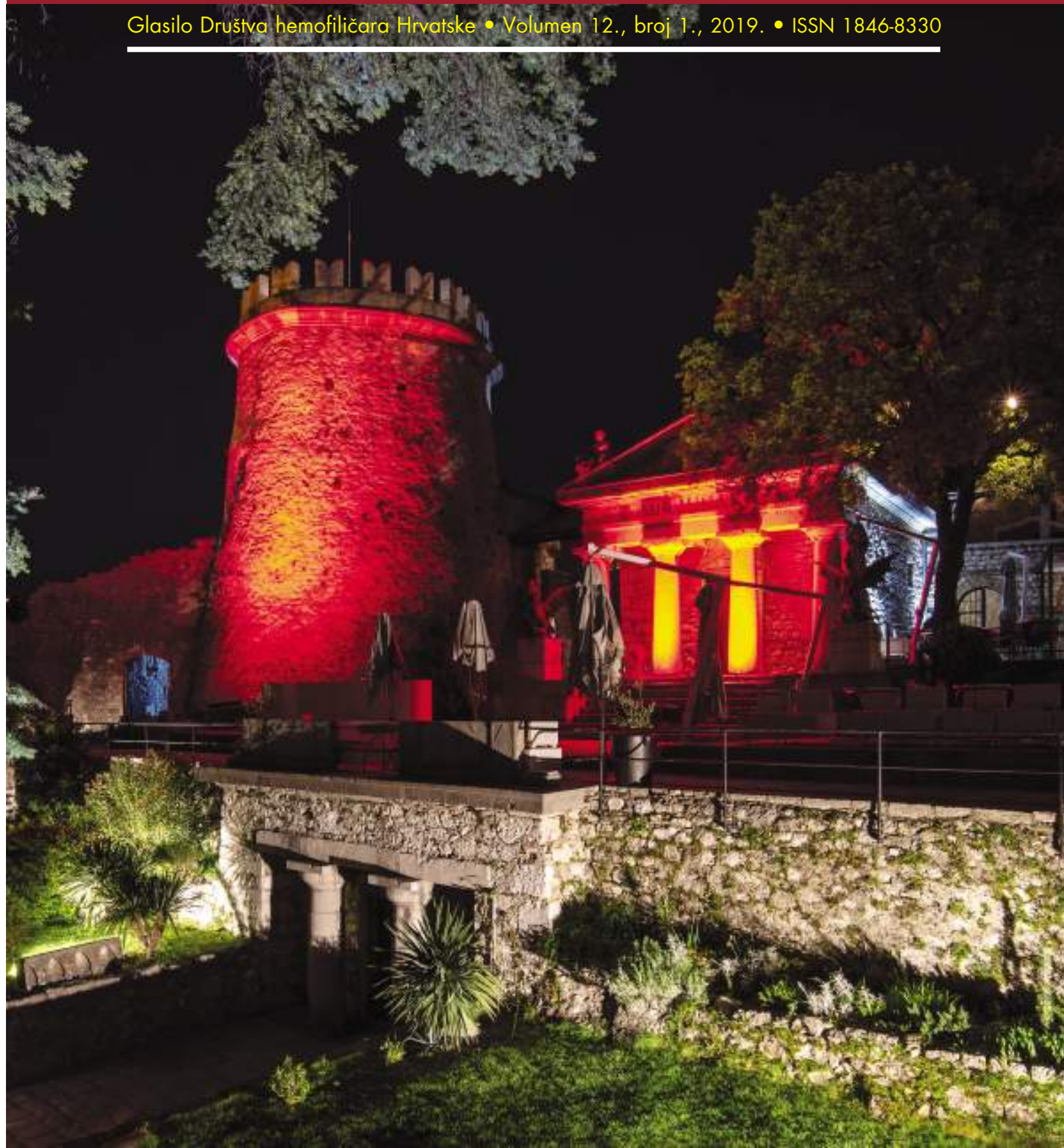


HEMOFILIJJA

Glasilo Društva hemofiličara Hrvatske • Volumen 12., broj 1., 2019. • ISSN 1846-8330





HEMOFILIJU
Glasilo Društva hemofiličara Hrvatske

ISSN 1846-8330

Volumen 12., Broj 1.
Zagreb, kolovoz 2019.

Nakladnik:

DRUŠTVO HEMOFILIČARA HRVATSKE
Kišpatičeva 12 (hematološka ambulanta)
Zagreb

www.dhh.hr
casopis.hemofilija@yahoo.com

Glavni urednik:

Doc. dr. sc. Marko MARINIĆ

Članovi uredništva (abecednim redom):

Josipa BELEV, vms.

Prof. prim. dr. sc. Ernest BILIĆ

Doc. dr. sc. Ana BOBAN

Ivan PACLIK, prof.

Miroslav PACLIK, dipl. oec.

Doc. dr. sc. Dražen PULANIĆ

Tomislav RAGUŽ

Marijo VODANOVIĆ, dr. med.

Prof. dr. sc. Silva ZUPANČIĆ ŠALEK

Lektorica:

Mirjana PAIĆ JURINIĆ

Grafički i tehnički urednik:

Zlatko REBERNJAK

Prijelom i priprema za tisak:

Grafički studio FORMA ULTIMA

Tisak:

I.T.-Graf d.o.o.

Uputa suradnicima:

Materijali se šalju elektronički na adresu:

casopis.hemofilija@yahoo.com

ili u tiskanom obliku na:

Društvo hemofiličara Hrvatske

Uredništvo časopisa Hemofilija

Kišpatičeva 12 (hematološka ambulanta)

10000 Zagreb

Napomena:

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

Ilustracija na naslovnici:

Trsatska gradina u Rijeci u crvenoj boji u povodu
Svjetskog dana hemofilije. Uredništvo zahvaljuje
gospodinu Davoru Pavloviću na ustupljenoj fotografiji

Sadržaj

Riječ urednika	3
Marko Marinić Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2018./2019. godini	4
Silva Zupančić Šalek Hemofilija — kako se danas liječimo?	12
Ernest Bilić Kako kontrolirati provođenje profilaktičkog liječenja oboljelih od hemofilije	14
Dražen Pulanić Rezultati genske terapije hemofilije B	16
Ana Boban Bol u bolesnika s hemofilijom	17
Marijo Vodanović, Silva Zupančić Šalek Hemofilija i starenje. Liječenje kardiovaskularnih bolesti u bolesnika s hemofilijom	19
Jelena Roganović Važnost prehrane osoba s hemofilijom	22
Stribor Marković Biljke i dodaci prehrani u hemofilijama	26
Renata Zadro Unaprijeđena dijagnostika hemofilije	28
Maja Sedmak Kako se uspješno nositi sa stresom	29
Ivan Andrić, Josip Draženović Specifičnost fizioterapije u liječenju hemarthrosa u osoba s hemofilijom	32
Josipa Belev Radionica venepunkcije zlata vrijedna	34
Dinko Kolak Moj život s hemofilijom	36
Ivan Paclik Dva skupa u Bruxellesu	39
Đurica Marošević, Dominik Čepić Irski susreti. EHC Inhibitor summit 2018.	44
Jakov Sergio Pomlađena slika udruga oboljelih od hemofilije	47
Željka Martinović Žene u »muškom svijetu«	50
Dječji klub	52
Vlado Tančik Najmilija A	54

Riječ urednika

Dragi čitatelji!

Pred vama je novi broj časopisa *Hemofilija*. Kao službeno *glasilo Društva hemofiličara Hrvatske*, časopis od 2008. godine redovito izlazi jedanput godišnje i ovo je njegov dvanaesti broj u nizu. Stoga odmah na početku želim zahvaliti svima onima koji su na bilo koji način pridonijeli nastanku bilo kojega od dosadašnjih brojeva. Bez vas taj kontinuitet ne bi bio moguć.

I u ovom broju donosimo niz zanimljivih, kvalitetnih i korisnih tekstova. Kao i obično, počinjemo prikazom aktivnosti Društva proteklih godinu dana, a onda prelazimo na stručni dio. Najprije donosimo tekst o načinima liječenja hemofilije danas i sutra, a potom govorimo kako kontrolirati provođenje profilaktičkog liječenja oboljelih od hemofilije.

Jedna je od nama uvijek zanimljivih i važnih tema pogled u budućnost kroz dosege novih istraživanja o liječenju hemofilije. Stoga sljedeći članak govori o rezultatima genske terapije hemofilije B. Slijedi tekst o karakteristikama i tretmanu bolova s kojima se susreću osobe s hemofilijom.

Prehrana je jedan od svakako najvažnijih dijelova života svakog čovjeka. Upravo o tome, a u kontekstu osoba s hemofilijom, govore sljedeća dva teksta — prvi o važnosti prehrane osoba s hemofilijom, a drugi o dodacima prehrani — što se smije, a što se ne smije.

Slijedi tekst o starenju s hemofilijom, načinu nošenja sa stresom s kojima se oboljeli često suočavaju, a onda i o tome koliko je zapravo važna radionica venepunkcije koju održavamo svake godine u sklopu našeg ljetnog kampa.

Intervju s našim vrijednim članom donosimo u nastavku, a potom nekoliko izvještaja o sudjelovanju članova Društva hemofiličara Hrvatske na različitim međunarodnim skupovima koji se tiču života s poremećajima zgrušavanja. Prvi u nizu tih tekstova donosi dvije reportaže iz Bruxellesa, jednu s EHC-ove godišnje konferencije i drugu s konferencije za voditelje udruga.

Naši mladi članovi donose prikaz sudjelovanja na Inhibitor-summitu u Barretstownu kod Dublina te prikaz radionice EHC-a za mlade održane u Amsterdamu. Na kraju slijedi tekst o prvoj konferenciji za žene s poremećajima zgrušavanja krvi održanoj u Frankfurtu.

Najveseliji dio svakog broja stranice su namijenjene našim malim umjetnicima. Dječji klub je pretposljednji dio ovog broja, a kad smo već kod umjetnosti, mislim da boljeg kraja nema od stihova. Stoga, pjesma »Najmilija A« našeg slavonskog subrata!

Na kraju ovog obraćanja još jedanput najsrdačnije 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. Pozivamo i dalje sve vas koji imate bilo kakvu ideju za koju smatrate da bi je bilo dobro obraditi na ovim stranicama da nam se javite. Vaša nam je suradnja izrazito važna kako bi se i dalje nastavilo s redovitim izlaženjem časopisa te održala ideja vodilja njegova pokretanja — pružanje kvalitetnih informacija osobama s hemofilijom i drugim poremećajima zgrušavanja krvi, njihovim obiteljima, prijateljima, ali i zdravstvenim djelatnicima te stručnjacima različitih drugih profila koji svojim radom pridonose kvaliteti života ove populacije.

