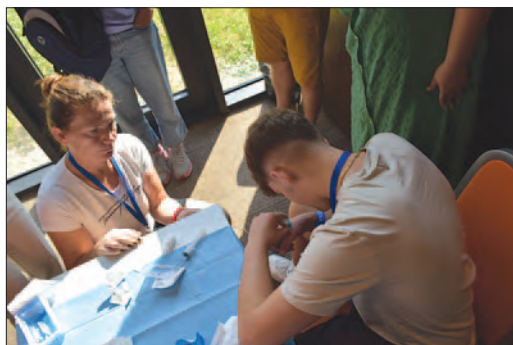
Najveći projekt prošle godine bio je, naravno, naš 18. Edukacijski ljetni kamp. Ponovno smo ga zadnjeg kolovoškog vikenda organizirali i održali u Tuheljskim Toplicama, a broj sudionika bio je nikad veći – ukupno je sudjelovalo gotovo 280 osoba! Kamp se ponovno pokazao kao središnje mjesto za edukaciju, razmjenu iskustava i



↑ Radionica venepunkcije i primjene terapije – jedno od središnjih mjesta u svakom našem kampu

← Upute se pažljivo slušaju

← Venepunkciju se može vježbati i na maminim rukama...



← ... ili tatinim...

← ...a na kraju i na sebi

↓ Edukacija za sestre iz svih KBC-ova u Hrvatskoj

međusobno povezivanje članova, no on je ujedno pokazatelj snažne suradnje s Centrom za hemofiliju, dječjim i adultnim, medicinskim osobljem, državnim institucijama, farmaceutima i svim drugim profesijama uključenim u skrb o našim članovima.

Koristim ovu prigodu kako bih najsrdačnije zahvalio svima njima! Ništa od toga ne bi bilo moguće bez tako snažne potpore i suradnje, a moram istaknuti i to da je ta surad-





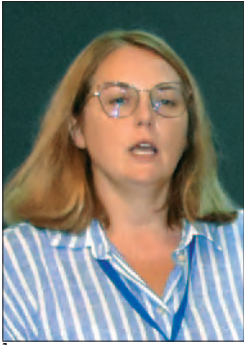
→ Radionica psihosocijalne podrške za roditelje





↑ Sudionici 18. Edukacijskog kampa

← Fizioterapeutske vježbe u dvorani



1



2



3



4



5



6



7



8



9



10

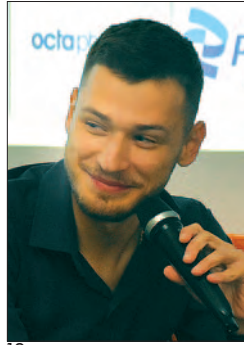




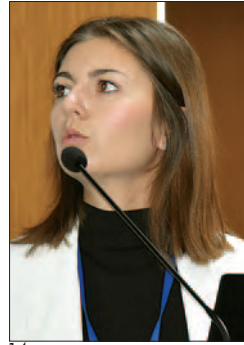
11



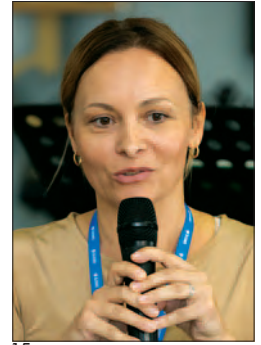
12



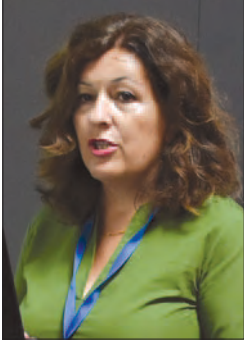
13



14



15



16



17



18



19

**PREDAVAČI NA
18. EDUKACIJSKOM
LIJETNOM KAMPU**

- 1 – Josipa Belev
- 2 – Ana Boban
- 3 – Dora Fabijanović
- 4 – Marina Grubić
- 5 – Mitja Kavčič
- 6 – s. Katarina Margarita Kovačević
- 7 – Asja Prgin Rogošić
- 8 – Dražen Pulanić
- 9 – Kruno Sokol
- 10 – Marijo Vodanović
- 11 – Ivan Andrić
- 12 – Ernest Bilić
- 13 – Dominik Čepić
- 14 – Ajna Džanić
- 15 – Ivana Hrstar
- 16 – Karolina Malić Tudor
- 17 – Marko Marinić
- 18 – Irena Preložnik Zupan
- 19 – Minka Urbančić



←← Pozorno slušanje predavanja

← Dvorana je bila većim dijelom popunjena

✓ A najmlađi su imali svoju zanimaciju



- Komentara i pitanja sudionika uvijek je puno
- Važno je uključiti se i pitati
- A na svako pitanje naši stručnjaci rado rado će odgovoriti...
- ... i podijeliti svoja znanja



- ↑ Nordijski smo hodali i u Tuhelju
- Pod stručnim vodstvom instruktore nordijskog hodanja, sestre Josipe
- Krećemo!





- ←← Postavljanje kinezioloških traka
- ← Program u organizaciji mladih DHH-a
- ↘ Dio članova Upravnog odbora u završnoj sesiji Kampa
- ↓ Puno smo toga naučili jedni od drugih svih ovih godina



nja itekako prepoznata i izvan granica Hrvatske. Brojnost sudionika kampa, kvaliteta programa i međusobna interakcija sudionika doista su na razini koje trebamo biti svjesni i nastaviti je njegovati.

Rado smo se odazvali pozivu Društva hemofilikov Slovenije za sudjelovanje u njihovom kampu za odrasle, a također rado smo posjetili i naše sestre na Trgu Bana Jelačića u Zagrebu povodom njihovog dana – Međunarodnog dana sestrinstva.

U studenom 2024. godine ponovno sam sudjelovao na sastanku članova Upravnog odbora WFH-a (WFH Board of Directors). Moj mandat u tom tijelu traje do travnja 2026. godine, a do tada ću svakako dati sve od sebe kako bih dodatno pozicionirao našu udrugu u međunarodnom kontekstu i dao barem mali doprinos daljnjem razvoju skrbi za osobe s hemofilijom i drugim poremećajima krvarenja u zemljama diljem svijeta.



- ←← U kampu Društva hemofilikov Slovenije
- ↘ Posjet našim sestrama povodom Međunarodnog dana sestrinstva



- ERIN summit u Zagrebu
- ↓ Prošlogodišnji broj *Hemofilije*
- ↓ ↓ Članovi WFH Board of Directors nakon sastanka u Montrealu



U 2024. godini objavili smo novi, već 16. broj ovog našeg glasila. Časopis je jako dobro primljen ne samo u zemlji nego i u inozemstvu, a posebice ga je pohvalila uprava Europskoga konzorcija hemofilije na ERIN (The European Rare and Inhibitor Network) summitu koji je u prosincu, uz našu pomoć, organiziran u Zagrebu. Časopis nam je svakako jedan od glavnih načina kvalitetnog informiranja zajednice u Hrvatskoj, no jako je lijepo

i poticajno dobiti takvu potvrdu kvalitetnog posla i s međunarodne razine.

U studenom smo započeli i s ostvarivanjem jedne nove ere u radu Društva. Naime, nakon 32 godine postojanja udruge konačno se počela pomalo realizirati ideja o samo našem prostoru za rad. Grad Zagreb izdao je rješenje da nam se u dugotrajan najam treba dodijeliti gradski prostor, a onda su nam dali na razgledavanje neke od prostora koje su u tom trenutku imali na raspolaganju. Kako nijedan od tih prostora nije bio primjeren za naše potrebe, potraga se nastavila i početkom 2025. godine, kada smo jedan prostor konačno i odabrali. No o tome ćemo riječju i slikom potanko izvijestiti u sljedećem broju *Hemofilije*. Uglavnom, i taj je san dosanjan! Nadamo se da će biti dobar i dugotrajan, odnosno da će se njime osigurati daljnji napredak u radu udruge, na dobrobit svih nas.

Kao i svaku prethodnu i 2024. godinu smo završili akcijom darivanja naših najmlađih članova, tj. djece do 15 godina. Svima njima osigurali smo simboličan ali važan znak pažnje, a osmijesi na njihovim licima jasno su nas još jedanput podsjetili zašto sve ovo radimo.

S velikim iskustvom ušli smo u 2025. godinu, svjesni da smo do sada svi skupa postigli puno, ali i da je dosta toga još pred nama. Planova i energije kao i obično ne manjka, uvjereni smo da će biti i realizacije.

Srdačan pozdrav i hvala na čitanju!



- ↑ Vrijedni volonteri pripremaju božićne poklone
- Članovi Upravnog odbora ispred naših budućih zajedničkih prostorija



Žene i djevojke s poremećajima zgrušavanja

Nasljedni poremećaji krvarenja

Nasljednih poremećaja krvarenja ima mnogo i većina podjednako zahvaća muškarce i žene. Najčešće se međutim percipiraju kao bolesti muške populacije zbog visoke učestalosti hemofilije i njezine tipične kliničke slike, koja, barem u najtežem obliku, zahvaća uglavnom muškarce.

S druge strane, većina poremećaja krvarenja ima kod muškaraca i žena jednaku kliničku sliku, osim što žene zbog specifičnih bioloških razlika spolova imaju i krvarenja vezana za reproduktivni sustav kao što su obilna menstrualna krvarenja, trudnoća i porod.

Nažalost, unatoč vrlo jasnim znakovima krvarenja, nasljedni poremećaji krvarenja kod djevojaka i žena često ostaju neprepoznati i nedijagnosticirani. Zabrinjavajuća je činjenica da je put od prvog znaka krvarenja do postavljanja dijagnoze nasljednih poremećaja krvarenja kod žena znatno duži nego kod muškaraca.

Više je razloga zašto dijagnoza poremećaja krvarenja toliko kasni. Jedan razlog sigurno leži u neprepoznavanju nenormalnog (patološkog) krvarenja, jer nije uvijek lako ocijeniti je li određeno krvarenje uredno ili pak predugo ili preobilno.

Također, mnogo je razloga zašto netko krvari, a kako su nasljedni poremećaji krvarenja rijetki, liječnici se obično fokusiraju na češće razloge. Konačno, za točnu dijagnostiku nasljednih poremećaja krvarenja ključno je imati specijaliziran koagulacijski laboratorij koji će moći obraditi uzorke krvi i utvrditi o kakvom se poremećaju radi.

Potrebno je dakle, podizati svijest o nasljednim poremećajima krvarenja u općoj populaciji, ali i među liječnicima i zdravstvenim radnicima.

Hemofilija u djevojaka i žena

Od nasljednih poremećaja krvarenja najpoznatiji su hemofilija A i hemofilija B, te se u općoj populaciji o njima najviše zna. Teški oblik bolesti ima tipičnu kliničku sliku u kojoj dominiraju spontana krvarenja u zglobove i mišiće što dovodi do kroničnog oštećenja zglobova i invalidnosti. Kod blagih i umjerenih oblika bolesti spontana su krvarenja rijetka, ali nakon traume ili invazivnih i operativnih zahvata česta su pojačana i produljena krvarenja koja mogu biti opasna po život.

Iako se najteži oblik bolesti gotovo isključivo javlja kod muškaraca, ne smijemo zaboraviti da i žene koje nose gen za hemofiliju mogu imati sniženu aktivnost FVIII ili FIX te znakove krvarenja. To je prepoznalo Internacionalno društvo za trombozu i hemostazu (International Society on Thrombosis and Haemostasis, ISTH), koje je prije nekoliko godina uvelo novu klasifikaciju nositeljica hemofilije (Tablica 1). Prema toj klasifikaciji žene mogu imati tešku, umjerenu ili blagu hemofiliju kao i muškarci, a težina bolesti definira se jednako kao i kod muškaraca, ovisno o razini aktivnosti FVIII ili FIX. Aktivnost FVIII/FIX <1% označava tešku hemofiliju, aktivnost 1-5% umjerenu, a aktivnost FVIII/FIX >5% blagu hemofiliju. Žene koje nose mutirani gen za hemofiliju, a imaju aktivnost FVIII/FIX >40%, nazivaju se nositeljice hemofilije. Ovisno o tome imaju li ili nemaju znakove krvarenja, one mogu biti simptomatske ili asimptomatske.

Prema toj klasifikaciji većina žena koje nose mutirani gen za hemofiliju nositeljice su hemofilije jer u svojim stanicama nose jedan zdrav i jedna mutiran gen za FVIII ili FIX. Zdravi gen u većini slučajeva može proizvesti dovoljnu količinu FVIII ili FIX, te je aktivnost FVIII i FIX najčešće >50%.

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



Centar za hemofiliju
Zavod za hematologiju,
Klinika za unutarnje
bolesti, KBC Zagreb
Medicinski fakultet
Sveučilišta u Zagrebu

Žena koja nosi mutirani gen za hemofiliju				
FVIII/FIX <0.40 IU/mL			FVIII/FIX ≥ 0.40 IU/mL	
<0.01 IU/mL	0.01-0.05 IU/mL	>0.05 IU/mL	Ima znakove krvarenja	Nema znakove krvarenja
Žena s teškom hemofilijom	Žena s umjerenom hemofilijom	Žena s blagom hemofilijom	Simptomatska nositeljica hemofilije	Asimptomatska nositeljica hemofilije

↑ **Tablica 1** — Nazivlje nositeljica i žena s hemofilijom

Takva aktivnost FVIII i FIX uglavnom je dovoljna da održi urednu hemostazu i zaustavi krvarenje.

Prezentacija krvarenja kod žena s hemofilijom ne razlikuje se od one u muškaraca s hemofilijom i istom razinom aktivnosti FVIII ili FIX, s napomenom da žene dodatno mogu imati krvarenja vezana za reproduktivni sustav, kao što su obilna menstrualna krvarenja te krvarenja vezana za trudnoću i porod.

Gledamo li način nasljeđivanja hemofilije i statističku vjerojatnost da dijete naslijedi mutirani gen od majke, možemo procijeniti da na svakog muškarca s hemofilijom dolaze 2,4 žene koje nose mutirani gen za hemofiliju. Sve te žene trebale bi biti testirane kako bi utvrdile aktivnost FVIII ili FIX i doznale svoj rizik za krvarenje.

Von Willebrandova bolest

Von Willebrandova bolest najčešći je nasljedni poremećaj krvarenja koji jednako pogađa žene i muškarce. Učestalost bolesti je 1:100 stanovnika, no procjenjuje se da se i u razvijenom svijetu von Willebrandova bolest dijagnosticira u 1:10.000 osoba. Jedan je od razloga to što većina bolesnika ima blage ili vrlo blage simptome krvarenja, te mogu proživjeti i cijeli životni vijek bez ozbiljnih znakova krvarenja. Postoje međutim i teški oblici bolesti kod kojih, kao i u hemofiliji, dolazi do spontanih krvarenja u mišiće i zglobove. Kod von Willebrandove bolesti tipično se javljaju krvarenja u kožu i iz sluznica, najčešće iz nosa te dišnog, mokraćnog i probavnog sustava.

Kao i kod hemofilije, prezentacija krvarenja u von Willebrandovoj bolesti jednaka je kod muškaraca i žena izuzmu li se ginekološka krvarenja. Međutim, više od 80%

žena s von Willebrandovom bolesti ima obilna menstrualna krvarenja i to je ujedno najčešći simptom krvarenja u toj bolesti. Postavi li se dijagnoza bolesti na vrijeme, obilna menstrualna krvarenja mogu se zaustaviti i tako spriječiti i komplikacije krvarenja kao što su razvoj anemije i manjak željeza (sideropenija).

Kod von Willebrandove bolesti također su češće komplicirane trudnoće i spontani pobačaji, kao i obilno i produljeno krvarenje nakon poroda (postpartalno krvarenje). Obilna postpartalna krvarenja zahtijevaju produljen boravak u bolnici ili ponovni primitak u bolnicu nakon otpusta kući, primjenu terapije željezom te ponekad transfuzije koncentratima eritrocita. Ako se bolest ne prepozna i ako se adekvatno ne liječi, krvarenja se teško mogu zaustaviti i mora se kirurški odstraniti maternica (histerektomija). Nažalost, ponekad krvarenje bude toliko obilno da završi smrću.

Navedene komplikacije mogu se spriječiti adekvatnom terapijom i pažljivom koordinacijom između hematologa i ginekologa educiranih za zbrinjavanje poremećaja krvarenja.

Vrlo rijetki nasljedni poremećaji krvarenja

Vrlo rijetke nasljedne poremećaje krvarenja uzrokuju manjak FII, FV, FVII, FX, FXI i FXIII te nedostatak ili promijenjena funkcija fibrinogena. Prezentacija krvarenja u tim bolestima ovisi o vrsti poremećaja i razinama aktivnosti pojedinog faktora. Uzrok krvarenja može biti i poremećaj funkcije trombocita, ključnih stanica u procesu zaustavljanja krvarenja. Nasljedni poremećaji funkcije trombocita vrlo su rijetki, a simptomi krvarenja mogu biti vrlo izraženi.

Prepoznavanje simptoma krvarenja kod žena i djevojaka

Kod žena i djevojaka simptomi krvarenja u nasljednim poremećajima krvarenja mogu biti izraženiji nego kod muškaraca jer se kod njih javljaju i krvarenja vezana za reproduktivni sustav. Obilna menstrualna krvarenja vrlo su česta i javljaju se u oko 25% žena generativne dobi. Procjenjuje se da je polovica svih žena barem jedanput u životu imala obilno menstrualno krvarenje.

Obilno menstrualno krvarenje međutim nije lako prepoznati kao patološko te se često i vrlo obilna krvarenja koja ometaju svakodnevni život i dovode do anemije pogrešno shvaćaju kao "normalna". Dojam o tome koliko je menstrualno krvarenje obilno najčešće se temelji na edukaciji majke i ženskih članova obitelji, jer će djevojke od njih naučiti kako menstruacije izgledaju. Ako u obitelji postoji nasljedni poremećaj krvarenja, djevojka će svoja vrlo obilna krvarenja doživljavati kao normalna jer će ih uspoređivati sa svojim najbližima. Percepcija menstrualnog krvarenja također ovisi o edukaciji tijekom školovanja i putem javnih medija, ali i o osobnosti, stupnju obrazovanja te kulturološkom okruženju. U pojedinim su sredinama menstrualna krvarenja i dalje tabu-tema.