Hvala vam na čitanju, srdačno!

Doc. dr. sc.
Marko MARINIĆ



Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2018./2019. godini

Doc. dr. sc.
Marko MARINIĆ



Predsjednik Društva hemofiličara Hrvatske

Već prema običaju, u sljedećih nekoliko redaka/stranica želio bih vas informirati o barem dijelu aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u proteklih godinu dana.

Društvo je i ovom razdoblju bilo vrlo aktivno, na različitim poljima i na različite načine. Puno se toga realiziralo, no još se više planira. Nadamo se da će se planovi i ostvariti.

Jedna od stvari koje su konstantne, i koje su među glavnim aktivnostima Društva, jesu

kontakti i dogovori sa svim akterima uključenima u skrb oboljelih od hemofilije — od HZZO-a, farmaceutske industrije, liječnika, medicinskog osoblja, pa do samih članova. Svaka od tih instanci izrazito je važna i samo se koordinacijom svih aktera može pridonijeti podizanju kvalitete života svih nas.

Od velikih aktivnosti DHH-a nakon izlaska prošlog broja *Hemofilije* prvi je na redu bio naš 12. Edukacijski ljetni kamp. Održali



→ Sudionici 12. Edukacijskog ljetnog kampa u Tuheljskim Toplicama
↓ S jednog od predavanja u Kampu
↘ Pitanja i komentari sudionika Kampa



smo ga prvi puta na kopnu, u hotelu Well u Tuheljskim Toplicama, od 30. kolovoza do 2. rujna 2018. Po odazivu sudionika, kamp je bio rekordan. Ukupno je kroz njega prošlo oko 240 osoba, a programski bio je na vrlo visokoj razini. Imali smo mnoštvo predavanja (o ortopedskoj skrbi, novim tretmanima problema sa zglobovima, novim terapijama, rehabilitaciji, važnosti tjelesne aktivnosti, cijepljenju, pravima koja možemo ostvariti, o tome kako se nositi s dijagnozom hemofilije, kako se uopće oboli od hemofilije itd.), kvalitetne radionice (venepunkcija, psihološka radionica o asertivnom ponašanju), vježbali smo u bazenu, postavljali kinesio trake, razmjenjivali iskustava, družili se... Sve je to zasigurno rezultiralo podizanjem spoznaja o suvremenom tretmanu hemofilije, a onda i podizanjem kvalitete života svakog pojedinca.

I u protekloj godini nastavili smo s programom stipendiranja članova Društva hemo-



↑ Radišna i vesela sestrinska ekipa u Kampu

← Genijalni voditeljski par — ma kakva Barbara Kolar i Duško Čurlić

↓ Dobitnici tombole



←← Roditelji srednjoškolaca potpisuju ugovore o stipendiranju



filičara Hrvatske — srednjoškolaca i studenata. Sukladno Pravilniku o stipendiranju razradili smo kriterije, osnovali Povjerenstvo za dodjelu stipendija, raspisali Natječaj te dodijelili ukupno sedam stipendija — dvije studentske i pet srednjoškolskih.

Nismo zaboravili ni naše najmlađe članove. Njima smo poslali prigodne darove za Božić, i nadamo se da smo time izmamili po koji osmijeh i priuštiti im malo radosti.



↑ Predsjednici društava hemofilicara iz Slovenije i Hrvatske — bilateralna suradnja

→ Predavanje liječnice iz Slovenije na bilateralnom simpoziju o hepatitisu

U studenom 2018. godine održali smo bilateralni simpozij s Društvom hemofilicara Slovenije. Simpozij pod nazivom »Je li eradicacija HCV infekcije u pacijenata s hemofilijom realnost ili utopija?« održan je u hotelu International u Zagrebu. Predavanja su držali liječnici hematolozi, infektolozi, hepatolozi, laboratorijski djelatnici te predstavnici slovenskog i hrvatskog društva hemofilicara. Sudjelovali su članovi obaju društava, a naj-

mijenjen genskim testovima, naime više nije dovoljno imati dijagnozu hemofilije, potrebno je znati i o kojoj se točno mutaciji gena radi. Isto tako uređaj će se moći koristiti pri dijagnosticiranju potencijalnih nositeljica gena za hemofiliju kod naših sestara, sestrični, rođakinja itd. I odmah smo ga stavili i u edukacijske svrhe, naime u travnju smo, zajedno sa Svjetskom federacijom hemofilije i KBC-om Zagreb, organizirali internacionalnu radionicu



↑ Prof. Zupančić-Šalek o hepatitisu

važnija poruka skupa bila je da je eradicacija hepatitisa kod preostalih osoba s hemofilijom koje su imale nesreću da ga prilikom liječenja u prošlosti dobiju, itekako moguća. Suvremena antivirusna terapija pokazuje iznimne rezultate te su praktički svi oboljeli koji su je primali riješili problem hepatitisa.

Nabavili smo i suvremeni uređaj za laboratorij KBC-a Zagreb koji će pomoći dijagnosticiranju hemofilije. Uređaj je prvenstveno na-

o laboratorijskoj dijagnostici hemofilije. Sudjelovali su predstavnici različitih europskih laboratorija, a među predavačima bili su i voditelji laboratorija iz Indije, Kanade i drugi.

U prosincu 2018. po drugi put sudjelovali smo na »Inhibitor summitu« koji se u organizaciji Europskoga konzorcija hemofilije održao u Barretstownu pokraj Dublina. Tri naša predstavnika nazočila su tom vrlo važnom skupu za posebno osjetljivu skupinu osoba s



hemofilijom — osobe s razvijenim inhibitorima na nadomjesnu terapiju. Konkretnije o samom skupu doznajte iz izvještaja naših mladih predstavnika Đurice Maroševića i Dominika Čepića u ovom broju našeg glasila.

Naš mladi član Jakov Sergio sudjelovao je u svibnju ove godine na radionici EHC-a namijenjenoj mladim članovima europskih društava hemofilije. Radionica je održana u Nizozemskoj, u Amsterdamu, a izvješće i s tog skupa nalazi se u ovom broju.

Sudjelovali smo i na godišnjem kongresu Europskoga konzorcija hemofilije u Bruxellesu, Belgija. Kongres se trebao održati u Bakuu, Azerbajdžan, no zbog određenih problema koji su se pojavili pri ishodenju viza odlučeno je da se premjesti na »neutralan« teren, u Bruxelles. Nazočili su predstavnici upravnog i nadzornog odbora te predsjednik DHH-a (Kruno Sokol, Ivan Paclik, Miroslav Paclik i Marko Marinić).

U travnju već tradicionalno obilježavamo naš dan, Svjetski dan hemofilije, a ove smo godine bili osobito aktivni. S ciljem podizanja razine svijesti o hemofiliji, a u sklopu međunarodne akcije koju je pokrenula Svjetska federacija hemofilije pod nazivom »Light it up red«, obojili smo brojne znamenitosti u Hrvatskoj, točnije u četiri najveća grada — Zagrebu, Splitu, Rijeci i Osijeku. U Osijeku u crveno je bio obojen pješački most preko Drave, u Rijeci Trsatska gradina i lučke dizalice, u

↑ Organizatori internacionalne radionice za djelatnike laboratorija

← Članovi DHH-a na putu na Inhibitor Summit u Barretstownu u Irskoj

↓ Na Kongresu EHC-a u Bruxellesu





U **OSJEKU** je u crveno bio obojen pješački most preko Drave



U **RIJECI** su u crveno bili obojeni i Trsatska gradina i lučke dizalice



U **SPLITU** je u crveno bila obojena fontana na Rivi



U **ZAGREBU** su u crveno bile obojene sve fontane ispred Nacionalne i sveučilišne knjižnice, a na najvišem slapu jedne od njih bila je i videoprojeksija

Splitu fontana na Rivi ispred crkve sv. Franje, a u Zagrebu sve fontane u ulici Hrvatske bratske zajednice; na jednoj od njih s najvišim vodoskocima u obliku svojevrsnog »vodnog videozida« bila je i projekcija loga Svjetskog dana hemofilije, loga Društva hemofilicara Hrvatske te prigodan opis događaja. Vidjeti sve te znamenitosti obojene u crveno, pa čak i s videoprezentacijom na vodoskoku, bilo je doista fascinantno. Brojni su mediji

↓ Okupljanje u povodu Svjetskog dana hemofilije u Oprisavcima



prenijeli te slike i obavljeno je nekoliko medijskih istupa vezano uz taj dan. Najveći broj članova okupio se kod zagrebačkih fontana.

Organizirali smo i tradicionalna okupljanja članova na tri lokacije u Hrvatskoj, od Dalmacije (Split), preko središnje Hrvatske (Jarun, Zagreb) do Slavonije (Oprisavci). Okupio se velik broj članova, liječnika, medicinskog osoblja, farmaceuta i prijatelja DHH-a. Zbog brojnosti članova koji žive u Zagrebu i okolici, najveći posjet bio je na zagrebačkom Jarunu. Proveli smo korisne i ugodne zajedničke trenutke, a nadamo se da ćemo se i do godine naći u najmanje jednakom broju.

U svibnju smo sudjelovali i na prvom Međunarodnom kongresu EHC-a namijenjenom ženama s poremećajima zgrušavanja krvi. Konferencija je održana u Frankfurtu, a sudjelovali su Josipa Belev, Željka Martinović i Marko Marinić. Mnoštvo je novih kontakata uspostavljeno i doznali smo više novih infor-



↑ Svjetski dan hemofilije na Jarunu
→ Odgovorna predsjednička dužnost na Jarunu
→→ S okupljanja u Splitu



macija o tom ne baš najčešće tematiziranom dijelu populacije oboljele od hemofilije.

Sudjelovali smo i na konferenciji namijenjenoj voditeljima udruga (Leadership conference). Konferencija je održana u lipnju u Bruxellesu, a sudjelovali su član Upravnog odbora Ivan Paclik i predsjednik DHH-a Marko Marinić.