Postoji nekoliko upitnika koji mogu olakšati prepoznavanje obilnog menstrualnog krvarenja. Najjednostavnije je pravilo 7:2:1. Prema tom upitniku menstrualno je krvarenje obilno ako traje dulje od 7 dana, sanitetske proizvode (uloške ili tampone) potrebno je mijenjati češće nego svaka 2 sata ili postoje koaguli veći od kovanice od 1 eura.

Najjednostavnija definicija obilnog menstrualnog krvarenja jest da je to ono krvarenje koje remeti svakodnevni život, te djevojke ili žene "u te dane" ne mogu redovito sudjelovati u nastavi u školi ili na fakultetu, obavljati svoj svakodnevni posao, biti aktivne u sportu i tjelesnim aktivnostima te izbjegavaju druženja i slobodne aktivnosti.

Jedan od sigurnih znakova da je menstrualno krvarenje obilno jest razvoj anemije zbog kroničnog gubitka krvi.

Relativno čest simptom kod žena s nasljednim poremećajima zgrušavanja jest krvarenje iz rodnice nakon spolnog odnosa. Nažalost, taj simptom vrlo često ostaje ne-

prepoznat jer ga bolesnice vrlo rijetko prijavljuju svojim liječnicima. S druge strane, čak i ginekolozi na redovitim pregledima ne postavljaju uvijek to pitanje.

Za lakše razlikovanje urednog od pojačanog krvarenja sačinjen je upitnik o sklonosti krvarenju (Bleeding Assessment Tool, BAT) koji na temelju anamnestičkih podataka o krvarenju i njegovu zbrinjavanju procjenjuje kolika je vjerojatnost da osoba ima sklonost krvarenju.

Upitnik se u obliku prilagođenom samoispunjavaju u općoj populaciji može naći na stranici www.VWDtest.com. Rezultat je vidljiv odmah nakon ispunjavanja testa. Broj bodova veći od 6 kod žena i 3 kod muškaraca označava povećan rizik od sklonosti krvarenju.

Zašto su žene često nedijagnosticirane?

Nasljedni poremećaji zgrušavanja u žena često ostanu nedijagnosticirani jer se ti poremećaji tradicionalno povezuju s muškarcima. Stoga mnoge žene godinama žive s teškim simptomima bez prave dijagnoze.

Menstruacije koje su toliko obilne da ometaju svakodnevni život često se banaliziraju ili pogrešno pripisuju "hormonskim promjenama". U mnogim slučajevima žene se dijagnosticira tek nakon ozbiljnih komplikacija kao što je prekomjerno krvarenje nakon poroda.

Majke čiji sinovi boluju od hemofilije često zanemaruju sasvim jasne znakove svojeg krvarenja jer više pažnje pridaju bolesti svojih sinova, prate svako krvarenje i njihovo liječenje. Ta krvarenja obično nisu jako obilna, te ih majke smatraju nevažnima u usporedbi sa znakovima krvarenja koji se javljaju ili se mogu javiti kod sinova.

Važnost svijesti, edukacije i potpore

Podizanje svijesti o simptomima poremećaja zgrušavanja kod djevojaka i žena ključno je za pravovremenu dijagnozu i liječenje. Djevojke i žene trebaju znati da "obilne menstruacije" nisu nešto s čime se treba pomiriti i da mogu biti znak ozbiljnog zdravstvenog stanja. Ključno je prepoznati znakove krvarenja i potražiti pomoć. Postoje lijekovi kojima se krvarenje može liječiti i prevenirati i tako spriječiti nastanak komplikacija i dugoročnih posljedica.

Dokumentacija mladića i dječaka oboljelog od hemofilije

Prof. dr. sc.
Ernest BILIĆ,
dr. med.




Medicinski fakultet
Sveučilišta u Zagrebu,
Klinika za pedijatriju, KBC
Zagreb, Kišpaticeva 12

Zahvaljujući dostupnosti novih učinkovitih lijekova bolesnici oboljeli od hemofilije sve više putuju i bave se različitim aktivnostima kao i većina njihovih zdravih vršnjaka. Povećana mobilnost donosi međutim i neke nove izazove. Pri ulasku u zrakoplov, primjerice, osoblje zaduženo za sigurnost strogo pazi što putnici nose sa sobom. Osobe s hemofilijom često, a zbog bojazni od gubitka prtljage, sa sobom u kabinu zrako-

plova posve ispravno nose jednu ili dvije doze lijeka. Da bi to bilo dopušteno, moraju imati i valjan dokument koji potvrđuje njihovu dijagnozu i legalnu potrebu za unošenjem lijeka u zrakoplov (Prilog 1).

Opušteniji način života oboljelih od hemofilije donosi i česte ozljede, a onda i posjete hitnim službama. Svjedoci smo još uvijek nedostatnog znanja o hemofiliji, posebice mladih liječnika, koji su obično za-

Klinički bolnički Centar Rebro
10000 Zagreb, Kišpaticeva 12
Centar za hemofiliju



MEDICAL CERTIFICATE
for presentation to the authorities

Mr/Ms

Is suffering from the blood disease called:

i.e. a clotting factor deficit.

I know the patient personally. In case of bleeding he/she responds well to prompt autotransfusions of factor concentrates. Preferably of:

He is authorized to carry the above-mentioned coagulation products and to inject them in case of hemorrhage. He is also authorized to carry the needles and syringes required for this treatment. For asepsis and safety reasons, these vials must remain sealed until reparation. The patient must carry this medication with him at all times.

You can safely follow the instructions given by Mr/Ms

 Name of the patient
 concerning when and what quantity of factor concentrates are to be administered.

Yours sincerely

 Signature, name and title of attending physician

→ Prilog 1 — Dozvola za unošenje lijeka u kabinu zrakoplova i prelazak državne granice

poslenici hitnih službi, pa u slučaju krvarenja treba odmah reagirati. Ima li uz sebe valjan pisani dokument s podacima o bolesti, načinu i preporukama za liječenje, smanjit će mogućnost pogreške i nepotrebnog čekanja. Stoga je knjižica oboljelog od hemofilije, dokument veličine kreditne kartice, neizostavan u džepu svih oboljelih od hemofilije. Uz osnovne podatke o bolesti, bolesniku u terapiji knjižica sadržava i brojeve telefona roditelja, te liječnika i centra za hemofiliju u kojem se bolesnik liječi. Taj je dokument važan i informativan i za odgojitelje u vrtićima, nastavnike i učitelje u školama te za sve one koji se skrbe za osobe oboljele od hemofilije (Prilog 2).

Ako osoba oboljela od hemofilije ili od umjerenog ili teškog oblika von Willebrandove bolesti putuje u inozemstvo poželjno je imati dokument na jeziku zemlje u koju je došla, prvenstveno radi toga da se sma-

nje mogućnosti pogreške, nepotrebnog čekanja ili nesporazuma. Zbog toga su liječnici Zavoda za pedijatrijsku hematologiju i onkologiju KBC-a Zagreb kreirali tri dokumenta priložena ovom tekstu.

Prvi je formular s dozvolom za unosenje lijeka u kabinu zrakoplova i prelazak državne granice s lijekom. Drugi je osnovna knjižica oboljelog od hemofilije, a treći knjižica oboljelog sa svim podacima na engleskom jeziku te s osnovnim informacijama o hemofiliji na još pet svjetskih jezika (Prilog 3).


Literatura:


Bilić E "Djetinjstvo s hemofilijom" Zagreb, Fotosoft 2015.

Dokumentacija Zavoda za pedijatrijsku hematologiju i onkologiju Kliničkog bolničkog centra Zagreb – Državnog referalnog centra za pedijatrijsku hematologiju i onkologiju.

↓ Prilog 2 — Knjižica oboljelog od hemofilije

→ (na sljedećoj stranici)
Prilog 3 — Knjižica oboljelog od hemofilije na stranim jezicima

<p>PRVO TREBA LIJEČITI KRVARENJE! Odmah poduzeto liječenje zaustavlja krvarenje, smanjuje dugoročne komplikacije, spašava život!</p> <p>NADLEŽNI CENTAR ZA POREMEĆAJE ZGRUŠAVANJA:</p> <p>Bolnica: _____</p> <p>Liječnik: _____</p> <p>Medicinska sestra/tehničar : _____</p> <p>Kontakt broj telefona (radno vrijeme): _____</p> <p>Kontakt broj telefona (dežurstvo): _____</p>	<p>Podaci o pacijentu:</p> <p>Ime i prezime: _____</p> <p>Datum rođenja: _____</p> <p>Dijagnoza: _____</p> <p>Stupanj: _____</p> <p>Aktivnost čimbenika zgrušavanja: _____</p> <p>Inhibitori: _____</p> <p>Alergije: _____</p> <p>Drugi važni medicinski podatci: _____</p>	<p>Datum preporuke: _____</p> <p>Potpis liječnika: _____</p> <p>U slučaju hitnoće, o događaju molim obavijestiti (ime, telefon, adresa):</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>Preporučeno liječenje: _____</p> <p>_____</p> <p>Pripravak čimbenika zgrušavanja i doza pri krvarenjima koja ugrožavaju život ili vitalnost ekstremiteta:</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>_____</p>	<p>Pripravak čimbenika zgrušavanja i doza pri manjim ili umjerenim krvarenjima:</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>Pripravak čimbenika zgrušavanja i doza pri kirurškom zahvatu: _____</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>Profilaktička primjena čimbenika zgrušavanja: _____</p> <p>_____</p> <p>_____</p> 
---	--	--	--

<p>KRVARENJE KOD PACIJENTA S NASLJEDNIM POREMEĆAJIMA ZGRUŠAVANJA MOŽE UGROZITI ŽIVOT ILI EKSTREMITET PACIJENTA</p> <p>ODMAH UČINITE TRAJAŽU I PROCIJENU!</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ocijenite opseg i ozbiljnost krvarenja • Imajte na umu da krvarenja u glavu, zdjelicu, abdomen ili kralježnicu mogu u početku biti prikrivena, a kasnije ugroziti život! <p>PRVO LIJEČITE (DAJTE ČIMBENIK ZGRUŠAVANJA), A POTOM RADITE PRETRAGE</p> <ul style="list-style-type: none"> • Izbjegavajte invazivne postupke (npr. punkciju arterije), ako pacijent nije već dobio čimbenik zgrušavanja 	<ul style="list-style-type: none"> • NE primjenjujte i.m. injekcije niti acetilsalicilnu kiselinu • Pitajte pacijenta ili skrbnika za specifične detalje o liječenju <p>KONTAKTIRAJTE NADLEŽNI CENTAR ZA POREMEĆAJE ZGRUŠAVANJA</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dajte pacijentu jasne upute prije otpusta, naručite ga na kontrolu, a ako je potrebno primite pacijenta u bolnicu <p>PACIJENT MORA HITNO DOBITI ČIMBENIK ZGRUŠAVANJA U SLUČAJU:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Krvarenja u glavu ili vrat • Krvarenja u prsište, trbuh, zdjelicu ili kralježnicu • Krvarenja u m. iliopsoas ili zglob kuka 	<ul style="list-style-type: none"> • Masivnog vaginalnog krvarenja (von Willebrandova bolest) • Razvoja "kompartiment" sindroma u ekstremitetima • Prijeloma ili iščašenja • Bilo kakve duboke laceracije • Bilo kakvog krvarenja koje se ne može kontrolirati <p>UMJERENA/MANJA KRVARENJA - PACIJENT TREBA DOBITI PRIPIRAK ČIMBENIKA ZGRUŠAVANJA PD MOGUĆNOSTI UNUTAR 30 MINUTA U SLUČAJU:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Epistakse • Krvarenja iz usne šupljine i desni • Hemartroze • Menoragije (von Willebrandova b.) • Abrazija i površinskih razderotina 	<p>UPUTE ZA HITNO ZBRINJAVANJE PACIJENATA KOJI BOLUJU OD NASLJEDNIH POREMEĆAJA ZGRUŠAVANJA</p>  <p>Klinika za pedijatriju KBC-a Zagreb i Medicinskog fakulteta Zavod za pedijatrijsku hematologiju i onkologiju Republički centar za poremećaje zgrušavanja kod djece Kišpatičeva 12, Zagreb</p>
---	---	--	--

Patient information

Name: _____

 Date of birth: _____
 Body weight: _____
 Emergency contact information (name, telephone, address): _____

 Diagnosis/bleeding disorder: _____

 Severity: _____
 Level: _____
 Inhibitors: _____
 Allergies: _____
 Other medical information: _____

 Date of recommendation: _____
 Physician name and signature: _____

Bleeding disorder treatment centre
 Hospital: _____
 Physician: _____
 Contact tel. No. (working hours): _____
 Contact tel. No. (emergency): _____

Recommended treatment

Product and dose for life or limb threatening bleeds: _____

 Product and dose for moderate/minor bleeds: _____

 Product and dose prior to surgery: _____

 Prophylactic treatment _____
PATIENT MUST RECEIVE TREATMENT WITHIN 30 MINUTES WHENEVER POSSIBLE:
 Moderate/minor bleeds:
 • Epistaxis
 • Mouth and gums bleeds
 • Joint bleeds (haemarthroses)
 • Menorrhagia
 • Abrasions and superficial lacerations
Bleeding in patients with bleeding disorders can be life or limb threatening. Prompt treatment with appropriate coagulation factor concentrate will halt bleeding, prevent long-term complications and may even save lives!
PROMPT TRIAGE AND ASSESSMENT
 • Determine the severity of the bleed
 • Recognize that bleeding in the head, spine, abdomen or pelvis may initially be occult and potentially life-threatening
TREAT FIRST AND INVESTIGATE LATER
 • Avoid invasive procedures unless the patient has received treatment
 • NO I.m. injections and NO acetylsalicylic acid
 • Ask patient or guardian about specific treatment protocols
CONTACT THE PATIENTS TREATMENT CENTRE WHENEVER POSSIBLE
 • Provide clear discharge instructions; arrange follow-up visits, admit to hospital if needed

Bleeding disorders International passport
Blutungsstörungen International Passport

Treat first, investigate later!

PATIENT MUST RECEIVE TREATMENT URGENTLY

- Life or limb-threatening bleeds:**
- Head (intracranial) and neck haemorrhage
 - Chest, abdomen, pelvis, spine haemorrhage
 - Iliopsoas and hip haemorrhage
 - Massive vaginal haemorrhage
 - Extremity muscle compartments
 - Fractures or dislocations
 - Any deep laceration
 - Any uncontrolled bleeding

Prof. Ernest Bilic MD PhD
 Department of Pediatrics
 Division of Pediatrics Hematology and Oncology
 University Hospital Centre
 Kispaticeva 12, 10 000 Zagreb, Croatia

Key phrases for communication in emergency

Ključne rečenice za sporazumijevanje u hitnoćama

Croatian	English	French	German	Italian	Spanish
Boleujem od hemofilije	I have haemophilia	Je suis Hémophile	Ich leide an Hämophilie	Ho l'emofilia	Tengo hemofilia
Boleujem od hemofilije A	I have haemophilia A	Je suis atteint d'hémophilie A	Ich leide an Hämophilie A	Ho l'emofilia A	Tengo hemofilia A
Boleujem od hemofilije B	I have haemophilia B	Je suis atteint d'hémophilie B	Ich leide an Hämophilie B	Ho l'emofilia B	Tengo hemofilia B
Imam teški oblik hemofilije (0-1%)	My haemophilia is severe (0-1%)	Je suis atteint d'hémophilie sévère (0-1%)	Ich leide an schwerer Hämophilie (0-1%)	La mia emofilia è grave (0-1%)	Tengo hemofilia grave (0-1%)
Imam umjereni oblik hemofilije (1-5%)	My haemophilia is moderate (1-5%)	Je suis atteint d'hémophilie modérée (1-5%)	Ich leide an mittelschwerer Hämophilie (1-5%)	La mia emofilia è media (1-5%)	Tengo hemofilia moderata (1-5%)
Imam blagi oblik hemofilije (više od 5%)	My haemophilia is mild (over 5%)	Je suis atteint d'hémophilie légère (plus de 5%)	Ich leide an leichter Hämophilie (mehr als 5%)	La mia emofilia è lieve (più di 5%)	Tengo hemofilia leve (más del 5%)
Imam hemofiliju s inhibitorima	I have haemophilia with inhibitors	Je suis atteint d'hémophilie avec inhibiteurs	Ich leide an Hämophilie mit Inhibitoren	Soffro di emofilia con inibitori	Soy hemofílico con inhibidores
Molim Vas kontaktirati najbliži centar za hemofiliju	Please contact the nearest haemophilia treatment centre	Veillez contacter le centre de traitement de l'hémophilie le plus proche	Kontaktieren Sie bitte das nächstgelegene Hämophilie Behandlungszentrum	Rivolgetevi al più vicino centro di trattamento per l'emofilia	Comuníquese con el centro de tratamiento de hemofilia más cercano
Molim Vas kontaktirati dežurnog hematologa	Please call the on-call haematologist	Veillez contacter l'hématologue de service	Kontaktieren Sie bitte den Hämatologen in Rufbereitschaft	Telefonate all'ematologo di servizio	Lláme al hematólogo de guardia
Znam prepoznati epizode krvarenja	I have been trained to recognize bleeding episodes	J'ai été formé à reconnaître les épisodes hémorragiques	Ich bin darin geschult, Blutungsereignisse zu erkennen	Ho ricevuto istruzioni per riconoscere gli episodi emorragici	Me han enseñado a reconocer episodios de sangrado
Krvarim. Molim Vas dati mi odmah koncentrat čimbenika zgrušavanja, a dijagnostičke pretrage poduzimate nakon toga	I am having a bleed. Please give treatment with factor concentrate immediately and investigate later	J'ai une hémorragie. Veillez m'administrer du cofacteur de facteur immédiatement et poser vos questions ensuite	Ich habe eine Blutung. Zuerst unverzüglich mit Faktorkonzentrat behandeln und erst danach genauer untersuchen	Sto perdendo sangue. Iniziate immediatamente il trattamento con un concentrato di fattori e poi ricercate le cause di seguito	Estoy sangrando. Administrame de inmediato concentrado de factor e investigue después
Trebam dobiti koncentrat čimbenika zgrušavanja prije šivanja, intramuskularnih injekcija i invazivnih postupaka	I require factor cover before stitches, intramuscular injections or any invasive procedure	Je nécessite une administration de facteur avant de recevoir des sutures ou des injections intramusculaires ou de subir toute procédure invasive	Ich benötige eine Faktorbehandlung vor dem Nähen von Wunden intramuskulären Injektionen oder anderen invasiven Verfahren	Ho bisogno di una copertura con il fattore prima di suture, iniezioni intramuscolari o altre procedure invasive	Necesito que me administren factor antes de suturas inyecciones intramusculares o cualquier procedimiento invasivo
Molim Vas dati mi koncentrat čimbenika zgrušavanja odmah, prije upućivanja na pretrage ili drugog liječenja	Please give me clotting factor immediately, before referral or other treatment	Veillez m'administrer immédiatement du facteur de coagulation, avant de me recommander à quiconque ou de m'administrer un autre traitement	Verabreichen Sie mir die Gerinnungsfaktor bitte unverzüglich bevor Sie mich überweisen oder anders behandeln	Somministratemi immediatamente un fattore di coagulazione. Prima del consulto o di un altro trattamento	Necesito que me administren de inmediato factor de coagulación, antes de enviarme al especialista o suministrar-me otro tratamiento
Kasnjenje u liječenju čimbenikom zgrušavanja može imati ozbiljne posljedice i biti pogubno	Any delay in instituting appropriate treatment can have serious consequences	Toute administration tardive du traitement approprié peut avoir des conséquences graves	Verzögerungen bei der angemessenen Behandlung können schwerwiegende Auswirkungen haben	Ogni ritardo nell'istituire il trattamento appropriato può avere gravi conseguenze	Cualquier demora en el tratamiento apropiado puede tener consecuencias graves
Imam sa sobom zalihu svog koncentrata čimbenika zgrušavanja	I am carrying supply of my specific factor	Je transporte des doses de facteur de coagulation propre à moi	Ich habe eine Vorrat meines spezifischen Gerinnungsfaktors bei mir	Posseido una scorta del mio fattore della coagulazione	Llevo provision de mi factor de coagulación específica
Ako je moguće, izbjegavajte mi davati intramuskularne injekcije	Where possible, please avoid using intramuscular injections	Si possible, veuillez éviter de me faire des injections intramusculaires	Verbreichen Sie mir wenn möglich keine intramuskulären Injektionen	Quando possibile, non farmi iniezioni intramuscolari	Cuando sea posible, no me den inyecciones intramusculares
Molim Vas ne davati mi lijekove koji sadrže acetilsalicilnu kiselinu (Aspirin), i provjerite prije liječenja drugim protuupalnim lijekovima	Please do not give me any medicine containing acetyl-salicylic acid (aspirin), and check before administering other NSAID's	Veillez ne pas m'administrer de médicament contenant de l'acide acétylsalicylique (aspirine) et vérifiez avant de prescrire d'autres anti-inflammatoires	Verabreichen Sie mir keine Medikamente mit Azetylsalicylsäure (Aspirin) und fragen Sie bitte nach bevor Sie mir entzündungshemmende Mittel verabreichen	Evietato somministrarmi farmaci contenenti acido acetilsalicilico (aspirina), verificare attentamente prima di somministrarmi qualunque altro farmaco antiinfiammatorio	Por favor, no me administren medicamentos que contengan ácido acetilsalicílico (aspirina) y, antes de administrar otros anti-inflamatorios, asegúrese de que se me pueden administrar

Trombociti i lijekovi koji utječu na njihovu funkciju u hemostazi

Prof. prim. 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

Hemostaza je odgovor organizma na ozljedu krvne žile i krvarenje, te se dijeli na primarnu i sekundarnu hemostazu. U primarnoj hemostazi, koja nastupa odmah nakon ozljede, događa se vazokonstrikcija malih krvnih žila (arterija i arteriola) što usporava krvni optjecaj u području ozljede i daljnje krvarenje, a istodobno dolazi i do aktivacije trombocita. Nakon toga slijedi sekundarna hemostaza, u kojoj sudjeluju faktori zgrušavanja poput faktora VIII i faktora IX. Stoga osobe s hemofilijom A i B u pravilu nemaju poremećaj primarne hemostaze, već imaju oslabljenu sekundarnu hemostazu.

Trombociti su ključne stanice u primarnoj hemostazi. Trombociti se stvaraju u koštanoj srži iz megakariocita i cirkuliraju u krvi, a njihova je glavna uloga pokretanje mehanizma zgrušavanja u slučaju ozljede endotela krvne žile. Trombociti su diskoidnog oblika, nemaju jezgru, endoplazmatsku mrežicu ili Golgijev aparat, a za obavljanje svojih funkcija ovise o proteinima sintetiziranim u megakariocitima. U unutrašnjosti trombocita nalaze se alfa i guste (delta) granule, lizosomi i mitohondriji, a na površini brojni glikoproteini, koji imaju važnu ulogu u reakcijama adhezije i agregacije trombocita, odnosno u primarnoj hemostazi. Normalno se u krvi nalazi između 150 i 450 x 10⁹/L trombocita. Ako se u krvi nalazi snižen broj trombocita riječ je o *trombocitopeniji*, a ako postoji poremećaj funkcije trombocita (što se određuje posebnim testovima funkcije trombocita) riječ je o *trombocitopatiji*.

Blaga trombocitopenija stanje je kada je broj trombocita između 150 i 100 x 10⁹/L, umjerena kada je njihov broj između 99 i 50 x 10⁹/L, a broj trombocita manji od 50 x 10⁹/L označava tešku trombocitopeniju. Stanja kada je broj trombocita manji od 30

x 10⁹/L posebno su značajna jer je tada povećan rizik od spontanog krvarenja. Uobičajeno nalaz trombocitopenije kada su trombociti iznad 50 x 10⁹/L neće uzrokovati spontana krvarenja, osim u situacijama kada su pridružene druge bolesti ili se primjenjuje terapija koja dovodi do hemostatskih poremećaja.

Neki lijekovi utječu na funkciju trombocita, odnosno mogu dovesti do *trombocitopatije*. Primjerice, acetilsalicilna kiselina (kao što je aspirin) i drugi nesteroidni protuupalni lijekovi (NSAID) mogu izazvati blag, sustavan poremećaj primarne hemostaze inhibicijom normalne funkcije trombocita. Nesteroidni protuupalni lijekovi široko se primjenjuju protiv bolova, upale i povišene tjelesne temperature, a acetilsalicilna kiselina i u kardiovaskularnim i cerebrovaskularnim bolestima. Acetilsalicilna kiselina acetilira i trajno inaktivira ciklooksigenazu (COX), dok drugi NSAID reverzibilno blokiraju COX i tako uzrokuju disfunkciju trombocita inhibicijom stvaranja tromboksana A₂, eikosanoida koji aktivira trombocite i utječe na vazokonstrikciju. Dakle, acetilsalicilna kiselina i drugi NSAID mogu povećati rizik od nastanka krvarenja i u osoba koje inače nemaju poremećaje hemostaze, najčešće iz probavnog trakta.

U osoba koje boluju od poremećaja zgrušavanja kao što je hemofilija potreban je svakako dodatan oprez pri uzimanju te skupine lijekova. Ako ih je baš nužno uzimati zbog određene medicinske indikacije, tada je svakako prijeko potrebna konzultacija s hematologom i adekvatna hemostatska profilaksa.

promjene



LIAM CLEMENS
Liam živi u SAD i
ima hemofiliju A

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

**changing
haemophilia®**

Apis bik zlatičeni je žig društva Novo Nordisk A/S, Danska,
a Changing Haemophilia® zlatičeni je žig društva Novo Nordisk Health Care AG, Švicarska.
Novo Nordisk Hrvatska d.o.o. - Ulica D.T. Gavrana 17 - 10020 Zagreb, Hrvatska
HR24CH0003 Datum sastavljanja: 01/2025.


novo nordisk®

Mogućnosti i komplikacije venskog pristupa u oboljelih od prirođenih poremećaja zgrušavanja

Karolina
MALIĆ TUDOR,
dr. med. spec. pedijatar,
uži specijalist dječje
hematologije i onkologije



Klinika za dječje bolesti
KBC Split, Zavod za
dječju hematologiju,
onkologiju, imunologiju i
medicinsku genetiku
Medicinski fakultet
Sveučilišta u Splitu

Prirođeni poremećaji zgrušavanja rijetke su, nasljedne bolesti koje obilježava povećana sklonost krvarenju.

Najčešća je prirođena koagulopatija von Willebrandova bolest, koja nastaje autosomno dominantnom (tip 1, 2A, 2B, 2M) ili recesivnom (tip 2N, tip 3) mutacijom gena na 12. kromosomu. Slijede hemofilija A i B, koje su uzrokovane mutacijom gena na X kromosomu koji daje upute za stvaranje čimbenika zgrušavanja VIII, odnosno IX te hemofilija C, autosomno recesivno nasljedna bolest uzrokovana mutacijom gena za F XI na 4. kromosomu. Značajan broj oboljelih od hemofilije A (70%) i od hemofilije B (50%) ima teški oblik bolesti s razinom F VIII/ F IX manjom od 1%.

Liječenje prirođenih koagulopatija provodi se nadomjesnom primjenom koncentrata onog čimbenika zgrušavanja koji bolesniku nedostaje. Neovisno o vrsti liječenja (profilaktičko, “na zahtjev” – tijekom akutnog krvarenja ili indukcija imune tolerancije kod nastalih inhibitora na F VIII/F IX), bolesnici moraju primati česte infuzije koncentrata čimbenika zgrušavanja. Stoga u oboljelih postoji potreba za ponavljanim ili trajnim venskim pristupom, što je u pedijatrijskoj populaciji izazov zbog anatomskih i fizioloških specifičnosti djece.

Primjena nadomjesne terapije čimbenika zgrušavanja može se primjenjivati putem:

- venepunkcije periferne vene
- ugradnje središnjih venskih katetera (potkožni: Port-A-Cath ili vanjski tipa Hickman, Broviac, Groshong)
- operativnim postavljanjem arteriovenske (A-V) fistule.

Venepunkcija periferne vene ruke ili šake najčešći je i najjednostavniji oblik terapijskog pristupa, osobito kod djece, a provode ga medicinsko osoblje u zdrav-

stvenim ustanovama te roditelj/skrbnik ili dijete kod kuće nakon provedene edukacije. Pri venepunkciji mogu nastati komplikacije: hematoma na mjestu ubodne rane, bol, strah, vazovagalna reakcija (preznojanje, nesvjestica), nemir djeteta, infekcija ili ozljeda živca.

Središnji venski kateteri (SVK) primjenjuju se u liječenju dojenčadi i male djece u kojih je venski pristup otežan zbog dobi i veličine perifernih vena, zatim u djece koja ne podnose učestale venepunkcije te one koja su razvila inhibitore na čimbenike zgrušavanja. Implantiraju se putem desne jugularne vene u gornju šuplju venu ili u potključnu venu operativnim zahvatom u općoj anesteziji, uz obveznu perioperativnu primjenu koncentrata čimbenika zgrušavanja tijekom 5 dana, a kod djece s inhibitorima uz “premošćujuću” terapiju s aktiviranim koncentratom protrombinskog kompleksa (aPCC) ili rekombinantnim čimbenikom VII (rFVII). Kateteru pristupa medicinsko osoblje ili educirani roditelj/skrbnik poštujući pravila asepsa uz primjenu topikalne anestetske kreme (EMLA) na kožu.

Nakon primjene čimbenika zgrušavanja kateter se ispiri i heparinizira, čime se održava njegova funkcija. Pri stomatološkim ili operativnim zahvatima u djece sa središnjim venskim kateterom mora se primijeniti antibiotska profilaksa. Kateteri se koriste onoliko dugo koliko je potrebno dok se roditelj ne educira za venepunkciju, a potom se operativno uklanjaju.

Komplikacije ugrađenog SVK-a mogu biti:

- akutne: pojava hematoma oko katetera, krvarenje u sredoprsju, perforacija, pneumotoraks, zračna embolija, poremećaji srčanog ritma, tamponada srca

– kronične: infekcija, tromboza i mehanička oštećenja katetera.

Infekcije su najčešća komplikacija ugradnje SVK-a s incidencijom od 0.42–0.66/1000 dana prisutnosti SVK-a u veni. Prva infekcija nastaje u 44–51% slučajeva prosječno nakon 290 dana od ugradnje SVK-a, češće kod djece mlađe od 6 godina, s inhibitorima ili s ugrađenim perifernim kateterima (Broviack, Hickman), zbog puštanja mjera asepse koje provode roditelji/skrbnici. Uzročnici mogu biti gram pozitivne bakterije kao što su *Staphylococcus epidermidis* ili *Staphylococcus aureus* i gram negativne bakterije *Pseudomonas* spp., *Enterobacter cloacae*, *Escherichia coli*, *Klebsiella* spp., *Serratia liquifaciens* i *Acinetobacter* spp. Klinički se infekcija očituje vrućicom, toplinom, oteklinom, boli i crvenilom kože i potkožnog tkiva iznad SVK-a, sepsom, septičkim artritismom ili endokarditisom.

SVK se mora ukloniti u slučaju ponavljajućih pozitivnih hemokultura s istim uzročnikom infekcije, kod perzistentne bakterijemije koja traje 48–72 sata unatoč primjeni antibiotika ili kod infekcije rezistentnim uzročnicima (npr. *Candida albicans*).

Druga najčešća komplikacija su tromboze s incidencijom od 0.056 na 1000 dana prisutnosti SVK-a. Rizik za nastanak tromboze povećan je nakon razdoblja od 48 mjeseci od ugradnje katetera. Zahvaća 2% djece s hemofilijom.

Tromboze mogu biti:

- “tihe”: dijagnosticiraju se venografijom ili doppler UZV-om
- simptomatske uz nastanak otekline, boli ili pojačanog venskog crteža.

Profilaksa tromboze primjenom anti-koagulantne terapije nije preporučljiva i ne provodi se.

Mehaničke poteškoće nastaju zbog kompresije katetera u prostoru između ključne kosti i 1. rebra te posljedičnog prijeloma katetera i distalne embolizacije. Ako vršak SVK-a prodre u desni atrij mogu nastati aritmije i srčani muralni tromb. Erozijski SVK-a uzrokuje nastanak otvorene rane i slabo cijeljenje kože iznad SVK-a. Svaku mehaničku poteškoću potrebno je prija-

viti proizvođaču, a kateter treba ukloniti hitnim operativnim zahvatom.

Nakon ugradnje SVK-a potrebno je redovito praćenje: pregled svakih 6 mjeseci, a u slučaju sumnje na duboku vensku trombozu potrebno je učiniti doppler UZV ili venografiju.

Kateter se mora ukloniti u slučaju nastanka infekcije, tromboze ili mehaničke malfunkcije te zbog želje bolesnika ili pres-tankom potrebe za uporabom SVK-a.

U literaturi nisu zabilježeni smrtni ishodi navedenih komplikacija.

Arteriovenska fistula (A-V fistula) predstavlja alternativu SVK-u u slučaju nastanka komplikacija, osobito kod djece s inhibitorima. Uspostavlja se kirurškim zahvatom između brahijalne arterije i susjedne bazilične ili cefalične vene nakon detaljne kliničke i ultrazvučne procjene pogodnog mjesta na nedominantnoj ruci, “end-to-end” ili “side-to-side” spojem. Zahvat se izvodi u općoj anesteziji, uz antibiotsku profilaksu te prije- i postoperativnu primjenu koncentrata čimbenika zgrušavanja tijekom 5 dana (100% – 50% – 35% razina F VIII/F IX). Tijekom prva 3 dana od postavljanja A-V fistule primjenjuje se radi sprječavanja nastanka okluzije spoja infuzija heparinom. A-V fistula “dozrijeva” tijekom 6–8 tjedana i potom se može rabiti za provedbu terapije. Uklanja se čim se postigne periferna venepunkcija, a najkasnije nakon 4 godine od ugradnje.

Pristup A-V fistuli, koji je jednostavniji nego SVK-u, provodi također medicinsko osoblje ili educirani roditelj/ skrbnik uz primjenu pravila asepse.

Komplikacije mogu biti:

- akutne: nastanak postoperativnog hematoma, tranzitorna distalna ishemija, odgođeno dozrijevanje radi manjeg kalibra vena u djece
- kronične: tromboza, aneurizmatiska dilatacija, gubitak prohodnosti te asimetrija/hipertofija ruke.

Nakon uspostavljanja A-V fistule potrebno je jedanput na godinu raditi UZV doppler i UZV srca.

Venepunkcija u oboljelih od prirodnih poremećaja zgrušavanja ostaje najšire zastupljen i najjednostavniji pristup liječenju

u Republici Hrvatskoj, koji u ranim godinama života provodi medicinsko osoblje u zdravstvenim ustanovama, dok se roditelj/skrbnik ili dijete ne osposobi za primjenu liječenja. Ugradnja SVK ili A-V fistule primjenjuje se u oboljelih od hemofilije A ili B u slučaju razvoja inhibitora i potrebe za primjenom indukcije imune tolerancije onoliko dugo koliko je neophodno, a potom se, nakon postizanja terapijskog odgovora, uklanjaju.

Iako središnji venski kateteri omogućuju siguran i dugoročan pristup, povezani su s visokim rizikom od infekcija i drugih komplikacija. A-V fistule predstavljaju pouzdanu alternativu, osobito u pacijenata s inhibitorima, no njihova je uporaba ograničena anatomskim faktorima i zahtijeva vrijeme prilagodbe, ali ne uvijek dugoročno održiv izbor. Profilaksa, pravilna edukacija roditelja i skrbnika te strogi aseptički postupci ključni su za prevenciju komplikacija.

Izbor venskog pristupa u djece s prirodnim poremećajima zgrušavanja mora

biti individualiziran, uzimajući u obzir kliničko stanje, dob, anatomiju i potencijalne komplikacije. Multidisciplinarni pristup te rana identifikacija komplikacija mogu znatno povećati uspješnost i sigurnost terapije.

Literatura

Valentino LA, Kawji M, Grygotis M. Venous access in the management of hemophilia. *Blood Rev.* 2011;25(1):11-5.

Valentino LA et al. Central venous access devices in haemophilia. *Haemophilia.* 2004;10(2):134-46.

Mancuso ME et al. Arteriovenous fistula as stable venous access in children with severe haemophilia. *Haemophilia.* 2010;16(Suppl 1):25-8.

Yeoh ZH et al. Central venous access device-related infections in patients with haemophilia. *J Paediatr Child Health.* 2013;49(3):242-5.

što znači živjeti slobodno?