Od 29. kolovoza do 1. rujna ove godine planiramo održati trinaesti edukacijski kamp Društva. Ponovno ćemo se naći u hotelu Well u Tuheljskim Toplicama. Planiramo mnoštvo predavanja, edukacija, radionica, vježbi i razmjena iskustava. Govorit ćemo o novim terapijama, načinu provođenja profilakse, o stresu, prehrani osoba s hemofilijom, bolovima i mnogim drugim temama, a tradicionalno održat ćemo i radionicu venepunkcije, kako onu zajedničku tako i individualizirane radionice za svakog pojedinog člana kojem je potrebna edukacija. Vjerujemo da



će se ponovno odazvati velik broj ljudi i da će svatko usvojiti pokoji novu spoznaju koja će mu moći podići kvalitetu života.

Na kraju istaknimo i to da se Upravni odbor Društva hemofilicara Hrvatske redovito sastaje i dogovara o daljnjim aktivnostima. Želeći da te aktivnosti budu što primjerenije, sedam članova Odbora maksimalno se trudi detektirati potrebe i probleme s kojima se članstvo susreće, a onda iznaći najoptimalni-

ja rješenja. Stoga koristim ovu prigodu da pozovem sve vas da se slobodno obratite voditeljima Društva s bilo kakvim prijedlogom, savjetom, problemom... Sve što može koristiti osobama s hemofilijom i drugim poremećajima zgrušavanja krvi u Hrvatskoj dobrodošlo je i učinit ćemo sve što je u našoj moći da što više dobrih ideja bude realizirano, a problema riješeno.

Hvala vam!

↑↑ Predstavnici DHH-a na putu na konferenciju o ženama s poremećajima zgrušavanja
↑ Na jednoj od radionica na Leadership conference u Bruxellesu

Hemofilija — kako se danas liječimo?

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



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

Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

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

Danas se liječenje hemofilije temelji na nadomjesnoj primjeni ili supstituciji nedostatnog faktora koji je potreban pri pojavi akutnog krvarenja (epizodno liječenje ili liječenje po potrebi) najčešće u veliki zglob ili za prevenciju krvarenja ili profilaksu. Prepoznato je da bolesnici s hemofilijom bez profilaktičkog liječenja razviju teško oštećenje velikih zglobova, pa je stoga profilaksa ili preventivno liječenje zlatni standard u liječenju bolesnika s teškim oblikom hemofilije. Profilaktičko liječenje značajno je smanjilo morbiditet i mortalitet bolesnika s hemofilijom, produžilo životni vijek bolesnika poput normalne muške populacije i poboljšalo kvalitetu života jer se smanjila učestalost krvarenja, manja su oštećenja lokomotornog sustava i omogućeno im je aktivno sudjelovanje u fizičkim aktivnostima. Profilaktičko liječenje počinje u ranom djetinjstvu prije ili nakon prvog krvarenja. Koncentrati faktora zgrušavanja su plazmatskog podrijetla i/ili dobiveni rekombinantnom tehnologijom. Rekombinantni koncentrati faktora zgrušavanja proizvode se u neograničenim količinama.

Sadašnje liječenje hemofilije

Sadašnje liječenje bolesnika s hemofilijom učinkovito je i pruža značajnu dobit mnogim bolesnicima, no ne može zadovoljiti sve potrebe bolesnika zbog čestih intravenskih primjena koncentrata uslijed kratkog poluživota koncentrata FVIII/IX, imunogeničnosti koncentrata faktora VIII/IX i stvaranja neutralizirajućih protutijela IgG osobito u hemofiliji A. Pojava inhibitora u hemofiliji A je u 20-30% bolesnika, a u hemofiliji B 2-5%. Prisutnost inhibitora čini nadomjesnu terapiju koncentratom FVIII neučinkovitom i bolesnici s prisutnim inhibitorima uglavnom imaju težu kliničku sliku bolesti u usporedbi s onima bez inhibitora.

Terapija koncentratima kratkog djelovanja je učinkovita ali zahtjevna, jer osim što se primjenjuje intravenski potrebno ju je davati više puta tjedno. Značajan broj bolesnika ne pridržava se pravilnog rasporeda (adherencija) u primjeni lijeka iz različitih razloga (npr. zbog zaboravnosti, opterećenja, nespretnosti itd.), pa se liječenje odvija nepravilno, preskaču se određeni termini primjene lijeka, dolazi do recidivnih krvarenja i pogoršanja stanja velikih zglobova.

U Hrvatskoj liječimo se plazmatskim i rekombinantnim koncentratima FVIII/IX. To su koncentrati kratkog djelovanja i primjenjuju se profilaktički svaki drugi dan ili tri puta tjedno u bolesnika s hemofilijom A, a dva puta tjedno u bolesnika s hemofilijom B. Koncentrati kratkog djelovanja imaju poluvrijeme eliminacije FVIII otprilike oko 12 sati, a FIX ima 18-30 sati.

Razvoj rekombinantnog koncentrata faktora zgrušavanja produženog djelovanja napredak je u liječenju hemofilije jer se smanjuje broj venepunkcija i primjene lijeka perifernim venama, a istog je učinka kao i kratkodjelujući koncentrat FVIII/FIX. Dugodjelujući koncentrati faktora zgrušavanja osobito su praktični u liječenju hemofilije u male djece s otežanim venskim pristupom, a i kod svakog bolesnika s otežanim venskim pristupom. Takav način liječenja značajno poboljšava adherenciju ili redovitu primjenu lijeka, smanjuje se učestalost krvarenja u zglobove i poboljšava kvaliteta života jer duže održava višu razinu koncentracije F VIII/IX u cirkulaciji. Dva su glavna mehanizma kojima se postiže produženje eliminacije lijeka, PEGiliranje i tehnologija Fc fuzije. Tehnologija Fc fuzije prva je tehnika produženog poluvremena eliminacije lijeka, a predstavnik je efmoroctocog alfa (Elocta), tj. rFVIII bez B domene na koji je vezan dimer Fc domene ljudskog imunoglo-

bilina IgG. Odobrila ga je 2014. FDA (Food and Drug Administration), Američka agencija za hranu i lijekove, a u Hrvatskoj lijek prima nekoliko bolesnika s hemofilijom A. Srednja vrijednost poluvremena eliminacije rFVIII_{Fc} je 1,5 x duža od kratkodjelujućih. Umjereno produženje poluvremena eliminacije FVIII objašnjava se interakcijom s endogenim vWF i stvaranjem kompleksa FVIII-vWF. Tehnologija PEGiliranja je metoda koja kovalentno veže PEG (polietilenglikol) kako bi se spriječila proteoliza FVIII i smanjilo izlučivanje molekule FVIII iz cirkulacije. Predstavnici te skupine su N8-GP (turoctocog alfa pegol) s poluvremenom izlučivanja FVIII 18-19 sati, BAX855 (Adynovi) s eliminacijom FVIII 14-16 sati te BAY 96-9027 (Jivi) s 19 sati. Treba svakako uzeti u obzir i individualnu eliminaciju FVIII/IX iz cirkulacije, pa je u svakog bolesnika na koncentratima produženog djelovanja potrebno odrediti farmakokinetiku. Koncentrati s produženom eliminacijom FIX produžuju izlučivanje za 3-5 x kratkodjelujućih koncentrata faktora IX. Trenutačno je na raspolaganju Alproflix, rFIX_{Fc}, a očekuje se Refixia (nonacog beta pegol) N9-GP. Doziranje koncentrata produženog djelovanja FIX je jednostavnije, 1 x tjedno ili jednom u 2 tjedna. Važno je znati da je poluvrijeme eliminacije rFVIII i rFIX s produženom eliminacijom kraće u djece nego u odraslih, pa je kod djece potrebno češće doziranje.

Nove terapijske mogućnosti u liječenju hemofilije bez supstitucijske terapije faktorima zgrušavanja

Danas postoji nekoliko načina kojima postizemo profilaktički učinak u hemofiliji bez primjene koncentrata faktora VIII/IX. Takvo liječenje zovemo liječenjem bez supstitucije faktorima zgrušavanja — od engleske riječi Non-(factor) replacement therapies. Dvije su velike prednosti navedene terapije: 1) ne primjenjuju se faktori zgrušavanja, pa nema razvoja inhibitora na FVIII i 2) primjenjuju se supkutano i djelovanje je duže, pa se primjenjuju uglavnom jednom tjedno ili čak mjesečno. Adherencija ili pridržavanje režima primjene lijeka je značajno bolja s novim lijekovima. Dva su pristupa u liječenju hemofilije bez supstitucije faktorima zgrušavanja: mimetici FVIII i inhibitori fizioloških antikoagulanasa. Predstavnik skupine mimetika FVIII je emicizumab (Hemlibra) tvrtke Hoffmann —

La Roche i Chugai Pharmaceuticals. Radi se o kimeričnom bispecifičnom protutijelu koje premoštava FIXa i faktor X da bi se uspostavila funkcija nedostatnog faktora VIII. Procjena aktivnosti FVIII emicizumaba u pretkliničkim studijama ekvivalentna je 10-15% normalne aktivnosti FVIII s tjednim potkožnim injekcijama. Emicizumab se pokazao učinkovitim u profilaksi krvarenja u bolesnika s inhibitorima na FVIII što je rezultiralo time što su lijek registrirale za uporabu FDA i EMA (Europska agencija za lijekove) u indikaciji profilakse krvarenja u odraslih osoba i djece s hemofilijom A i inhibitorima. Početkom godine odobrena je nova indikacija za emicizumab (FDA i EMA) profilaksa krvarenja u bolesnika s teškom hemofilijom A bez inhibitora. U slučaju pojave akutnog krvarenja za vrijeme liječenja emicizumabom u bolesnika s inhibitorima potrebno je primijeniti rFVIIa (NovoSeven). Dokaz učinkovitosti emicizumaba su rezultati kliničkih studija HAVEN 1 u odraslih bolesnika s teškom hemofilijom A i inhibitorima kod kojih se primjenom emicizumaba smanjila učestalost krvarenja za 87% u usporedbi s onima koji nisu primali taj lijek. Čak 63% bolesnika nije imalo niti jedno krvarenje koje je zahtijevalo liječenje. Rezultati kliničke studije u djece s hemofilijom A i inhibitorima (HAVEN 2) pokazali su da gotovo 95% djece na profilaksi emicizumabom nije imalo krvarenje koje je zahtijevalo liječenje, a njih 65% nije imalo niti jedno krvarenje. Završena su klinička ispitivanja (HAVEN 3) u bolesnika s hemofilijom A bez inhibitora kao i ona kod kojih se ispituje doziranje emicizumaba jednom mjesečno umjesto jednom tjedno.