Ako živite s hemofilijom, možete imati osjećaj da su Vam određene stvari u životu jednostavno izvan dosega. Možda je vrijeme da otkrijete kako iskoristiti životne mogućnosti i osjetite što znači biti istinski slobodan.

To je bit inicijative Liberate Life - Oslobodi život - premostiti prepreke i iskoristiti svaku priliku koju život pruža, u svakoj fazi života.

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

liberatelife.hr

Ostati aktivan



Osjećati se sigurno i zaštićeno



Istraživati svijet



Zakoračiti u samostalnost



Uživati u malim stvarima



Sarkopenija i pripravci u prehrani bolesnika s hemofilijom

Prim. dr. sc.
Marijo
VODANOVIĆ,
internist-hematolog.



KBC Zagreb, Klinika za unutarnje bolesti, Zavod za hematologiju, Zdravstveno veleučilište, Zagreb

Uvod

Hemofilija je nasljedni poremećaj zgrušavanja i prenosi se spolno recesivnim nasljeđivanjem putem X kromosoma. Razlikujemo hemofiliju A (manjak F VIII), hemofiliju B (manjak F IX) i iznimno rijetku hemofiliju C (manjak F XI). Najčešće su hemofilija A (1:5000 muške novorođenčadi) i hemofilija B (1:25.000–30.000 novorođene muške djece). Klinički je ta dva tipa hemofilije teško razlikovati. Danas je u svijetu registrirano više od 400.000 bolesnika s hemofilijom (BSH). Dijagnoza se rutinski postavlja određivanjem aktivnosti FVIII i FIX kod bolesnika s pozitivnom obiteljskom anamnezom; 30% BSH nema pozitivnu obiteljsku anamnezu poremećaja zgrušavanja. Godine 1920. prosječna doživljena dob BSH iznosila je 11,4 godine, a danas je zahvaljujući boljem liječenju hemofilije ali i komplikacija koje nosi bolest (hepatitis B, C, HIV) prosječna životna dob veća od 70 godina i izjednačava se s općom populacijom, posebno kod blažih oblika bolesti. U Tablici 1 prikazani su različiti izazovi s kojima se oboljeli od hemofilije susreću s obzirom na životnu dob – dječju, odraslu i stariju.

Iz tablice je vidljiva važnost i uloga tjelesne aktivnosti i optimizirane, balansirane prehrane bolesnika s hemofilijom. To je

preduvjet za zdravlje mišićno-koštanog sustava te pokretljivost tijela i zglobova čime se smanjuje i rizik krvarenja.

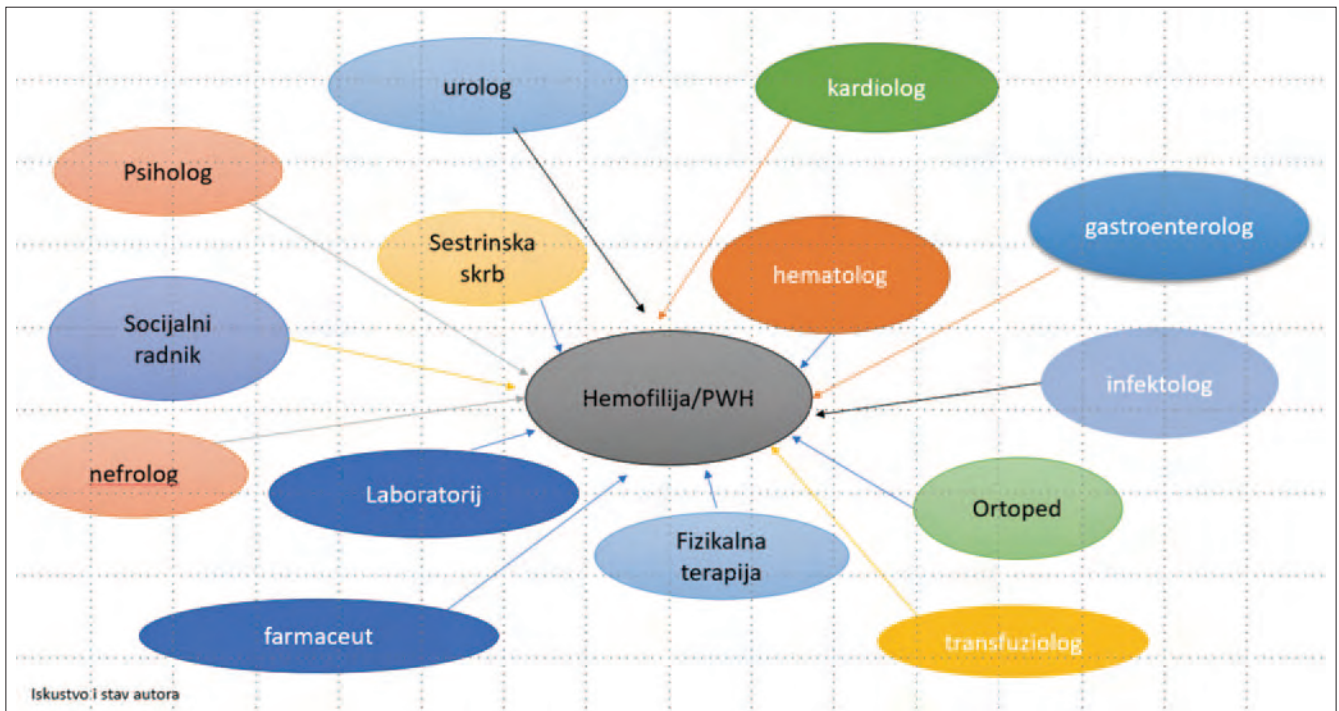
Sarkopenija u bolesnika s hemofilijom

U situacijama kao što su nepokretljivost ili smanjena mobilnost (akutno krvarenje ili razvijena hemofilička artropatija) i stanja nakon operativnih zahvata, uobičajena prehrana nije dovoljna i potrebno joj je pridodati enteralne dodatke. Fiziološki nakon 40. godine života počinje smanjenje mišićne mase u ljudskom tijelu za oko 1% na godinu, pa će tako osoba bez značajnijih bolesti u dobi od 70 godina imati prosječno oko 30% manju mišićnu masu nego u dobi od 40 godina.

Mišićnu masu potrebno je održavati redovitom tjelovježbom, dovoljnim i češćim unosom proteina (bjelančevina) i drugih važnih nutrijenata kao što je vitamin D (kolekalciferol). Bolesnici starije životne dobi znatno brže gube mišićnu masu u mirovanju, oko 3,5–7 puta brže nego djeca ili mlađe odrasle osobe (18–40 godina). To nameće potrebu tjelovježbe i hodanja te rane vertikalizacije (uspravljanja) bolesnika nakon operativnih zahvata ili akutnih oboljenja. Potrebno je redovito vježbati prilagođeno dobi i bolesti. Cilj liječenja svake bolesti pa tako i hemofilije jest zaustaviti

→ **Tablica 1** — Izazovi s kojima se bolesnici s hemofilijom susreću u različitoj životnoj dobi

Dječja dob	Odrasla dob	Starija dob
- dijagnoza	- liječenje krvarenja	- kardiovaskularne bolesti
- početak liječenja	- artropatija	- bubrežne bolesti
- profilaksa	- profilaksa	- hipertenzija, dijabetes, debljina
- inhibitori	- HCV, HBV, HIV	- maligne bolesti
- venski pristup	- inhibitori	- HIV, HCV kronične infekcije s komplikacijama
- krvarenja	- prehrana,	- muskuloskeletne bolesti
- suradljivost	- tjelesna aktivnost	- neurološke i psihijatrijske bolesti
- škola i sport		- nestabilnost hoda, sklonost padovima
		- prehrana, tjelesna aktivnost



tjelesno propadanje te poboljšati funkcionalni status, a to je moguće postići adekvatnim liječenjem bolesti u kojem sudjeluje niz struka i specijalista (Slika 1) te adekvatnom prehranom i tjelovježbom.

Sarkopenija je naziv za smanjenje mase, snage i funkcije mišića odnosno mišićne sposobnosti. Do gubitka mišićne mase dolazi kod mnogih bolesti i stanja bez obzira na životnu dob. Starenje nije jedini uzrok gubitka mišićne mase i funkcije. *Primarna sarkopenija* povezana je sa starenjem, a *sekundarnu sarkopeniju* uzrokuju nedovoljna prehrana, tjelesna neaktivnost ili bolesti. Tako sarkopenija može biti pridružena bilo kojoj izraženoj organskoj bolesti poput bolesti srca, pluća, jetre, bubrega, malignim bolestima, endokrinološkim, kroničnim upalnim bolestima, neurološkim bolestima, ali i hemofiliji.

Nutritivni ili prehrambeni uzroci sarkopenije su neodgovarajući unos proteina i energije, nedostatak mikronutrijenata (npr. vitamina D, željeza, cinka, vitamina B skupine), pothranjenost ili pretilost. Smanjena apsorpcija nutrijenata u probavnom traktu također dovodi do sarkopenije. Epidemija pretilosti u razvijenim zemljama podrazumijeva povećanu tjelesnu masu i indeks tjelesne mase (body mass index, BMI) što prikriva loš status mišićne mase.

Smjernice Društva za sarkopeniju, kaheksiju i bolesti tjelesnog propadanja ističu važnost tjelovježbe u kombinaciji s adekvatnim unosom proteina i energije kao ključnu komponentu u prevenciji i liječenju sarkopenije s najvećom razinom preporuke (A).

Budući da je unos proteina kod većine starijih osoba nedostatan, potrebno ga je povećati (A). Preporuka je povećati unos proteina na 1–1,5 g/kg/dan; primjerice osoba od 70 kg za uobičajene aktivnosti treba na dan unijeti 70–100 grama proteina. Preporuka je prehrani dodati mješavinu esencijalnih aminokiselina bogatih *leucinom*. Visoka razina preporuke je izmjeriti vrijednosti 25(OH) – kolekalciferola odnosno vitamina D u krvi kod svih bolesnika sa sarkopenijom (A). Važno je održavati vrijednost koncentracije vitamina D u krvi > 100 nmol/L.

Preporuke za tjelovježbu odnose se na vježbe otpora (rad s utezima, podizanje dijelova tijela dok se leži na podu) i aerobne vježbe (hodanje, plivanje, vožnja bicikla) u trajanju od 20–30 minuta tri puta na tjedan. Nordijsko hodanje poželjno je zbog istodobnog aktivnog sudjelovanja više mišićnih skupina te bolje apsorpcije proteina iz hrane i dodataka prehrani.

U usporedbi s mlađim osobama, mišićna masa starijih osoba manje je osjetljiva

↑ Slika 1 — Stručnjaci i specijalisti koji sudjeluju u liječenju bolesnika s hemofilijom

na anaboličke podražaje i zato su im nakon obroka potrebne više vršne vrijednosti *aminokiselina* (svi proteini, pa tako i mišićni, izgrađeni su od različitih aminokiselina) kako bi se prevladala anabolička neosjetljivost i potaknula sinteza mišićnog tkiva. Ključno je unos proteina pravilno raspodijeliti tijekom dana: potrebno je unijeti barem 25–30 g visokovrijednih proteina po obroku u barem dva ili tri odvojena obroka kako bi se stimulirala sinteza mišićne mase.

Nedavno je objavljen rad o sarkopeniji kod BSH koji je uključivao 30 bolesnika s hemofilijom A i 26 odraslih volontera bez hemofilije. Premda o tome ne postoji dovoljno studija, pretpostavlja se da BSH pate od sarkopenije zbog ograničene pokretljivosti zglobova i mišićne aktivnosti uslijed krvarenja u zglobove. Za procjenu mišićne aktivnosti koristile su se metode poput dinamometra za snagu mišića, brzine hoda, brzine ustajanja i sjedanja. Za pokretljivost zglobova i mišićnu aktivnost koristili su se 6-minutni test hoda, ultrazvučna procjena debljine m. rectus femoris (mišić stražnje lože natkoljenice) i m. vastus intermedius (srednja glava kvadricepsa ili prednje lože natkoljenice) kao i Haemophilia Joint Health Score (HJHS) te Haemophilia Early Arthropathy Detection-Ultrasonography (HEAD-US). Sarkopenija je dokazana kod 50 posto oboljelih od hemofilije. Procjena debljine mišića snažno je povezana s mišićnom snagom i funkcionalnom izvedbom. Lošiji status zglobova također je povezan sa sarkopenijom.

Liječenje sarkopenije i enteralni pripravci

Visokokvalitetni proteini ključni su za stvaranje (izgradnju) mišića. Europsko udruženje za prehranu (ESPEN) u svojim smjernicama preporučuje dnevni unos proteina od 1,2–1,5 g/kg/dan kod odraslih liječenih od akutnih ili kroničnih bolesti te ozljeda i operativnih zahvata. Preporuka je unositi 20–25 grama visokokvalitetnih proteina koji sadržavaju veće koncentracije EAA ili esencijalnih aminokiselina (fenilalanina, valina, triptofana, treonina, izoleucina, meionina, histidina, leucina i lizina) i BCAA (razgranatih aminokiselina), a to su leucin, izoleucin i valin. Unos leucina od

2,5–2,8 grama po obroku jamči povoljan anabolički učinak odnosno izgradnju mišića. To uglavnom sadržavaju proteini sirutke.

Proteinski pripravak na listi HZZO-a, baziran na proteinima sirutke visoke čistoće (92,5%), zove se Pronutim i bogat je cisteinom. Namijenjen je bolesnicima s gubitkom mišićne mase, snage, funkcije mišića, starijim bolesnicima izražene krhkosti, poput osteoporoze, bolesnicima nakon trauma, imobiliziranim osobama u perioperativnom razdoblju s nedovoljnim unosom proteina te bolesnicima sa šećernom bolešću. Može se primjenjivati samostalno ili kao dodatak uz visokoenergetske pripravke obogaćene omega 3 masnim kiselinama (npr. kod onkoloških bolesnika). Pronutim ima neutralan okus, može se pripravljati u obliku napitka (čaja, kave, juhe), a jedna vrećica od 20 grama ima 18,5 grama proteina sirutke.

Preporuka je uzimati dvije vrećice na dan. Pripravak ima i antioksidativni učinak zbog cisteina, koji je prekursor stvaranja glutaciona (prirodni antioksidans), poboljšava stvaranje mišićnih proteina i dobro se podnosi što povećava suradljivost.

Slika 2 pokazuje SARC-F bodovnik prema kojem se provodi procjena bolesnika u riziku od sarkopenije za primjenu enteralnih pripravaka bogatih proteinima u liječenju i prevenciji sarkopenije.

Uz proteine sirutke, na listi HZZO-a nalaze se i drugi pripravci za liječenje i prevenciju sarkopenije: Resource 2.0, ili Resource Aktiv, Ensure (Compact, Plus, Advance, Fibre), Fresubin (Energy, ili visokokalorijski 3,2 kcal/ml). Postoji više proizvođača enteralnih pripravaka i u načelu se koriste za prehranu pothranjenih bolesnika (malnutricija povezana s bolešću) kod kojih je indiciran mali unos energije i proteina ili kada zbog medicinskih razloga nije moguće zadovoljiti prehranbene potrebe uobičajenom prehranom. Budući da nisu svi pripravci jednaki, potrebna je kvalitetna prosudba odnosno uzimanje nutritivne anamneze kako bismo odlučili koji pripravak dati bolesnicima koji uz hemofiliju i artropatiju mogu imati i druge akutne ili kronične bolesti.

Slika 3 pokazuje što je potrebno pitati bolesnike u anamnezi prehrane.

KOMPONENTA	PITANJA	BODOVI	
S	Snaga Imate li poteškoće dizati i nositi teret od 4,5 kg (težina npr. dvije boce vode od 2 L ili kućnog ljubimca npr. mačke)?	Nema	0
		Malo	1
		Puno ili uopće ne može	2
A	Pomoć prilikom hodanja Imate li poteškoće prilikom hodanja po dužini sobe?	Nema	0
		Malo	1
		Puno ili uopće ne može	2
R	Ustajanje sa stolca Imate li poteškoće prilikom pomicanja sa stolice ili iz kreveta?	Nema	0
		Malo	1
		Puno ili uopće ne može	2
C	Penjanje po stepenicama Imate li poteškoće prilikom penjanja na visini od 10 stepenica?	Nema	0
		Malo	1
		Puno ili uopće ne može	2
F	Padovi Koliko ste puta pali tijekom zadnjih godinu dana?	Niti jednom	0
		do 3 puta	1
		4 i više puta	2
ZBROJ BODOVA			

← Slika 2 — SARC-F procjena rizika od sarkopenije. Rizik od sarkopenije postoji ako je SARC-F \geq 4 ili više.

Važan je inicijalni razgovor s bolesnikom (30–40 minuta) kako bi se prikupili svi potrebni anamnestički podaci i dale osnovne smjernice za promjenu prehrambenih navika.

Zatim se iznosi plan prehrane i primjene dodatka prehrani te se oni usklađuju s ostalom farmakoterapijom i individualno prilagođavaju. Nadalje, važna je i evaluacija putem kontrolnih pregleda (jedanput

mjesečno ili svaka 2–3 mjeseca kod kroničnih bolesnika), a ona obuhvaća motrenje promjena antropometrijskih parametara te uspješnost implementacije i provedbe propisanog plana prehrane.

Postoje i pripravci namijenjeni bolesnicima s kroničnim bubrežnim bolestima, jetrenim te šećernom bolesti. Ako nije moguće unositi veći volumen prehrane, a potreba za kalorijama je velika, mogu se davati

TEMELJNA PITANJA koja treba postaviti bolesniku i parametri koje treba mjeriti:	
1.	Mjerenje tjelesne mase i visine, izračun indeksa tjelesne mase.
2.	Procjena stupnja tjelesne aktivnosti, odnosno metaboličkog stresa.
3.	Izračun dnevne energetske potrošnje.
4.	Postoje li neželjene fluktuacije u tjelesnoj masi tijekom posljednjih nekoliko mjeseci?
5.	Postoje li promjene u načinu hranjenja ili promjene apetita?
6.	Jesu li prisutne probavne tegobe ili gastrointestinalni simptomi?
7.	Jesu li prisutni komorbiditeti?
8.	Koje lijekove i dodatke prehrani uzimate?
9.	Postoje li nuspojave ili interakcije koje bi mogle interferirati s unosom hrane?
10.	Opišite Vaš uobičajeni dnevni unos hrane.
11.	Kako izgleda Vaš dnevni ritam, koliko obroka imate u danu?
12.	Jesu li u prehrani zastupljene namirnice iz svih skupina hrane?
13.	Postoji li hrana koju nikada ne jedete?