Inhibicija fizioloških antikoagulanasa je oblik liječenja hemofilije bez supstitucijske terapije i to: inhibicijom antitrombina, inhibicijom faktora puta tkivnog faktora i aktiviranim proteinom C. Fitusiran (Sanofi Genzyme/Alnylam) je sintetska mala molekula RNA koja blokira stvaranje antitrombina. U tijeku su klinička ispitivanja za bolesnike s hemofilijom A i B sa i bez inhibitora. Mjesečna potkožna primjena fitusirana snižava razinu antitrombina na otprilike 20% normalne razine. To sniženje antitrombina učinkovito je u prevenciji krvarenja. Trenutačno su u ispitivanju tri lijeka čije je djelovanje inhibicija TFPI. Jedan je od Pfizer PF06741086; zatim concizu-

mab (Novo Nordisk), koji je monoklonsko protutijelo protiv TFPI i sprječava vezanje FXa za TFPI te tako povisuje hemostasku aktivnost kompleksa FVIIa-TF i stabilizira ugrušak. Treći je BAY 1093884 (Bayer) u 1. fazi ispitivanja. Rezultati 1. faze kliničkog ispitivanja pokazali su sniženje normalnog TFPI na oko 20% što je povezano sa smanjenim vremenom zgrušavanja i stoga se može primijeniti profilaktički jednom tjedno i jednom mjesečno. Sljedeći mogući postupak liječenja je inhibicija aktiviranog proteina C. Djelovanjem na antikoagulantni učinak aktiviranog proteina C u modelu hemofilije u miša uspostavlja se hemostaza. Inhibicija proteina S je u ranoj fazi ispitivanja.

Genska terapija dovodi do izlječenja hemofilije. U tijeku su završna klinička ispitivanja u bolesnika s hemofilijom B. (Vidi članak doc. dr. sc. Dražena Pulanića.)

Razvoj novih oblika liječenja omogućava bolesnicima s hemofilijom sa i bez inhibitora značajno bolju profilaksu i bolju kvalitetu života.

Literatura

- Marco Marietta, Mario Luppi. Non-replacement therapy for haemophilia treatment: fetching the east by the west. *Blood Transfus* 2018; 16: 408-9.
- Franchini M, Mannucci PM. Non-factor replacement therapy for haemophilia: a current update. *Blood Transfus* 2018; 16: 457-61. 2.
- Michael U. Callaghan, Robert Sidonio and Steven W. Pipe. Novel therapeutics for hemophilia and other bleeding disorders. *Blood*. 2018; 132(1):23-30.
- Angela C. Weyand and Steven W. Pipe. New therapies for haemophilia. *Blood*. 2019; 133(5):389-398.
- Balkaransingh P, Young G. Novel therapies and current clinical progress in hemophilia A. *Ther Adv Hematol*. 2018;9(2):49-6.
- Thierry Lambert, Gary Benson, Gerry Dolan, Cedric Hermans, Victor Jimnez-Yuste, Rolf Ljung, Massimo Morfini, Silva Zupaničić-Šalek, and Elena Santagostino. Practical aspects of extended half-life products for the treatment of haemophilia. *Ther Adv Hematol* 2018 Sept, 9(9): 295-308.

Kako kontrolirati provođenje profilaktičkog liječenja oboljelih od hemofilije

Prof. dr. sc.
Ernest BILIĆ,
dr. med.



Klinika za pedijatriju
KBC-a Zagreb
Medicinski fakultet
Sveučilišta u Zagrebu
Zavod za pedijatrijsku
hematologiju i onkologiju

Liječenje hemofilije sastoji se od nadomještanja faktora koagulacije koji nedostaje bolesniku.

Kod oboljelih od hemofilije A nedostaje faktor VIII zgrušavanja krvi, a kod hemofilije B faktor IX zgrušavanja krvi. Terapija navedenim faktorima može se provoditi »po potrebi«, tj. kada dođe do vidljivog krvarenja (npr. naticanje zglobova) ili kada se oboljeli priprema za operativni zahvat. Ponekad se faktor može dati i prije očekivane veće tjelesne aktivnosti, npr. prije školskog izleta ili večernjeg izlaska s društvom.

Drugi je oblik liječenja *profilaktičko liječenje hemofilije*, a sastoji se u davanju manjih količina F VIII ili F IX da bi se kod hemofilijara najtežeg oblika bolesti s aktivnošću faktora zgrušavanja <1% uspjelo održavati aktivnost faktora iznad 2%, što je dostatno da nemaju teža ni spontana krvarenja. To dugoročno smanjuje oštećenje hrskavice zglobova što značajno podiže kvalitetu života hemofilijara. Primarnu profilaksu treba započeti prije oštećenja zglobova, tj. prije krvarenja u zglobove. Profilaktičko liječenje djece oboljele od hemofilije često je otežano zbog neprikladnog venskog pristupa. Kod manje djece, osobito one s izraženijim potkožnim masnim tkivom, teško je pronaći venski put. Postoje različiti protokoli primarne profilakse kod djece (protokol Malmö te nizozemski, francuski ili kanadski protokol). Za sve navedene protokole preduvjet je početi terapiju prije oštećenja zglobne hrskavice i to najkasnije do kraja druge godine života. Ovisno o protokolu terapija se daje u dozi od 15-50 i.j./kg TT, 1-3 x tjedno.

Ako se profilaktičko liječenje na vrijeme započne te bolesnik pravilno prima faktor zgrušavanja, može se očekivati znatno bolje stanje zglobova u zreloj dobi. To je osobito važno zato što se životni vijek hemofilijara

značajno produžio, pa se tako pretpostavlja da će sada rođeni hemofilijar živjeti jednako dugo kao njegov zdravi vršnjak.

U sklopu profilaktičkog liječenja vrlo je važna *edukacija roditelja* u davanju profilaktičke terapije. Nakon nekog vremena roditelji mogu samostalno davati terapiju kod kuće. Ohrabrivanje, podrška i nadzor roditelja nad provedbom kućne terapije su neophodni, kao što je nužno i povremeno provjeravanje tehnika i postupaka davanja u nadležnom centru za hemofiliju. Sve postupke u kućnom liječenju roditelji trebaju dokumentirati i predložiti liječnicima u centru za hemofiliju kada dolaze na kontrolne preglede. Jedino je tako moguće odrediti ispravnu dozu lijeka, planirati potrošnju te preduhitriti moguće komplikacije. Davanje lijeka preko središnjih venskih katetera je jednostavnije, ali je takav način davanja povezan s povećanom učestalošću infekcija, tromboza te čini se i većim rizikom za nastanak inhibitora na čimbenike zgrušavanja.

Svaki postupak koji se provodi u kućnoj terapiji osoblje centra za hemofiliju treba prethodno raspraviti s članovima obitelji i bolesnikom.

U sklopu kontrole pravilne provedbe profilakse neophodno je voditi dnevnik davanja faktora zgrušavanja. Dnevnik dobro dođe roditeljima kao podsjetnik da ne zaborave dati profilaksu. Liječnicima dnevnik omogućava bolji uvid u efikasnost terapije jer se uspoređivanjem podataka iz dnevnika te vremena i načina krvarenja može prosuditi i uspješnost

terapije. Ta je prosudba neophodna kada se terapija mijenja, tj. temeljem dnevnika može se prosuditi jesu li bolesniku potrebne veće pojedinačne doze ili veća učestalost davanja ili u krajnjoj liniji promjenu preparata koji prima. Sve je to neophodno za kreiranje pravilne i svakom pacijentu prilagođene terapije.

U konačnici, i djelatnicima HZZO-a mnogo je lakše procijeniti redovitost davanja i potrebu za lijekom pri odobravanju rješenja za oboljele od hemofilije.

Još 2007. godine Marilyn Manco Johnson zaključila je u studiji objavljenoj u časopisu *The New England Journal of Medicine* da kod hemofilijara koji su na liječenje »po potrebi« nastupaju nevidljiva krvarenja koja dovode do oštećenja zglobova i da pacijenti na redovitoj profilaksi imaju znatno manje oštećenja kao posljedicu »nevidljivog« mikrokrvarenja. To se posebice može vidjeti nakon deset i više godina profilakse. Posljednjih nekoliko godina objavljeno je u medicinskoj literaturi više radova indijskih i kineskih autora koji zaključuju da i vrlo male količine lijeka (10-15 i.j./kgTT) davane 1-2x tjedno profilaktički imaju iznimno velik pozitivan utjecaj na zdravlje hemofilijara i da smanjuju oštećenje zglobova. Dakle i mala doza redovito davanog faktora zgrušavanja hemofilijarima znatno unapređuje kvalitetu života jer smanjuje broj mikrokrvarenja i oštećenja zglobova.

Zaključno treba naglasiti da redovito provođenje profilakse i vođenje dnevnika davanja faktora unapređuju zdravlje hemofilijara i znatno popravljaju kvalitetu njihova života

POSJETITE WEB-STRANICU DRUŠTVA HEMOFILIJARA HRVATSKE



Rezultati genske terapije hemofilije B

Doc. dr. sc.
Dražen PULANIĆ,
dr. med.



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

Referentni centar Ministarstva zdravstva Republike Hrvatske za nasljedne i stečene poremećaje hemostaze

U današnje vrijeme svjedoci smo uzbudljivog razvoja novih lijekova za liječenje određenih oblika hemofilije poput koncizumaba (monoklonalnog protutijela na inhibitor puta tkivnog faktora), fitisirana (specifičnog inhibitora antitrombina kojim se povećava stvaranje trombina), emicizumaba (monoklonalnog protutijela koje promovira stvaranje FXa u nedostatku FVIII), a sve se više istražuje i genska terapija hemofilije.

Nasljedna hemofilija A (nedostatak FVIII) i posebno nasljedna hemofilija B (nedostatak FIX) bolesti su koje se doimaju kao idealni kandidati za gensko liječenje: to su monogenske (X-vezane) bolesti, fenotip bolesti povezan je s razinom nedostatka cirkulirajućeg koagulacijskog faktora, odgovor na gensku terapiju može se lako mjeriti (porastom koncentracije faktora u krvi), a porast razine faktora već za samo 1-2% u cirkulaciji može značajno smanjiti sklonost krvarenju. Posebno je prikladan gen za FIX (hemofiliju B) jer je malen i može se lako uvesti u razne vektore te postoje etabrirani animalni modeli.

U ponajboljem hematološkom časopisu *Blood* Miesbach i suradnici (University Hospital Frankfurt, Frankfurt, Njemačka) pokazali su učinkovitost genske terapije teške i umjerene hemofilije B s virusnim vektorom AAV5 (engl. adeno-associated virus-5, AAV5), gdje su bolesnici postigli stabilnu ekspresiju FIX, dobro podnosili postupak i nisu imali neželjene imunološke odgovore.