← Slika 3 — Kako pravilno uzeti nutritivnu anamnezu

pripravci manjeg volumena (npr. od 125 ml umjesto od 250 ml). Uz proteine, ugljikohidrate, masne kiseline svi pripravci imaju i znatan udio minerala te vitamina, tako da su pripravci cjeloviti. Nadalje, ako bolesnik ne može gutati, piti ili jesti normalnu hranu ili tekuće pripravke, pripravci se mogu primijeniti u obliku pudinga. Važno je da ih liječnik specijalist ordinira i navede indikaciju kako bi ih odabrani liječnik obiteljske medicine mogao propisati na recept jer se nalaze na listi lijekova HZZO-a.

Resource Activ je visokokaloričan (1,6 kcal/ml ili 320 kcal/bočici), a uz 20 grama proteina po bočici sadržava i visoke doze EAA, BCCA uključujući i leucin, te 544 IU vitamina D, 480 mg kalcija, omega masne kiseline, uz ostale ključne minerale i vitamine i prebiotička vlakna.

Takav pripravak može se uzimati kao dodatak prehrani u mnogo različitih bolesti. Kod pokretnih bolesnika smanjena funkcionalna sposobnost utvrđuje se SARC-F ≥ 4 bodovnikom (ili drugim testom, na primjer brzinom hoda ili testom ustajanja sa stolca), dok je kod nepokretnih bolesnika dovoljna klinička procjena. Preporuku za primjenu daje bolnički specijalist, a on ordinira i nastavak primjene svakih 6 mjeseci te procjenjuje učinak i potrebu za nastavkom primjene.

Postoje i pripravci obogaćeni omega masnim kiselinama (npr. Supportan drink, Prosure) koji su namijenjeni bolesnicima s malignom bolesti i rizikom od pothranjenosti i maligne kaheksije. Sadržavaju omega-3 masne kiseline, koje povoljno djeluju na upalno zbivanje u organizmu kod maligne kaheksije, odnosno tumora, a uz protuupalni učinak povoljno djeluju i na mišićni, imunosni i kardiovaskularni sustav.

Zaključak

Hemofilija i drugi nasljedni poremećaji zgrušavanja heterogene su bolesti. Cilj je prepoznati skupine u riziku od razvoja sarkopenije. Nutritivnu potporu važno je optimizirati posebno prije i nakon operativnih zahvata te dodati i druge vrijedne nutrijente kao što su vitamini D, C i B skupine te minerali kao što je željezo. Sve navedeno doprinosi boljoj kvaliteti života, većoj

mišićnoj masi, snazi i funkcionalnoj izvedbi te poboljšanju psihofizičkog statusa u bolesnika s hemofilijom.

Literatura:

- Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, i sur. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia panelists and co-authors. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020; 26 Suppl 6:1-158.
- Cruz-Jentoft AJ, Bahat G, Bauer J, i sur.; Writing Group for the European Working Group on Sarcopenia in Older People 2 (EWGSOP2), and the Extended Group for EWGSOP2. Sarcopenia: revised European consensus on definition and diagnosis. *Age Ageing*. 2019 Jan 1;48(1):16-31.
- Sayer AA, Cruz-Jentoft A. Sarcopenia definition, diagnosis and treatment: consensus is growing. *Age Ageing*. 2022 Oct 6;51(10):afac220.
- Uzuner B, Ketenci S, Durmus D, Atay HM. The frequency of sarcopenia in haemophilia patients: Effects on musculoskeletal health and functional performance. *Haemophilia*. 2024 Mar;30(2):505-512.
- Stephensen D, Rodriguez-Merchan EC. Orthopaedic co-morbidities in the elderly haemophilia population: a review. *Haemophilia*. 2013 Mar; 19(2):166-73.
- Cruz-Jentoft AJ, Baeyens JP, et al; European Working Group on Sarcopenia in Older People. Sarcopenia: European consensus on definition and diagnosis: Report of the European Working Group on Sarcopenia in Older People. *Age Ageing*. 2010 Jul;39(4):412-23.

Najčešće poteškoće pri primjeni i produživanju kućne terapije kod djece s hemofilijom

Katarina s.
Margarita
KOVAČEVIĆ,
mag. med. tehn.



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

Hemofilija je rijetka bolest sustava zgrušavanja krvi. Obično se otkriva u ranijoj životnoj dobi, posebice kod teškog oblika bolesti. U takvim slučajevima dijagnoza se najčešće postavi u razdoblju između prve i druge godine života. Godišnje u Hrvatskoj od hemofilije oboli 2 do 5 dječaka. U 2/3 slučajeva hemofilija se prenosi unutar obitelji, a ostalo je rezultat spontanih, novih mutacija.

U Klinici za pedijatriju u Dnevnoj bolnici dječje hematologije i onkologije tijekom cijelog radnog tjedna susrećemo se s dječacima koji imaju hemofiliju ili neki drugi oblik poremećaja zgrušavanja krvi. Glavni smo centar za hemofiliju i bolesti zgrušavanja krvi kod djece. Kod nas na Rebru počinje prva edukacija i suočavanje s tom "kraljevskom bolesti", koja se danas, uz puno žrtve i truda, jako dobro liječi.

Dok je dijete malo, svu brigu i skrb za bolesno dijete preuzimaju roditelji. Odrastanje uz hemofiliju je zahtjevno, stresno i teško. U prvoj godini pazi se da se dijete ne ozlijedi, ali kada prohoda ozljede i padovi postaju neizbježni. Zato se u razdoblju između prve i druge godine života kod teških oblika hemofilije započinje s primjenom profilakse što je uvelike poboljšalo i unaprijedilo život djece s hemofilijom smanjujući im učestalost krvarenja.

Dok je dijete malo roditeljima je vrlo naporno više puta na tjedan voditi ga u zdravstvenu ustanovu na intravensku primjenu faktora. Unatoč brojnim edukacijama i susretima, poteškoće i problemi sastavni su dio njihova života. Problemi i poteškoće roditelja djece s hemofilijom su: postavljanje dijagnoze hemofilije ili poremećaja zgrušavanja krvi, prepoznavanje znakova krvarenja kod djeteta, strah i prevelika zaštita djeteta, manjak znanja o he-

mofiliji, predrasude o hemofiliji te zanemarivanje bolesti u svakodnevnom životu.

Dijagnoza hemofilije ili poremećaja zgrušavanja krvi

Prvi susret s dijagnozom hemofilije kod svih roditelja izaziva osjećaj straha i neizvjesnosti. Pritom je vrlo važno kako će im se ta dijagnoza priopćiti. Budući da je hemofilija rijetka bolest, medicinsko osoblje koje je s njome manje upoznato obično je u strahu i ne zna dobro priopćiti dijagnozu roditeljima. U centrima gdje se svakodnevno susrećemo s hemofilijom puno je primjereniji način priopćavanja dijagnoze i objašnjavanja kako postupati i zaštititi dijete.

Prepoznavanje znakova krvarenja

Budući da nam mala djeca često ne znaju reći da su se ozlijedila i da imaju krvarenja, na roditelju ili skrbniku zadatak je da prepozna krvarenje. Opasna su i ozbiljna i vanjska i unutarnja krvarenja te je nužno na vrijeme prepoznati znakove krvarenja, a to su: neobjašnjivo plakanje, nastanak modrica ili otekline, izbjegavanje korištenja jedne ruke, oslanjanje na jednu nogu, toplina, trnci, osjećaj pritiska, ograničenja pokretljivosti, grčevi mišića u zahvaćenom području.

Strah i prevelika zaštita

U brizi za dobro djeteta s hemofilijom roditelji ga zbog straha od ozljeda i krvarenja znaju previše štititi. Štititi dijete svakako treba, no prevelika zaštita stvara poteškoće pri djetetovu odrastanju i sazrijevanju. Dijete se nikada ne može potpuno zaštititi od svega, na primjer da nikada ne padne ili da ga drugi ne gurnu. Uz to, pretjerana zaštita često je uzrok ismijavanja druge djece; oboljelo dijete se tijekom odrastanja može

zbog toga osjećati usamljeno, a to u njemu rađa snažan revolt u kasnim fazama odrastanja.

Neznanje

Stjecanje znanja uklanja strah i olakšava život. Danas imamo brojne edukacije o hemofiliji, ljetni edukacijski kamp, časopise, letke, brošure, upute o lijekovima. Sve to uvelike može pomoći u stjecanju dovoljne razine znanja kako bismo djetetu s hemofilijom pomogli živjeti normalnim životom.

Problemi sa zdravstvenim djelatnicima

Hemofilija je rijetka bolest i s njom se ne susreću svi zdravstveni djelatnici svaki dan ili često. Zbog nedovoljnog znanja o toj bolesti nastaju mnoge poteškoće i nejasnoće.

Zdravstveni djelatnik kojemu dođe dijete s hemofilijom, bolesti s kojom se prije nije susreo, isprva osjeti strah. Dijete s hemofilijom, naime, na prvi pogled izgleda kao zdravo dijete, a roditelj navodi da dijete krvari i da treba dobiti faktor. Zdravstveni djelatnik mora i roditelju i djetetu vjerovati da dijete krvari.

Kako bi suradnja između zdravstvenog djelatnika i roditelja bila lakša, potrebno je shvatiti da je roditelj jako zabrinut zbog djetetova stanja, a ponekad i ljutit zbog nerazumijevanja zdravstvenog djelatnika koji bi mu trebao pomoći primijeniti faktor intravenski u trenucima kada to on sam u kućnim uvjetima nije bio u mogućnosti učiniti.

Jedan od razloga zbog kojega zdravstveni djelatnici navode da ne žele primijeniti faktor jest i taj što na kutiji lijeka piše da je faktor "transfuzijski pripravak", a oni u domu zdravlja ili nekoj drugoj ambulanti ne daju transfuziju.

Faktor zgrušavanja jest transfuzijski pripravak, ali to nije transfuzija krvi nego pripravak koji osobi s hemofilijom zaustavlja krvarenje jer mu taj faktor manjka.

HZZO je davnih godina odobrio kućno liječenje i, uz potrebnu edukaciju, primjenu faktora od strane roditelja ili druge osobe koja nije zdravstvene struke izvan zdravstvene ustanove. Stoga nema razloga da zdravstveni djelatnik ne primijeni faktor ako to roditelji ne mogu učiniti. Potrebna

je kontinuirana edukacija i dobra suradnja na svim razinama zdravstvene skrbi.

Mala preporuka roditeljima: kada naiđu na otpor zdravstvenih djelatnika, neka to prijave centru za hemofiliju, koji može održati radionice i potrebne edukacije zdravstvenih djelatnika, čak i ako su oni teritorijalno znatno udaljeni od centra.

Predrasude

U nekim mjestima i obiteljima još uvijek je prisutna predrasuda da je majka "kriva" zbog toga što dijete ima hemofiliju s obzirom na to da ju je od nje naslijedilo. To otežava suradnju jer se zna dogoditi da se skriva da dijete ima hemofiliju, jer "Što će drugi reći? Kako će se prema njemu ponašati?"

Nemar

Hemofilija se danas dobro liječi. Imamo kućnu terapiju u svome domu i krvarenja su rjeđa. Hemofilija s kućnom terapijom nije izlječena; potrebne su mjere zaštite od krvarenja odnosno od mikrokrvarenja, koja ne bole, ali imaju dugoročne posljedice. Takva krvarenja, naime, oštećuju zglobove i u kasnijoj dobi iziskuju kirurške sanacije, koje su se brigom i odgovornošću mogle izbjeći.

Dakle, kako pomoći roditelju, djetetu i zdravstvenom djelatniku kod poteškoća s hemofilijom? Odgovor je jasan: kontinuiranom edukacijom, strpljenjem, podrškom, razumijevanjem i traženjem pomoći ako je pomoć potrebna.

Svakodnevna tjelesna aktivnost kod osoba s hemofilijom — koliko je dovoljno?

Ivan ANDRIĆ,
mag. physioth.



Josip DRAŽENIĆ,
mag. physioth.

Tjelesna aktivnost danas se sve više prepoznaje kao temelj zdravog načina života, kako u prevenciji bolesti, tako i u očuvanju općeg blagostanja. Za osobe koje žive s kroničnim zdravstvenim stanjima, poput hemofilije, tjelesna aktivnost ima još dublje značenje. Iako se često povezuje s rizikom, pravilno dozirana i stručno vođena aktivnost može donijeti niz zdravstvenih prednosti i znatno poboljšati kvalitetu života.

Hemofilija je nasljedni poremećaj zgrušavanja krvi koji, između ostalog, može uzrokovati i učestala krvarenja u zglobove. Takva krvarenja s vremenom mogu dovesti do ozbiljnih posljedica kao što su bolovi, oticanje zglobova, ograničena pokretljivost, smanjenje mišićne mase, gubitak koštane gustoće te oštećenje zglobova. Svi ti faktori u konačnici utječu na smanjenje samostalnosti i funkcionalnosti pojedinca.

Ipak, brojne studije i klinička iskustva potvrđuju da redovita tjelesna aktivnost, uz odgovarajuću prilagodbu i stručni nadzor, može te degenerativne procese usporiti i znatno pridonijeti općem zdravlju.

Vježbanje kod osoba s hemofilijom pozitivno utječe na brojne aspekte zdravlja. Pravilnim kretanjem poboljšava se funkcija zglobova i mišića, potiče se očuvanje koštane mase i mišićne snage, smanjuje osjećaj boli te ujedno povećava stabilnost tijela, čime se smanjuje rizik od padova i ozljeda. Uz benefite na tjelesnoj razini, redovita tjelesna aktivnost ima i važan psihološki učinak jer vraća osjećaj kontrole, jača samopouzdanje i podiže kvalitetu života.

Pri odabiru tjelesne aktivnosti važno je voditi računa o individualnim sposobnostima, dobi, prethodnoj razini aktivnosti te obliku bolesti. Nisu sve tjelesne aktivnosti jednako sigurne za osobe s hemofilijom.



Neke se smatraju potpuno sigurnima, poput šetnje, plivanja, nordijskog hodanja, korištenja stacionarnog bicikla i orbitreka. Neke su aktivnosti umjerenog rizika, poput vožnje bicikla, plesa, joge, kuglanja ili veslanja. Određeni sportovi i vježbe, posebno oni s intenzivnim kontaktom ili velikim opterećenjem, poput boksa, američkog nogometa, slobodnog penjanja ili powerliftinga, nose visok rizik i stoga se ne preporučuju.

Optimalan program vježbanja za osobu s hemofilijom trebao bi uključivati više komponenti: aerobne vježbe, vježbe snage te vježbe za stabilnost i fleksibilnost. Aerobne aktivnosti, poput hodanja, vožnje bicikla ili plivanja, povoljno djeluju na rad srca i pluća te doprinose izdržljivosti. Vježbe snage, koje se provode najčešće dva do tri puta na tjedan, jačaju mišiće i pomažu stabilizirati zglobove. Uz to, važno je uključiti i izometrijske te proprioceptivne vježbe, koje su posebno važne za očuvanje ravnoteže i koordinacije. U izometrijskim vježbama dolazi do kontrakcija mišića, ali se pokret ne izvodi. Proprioceptivnim vježba-

ma jača se osjećaj za prostor oko sebe i položaj svojeg tijela u njemu. Prije svakog treninga preporučuje se desetominutno zagrijavanje, a nakon treninga trebalo bi se posvetiti kratkom istezanju radi lakšeg oporavka mišića.

Kada je riječ o trajanju i učestalosti aktivnosti, preporuke variraju ovisno o individualnoj kondiciji, težini bolesti i ciljevima koje osoba želi postići. Ipak, najčešći savjet glasi da se treba što više kretati tijekom dana, čak i kada nije riječ o strukturiranom treningu. Svaki oblik kretanja – bilo da je riječ o laganoj šetnji, vožnji biciklom do trgovine ili kućanskim poslovima – doprinosi očuvanju funkcionalnosti tijela.

Na kraju, važno je razumjeti da se tjelesna aktivnost kod osoba s hemofilijom ne smije shvatiti kao opasnost nego kao snažan terapijski alat. Pravilno usmjerena i kontinuirana aktivnost može znatno poboljšati ne samo tjelesnu funkciju nego i emocionalno i socijalno zdravlje. Kretanje, u tom kontekstu, postaje ne samo poželjno nego i nužno – jer kretanje je život.



**KRVARIM
LI PREVIŠE?**

VWDtest.com



Ako ste zabrinuti, ispunite test.
Besplatan je, jednostavan i lagan.
Posjetite VWDtest.com

Inkluzivni dodatak

Nikolina ČOVIĆ,
socijalna radnica



Hrvatski savez za rijetke bolesti, Zagreb

Inkluzivni dodatak je novčana naknada namijenjena osobi s invaliditetom u svrhu prevladavanja različitih prepreka koje mogu sprječavati njezino puno i učinkovito sudjelovanje u društvu na ravnopravnoj osnovi s drugima.

Zakon o inkluzivnom dodatku, koji je stupio na snagu 1. siječnja 2024. godine, zamijenio je i objedinio četiri prethodne vrste socijalnih naknada namijenjenih osobama s invaliditetom:

1. osobnu invalidninu
2. doplatu za pomoć i njegu
3. uvećani doplatu za djecu (za djecu s težim ili teškim invaliditetom ili oštećenjem zdravlja)
4. naknadu do zaposlenja.

Cilj je Zakona bio pojednostavniti postupke i osigurati pravedniju raspodjelu pomoći osobama s invaliditetom.

Za ostvarivanje prava na inkluzivni dodatak, osoba podnosi zahtjev nadležnom područnom uredu Hrvatskoga zavoda za socijalni rad prema mjestu prebivališta. Uz ispunjeni zahtjev potrebno je priložiti:

1. Presliku medicinske dokumentacije kojom se objektiviraju bolesna stanja (nalazi specijalističkih pregleda, otpusna pisma, povijesti bolesti i sl.) te za djecu i nalaz psihologa te mišljenje stručnog tima odgojno-obrazovne ustanove i/ili ustanove u kojoj je dijete uključeno u habilitacijske/rehabilitacijske postupke (logoped, edukacijski rehabilitator/defektolog, socijalni pedagog, pedagog, socijalni radnik).
2. Barthelov indeks, koji je potreban samo za osobe s tjelesnim oštećenjem i samo za odrasle i djecu od navršanih 7 godina.
3. Presliku Nalaza i mišljenja Zavoda za vještačenje, profesionalnu rehabilitaciju i zapošljavanje osoba s invalidite-

tom prethodno provedenih vještačenja, ako postoje.