Cilj je genske terapije za hemofiliju B smanjiti rizik krvarenja i omogućiti jednokratnom terapijom endogenu sintezu/aktivnost FIX, čime se smanjuje ili prekida daljnje primanje intravenskih koncentrata FIX. AMT-060 je novi proizvod za transfer gena koji kombinira AAV5 vektor s divljim tipom ljudskog gena za FIX i promotor specifičan za je-

tru; primjenjuje se kao jednokratna intravenska infuzija u trajanju od 30 minuta.

Ta multinacionalna studija uključila je deset odraslih osoba s hemofilijom B (FIX ≤ 2 % od normale) i fenotipom teških krvarenja, od kojih je pet primilo jednokratnu dozu od 5×10^{12} kopija genoma AMT-060/kilogram, a pet 2×10^{13} kopija genoma AMT-060/kilogram.

U kohorti koja je primila nižu dozu, srednja endogena aktivnost FIX narasla je na 4,4 IU/dL, godišnja potrošnja intravenske primjene FIX smanjila se za 81%, a srednja godišnja stopa spontanih krvarenja smanjila se sa 9,8 na 4,6% (53%).

U kohorti koja je primila višu dozu srednja endogena aktivnost FIX narasla je na 6,9 IU/dL, godišnja potrošnja intravenske primjene FIX smanjila se za 73%, a srednja godišnja stopa spontanih krvarenja smanjila se sa 3,0 na 0,9 (70%). Nije bilo smanjenja traumatskih krvarenja. Aktivnost FIX bila je stabilna u obje kohorte, a 8 od 9 ispitanika koji su prethodno profilaktički primali FIX prestali su primati profilaktičke infuzije FIX. Prolazni asimptomatski porast jetrene alanin aminotransferaze u kohorti koja je primila nižu dozu (n = 1) i višu dozu (n = 2) liječen je prednizolonom, bez sniženja aktivnosti FIX tijekom porasta transaminaze.

Autori zaključuju da je jedna infuzija transfere gena putem AMT-060 imala dobar sigurnosni profil i rezultirala je stabilnim i klinički značajnim porastom aktivnosti FIX, sa značajnom redukcijom spontanih krvarenja i smanjenjem nadoknade koncentrata FIX, bez uočenih neželjenih imunoloških reakcija. Studija je pokazala kliničku učinkovitost i dobar sigurnosni profil genske terapije teške i umjerene hemofilije B.

(*Blood*. 2018;131(9):1022-1031.)

Bol u bolesnika s hemofilijom

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



Zavod za hematologiju, Referentni centar, Klinika za unutarnje bolesti Kliničkog bolničkog centra Zagreb, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

Bol je zasigurno najčešći simptom koji se javlja u bolesnika i gotovo uvijek prvi simptom koji bolesnik primjećuje. Kako u generalnoj populaciji, tako je i u bolesnika s hemofilijom bol najčešći simptom. Prema mišljenju mnogih bolesnika s hemofilijom, bol je ujedno najteži simptom. Ne postoji bolesnik s teškom ili umjerenom hemofilijom koji nije barem jednom osjetio bol zbog svoje bolesti. Dodatno, prema nekim istraživanjima čak 85% bolesnika s hemofilijom osjeća bolove koji nisu povezani samo s promjenama u zglobovima. Zabrinjavajuća je činjenica da oko 50% bolesnika s hemofilijom uzima povremeno ili trajno lijek protiv bolova te da čak 30% bolesnika nema zadovoljavajuću kontrolu boli, kao što je pokazalo jedno istraživanje.

Dobro je poznato da osjećaj boli znatno smanjuje kvalitetu života svakog pojedinca i da negativno utječe na više aspekata života. U bolesnika s hemofilijom dodatno je pokazano da je bol čimbenik koji ima najveći utjecaj na ukupnu kvalitetu života, mnogo značajniji nego na primjer težina artropatije ili broj infuzija lijeka tjedno. Slične podatke pokazalo je i istraživanje u grupi bolesnika s hemofilijom u Hrvatskoj, gdje je bol vrlo izraženo negativno utjecala na opće zadovoljstvo i obavljanje svakodnevnih aktivnosti.

Stoga je logično da se velik trud ulaže u unapređenje lijekova i tehnika koji bi smanjili sjećaj boli.

Međutim, ne smijemo zaboraviti da bol nije uvijek negativna ili loša, iako je takvom percipiramo, već da ima vrlo važnu i korisnu ulogu u funkcioniranju našeg organizma. Naime, bol je osjećaj nelagode kojim nas organizam upozorava da s našim tijelom nešto nije u redu, to jest da mu prijete određena opasnost. Na primjer, kada stanemo na nešto oštro ili dotaknemo nešto vruće, živci iz no-

ge ili ruke šalju mozgu brzu vijest o tome da se nešto loše dogodilo, te mozak šalje signale natrag u oštećeni dio tijela kojima pokušava zaustaviti oštećenje i očuvati organizam, a to u ovom slučaju znači hitno pomaknuti ruku ili nogu kako se ne bi dodatno ozlijedila.

Slično se događa kod bolesnika s hemofilijom. Bol je najčešće prvi simptom koji upozorava da je počelo krvarenje u zglob, mišić ili neki drugi dio tijela, te tako bol postaje signal koji pokreće našu intervenciju kako bi se krvarenje na vrijeme zaustavilo.

S druge strane, bol se ne mora nužno javiti kao upozorenje da se s organizmom događa nešto potencijalno opasno. Kronične promjene u zglobu, kakve vidimo u hemofilijom artropatiji, mogu uzrokovati bolove koji mogu trajati vrlo dugo te biti čak trajno prisutni, međutim, najčešće ne označavaju novonastalo zbivanje ili opasnost. Mozak je već davno »naučio« da se u zglobu koji boli nešto dogodilo i promijenilo. Takve je boli potrebno što ranije i učinkovitije zaustaviti i spriječiti. Takva vrsta boli značajno smanjuje kvalitetu života te može dovesti i do depresije.

U hemofiliji se bolovi najčešće javljaju vezano za lokomotorni sustav, što uključuje mišiće, kosti i zglobove. Najjednostavnije, bolove možemo podijeliti na akutne, naglo nastale, i kronične, dugotrajne, čiji intenzitet može varirati.

Akutnu bol u bolesnika s hemofilijom najčešće vežemo uz novonastalo krvarenje u zglob, a dugotrajne boli uzrokuju kronične promjene koje su posljedica brojnih opetovanih krvarenja u zglob. Međutim, etiologiju, odnosno uzroke boli nije uvijek lako otkriti i definirati, čak ni liječnicima.

Zašto je bitno točno znati koji je uzrok pojedine boli?

Liječenje boli znatno ovisi o tome što je bol uzrokovalo. Najuspješnije se bol rješava

tako da se otkloni njezin uzrok. Dakle, ako je bol uzrokovalo krvarenje u zglob, zaustavljanje krvarenja će postupno riješiti i osjećaj boli. Liječenje će se dakle temeljiti na zaustavljanju krvarenja primjenom koncentrata faktora te nefarmakološkim mjerama, mirovanjem, imobilizacijom, stavljanjem hladnih obloga i elevacijom zgloba. Pravovremenim liječenjem akutnog krvarenja ne samo što skraćujemo trajanje osjećaja boli, već smanjujemo kronično oštećenje zgloba te preveniramo bol koja bi se javila u kronično promijenjenom zglobu. Bol nam je u ovom slučaju vrlo dobar i koristan parametar koji nam govori o učinkovitosti liječenja. Ako se bol smanjuje i postupno nestaje, liječenje je bilo uspješno. Međutim, ako ne nestaje ili se čak pojačava nakon što smo proveli liječenje, moramo ponovo razmotriti uzroke boli i oblik liječenja koji smo primijenili.

Dodatno, možemo reći da i profilaktička terapija koncentratima faktora ili novim lijekovima djeluje kao terapija protiv bolova jer aktivno sprečava krvarenja i kronična oštećenja zglobova kao uzrok bolova.

Kronični, dugotrajni bolovi u zglobovima bolesnika s hemofilijom najčešće su posljedica promjena u zglobu koje zovemo hemofilijna artropatija. Već smo pisali o tome kakve se promjene javljaju u oštećenim zglobovima. Zadebljana sinovijalna membrana, stanjena ili nestala hrskavica, koštani osteofiti te skraćeni ligamenti i tetive i hipotrofični mišići oko zgloba promjene su koje pridonose smanjenoj funkciji zgloba i stvaranju boli. Dodatno, bolovi se mogu javiti i u susjednim zglobovima zbog promijenjenog načina kretanja i drugačijeg opterećenja zglobova, te čak i udaljenim zglobovima, na primjer u zglobovima lakta ili ramena kod naslanjanja na štaku zbog bolova u koljenu.

Pristup liječenju tim bolovima drugačiji je nego kod krvarenja u zglob i temelji se na fizikalnoj terapiji kojom se pokušava što je moguće više vratiti funkcija oštećenom zglobu, te ako nema drugog izbora kirurškim metodama, sinovijektomijom, artroskopijom ili otvorenom operacijom zamjene dijela ili cijelog oštećenog zgloba.

Ponekad je vrlo teško razlikovati radi li se kod bolnog zgloba o novonastalom krvarenju u zglob ili pogoršanju kroničnih starih bolova uslijed pojačanog opterećenja zgloba,

pogrešnog pokreta ili promjene vremena. Tada moramo obratiti pozornost i na druge znakove koji prate bol. Tako se i kod novonastalog krvarenja u zglob i pogoršanja (akutizacije) kroničnih bolova mogu javiti oticanje zgloba, ograničenje opsega pokreta u zlobu, fiksirana pozicija zgloba u fleksiji te ukočenost i osjećaj topline. Kroničnu hemofilijnu artropatiju karakteriziraju dodatno atrofija mišića, krepitacije i promjene u načinu hoda, dok se kod krvarenja u zglob mogu javiti crvenilo, spazam (grč) mišića koji okružuju zglob, osjećaj punoće u zglobu te osjećaj pikanja ili škakljanja koje prethodi krvarenju.

Lijekovi protiv bolova (analgetici) najčešće su prvi oblik liječenja za kojima posežemo kada nas nešto boli. Međutim, kod izbora lijekova moramo biti vrlo oprezni jer određeni lijekovi, a neke od njih možemo kupiti u ljekarni bez recepta, svojim djelovanjem mogu pogoršati znakove krvarenja te ih bolesnici s hemofilijom nikako ne smiju uzimati ili ih smiju uzimati u malim količinama uz prethodnu konzultaciju s liječnikom.

Osjećaj boli je teško točno definirati, a još teže kvantificirati, jer je izrazito subjektivna. Varira od pojedinca do pojedinca, a njezin doživljaj može se razlikovati i kod iste osobe ovisno o situaciji u kojoj se javila te o općem raspoloženju. Važno je naglasiti da bol često nije proporcionalna oštećenju. Osjećaj i intenzitet boli definira se u mozgu, koji taj osjećaj može pojačati ili smanjiti. Kakav će on biti ovisi o mnogo faktora. Stres, depresija, strah od ponovnog krvarenja, pogoršanja stanja ili potrebe za ležanjem u bolnici mogu pogoršati osjećaj boli. S druge strane, osjećaj da možemo kontrolirati krvarenje, da imamo učinkovite lijekove te da znamo kako ćemo postupiti mogu značajno umanjiti bolove. Kako je bol subjektivno kvantificirana, treba naglasiti da će bitan i pozitivan utjecaj na toleranciju boli imati i potpora obitelji odnosno prijatelja, razumijevanje kolega na poslu te općenito razumijevanje okoline za tegobe bolesnika s hemofilijom.

U budućnosti hemofiliju čeka mnoštvo novih lijekova i pristupa liječenju koji će, nadamo se, u velikoj mjeri spriječiti krvarenja i oštećenja zglobova te time značajno poboljšati zbrinjavanje boli u bolesnika s hemofilijom.

Hemofilija i starenje

Liječenje kardiovaskularnih bolesti u bolesnika s hemofilijom

Uvod

Bolesnici s hemofilijom rođeni prije sredine 70-ih i 80-ih godina 20. stoljeća proveli su znatan dio života bez adekvatne zaštite faktorom VIII (hemofilija A) ili FIX (hemofilija B) što uključuje i profilaksu za bolesnike koji imaju teški oblik bolesti.^{1,2} Zbog toga su bolesnici s hemofilijom imali unapređenu artropatiju uslijed kroničnih recidivirajućih krvarenja, bolove i značajno sniženu kvalitetu života što je dovelo do teške nepokretnosti i invalidnosti. Zahvaljujući dostupnim lijekovima poput koncentrata faktora zgrušavanja, posebice u razvijenijim zemljama, životni vijek se produljio s 30 na više od 60 godina. Osim krvarenja, drugi najčešći uzroci smrti bile su komplikacije infekcija virusima HIV-a (virus humane imunodeficiencije) i hepatitisom C. Zbog boljih metoda inaktivacije virusa u pripravcima proizvedenim iz ljudske plazme a posebno rekombinantne tehnologije dolazi do sve manje stope infekcije virusima. Osim toga razvili su se iznimno učinkoviti lijekovi koji mogu dovesti do izlječenja hepatitisa C te kontrolirati infekciju HIV-om.³⁻⁵

Kao posljedica boljeg liječenja i dužeg životnog vijeka bolesnici s hemofilijom imaju češće bolesti kao i drugi bolesnici povezano uz starenje koji nemaju hemofiliju.

Kardiovaskularne bolesti najznačajniji su uzrok smrtnosti u razvijenim zemljama, te i u RH otprilike polovica bolesnika umire od komplikacija kardiovaskularnih bolesti.

Bolesnici s hemofilijom imaju danas mogućnost sve češće doživjeti normalnu dob kao standardna muška populacija zahvaljujući boljoj dostupnosti faktora (plazmatski, rekombinantni, faktori s produženim učinkom). Bolesnici s inhibitorima imaju sve bolje mogućnosti liječenja jer se osim rekombinantnog FVII i aktiviranog protombinskog kom-

pleksa pojavljuju novi lijekovi koji nisu faktori, već primjerice protutijela poput emicizumaba koji potiče koagulaciju ili fitusirana i koncizumaba koji inhibiraju antikoagulatnu aktivnost koagulacije.⁶⁻⁸

Cilj je ovoga rada pokazati pristup zbrinjavanju bolesnika s hemofilijom ako dožive najčešće kardiovaskularne bolesti poput akutnog koronarnog sindroma ili infarkta miokarda te način postupanja u takvim situacijama.

Kardiovaskularne bolesti u bolesnika s hemofilijom

Sveobuhvatna skrb za bolesnike s hemofilijom obuhvaća i zbrinjavanje kardiovaskularnih bolesti, a posebice je to izraženo kod starijih bolesnika i u drugim rizicima za razvoj koronarne bolesti poput arterijske hipertenzije, hiperlipidemije, šećerne bolesti, pušenja.⁹ Bolesnici s hemofilijom s godinama imaju sve veću incidenciju kardiovaskularnih bolesti. Postoje radovi koji govore da bolesnici s hemofilijom imaju povećanu incidenciju arterijske hipertenzije u odnosu na ostalu populaciju. Iako se smatra da hemofilija smanjuje rizik od infarkta miokarda, ona ne predstavlja zaštitu od ateroskleroze te se epizode akutnog koronarnog sindroma mogu dogoditi posebno za vrijeme intenzivnije nadoknade faktora.¹⁰⁻¹³ Postoji niz smjernica vodećih stručnih društava (npr. Europsko kardiološko društvo — ESC, European Society of Cardiology) za zbrinjavanje akutnog infarkta miokarda, revaskularizaciju, liječenje fibrilacije atrijske, bolesti zalistaka, arterijske hipertenzije i dr., ali je malo dostupnih preporuka za bolesnike s težim poremećajem koagulacije kao što je hemofilija. Stoga se dogovorno osnovao panel 15 europskih stručnjaka koji se bave hemofilijom (Advance Working Group) i koji je izdao preporuke temeljem odgovora na 35 ključnih pitanja koja se tiču zbrinjavanja

Marijo
VODANOVIĆ^{1, 2},
dr. med.



Prof. dr. sc.
Silva ZUPANČIĆ
ŠALEK^{1, 3, 4}
dr. med

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

² Zdravstveno veleučilište, Zagreb

³ Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

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

nja bolesnika s hemofilijom u akutnom koronarnom sindromu odnosno infarktu miokarda, nestabilnoj angini pektoris ili onih koji se podvrgavaju invazivnoj kardiološkoj obradi odnosno perkutanoj intervenciji.¹⁴ Kod bolesnika koji razvijaju *akutni koronarni sindrom* (akutni infarkt miokarda sa ST elevacijom ili engl. STEMI, nestabilnu anginu pektoris, akutni infarkt miokarda bez ST elevacije ili engl. NSTEMI) potrebno je učiniti intervenciju na koronarnim arterijama u vidu *perkutarne koronarne intervencije* (PCI) i postavljanja stentova što zahtijeva multidisciplinarni pristup. Potrebna je 24-satna dostupnost interventnog kardiologa i hematologa-eksperta u hemofiliji. Prema Smjernicama i dogovoru eksperata u hemofiliji nužno je učiniti PCI čim prije uz adekvatnu zaštitu faktorima. BMS (bare metal stents) imaju prednost u odnosu na stentove koji postupno otpuštaju lijek (engl. DES ili »drug-eluting stents«). Glavni razlozi su što kraće vrijeme potrebno za postizanje endotelizacije stenta kod BMS-a, manji rizik od tromboze stenta te kraće vrijeme potrebno za uzimanje dvostruke antiagregacijske terapije (engl. DAPT — »dual antiplatelets therapy«).¹⁴⁻¹⁶ Antitrombotsku terapiju odnosno lijekove s antitrombotičnim i antikoagulantnim učinkom potrebno je davati isključivo nakon nadoknade faktora ili drugog lijeka koje bolesnici uzimaju za liječenje hemofilije, uz potrebu održavanja minimalne aktivnosti FVIII (hemofilija A) ili FIX (hemofilija B) od 5-15% za vrijeme uzimanja dvostruke antiagregacijske terapije (npr. klopido-grel + acetilsalicilna kiselina ili tikagrelol + acetilsalicilna kiselina).

Većina eksperata suglasna je da je potrebno dati nadomjesnu terapiju faktorom prije PCI uz ugradnju ili bez ugradnje koronarnog stenta. Postoje dva osnovna pristupa perkutanoj intervenciji: femoralni u području preponske arterije i radijalni (podlaktica, radijalna arterija), a radijalni pristup se više preporuča zbog manjeg postproceduralnog rizika od krvarenja. Inicijalna doza faktora koji se primjenjuje prije intervencije je 30-50 IU/kg, a aktivnost mora biti >80% tijekom zahvata. Aktivnost faktora mora biti najmanje 50% 24 sata nakon invazivnog postupka.

Preporuka je da se kardiokirurška revascularizacija miokarda (CABG ili »coronary artery bypass graft«) preporuča samo za stanja

kao što su višezilna ili trostruka koronarna bolest nepogodna za ugradnju stentova te značajna stenoza debela ili proksimalnog dijela lijeve koronarne arterije.¹⁴⁻¹⁸

Antikoagulantna terapija

Većina eksperata slaže se da je prihvatljiva primjena nefrakcioniranog (klasičnog) heparina i niskomolekularnog heparina (LWMH, »low weight molecular heparin«) kao i fondaparinuksa u bolesnika s akutnim koronarnim sindromom.

Upotreba inhibitora glikoproteinskog receptora trombocita (GPIIb-IIIa, npr. eptifibatid) nije preporučena zbog povećanog rizika od krvarenja. Fibrinoliza (npr. primjena fibrinolitika alteplaze) ne preporučuje se rutinski, može se jedino primijeniti ako nije dostupan PCI unutar 90 minuta od dolaska u bolnicu.

Lijekovi s antiagregacijskim učinkom imaju prednost u odnosu na oralne antikoagulanse (varfarin ili direktni oralni antikoagulanse) u liječenju koronarne bolesti i prevenciji nastanka novih tromboza koronarnih arterija.

Nakon ugradnje stenta/stentova preporuča se upotreba dvostruke antiagregacijske terapije najmanje 4 tjedna ako bolesnici imaju metalni stent odnosno BMS, a nakon toga jedan lijek s antiagregacijskim učinkom primjenjuje se ukupno 12 mjeseci, a ako se koristi sama acetilsalicilna kiselina (npr. Andol, Aspirin) potrebno je održavati aktivnost faktora minimalno iznad 1% cijelo vrijeme, međutim postoje razmišljanja da bi aktivnost trebala biti 1-5%.