4. Potvrdu banke (ovlaštenje/suglasnost) o broju tekućeg računa u slučaju isplate na račun.

Barthelovim indeksom procjenjuje se razina neovisnosti koju osoba ima u obavljanju osnovnih aktivnosti.

Uredbom o metodologijama vještačenja propisano je tko utvrđuje Barthelov indeks:

— kada se utvrđuje tjelesno oštećenje kod odraslih, Barthelov indeks utvrđuje dr. med. specijalist fizikalne medicine i rehabilitacije, dr. med. specijalist ortopedije ili dr. med. specijalist neurologije

— kada se utvrđuje tjelesno oštećenje kod djece, Barthelov indeks utvrđuje dr. med. specijalist fizikalne medicine i rehabilitacije, dr. med. specijalist pedijatrije, dr. med. specijalist školske medicine ili edukacijski rehabilitator.

Obrazac za podnošenje zahtjeva za inkluzivni dodatak može se preuzeti s:

<https://socskrb.hr/obraci/>

U postupku odlučivanja Hrvatski zavod za socijalni rad prosljeđuje medicinsku dokumentaciju Zavodu za vještačenje, profesionalnu rehabilitaciju i zapošljavanje osoba s invaliditetom (ZOSI) radi utvrđivanja stupnja invaliditeta. Na temelju nalaza i mišljenja Zavoda za vještačenje Hrvatski zavod za socijalni rad donosi rješenje kojim se određuje pravo na inkluzivni dodatak i pripadajuća razina potpore.

Pravo na inkluzivni dodatak *ne priznaje se*:

1. osobi kojoj je priznata usluga smještaja ili organiziranog stanovanja
2. osobi koja osobnu invalidninu ostvaruje prema posebnim propisima
3. osobi koja doplatu za pomoć i njegu ostvaruje prema posebnim propisima, osim korisnika prava na pomoć i njegu

→ Tablica 1 — Razine potpore inkluzivnog dodatka

Razina potpore	Kategorija	Postotak osnovice	Iznos
I. razina	Djeca i odrasli IV. stupanj	600%	720e
II. razina	Djeca II. i III. stupanj	400%	480e
	Odrasli III. i IV. stupanj		
III. razina	Odrasli i djeca s lakim intelektualnim teškoćama IV. stupnja s komorbiditetom	360%	432e
	Odrasle osobe s oštećenjem sluha III. i IV. stupnja bez dodatnih teškoća		
	Odrasle osobe s gluho-sljepoćom III. stupnja, int. teškoćama III. stupnja ili s TO III. stupnja		
	Djeca s kroničnim bolestima/oštećenjima sluha i vida III. stupnja, TO III. stupnja		
IV. razina	Djeca s kroničnim bolestima / oboljenjima II. stupnja	135%	162e
	Odrasli s psihičkim bolestima II. stupnja		
V. razina	Djeca i odrasli	115%	138e

koji su navedeno pravo ostvarili prema propisima o mirovinskom i invalidskom osiguranju koji su važili do 31. prosinca 1998. godine.

Pravo na inkluzivni dodatak *ne priznaje se* osobi kojoj je utvrđena 4. i 5. razina inkluzivnog dodatka, a:

1. koja ima u vlasništvu drugi stan ili kuću, uz stan ili kuću koju koristi za stanovanje, a koje može otuđiti ili iznajmiti i tako osigurati sredstva za puno i učinkovito sudjelovanje u društvu na ravnopravnoj osnovi s drugima
2. koja ima u vlasništvu poslovni prostor koji ne koristi za obavljanje registrirane djelatnosti
3. kojoj je osiguran smještaj u ustanovi socijalne skrbi i kod drugih pružatelja socijalnih usluga u zdravstvenoj ili u drugoj ustanovi odnosno organizirano stanovanje.

Inkluzivni dodatak razvrstan je u pet razina potpore, koje ovise o vrsti, težini i stupnju oštećenja funkcionalnih sposobnosti, kao i o dobi korisnika (Tablica 1).

Na temelju nalaza i mišljenja Zavoda za vještačenje, Hrvatski zavod za socijalni rad donosi rješenje kojim se određuje pravo na inkluzivni dodatak i pripadajuća razina potpore.

Kao što je već spomenuto, potpora se razvrstava u pet razina na temelju Liste vrste i težine invaliditeta – oštećenja funkcionalnih

sposobnosti definirane propisima kojima se uređuje vještačenje i metodologija vještačenja na sljedeći način:

1. Prvu razinu potpore mogu ostvariti:

- a) djeca do sedam godina s tjelesnim oštećenjem III. ili IV. stupnja
- b) djeca od sedam do 18 godina s tjelesnim oštećenjem IV. stupnja s Barthelovim indeksom 0–20
- c) djeca od sedam do 18 godina s tjelesnim oštećenjem IV. stupnja s Barthelovim indeksom 21–35 i dodatnom teškoćom III. ili IV. stupnja
- d) djeca od sedam do 18 godina s tjelesnim oštećenjem III. stupnja s Barthelovim indeksom 36–60 i dodatnom teškoćom III. ili IV. stupnja
- e) djeca s oštećenjem vida IV. stupnja s dodatnom teškoćom
- f) djeca s oštećenjem sluha IV. stupnja s dodatnom teškoćom
- g) djeca s gluho-sljepoćom IV. stupnja
- h) djeca s poremećajem iz autističnog spektra IV. stupnja
- i) djeca s psihičkom bolesti IV. stupnja
- j) djeca s kroničnom bolesti IV. stupnja
- k) djeca i odrasle osobe s težim i teškim intelektualnim teškoćama IV. stupnja
- l) odrasle osobe s tjelesnim oštećenjem IV. stupnja s Barthelovim indeksom 0–20

- m) odrasle osobe s poremećajem iz autističnog spektra IV. stupnja s dodatnom teškoćom
- n) odrasle osobe s psihičkom bolesti IV. stupnja s dodatnom teškoćom.

2. Drugu razinu potpore mogu ostvariti:

- a) djeca od sedam do 18 godina s tjelesnim oštećenjem IV. stupnja s Barthelovim indeksom 21–35 bez dodatne teškoće
- b) djeca od sedam do 18 godina s tjelesnim oštećenjem II. stupnja s Barthelovim indeksom 61–90 i dodatnom teškoćom III. ili IV. stupnja
- c) djeca s oštećenjem vida IV. stupnja bez dodatne teškoće
- d) djeca s oštećenjem sluha IV. stupnja bez dodatne teškoće
- e) djeca s gluhošljepoćom III. stupnja
- f) djeca s poremećajem iz autističnog spektra III. stupnja s dodatnom teškoćom
- g) djeca s psihičkom bolesti III. stupnja s dodatnom teškoćom
- h) djeca s razvojnim teškoćama koje nisu definirane Listom oštećenja IV. stupnja
- i) djeca s kroničnom bolesti III. stupnja
- j) odrasle osobe s tjelesnim oštećenjem IV. stupnja s Barthelovim indeksom 21–35
- k) odrasle osobe s oštećenjem vida IV. stupnja bez ostatka osjeta svjetla ili s dodatnom teškoćom
- l) odrasle osobe s oštećenjem sluha IV. stupnja s dodatnom teškoćom
- m) odrasle osobe s gluhošljepoćom IV. stupnja
- n) djeca s intelektualnim teškoćama III. stupnja s dodatnom teškoćom
- o) djeca i odrasle osobe s lakim i umjerenim intelektualnim teškoćama IV. stupnja
- p) odrasle osobe s poremećajem iz autističnog spektra IV. stupnja bez dodatne teškoće
- q) odrasle osobe s psihičkom bolesti IV. stupnja bez dodatne teškoće
- r) odrasle osobe s kroničnom bolesti IV. stupnja uz postojanje potrebe za specifičnom njegovom uz izvođenje medicinsko-tehničkih zahvata.

3. Treću razinu potpore mogu ostvariti:

- a) djeca do sedam godina s tjelesnim oštećenjem II. stupnja
- b) djeca od sedam do 18 godina s tjelesnim oštećenjem III. stupnja s Barthelovim indeksom 36–60 bez dodatne teškoće

- c) djeca od sedam do 18 godina s tjelesnim oštećenjem II. stupnja s Barthelovim indeksom 61–90 bez dodatne teškoće
- d) djeca s oštećenjem vida III. stupnja
- e) djeca s oštećenjem sluha III. stupnja
- f) djeca s razvojnim teškoćama koje nisu definirane Listom oštećenja III. stupnja
- g) djeca s kroničnom bolesti II. stupnja
- h) djeca i odrasle osobe s poremećajem iz autističnog spektra III. stupnja bez dodatne teškoće
- i) djeca s psihičkom bolesti III. stupnja bez dodatne teškoće
- j) odrasle osobe s tjelesnim oštećenjem III. stupnja s Barthelovim indeksom 36–60
- k) odrasle osobe s oštećenjem vida III. ili IV. stupnja bez dodatne teškoće
- l) odrasle osobe s oštećenjem sluha III. ili IV. stupnja bez dodatne teškoće
- m) odrasle osobe s gluhošljepoćom III. stupnja
- n) djeca i odrasle osobe s intelektualnim teškoćama III. stupnja bez dodatne teškoće
- o) odrasle osobe s psihičkom bolesti III. stupnja
- p) odrasle osobe s kroničnom bolesti IV. stupnja
- q) osobe s poremećajem glasa, jezika i govora IV. stupnja.

4. Četvrtu razinu potpore mogu ostvariti:

- a) djeca s oštećenjem vida II. stupnja
- b) djeca s oštećenjem sluha II. stupnja
- c) djeca s razvojnim teškoćama koje nisu definirane Listom oštećenja II. stupnja
- d) djeca i odrasle osobe s intelektualnim teškoćama II. stupnja s dodatnom teškoćom
- e) djeca s psihičkom bolesti II. stupnja s dodatnom teškoćom
- f) odrasle osobe s tjelesnim oštećenjem II. stupnja s Barthelovim indeksom 61–90
- g) odrasle osobe s kroničnom bolesti III. stupnja
- h) osobe s poremećajem glasa, jezika i govora III. stupnja.

5. Petu razinu potpore mogu ostvariti:

- a) odrasle osobe s oštećenjem vida II. stupnja
- b) odrasle osobe s oštećenjem sluha II. stupnja
- c) djeca i odrasle osobe s intelektualnim teškoćama II. stupnja bez dodatne teškoće
- d) djeca i odrasle osobe s psihičkom bolesti II. stupnja bez dodatne teškoće
- e) odrasli samci s kroničnom bolesti II. stupnja

f) osobe s poremećajem glasa, jezika i govora II. stupnja.

Postupak za priznavanje prava na inkluzivni dodatak pokreće se na zahtjev stranke ili po službenoj dužnosti.

Razinu potpore utvrđuje Zavod za socijalni rad na temelju nalaza i mišljenja Zavoda za vještačenje, profesionalnu rehabilitaciju i zapošljavanje osoba s invaliditetom prema propisima kojima se uređuje vještačenje i metodologija vještačenja tj. Uredbom o metodologijama vještačenja kojom se uređuje način i postupak vještačenja u svrhu ostvarivanja prava u području socijalne skrbi.

Uredba o metodologijama vještačenja sadržava listu vrste i težine invaliditeta – ošte-

ćenja funkcionalnih sposobnosti prema kojoj vještaci provode vještačenje. Navedena lista sadržava i popis specijalističkih nalaza potrebnih za svaku vrstu pojedinog oštećenja (u Uredbi lista se zove Prilog V. LISTA VRSTA I TEŽINE INVALIDITETA – OŠTEĆENJA FUNKCIONALNIH SPOSOBNOSTI – LISTA II)

Navedena lista služi kao temelj za stručno vještačenje te osigurava usklađenost u procjeni funkcionalnih sposobnosti osoba s invaliditetom. Cijela lista može se pronaći u Uredbi o metodologijama vještačenja (NN 96/23).

U nastavku je dio liste koji se odnosi na tjelesno oštećenje za odrasle i djecu te za kronične bolesti kod odraslih i djece.

LISTA VRSTA I TEŽINE INVALIDITETA – OŠTEĆENJA FUNKCIONALNIH SPOSOBNOSTI – LISTA II

Vrsta oštećenja	Težina invaliditeta – težina oštećenja funkcionalne sposobnosti s opisom stručnjaka za procjenu			
	1. STUPANJ	2. STUPANJ	3. STUPANJ	4. STUPANJ
TJELESNO OŠTEĆENJE ODRASLI	Postoje teškoće u kretanju i/ili potreba korištenja ortopedskih pomagala (štap, štaka, ortoza) i /ili smanjena funkcija gornjih ekstremiteta (oslabljena gruba motorna snaga i oštećena fina motorika ruku); moguće samostalno oblačenje i svlačenje; hranjenje i održavanje osobne higijene;	Samostalno pokretan uz pomoć ortopedskog pomagala, štake, hodalice, proteze zbog slabosti, otežane pokretljivosti /gubitka donjih ekstremiteta pokretan uz stalnu upotrebu ortopedskih pomagala i/ili proteze te invalidskih kolica na veće udaljenosti.	zbog slabosti, otežane pokretljivosti /gubitka donjih ekstremiteta teže pokretan uz pomoć druge osobe ili hodalice/svakodnevnu uporabu invalidskih kolica koja može samostalno pokretati .	Nesposobnost samostalnog kretanja niti uz ortopedsko pomagalo, nemogućnost transfera; nemogućnost izvođenja bilo koje aktivnosti svakodnevnog života
Kretanje		Smanjena funkcija (umjerena slabost dominantne ruke, ili blaža slabost obje ruke), smanjena pokretljivost ili prirodni ili stečeni gubitak dijela bilo kojeg gornjeg ekstremiteta.	Smanjena funkcija (teža slabost dominantne ruke, ili umjerena slabost obje ruke), značajnije smanjena pokretljivost ili prirodni ili stečeni gubitak cijelog gornjeg ekstremiteta.	Potpuno ovisan o drugoj osobi u održavanju osobne higijene i obavljanju fizioloških potreba te pri, hranjenju, svlačenju i oblačenju;
Funkcija ruku i šaka				
Funkcija kralježnice				
Posljedice oštećenja CNS-a	M: Barthel indeks 91-99;		Potrebna je pomoć pri transferu; Potrebna svakodnevna pomoć pri obavljanju životnih aktivnosti	M: Barthel indeks 0-35;
Nasljedni, kongenitalni, stečeni neurološki poremećaji	S: dr. med. specijalista fizikalne medicine i rehabilitacije, dr. med. specijalista ortopedije, dr. med. specijalista neurologije	Potrebna povremena pomoć pri provođenju svakodnevnih životnih aktivnosti	M: Barthel indeks 36-60; S: dr. med. specijalista fizikalne medicine i rehabilitacije, dr. med. specijalista ortopedije, dr. med. specijalista neurologije	S: dr. med. specijalista fizikalne medicine i rehabilitacije, dr. med. specijalista ortopedije, dr. med. specijalista neurologije
		S: dr. med. specijalista fizikalne medicine i rehabilitacije, dr. med. specijalista ortopedije, dr. med. specijalista neurologije		

← Tablica 3 — Tjelesno oštećenje kod djece

Tjelesno oštećenje – djeca	1. STUPANJ	2. STUPANJ	3. STUPANJ	4. STUPANJ
	Ukoliko postoje prirodna ili stečena teškoće u kretanju i/ili potreba korištenja ortopedskih pomagala (štap, štaka, hodalice, ortoza za ruku/ruke i nogu/noge) i/ili smanjena funkcija gornjih i donjih ekstremiteta	Ukoliko postoji prirodna ili stečena slabost/gubitak donjih ekstremiteta sa stalnom uporabom ortopedskih pomagala i/ili potrebom za uporabom invalidskih kolica na veće udaljenosti (većim od 10 m kod djece do 7 g. života, većim od 20 do 50 m. od 7. do 21. g. života), i/ili smanjena funkcija/gubitak dominantne ruke ili prirodni nedostatak obje ruke), kod skolioze ortoza za prsni koš	Ako postoji prirodna ili stečena smanjena funkcija /gubitak donjih ekstremiteta uz stalnu uporabu invalidskih kolica i/ili uz stalnu inkontinenciju i/ili dokazani izostanak osjeta dijelova tijela i/ili kod osobe djeteta izrazito onemogućena funkcionalna uporaba gornjih ekstremiteta	Ukoliko se zbog prirodnog ili stečenog oštećenja ne može samostalno izvršiti niti jedna aktivnost svakodnevnog života (higijena, oblačenje, hranjenje, pijenje, evakuacija stolice i mokraće, iskašljavanje sekreta iz dišnih puteva)
	S. dr. med. specijalista fizikalne medicine i rehabilitacije, dr. med. specijalista pedijatrije, dr. med. specijalista školske medicine, edukacijski rehabilitator, te psiholog (za tjelesno oštećenje koje je posljedica oštećenja središnjeg živčanog sustava zbog velike vjerojatnosti kongitivnog oštećenja ili poremećaja osobnosti)	M. Barthel indeks nakon 7 g. kod djeteta bez intelektualnog odstupanja, kod dijagnoze cerebralne paralize odrediti stupanj prema kriterijima GMFCS S. dr. med. specijalista fizikalne medicine i rehabilitacije, dr. med. specijalista pedijatrije, dr. med. specijalista školske medicine, edukacijski rehabilitator	M. Barthel indeks nakon 7.g. kod djeteta bez intelektualnog odstupanja i kriteriji za cerebralnu paralizu GMFCS i BFMF S. dr. med. specijalista fizikalne medicine i rehabilitacije, dr. med. specijalista pedijatrije, dr. med. specijalista školske medicine, edukacijski rehabilitator	Nemogućnost samostalnog kretanja niti uz upotrebu ortopedskih pomagala (nemogućnost samostalnog transfera) M. Barthel indeks nakon 7 g. kod djeteta bez intelektualnog odstupanja i kriteriji za cerebralnu paralizu GMFCS i BFMF S. dr. med. specijalista fizikalne medicine i rehabilitacije, dr. med. specijalista pedijatrije, dr. med. specijalista školske medicine, edukacijski rehabilitator

→ Tablica 4 — Kronične bolesti kod odraslih

Kronične bolesti kod odraslih	1. STUPANJ	2. STUPANJ	3. STUPANJ	4. STUPANJ
	<p>Osobama kod kojih je postavljena dijagnoza kronične bolesti s komplikacijama na ciljnim organima zbog čega moraju uzimati stalnu terapiju i pridržavati se određenog higijensko – dijetetskog režima</p> <p>Osoba, uz redovito liječenje i praćenje bolesti po nadležnim specijalistima, može samostalno funkcionirati u svakodnevnom životu</p> <p>Med dok:</p> <ul style="list-style-type: none"> • nalazi nadležnih specijalista (prema vrsti kronične bolesti) s opisom kliničkog i funkcionalnog statusa 	<p>Osobama kod kojih je ustanovljena kronična bolest s komplikacijama na ciljnim organima i zahtijevaju stalnu terapiju.</p> <p>Može samostalno funkcionirati u svakodnevnom životu, ali im je potrebna povremena skrb druge osobe (2 – 3 puta tjedno za aktivnosti izvan kuće).</p> <p>Med dok:</p> <ul style="list-style-type: none"> • nalazi nadležnih specijalista (prema vrsti kronične bolesti) s opisom kliničkog i funkcionalnog statusa 	<p>Osobama kod kojih je ustanovljena kronična bolest sa komplikacijama na ciljnim organima koje zahtijevaju stalnu terapiju i svakodnevnu pomoć i njegu druge osobe</p> <p>Med dok:</p> <ul style="list-style-type: none"> • nalazi nadležnih specijalista (prema vrsti kronične bolesti) s opisom kliničkog i funkcionalnog statusa 	<p>Osobama koje su u terminalnoj fazi ili dekompenzaciji kronične bolesti čije liječenje nužno zahtijeva transplantaciju organa, kemo ili nadomjesnu terapiju, dijalizu, parenteralnu i enteralnu prehranu, aspiraciju usne šupljine i gornjih dišnih puteva, oksigenator, mehanički respirator, ugrađivanje stome, trahealne kanile, svakodnevnu mehaničku zaštitu kože i sl., te su potpuno ovisne o pomoći i njezi druge osobe.</p> <p>Med dok:</p> <ul style="list-style-type: none"> • nalazi nadležnih specijalista (prema vrsti kronične bolesti) s opisom kliničkog i funkcionalnog statusa
Kronične bolesti pripadaju pod vrstu oštećenja – tjelesno oštećenje				

← Tablica 5 —. Kronične bolesti kod djece

Kronične bolesti kod djece	1. STUPANJ	2. STUPANJ	3. STUPANJ	4. STUPANJ
	<p>Kod djece s kroničnim bolestima, genetskim i rijetkim bolestima kod kojih je postavljena samo dijagnoza – a kojih još nije potrebna posebna prehrana, stalna terapija bilo kojeg oblika i pojačana skrb druge osobe.</p> <p>Med dok:</p> <ul style="list-style-type: none"> • nalaz dr. med. specijalista pedijatrije /specijalista školske medicine s navedenom kliničkim i funkcionalnim statusom • nalaz ostalih specijalista prema potrebi s navedenom kliničkim i funkcionalnim statusom 	<p>Kod djece s kroničnim bolestima, genetskim i rijetkim bolestima – kod kojih je potrebna posebna prehrana, i/ili stalna terapija bilo kog oblika i pojačana skrb druge osobe.</p> <p>Med dok:</p> <ul style="list-style-type: none"> • nalaz dr. med. specijalista pedijatrije /specijalista školske medicine s navedenom kliničkim i funkcionalnim statusom • nalaz ostalih specijalista prema potrebi s navedenom kliničkim i funkcionalnim statusom 	<p>Za djecu s težim kroničnim, genetskim i rijetkim bolestima kod kojih je potrebna stalna terapija, i/ili specijalna prehrana, i/ili terapijski zahvati te potreba svakodnevnog pojačanog nadzora i skrbi druge osobe zbog provođenja terapijskih postupaka.</p> <p>Med dok:</p> <ul style="list-style-type: none"> • nalaz dr. med. specijalista pedijatrije /specijalista školske medicine s navedenom kliničkim i funkcionalnim statusom • nalaz ostalih specijalista prema potrebi s navedenom kliničkim i funkcionalnim statusom 	<p>Za djecu kod komplikacija i terminalnih stanja teških kroničnih, genetskih i rijetkih bolesti koje zahtijevaju specifičnu i stalnu pojačanu skrb druge osobe, zbog čega su potpuno ovisna o pomoći i njezi druge osobe.</p> <p>Med dok:</p> <ul style="list-style-type: none"> • nalaz dr. med. specijalista pedijatrije/specijalista školske medicine s navedenom kliničkim i funkcionalnim statusom • nalaz ostalih specijalista prema potrebi s navedenom kliničkim i funkcionalnim statusom
<p>Napomena: za osobe koje su potpuno ovisne o pomoći i njezi druge osobe zbog održavanja života potrebno pružanje specifične njege izvođenjem medicinsko-tehničkih zahvata za koje prema preporuci liječnika je roditelj osposobljen – neophodno je taksativno navesti iz točke 15. Nalaza i mišljenja vrsti težine invaliditeta – funkcionalne sposobnosti koji su to postupci izvođenja medicinsko-tehničkih zahvata, kako isti ne bi bili izostavljeni.</p>				

Kao što je spomenuto, na temelju nalaza i mišljenja Zavoda za vještačenje Hrvatski zavod za socijalni rad donosi rješenje kojim se određuje pravo na inkluzivni dodatak i pripadajuća razina potpore.

Na rješenje o ostvarivanju prava na inkluzivni dodatak koje je donio Zavod za socijalni rad stranka ima pravo izjaviti žalbu Ministarstvu rada, mirovinskog sustava, obitelji i socijalne politike u roku od 15 dana od dana dostave rješenja. Žalba se predaje Hrvatskom zavodu za socijalni rad koji je izdao rješenje.

Kontakti:

Hrvatski savez za rijetke bolesti
Ivanićgradska 38
10000 Zagreb

Nikolina Čović, socijalna radnica
mob.: 091/4443-038
mail: nikolina.hsrb@gmail.com

Internacionalna edukacija i suradnja

Ivan PACLIK
prof.



Tijekom protekle godine predstavnici Društva hemofiličara Hrvatske sudjelovali su na svim važnijim međunarodnim skupovima vezanima za skrb o oboljelima od poremećaja zgrušavanja. U nastavku pročitajte izvještaje sa svjetskog kongresa u Španjolskoj i europske konferencije u Bugarskoj.

Kongres Svjetske federacije hemofilije u Madridu

Svjetska federacija hemofilije (WFH) održala je svjetski kongres od 21. do 24. travnja 2024. godine u španjolskoj prijestolnici Madridu. Nakon što je prošli kongres, onaj u kanadskom Montrealu 2022. godine, zbog svih nam poznatih razloga održan u takozvanom hibridnom obliku, konačno je došlo vrijeme da se svi sudionici okupe na istome mjestu, pa je tako u Madrid doputovalo više od tri tisuće delegata iz 135 država. Među njima su bila i tri predstavnika Hrvatske: Marko

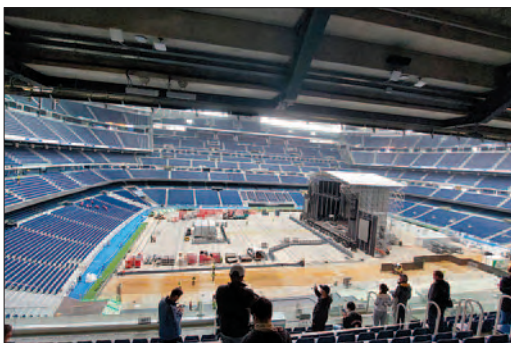
Marinić, predsjednik Društva hemofiličara Hrvatske, Kruno Sokol, dopredsjednik Društva te moja malenkost, tajnik Društva.

Sastanci različitih odbora Svjetske federacije održavali su se i po nekoliko dana prije službenog početka kongresa, a na njima je kao član Upravnog odbora WFH-a sudjelovao predsjednik Društva Marko Marinić. Kruno Sokol i ja trebali smo u Madrid sletjeti u nedjelju 21. travnja u prijepodnevnim satima te odmah otići na Generalnu skupštinu, koja je trebala trajati od 12 do 15 sati, kao predstavnik Hrvatske i njegov zamjenik. Budući da se predviđalo glasanje o mnogim važnim pitanjima, imali smo i mogućnost glasanja putem interneta ne uspijemo li stići na vrijeme, no vjerovali smo kako ćemo je iskoristiti jedino ako zapnemo u prometu pri odlasku iz zračne luke. Nažalost, sudbina je htjela da nas dvojica cijelu Generalnu skupštinu pratimo na svojim mobitelima.

U nedjelju 21. travnja u rano jutro nas smo dvojica i nekolicina hrvatskih hematoloških liječnika čekali ukrcaj u zrakoplov za München pa dalje u Madrid. Već smo pokazali karte i bili pušteni u tunel kada je razglasom objavljeno da se let odgađa. Nakon više od sat vremena doznali smo da je let otkazan i putnici su prebačeni na alternativne letove. Nas dvojica trebali smo letjeti preko Frankfurtu, no prtljaga nam je i dalje bila u prvom zrakoplovu, a kad smo je uspjeli uzeti već smo bili zakasnili na sad već drugi let. Uz to, više nismo mogli ući u prostor za ukrcaj, pa smo bili osuđeni boraviti u malenom kafiću u zoni za *check-in* do 16 sati i novog leta, sada za parišku zračnu luku Charles de Gaulle. I u tom smo kafiću, ispijajući po tko zna koju kavu, odradili Generalnu skupštinu. Na pariškom aerodromu sreli smo i neke naše liječnike, koji su stigli drugim ranijim letovima, no s istim ciljem – da se konačno dočepamo



↑ Stadion
Santiago Bernabéu
→ Unutar stadiona



Madrida. A u tome smo i uspješni, no tek sat prije ponoći!

Moram napomenuti kako se na dan našeg dolaska u Madridu igrao El Clásico – nogometna utakmica između velikih španjolskih rivala Real Madrida i Barcelone. Sva sreća da nisam kupio ulaznice za tu utakmicu, iako sam o tome razmišljao, jer bi s obzirom na otkazane letove i kašnjenje ostale neiskorištene. Također, nismo zamijetili pretjeranu navijačku euforiju iako smo bili smješteni samo dvije postaje podzemne od stadiona Santiago Bernabéu, koji smo posjetili i razgledali zadnji dan boravka, nakon zatvaranja kongresa.

Mjesto održavanja kongresa bio je IFEMA Madrid, višenamjenski prostor s mnoštvom velikih paviljona i zgrada u kojima se istodobno održava nekoliko različitih sajмова, kongresa i skupova svih vrsta. Nešto kao zagrebački Velesajam, no mnogo veće i uređenije. Dovoljno je reći kako središnjom alejom između svih tih paviljona prolaze dvije duge pokretne trake za hodanje u oba smjera kako bi posjetitelji što brže i jednostavnije prešli toliku udaljenost.

Predsjednik Svjetske federacije hemofilije Cesar Garrido službeno je otvorio kongres u nedjelju navečer, nakon Generalne skupštine. Sljedeća tri dana bila su ispunjena predavanjima, panel-diskusijama i radionicama, po tri ili četiri istodobno, od 9 sati ujutro do 6 poslijepodne. Budući da je Marko često imao druge prethodno dogovorene obveze, Kruno i ja trudili smo se “pohvatati” što više najzanimljivijih predavanja, pa smo se tako unaprijed dogovarali tko će kada otići u koju dvoranu. Naravno da u ovako kratkom prilogu nije moguće iscrpno prepričati sve što smo čuli, no pokušat ću prenijeti barem ono najosnovnije.

Tema prvog predavanja prvog dana kongresa bilo je starenje osoba s hemofilijom, koje zbog napretka u liječenju mogu živjeti koliko i njihovi zdravi vršnjaci, no mogu biti pogođene i drugim zdravstvenim problemima starije dobi. Također, iako se profilaksom većinom mogu spriječiti nova krvarenja, kronična artropatija vjerojatno će se pogoršavati te postati glavni problem kojim će se liječnici morati pozabaviti. Uz to ide i bol te mogući kardiovaskularni problemi zbog nedovoljno kretanja. Kao nastavak te teme slijedilo je predavanje o važnosti praćenja stanja zgl-

bova od djetinjstva do starije dobi, kao i zanimljiva panel-diskusija o razlikama u starenju muškaraca i žena s poremećajima krvarenja. Nakon toga prikazano nam je koliko je dosad napredovala genska terapija i kojim se problemima znanstvenici još moraju pozabaviti. Sljedeće predavanje proširilo je tu temu prikazujući prednosti, ali i nedostatke i moguće rizike novih terapija poput faktora s produženim djelovanjem, ultraproduženim

↓ Najveća dvorana za predavanja



djelovanjem ili non-faktor lijekova kao što je emicizumab. Treba spomenuti i izlaganje o važnosti vođenja registara oboljelih jer je to vrlo korisno za napredak skrbi o oboljelima i otkrivanje područja kojima treba posvetiti više pozornosti.

Drugi dan otvorena je tema kojoj je WFH posvetio slogan Svjetskog dana hemofilije 2025. godine: žene i djevojke s poremećajima krvarenja, s naglaskom na često zanemarivane tegobe nositeljica hemofilije te obilna menstrualna krvarenja. Istaknuta je potreba za inicijativama koje bi povećale dostupnost terapije za žene s poremećajima krvarenja, ali i poboljšale i ubrzale dijagnosticiranje. Ova izrazito zanimljiva tema već je neko vrijeme vrlo aktualna u cijelom svijetu, ali i kod nas. Nama je toga dana najvažnije bilo predavanje našeg Marka Marinića o kvaliteti života osoba s hemofilijom i o rezultatima istraživanja o toj temi provedenog u Hrvatskoj.



↑ Marko Marinić drži predavanje naslova “Ageing, Comorbidities and Personal Well-Being of Adults with Haemophilia”



→ Predstavnici Hrvatske i predsjednik WFH-a Cesar Garrido
 ↘ Fotografija s prijateljima

no pitanju zašto oboljeli s jednakom razinom faktora ne moraju imati jednak broj i jačinu krvarenja. Na kraju smo bili upoznati s najnovijim procjenama WFH-a da do 75% osoba s poremećajima krvarenja koje žive u siromašnijim i vrlo siromašnim državama uopće nema ispravnu dijagnozu, a da onima koje su dijagnosticirane terapija nije dostupna ili nije dostatna. To pogotovo vrijedi za osobe s von Willebrandovom bolešću, koja se smatra najučestalijom od svih nasljednih bolesti krvarenja, a dijagnosticirana je kod tek nešto više od 100.000 ljudi od kojih je neznatan dio iz siromašnijih zemalja.

Posljednjeg dana kongresa predstavljeno nam je zanimljivo istraživanje o profilaksi, odnosno njenim različitim dozama otkada je osmišljena kao način liječenja, a sve je uspořádano i s profilaksom emicizumabom u malim dozama. Ukratko, zaključeno je kako terapiju treba prilagoditi pojedinom pacijentu



Bilo je govora i o napretku u liječenju osoba s vrlo rijetkim poremećajima krvarenja, stomatološkim problemima tih osoba, ispravnom načinu odlučivanja o odgovarajućoj terapiji s obzirom na to da su nove brojnije nego ikada dosad, kao i o izazovima pri izboru najboljeg lijeka za novooboljele, odnosno za djecu. Uspjeli smo poslušati i predavanje o još nejasnim aspektima postizanja hemostaze, a vezano s tim i o pitanju fenotipa, odnos-

jer se ne može sa sigurnošću reći što bi bilo najbolje za sve. Slušali smo i o inhibitorima u kontekstu razvoja novih terapija te o važnosti pravodobnog uočavanja pojave inhibitora i ispravnog terapijskog odgovora.

Na samom završetku službenog dijela kongresa zaključeno je kako je napredak u liječenju hemofilije doveo do gotovo normalne očekivane životne dobi za oboljele te značajnog poboljšanja kvalitete života oboljelih, ba-

rem u razvijenim zemljama. No, istaknuto je i to kako pri procjeni uspješnosti terapije treba uzeti u obzir ne samo klinički mjerljive stavke kao što su broj krvarenja, stanje zglobova ili razina faktora, nego i pacijentovu samoprocjenu kvalitete života, zadovoljstvo terapijom, razinu kronične boli i slično.

Uz navedeno slušali smo i o dentalnoj skrbi za sve osobe s poremećajima zgrušavanja, sportskim ozljedama zglobova kod mladih pacijenata, kirurškim zahvatima kod osoba koje primaju neku od novih terapija, inicijativama za povećanje dostupnosti terapije u manje razvijenim zemljama i mnogim drugim temama. Sva su predavanja bila zanimljiva i korisna, tako da se može reći kako je ovaj kongres Svjetske federacije hemofilije bio vrlo uspješan. Velike pohvale idu i domaćinima Španjolcima, odnosno Španjolskoj federaciji hemofilije (Federación Española de Hemofilia, Fedhemo).

Kad govorimo o domaćinu, evo nekoliko crtica o gradu koji nas je ugostio – kraljevskom Madridu. Kako sam već naveo, našem dolasku prethodili su problemi u zračnom prometu, a nastavili su se i u cestovnom. Naime, taksist koji nas je vozio od zračne luke do hotela nije znao ni osnove engleskog (ni bilo kojeg stranog jezika), no tu je u pomoć uskočila taksi aplikacija na mobitelu. Poslije smo shvatili da dotični gospodin nije iznimka – osim naše ljubazne recepcionarke u hotelu, većina stanovnika koje smo sreli govorila je samo španjolski. Čak i konobari u malo boljim restoranima. To je, na sreću, bila naša jedina zamjerka. Što se prijevoza tiče, javni je prijevoz vrlo dobro organiziran, točan, siguran i čist, u što smo se uvjerali vozeći se podzemnom željeznicom. Naime, naš prvotni plan bio je koristiti organizirani prijevoz za sudionike kongresa, odnosno voziti se autobusom koji je svakih pola sata trebao biti na postaji u blizini našeg hotela. Prvoga smo dana ipak isprobali metro i nismo požalili. Iako smo morali presjedati na drugu liniju, vožnja je bila toliko jednostavna i brza da smo već sljedeći dan imali osjećaj da tom rutom idemo već tjednima. Jedino neobično iskustvo u podzemnoj bilo je kada bi čak i u kasnim večernjim satima netko ušao u vagon, počeo pjevati (i to obično vrlo dobro) te nenapadno pokupio novac i otišao.