Preporuke i zaključci

Potrebno je regulirati i liječiti sve prepoznate čimbenike *rizika* za razvoj kardiovaskularnih bolesti, u prvom redu kontrolirati krvni tlak i održavati vrijednosti <130/85 mmHg jer se vrijednosti krvnog tlaka od 130-139 mmHg smatraju prehipertenzijom. Od dijetetskih mjera potrebno je smanjiti unos kuhinjske soli, alkoholnih pića, masne hrane te hrane koja obiluje nerafiniranim šećerima. Preporuča se regulacija tjelesne mase, smršavjeti uz umjerenu tjelesnu aktivnost i izbjegavanje aktivnosti u kojima postoji mogućnost ozljede (kontaktni sportovi, neravni tereni, planinarenje), preporučaju se hodanje i plivanje. Nadalje ako se razvije šećerna bolest (najčešće je kod starijih uslijed inzulinske rezistencije ili

šećerna bolest tip II) potrebno je provoditi dijabetičku dijetu i ovisno o vrijednostima i regulaciji šećerne bolesti mogu se pridodati u prvom redu peroralni hipoglikemici ako dijetetske mjere nisu dovoljne te inzulinska terapija. Potrebno je periodično, kod bolesnika s hemofilijom starijih od 50 godina i kod onih s pozitivnom obiteljskom anamnezom, jednom godišnje kontrolirati i lipidogram (trigliceridi, kolesterol, HDL »high density lipoprotein« i LDL »low density lipoprotein«).

Zahvaljujući boljem liječenju hemofilije i komplikacija koje nosi sama bolest (krvarenja, infekcije, artropatija) bolesnici s hemofilijom žive sve duže i sve je veća zastupljenost bolesnika starije životne dobi. Kardiovaskularne bolesti su najčešći uzrok smrtnosti u populaciji i potrebno je prepoznati, liječiti sve čimbenike rizika za nastanak koronarne bolesti koje dovode do infarkta miokarda. Liječenje infarkta miokarda je kompleksno, posebice kod bolesnika s hemofilijom, ali moguće uz pridržavanje svih navedenih preporuka. Liječenje i praćenje takvih bolesnika zahtijeva koordiniran holistički odnosno sveobuhvatni pristup ne samo eksperta za hemofiliju (u prvom redu hematologa) već i drugih stručnjaka poput kardiologa, gastroenterologa, urologa, ortopeda, fizijatra, medicinske sestre, psihologa i drugih. Važna je i međunarodna suradnja te uspostava registara s podacima koji će pridonijeti boljem praćenju i liječenju bolesnika.

Literatura

- Franchini M, Mannucci PM. Co-morbidities and quality of life in elderly persons with haemophilia. *Br J Haematol* 2010; 148:522-533.
- Mannucci PM. Back to the future: a recent history of haemophilia treatment. *Haemophilia* 2008;14(suppl3):10-18.
- Mause — Bunschoten EP, Fransen Van De Putte DE, et al. Co-morbidity in the aging haemophilia: the down side of increased life expectancy. *Haemophilia* 2009;15:853-863.
- Dolan G, Hermans C, et al. Challenges and controversies in haemophilia care in adulthood. *Haemophilia*; 2009 (suppl. 1); 20-27.
- Mannucci PM, Schutgens REG, Santagostino E, Mauser Bunschoten EP. How I treat age-related morbidities in elderly persons with hemophilia. *Blood* 2009, 114(28):5256-63.
- Ljung R, Auerswald G, Benson G, et al. Inhibitors in haemophilia A and B: Management of bleeds, inhibitor eradication and strategies for difficult-to-treat patients. *Eur J Hematol* 2019;102:111-122.
- Hermans C, Moerloose P, Dolan G. Clinical management of older patients with haemophilia. *Clin Rev Oncol Hematol* 2014;89:197-206.

- Ovigstad C, Tait RC, Rauchensteiner S, et al. ADVANCE Working Group. The elevated prevalence of risk factors for chronic liver disease among ageing people with hemophilia and implications for treatment. *Medicine (Baltimore)*, 2018;97(39):e12551.
- Knokle BA, Kessler C, Aledort L, et al. Emerging clinical concerns in the ageing patient. *Haemophilia* 2009;15:1197-209.
- Lim MY, Pruthi RK. Cardiovascular disease risk factors: prevalence and management in adult hemophilia patients. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2011;22:402-6.
- Franchini M. Thrombotic complications in patients with hereditary bleeding disorders. *Thromb Haemost* 2004;92:298-304.
- Tuinenburg A, Rutten A, Kavosi M, et al. Coronary artery calcification in hemophilia A: no evidence for a protective effect of factor FVIII deficiency on atherosclerosis. *Arterioscler Thromb Vasc Bio* 2012; 32:799-804.
- Zupančić Šalek S, Vodanović M, Pulanić D, et al. A case report of acute inferior myocardial infarction in a patient with severe hemophilia A after recombinant factor VIII infusion. *Medicine (Baltimore)* 2017;96(52):e9075.
- Staritz P, Moerloose P, Schutgens R, et al. Applicability of the European Society of Cardiology guidelines on management of acute coronary syndromes to people with haemophilia — an assessment by the ADVANCE working Group. *Haemophilia* 2013;19:833-40.
- Neumann FJ, Sousa-Uva M, et al. 2018 ESC/EACTS guidelines on myocardial revascularization. *Eur Heart J* 2019;40(2):87-165.
- Valgimigli M, Bueno H, Byrne RA, et al. 2017 ESC focused update on dual antiplatelet therapy in coronary artery disease developed in collaboration with EACTS: The Task Force for dual antiplatelet therapy in coronary artery disease of the European Society of Cardiology (ESC) and of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J* 2018; 39(3): 213—260.
- Ibanez B, James S, Agewall S, et al. 2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation: The Task Force for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2018;39(2):119-177.
- Rolfi M, Patrono C, Collet JP, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes in patients presenting without persistent ST-segment elevation: Task Force for the Management of Acute Coronary Syndromes in Patients Presenting without Persistent ST-Segment Elevation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2016;37(3):267-315.

Važnost prehrane osoba s hemofilijom

Prof. dr. sc.
Jelena
ROGANOVIĆ,
dr. med.



Klinika za pedijatriju,
Klinički bolnički centar
Rijeka

Briga za vaše zdravlje ili zdravlje vašeg djeteta s hemofilijom iznimno je važna. Bez obzira na vrstu hemofilije, glavni je cilj sačuvati zdrave i jake zglobove. Pravilnom prehranom i izbjegavanjem prekomjerne tjelesne težine značajno se smanjuju oštećenja mišića i krvarenja u zglobove. Prekomjerna težina također povećava količinu faktora potrebnu za sprečavanje ili liječenje krvarenja.

Zdrava prehrana

Zdravom prehranom unosimo potrebne hranjive tvari u pravilnim omjerima. Ključ zdrave prehrane leži u raznolikosti i umjerenosti. Roditelji su najbolji primjer svom djetetu, stoga zdrave navike u prehrani i dovoljno tjelesne aktivnosti trebaju biti svakodnevni dio života cijele obitelji. Pri sastavljanju jelovnika vodite računa prvenstveno o kvaliteti namirnica. Namirnice koje koristite ne moraju biti skupe kako bi bile zdrave. Birajte namirnice bogate vlaknima kao što je integralni ili crni kruh. Izbjegavajte konzerviranu hranu i koncentrirane ugljikohidrate. Svaki dan jedite svježe voće i povrće. Hranu solite vrlo umjerenom. Uzimajte više manjih obroka dnevno, a izbjegavajte dulja razdoblja gladovanja i obilne obroke. Obavezno doručujte. Ručak treba biti kuhan, topao obrok. Izbjegavajte zaslađene napitke, gazirana pića i grickalice.

Namirnice se prema preradi dijele u tri skupine — vrlo preporučljive, manje preporučljive i one koje nisu preporučljive. Vrlo su preporučljive (one koje nisu prerađene ili su umjereno prerađene): sirovo, kuhano ili zamrznuto voće i povrće; kruh, tjestenina i drugi proizvodi od cjelovitih žitarica, smeđa riža; pasterizirano mlijeko; nerafinirana ulja; sjemenke, žitne pahuljice; biljni i voćni čajevi; u umjerenim količinama: meso, riba, jaja, med, maslac. Manje preporučljive su: kruh i drugi proizvodi od bijelog brašna, bijela riža; konzervirano voće i povrće, voćni sokovi; mlije-

ko u prahu; rafinirana ulja; salama; crni čaj. Nisu preporučljive: šećer, umjetna sladila, slatkiši; gazirani napitci.

Okosnica nutricionizma bila je godinama takozvana Piramida pravilne prehrane (Slika 1). Namirnice su bile podijeljene u šest skupina, a sama piramida bila je koncipirana u četiri razine. Važila je preporuka da se namirnice bliže bazi, koje imaju veću površinu, konzumiraju u većim količinama, a unos namirnica iz viših razina, koje imaju manju površinu, trebao je biti manji. Iako je osnovna poruka piramide bila nužnost raznolike prehrane za zdravlje, tijekom godina pokazala je manjkavosti — previše je bila pojednostavljena, nije razlikovala vrste masti i proteina niti cjelovite i rafinirane žitarice, a zabilježena je i rastuća epidemija debljine.

Nakon revizije 2005. godine uvedena je unaprijeđena verzija pod nazivom Moja piramida (Slika 2). Tadašnje smjernice imale su 12 individualiziranih piramida koje su se razlikovale prema energetskom unosu. Piramida je bila podijeljena u 6 vertikalnih grupa koje su označivale 5 grupa namirnica plus masnoće. Lik koji se penje stubama piramide simbolizirao je dnevnu aktivnost. Potreban energetski unos za pojedinu osobu izračunavao se na temelju tjelesne težine, visine, dobi i tjelesne aktivnosti. Međutim, piramida se pokazala previše kompliciranom i teško provedivom u svakodnevnom životu.

Noviji trend u prikazivanju smjernica za uravnotežen unos hrane je Tanjur zdrave prehrane (u originalu Odaberi moj tanjur — Choose My Plate, Slika 3).