Sam grad jednostavno je monumentalan! U većini gradova koje sam posjetio naglasak je na centru, a u Madridu se raskoš vidi posvuda i razne palače nalaze se i kilometrima od središta. Uz katedralu Almudena i Kraljevsku palaču, koje su zaista impresivne, možete poći na bilo koju stranu i svako malo nabasati na neko velebno zdanje. Muzej Prado i park El Retiro svakako obidite ako se nađete u Madridu. Tu je i već spomenuti Santiago Bernabéu, golem stadion koji prima više od 80 tisuća gledatelja, ima nekoliko podzemnih razina trave koja se izmjenjuje ovisno o istrošenosti, muzej Real Madrida s osvojenim peharima i svime što može zanimati prosječnog ljubitelja nogometa... Otvoren je za turiste i dok nema utakmica, a dok smo mi bili u njemu postavljala se pozornica za veliki koncert španjolskih glazbenih zvijezda koji je bio na programu za nekoliko dana.

↑↑ Kraljevska palača
↑ Katedrala Almudena

↓ Park El Retiro





→ Poznata zgrada Metropolis u popularnoj madridskoj ulici Gran Via

Mnogo je toga što ovdje ne mogu spomenuti, a još više mjesta koja nismo imali vremena obići. Stoga je Madrid definitivno grad u koji bih se želio vratiti. Što se tiče sljedećeg kongresa Svjetske federacije hemofilije, on će se 2026. godine održati u Maleziji, konkretnije u njihovoj prijestolnici Kuala Lumpuru.

Konferencija Europskog konzorcija hemofilije u Sofiji

Nakon vrlo uspješne zagrebačke konferencije 2023. godine, Europski konzorcij hemofilije (EHC) svoju je sljedeću konferenciju održao u bugarskom glavnom gradu Sofiji u suradnji s Bugarskom hemofilija asocijacijom. Održana je od 4. do 6. listopada 2024. u hotelu Grand Millennium, a Hrvatska je ovaj put imala četiri predstavnika: Marka Marinića, koji je osim kao predsjednik DHH-a nastupio i kao predavač, Krunu Sokola, dopredsjednika Društva, Dominika Čepića, člana Uprav-

→ Naš hotel noću
↓ Sofia Balkan Palace, mjesto održavanja svečane večere



nog odbora DHH-a te pisca ovih redaka Ivana Pačlika, tajnika DHH-a.

Po dolasku u Sofiju već je bilo vrijeme za prve odavno dogovorene sastanke i obveze, no u taj četvrtak, osim večere dobrodošlice, nije bilo službenog programa. On je počeo ujutro nakon registracije sudionika, kada je predsjednik EHC-a Miguel Crato, u društvu našeg domaćina, predsjednika Bugarske hemofilija asocijacije Jordana Nedevskog, otvorio konferenciju. Slijedilo je, kako je uobičajeno, predstavljanje skrbi o osobama oboljelim od poremećaja krvarenja u zemlji domaćinu.

Prva sesija bila je posvećena osobama s izrazito rijetkim poremećajima krvarenja i hemofilijom s inhibitorima, točnije poremećajima trombocita, a prije Generalne skupštine, rezervirane samo za predstavnike nacionalnih društava oboljelih od hemofilije, održana su dva simpozija o prevenciji oštećenja zgl-



bova kao preduvjetu normalnog života, odnosno o suvremenim potrebama pacijenata i izazovima u liječenju. Uz to bilo je govora o napretku u metodama dijagnosticiranja von Willebrandove bolesti i izazovima njezina liječenja.

Budući da je Generalna skupština ujedno bila izborna, sudionici su nakon financijskog izvješća i predstavljanja provedenih i budućih planiranih aktivnosti imali zadatak glasanjem



izabrati sedam članova Upravnog odbora Europskoga konzorcija hemofilije koji će organizaciju voditi sljedećih godina. Uz to, glasalo se o domaćinu sljedeće konferencije. Nakon predstavljanja dvaju gradova kandidata, odlučeno je da se 2026. godine održi u najvećem turskom gradu – Istanbulu, koji je dobio više glasova nego azerbajdžanska prijestolnica Baku. Zanimljivo je da je Baku trebao biti domaćin još 2018. godine, no zbog problema s vizama za sudionike konferencija je održana na “neutralnom” terenu, u Bruxellesu.

Sljedeće jutro počelo je skupom predavanja o ženama oboljelim od poremećaja krvarenja i prenositeljicama hemofilije, a jedna od moderatorica bila je naša profesorica Ana Boban. Slijedilo je još nekoliko vrlo zanimljivih predavanja, no mi smo nestrpljivo čekali 14 sati i sesiju naslovljenu “Razgovarajmo o seksu” u sklopu koje je nakon dvaju izlaganja na red došao Marko Marinić, koji je govorio o izazovima s kojima se u seksualnom životu susreću osobe s poremećajima krvarenja i to na temelju psihosocijalnih podataka prikupljenih u opsežnoj anketi provedenoj u Hrvatskoj. Dan je zatvorio set debata mladih sudionika, a navečer smo se svi uputili u hotel Sofia Balkan Palace na konferencijsku svečanu večeru.



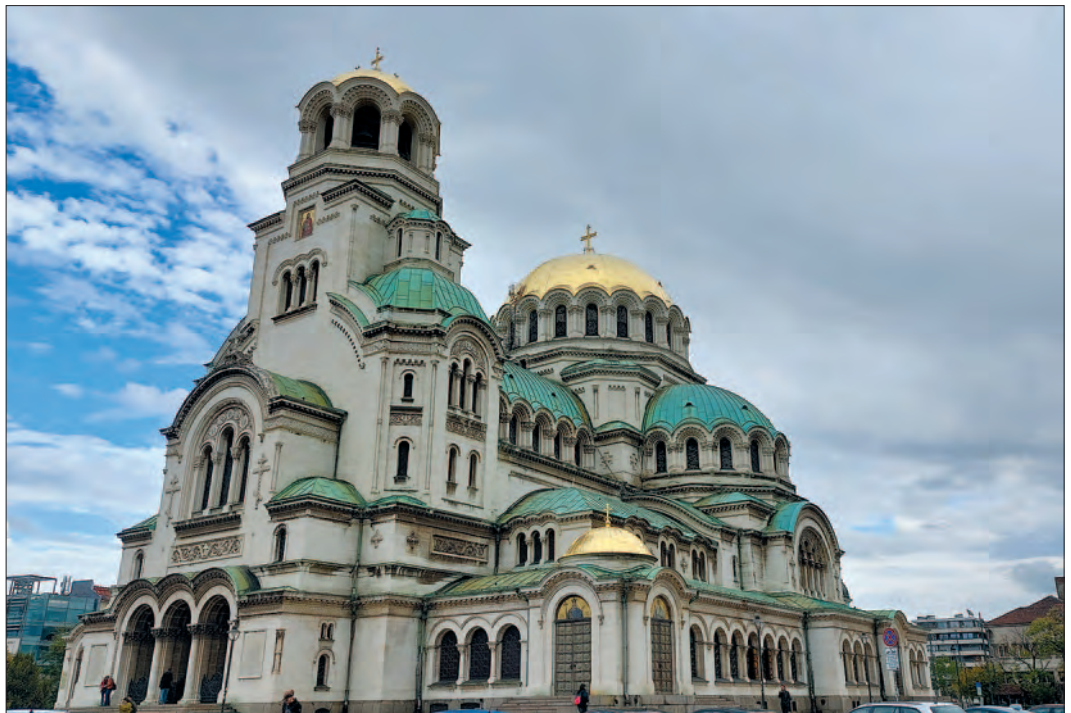
- ↖ Početak konferencije
- ← Marko Marinić drži predavanje “Challenges in sex life for persons with haemophilia based on psychosocial data”
- ↓ Hrvatska “reprezentacija” i predsjednik EHC-a Miguel Crato





↑↑ Bulevar Vitoša,
najpopularnija šetnica
u Sofiji

↑ Crkva Svete Nedjelje
→ Katedrala
Aleksandra Nevskog



Posljednjeg dana konferencije održana je panel-diskusija o prednostima i mogućnostima upotrebe podataka dobivenih popunjavanjem PROBE upitnika o kvaliteti života oboljelih od hemofilije. Uz to je istaknuto kako hemofilija ne pogađa samo oboljele, odnosno da ima velik psihološki utjecaj i na članove njihovih obitelji.

Na zadnjoj sesiji razmatrano je na koje sve načine EHC može pomoći svojim članovima, odnosno društvima hemofiličara pojedinih zemalja. Nakon toga je konferencija službeno završena, a sudionici koji nisu žurili na svoje letove mogli su ručati i pozdraviti se do sljedećeg susreta.

Sve u svemu, još jedna konferencija uspješno je odrađena i u Hrvatsku smo se vratili puni dojmova i novih spoznaja. Vidimo se na sljedećoj konferenciji, u listopadu ove godine u Beču!

Oснаživanje oboljelih i zagovaranje promjena

Dominik ĆEPIĆ

Prošle godine imao sam čast održati prezentaciju na okruglom stolu Europskog konzorcija hemofilije (EHC) u Bruxellesu, Belgija. Tema događaja, "Zajednički rad na rijetkim bolestima i zajedničko donošenje odluka za napredne tehnologije", bila je prilika da istaknemo važnost suradnje između oboljelih osoba, liječnika i institucija.

Moja prezentacija usredotočila se na to kako zajedničko donošenje odluka može znatno poboljšati živote osoba s rijetkim bolestima, posebno osoba s hemofilijom.

Istaknuo sam kako bi se oboljeli trebali truditi biti što obrazovaniji o svojoj dijagnozi. Znanje o bolesti, mogućnostima liječenja i pravilnoj dozi lijekova ključno je za dobivanje optimalne terapije. Upravo u suradnji s liječnicima dolazimo do prilagođenih rješenja, onima koja odgovaraju individualnim potrebama svakog pacijenta.

Kako bih to ilustrirao predstavio sam graf s usporedbom standardne mjesečne potrošnje konkretnog lijeka za pacijenta moje težine s mojom osobnom mjesečnom potrošnjom. Prikazana je velika razlika u potrošnji, što zapravo naglašava važnost personaliziranog pristupa liječenju. Bez prilagodbe terapije individualnim potrebama, pacijenti riskiraju ozbiljne komplikacije, trajna oštećenja zglobova i povećane troškove za zdravstveni sustav.

Naš Centar za liječenje hemofilije u Zagrebu pravi je primjer vrhunske skrbi usmjerene na pacijenta. Stručnjaci Centra pružaju visoku razinu liječenja, usporedivu s najboljim praksama u Europi, a istodobno educiraju pacijente o svim aspektima skrbi za njih.

Također, zahvaljujući predanom radu i Društva hemofiličara Hrvatske, pacijenti u našoj zemlji imaju pristup suvremenim terapijama i potporu u zagovaranju svojih prava.

Rad Društva pomaže osigurati da svi pacijenti dobiju priliku za kvalitetniji život.

Jedan od ključnih trenutaka mog izlaganja bilo je pitanje koje sam postavio prisutnoj publici: "Znate li koja su tri najskuplja liječenja?" Netko je spomenuo gensku terapiju, a ja sam odgovorio:

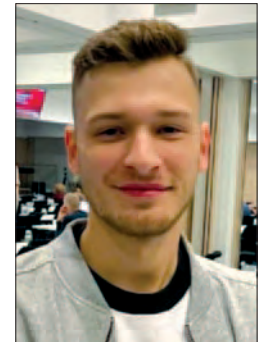
1. Liječenje koje ne dobijete: Bez terapije, krvarenja ostaju neliječena, što vodi do nepovratnog oštećenja zglobova, invaliditeta i trajnih troškova za društvo.

2. Liječenje koje dobijete u premaloj količini: Nedovoljna doza znači dulja i teža krvarenja, što povećava rizik od komplikacija i dugoročne troškove liječenja.

3. Liječenje koje dobijete prekasno: Kasna intervencija uzrokuje iste probleme kao i nedovoljna terapija, ostavljajući oboljelog s trajnim posljedicama.

Zaključno, podsjetio sam prisutne na to koliko je važno zagovarati vlastite potrebe i edukacijom doprinosti promjenama. Da moja majka nije uporno tražila najbolje liječenje dok sam bio dijete, a ja poslije kao odrasla osoba, danas bih sigurno imao daleko teže posljedice.

Iako u Hrvatskoj bilježimo značajan napredak u liječenju hemofilije, svjesni smo da mnogi pacijenti diljem Europe i dalje nemaju pristup naprednim terapijama. Promjene su moguće samo uz suradnju pacijenata, liječnika i društva. Zajedničkim trudom možemo osigurati budućnost u kojoj nitko neće ostati zaboravljen i zakinut.



Dječji kutak

Dragi naši maleni i oni malo veći čitatelji!

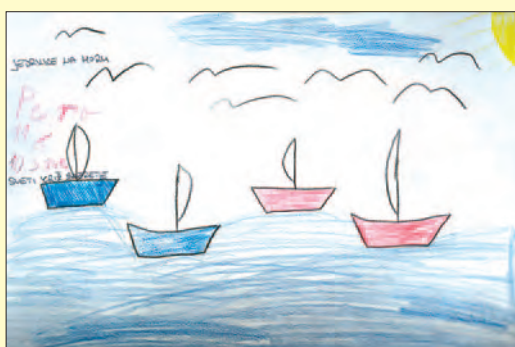
Ove stranice rezervirane su samo za vas. Ovdje objavljujemo vaše radove pa vas pozivamo i ohrabrujemo da nam ih šaljete. Možete nam poslati primjerice neku pjesmu koju ste napisali svojoj simpatiji iz razreda, učiteljici, mami, tati, baki, djedu, svom gradu, proljeću, biciklu ili bilo kome/čemu drugome.

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!

Pozdraaaaaaaaaav!!!





8



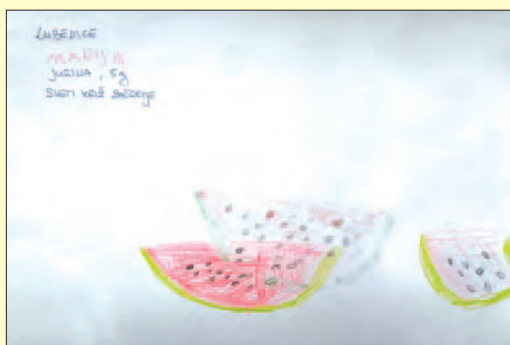
9



10



11



12

1
Proljetna livada —
Matej Grubeša (7),
Zagreb

2
Obitelj Jurina — **Petar Jurina** (11), Sveti Križ Začretje

3
Kamion — **Stjepan Jurina** (9), Sveti Križ Začretje

4
Vlak — **Karla Jurina** (7), Sveti Križ Začretje

5
Traktor — **Stjepan Jurina** (9), Sveti Križ Začretje

6
Jedrilice na moru —
Petar Jurina (11), Sveti Križ Začretje

7
Stitch — **Katja Martinović** (7), Zagreb

8
Duga — **Marija Jurina** (5), Sveti Križ Začretje

9
Leptir — **Mihael Jurina** (2), Sveti Križ Začretje

10
Morsko dno — **Šimun Jambrešić** (5), Slavonski Brod

11
Zabava ljeti (flomaster na majici) — **Katja Martinović** (7), Zagreb

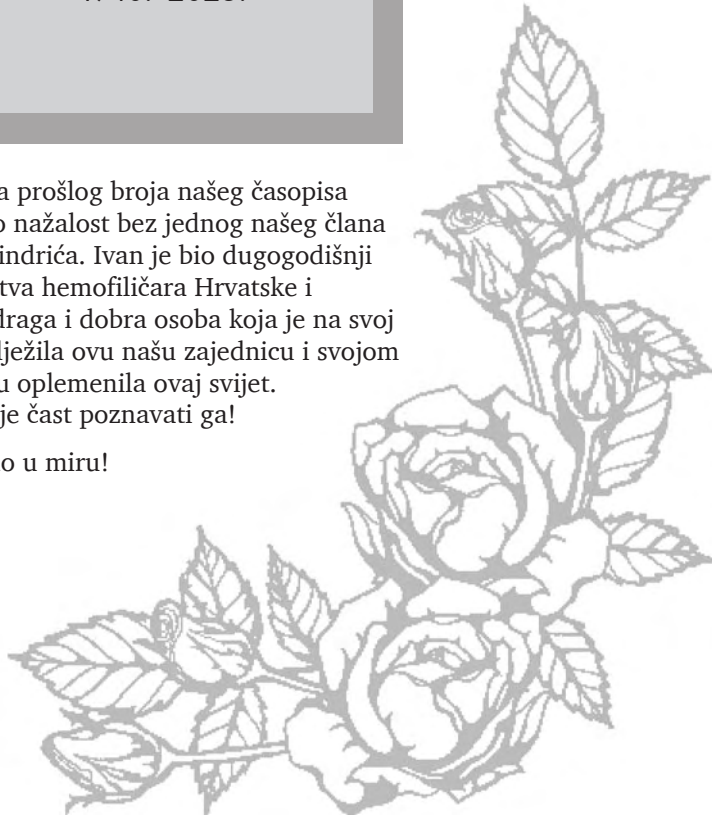
12
Lubenice — **Marija Jurina** (5), Sveti Križ Začretje

In memoriam

Ivan CINDRIĆ
1940.–2025.

Od izlaska prošlog broja našeg časopisa ostali smo nažalost bez jednog našeg člana – Ivana Cindrića. Ivan je bio dugogodišnji član Društva hemofiličara Hrvatske i iznimno draga i dobra osoba koja je na svoj način obilježila ovu našu zajednicu i svojom osobnošću oplemenila ovaj svijet. Bila nam je čast poznavati ga!

Počivao u miru!



DONATORI I SPONZORI U 2024. GODINI



BIOMARIN®



octapharma®



sobi



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:
liberatelife.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.p.o. | Glavna Podružnica Zagreb
Ulica Matka Bašćijana 54 | 10000 Zagreb | www.sobi.com

 **sobi**
rare strength