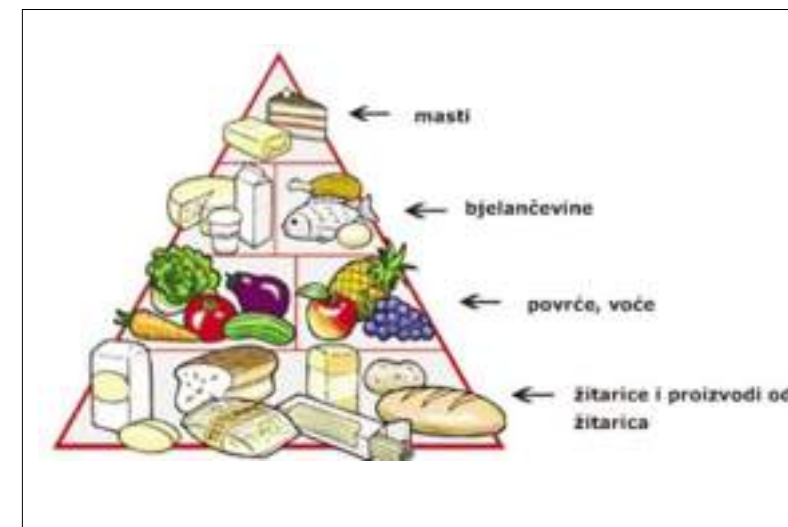
Tanjur jarkih boja podijeljen je u četiri dijela — povrće, voće, žitarice i proteini, uz dodatak mlijeka i mliječnih proizvoda te zdravih masnoća. Osnovna poruka tanjura je u veličini porcije i pravilnom odabiru namirnica. Polovicu prehrane čine voće i povrće. Veći na-

glasak stavljen je na povrće (krumpir se ne računa) jer neke voćke imaju veći udio jednostavnih šećera. Četvrtinu prehrane trebaju ispuniti žitarice, i to od cjelovitog zrna jer sadrže više vitamina, minerala i vlakana nego prerađene žitarice. Preostalu četvrtinu prehrane čine proteini. Prednost imaju riba, meso peradi, jaja, grahorice i orašasti plodovi. Masnoće treba ograničiti (preporuča se maslinovo, bučino ili repičino ulje). Također se preporučuju dvije porcije mlijeka i mliječnih proizvoda dnevno. Treba piti vodu, a izbjegavati zaslađene napitke. Uz Tanjur pravilne prehrane naglašava se važnost tjelesne aktivnosti u kontroli i održavanju tjelesne težine.

Debljina

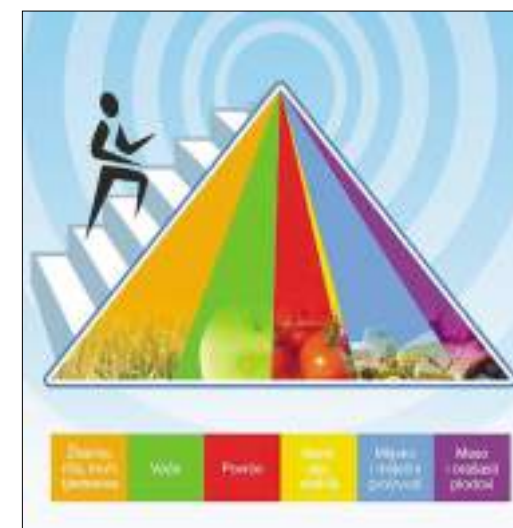
Debljina ili pretilost stanje je prekomjernog nakupljanja masnog tkiva u organizmu zbog toga što hranom unosimo više energije nego što je organizam može potrošiti. Iako većinu ljudi zabrinjava zbog estetskih razloga, debljina je prvenstveno zdravstveni problem koji pridonosi razvoju kroničnih bolesti, osobito bolesti srca i krvnih žila te šećerne bolesti tipa 2. Stanje uhranjenosti najčešće se procjenjuje računanjem indeksa tjelesne mase koji predstavlja omjer tjelesne mase u kilogramima i kvadrata tjelesne visine izražene u metrima. Preporučeni indeks tjelesne mase iznosi 18,5-25 kg/m². Prema Svjetskoj zdravstvenoj organizaciji, indeks tjelesne mase od 25 do 29,9 definira se kao prekomjerna tjelesna težina ili preuhranjenost. Indeks tjelesne mase veći od 30 smatra se debljinom ili pretilošću i može se podijeliti u tri stupnja: indeks od 30 do 34,9 predstavlja debljinu prvog stupnja, od 35 do 39,9 drugog stupnja, a iznad 40 debljinu trećeg stupnja. Mjerenjem opsega struka određuje se raspored masnog tkiva u organizmu i tip pretilosti.

Prema posljednjim podacima Svjetske zdravstvene organizacije u svijetu je pretilo više od 1,9 milijarde odraslih. U Hrvatskoj, kao i u Europi, pretilo je više od polovine osoba starijih od 18 godina. Debljina se primjećuje u sve ranijoj životnoj dobi i ima dugoročne posljedice na zdravlje djece. Istraživanja su potvrdila da su pretiła djeca izložena većem riziku od pretilosti u kasnijoj dobi. U Hrvatskoj 34,9% djece ima prekomjernu tjelesnu težinu, a 14% je pretilo. Posljednjih desetak godina udio djece s prekomjernom



↑ Slika 1.
Piramida pravilne prehrane

← Slika 2.
Moja piramida



↓ Slika 3.
Tanjur zdrave prehrane



tjelesnom težinom i debljinom povećao se gotovo 15 posto.

Glavni su uzroci pretilosti prevelik unos kalorija i nedovoljna tjelesna aktivnost s pretežno sjedilačkim načinom života, uslijed čega se višak energije unesen hranom i neiskorišten tjelesnom aktivnošću skladišti u organizmu u obliku masnog tkiva. Na pojavu debljine utječe i niz drugih čimbenika: genetski, psihološki i socijalni (struktura ličnosti, utjecaj obitelji i okoline). Geni koji kontroliraju funkciju masnog tkiva odgovorni su za sklonost debljanju. Genetika ima ulogu u načinu kako naše tijelo troši kalorije. U oko 80% pretilih osoba postoji podatak o postojanju pretilosti u obitelji. Takva je debljina rezultat ne samo naslijeđa nego i obrazaca ponašanja naučenih od roditelja. Rjeđi uzroci pretilosti su bolesti nadbubrežne žlijezde, štitnjače, oštećenja središnjeg živčanog sustava i neki lijekovi (kortikosteroidi, antidepresivi).

Debljina i hemofilija

Debljina je rastući problem u osoba s hemofilijom. Djeca i adolescenti s hemofilijom imaju dva puta veću vjerojatnost da će imati prekomjernu težinu u odnosu na opću populaciju. Prekomjerna tjelesna težina, čak i samo umjerena, opterećuje zglobove koji nose težinu tijela (kukove, koljena i gležnjeve) i može uzrokovati zglobna krvarenja. Svaki kilogram prekomjerne težine znači oko pet kilograma opterećenja više za svaki zglob. Nasuprot tome, gubitak težine od 10 kilograma ublažit će oko 50 kilograma dodatnog stresa za zglobove.

Hodanje je jedna od najjednostavnijih, a ujedno najboljih tjelesnih aktivnosti za čovjekovo cjelokupno zdravlje. Poboljšava cirkulaciju, ubrzava metabolizam i pomaže održavanje tjelesne težine, snižava krvni tlak, smanjuje rizik od nastanka osteoporoze i oslobađa nas stresa. Da bismo osjetili prave koristi od hodanja, trebamo svaki dan hodati najmanje 30 minuta. Sve popularniji sport je nordijsko hodanje — hodanje sa štapovima. U usporedbi s hodanjem bez štapova, nordijsko hodanje smanjuje opterećenje na donje ekstremitete i kralježnicu te rasterećuje zglobove donjeg dijela tijela jer se težina prebacuje i na gornji dio trupa. Kod nordijskog hodanja postoje dva oslonca više nego kod

običnog hodanja, pa su u rad uključeni mišići gotovo cijelog tijela.

Osim na tjelesnu aktivnost, osobe s hemofilijom trebaju obratiti dodatnu pozornost na prehranu i pokušati održati idealnu težinu. Promjenom loših prehrambenih navika i uvođenjem redovite tjelesne aktivnosti u cijelu obitelj povoljno ćete djelovati na vlastito zdravlje i na zdravlje svoje djece!

Što jesti i što izbjegavati

Osobama s hemofilijom nije potrebna specijalna dijeta i za njih važe osnovna načela zdrave prehrane. Ako vi ili vaša obitelj nemate zdrave prehrambene navike, postupne promjene najbolje će dovesti do dugoročnih pozitivnih rezultata. One uključuju:

— Veći unos voća i povrća. Tamnozeleno lisnato povrće i narančasto voće i povrće su vrlo dobri izvori vitamina i minerala. Također su dobar izvor vlakana, a ona pomažu rad crijeva.

— Veći unos cjelovitih žitarica s netaknutim zrnom (zob, ječam, pšenica, mekinje, smeđa riža). Cjelovite žitarice smanjuju osjećaj gladi, stabiliziraju razinu glukoze u krvi i snižavaju kolesterol.

— Odabir mliječnih proizvoda s manje masti (obrano mlijeko ili sirevi s niskim udjelom masti). Dobar su izvor vitamina i minerala, posebice kalcija, bez suvišnih masti.

— Odabir »dobrih« masti umjesto loših. Dobre masti su mononezasićene (maslinovo i suncokretovo ulje, orašasti plodovi) i polinezasićene (sojino, kukuruzno i laneno ulje). Omega-3 masne kiseline su vrsta osobito korisnih polinezasićenih masti koje imaju važnu ulogu u pamćenju i emocionalnom zdravlju. Najbolji izvori su masna riba (losos, skuša, sardela, sardina; dobri izvori su tuna i pastrva) ili riblje ulje visoke kvalitete. Preporuča se ograničiti unos »loših« zasićenih masti (mesa visoke masnoće, maslac, margarin, pakirane grickalice, pržena hrana). Prženje na masnoći je najnezdraviji način pripreme hrane. I popularno paniranje je nezdravo zbog golemog kalorijskog unosa i unosa zasićenih masti.

— Dovršiti obrok čašom vode ili nemasnog mlijeka, a izbjegavati zaslađena i gazirana pića.

Održavanje razine željeza posebno je važno za osobe s hemofilijom jer se sa svakih 15 ml krvi gubi 0,75 mikrograma željeza. Hrana bogata željezom uključuje jetru, mršavo crve-

no meso, perad, lisnato zeleno povrće, sušeni grah, žitarice i grožđice. Kombiniranje hrane bogate željezom s dobrim izvorima vitamina C (citrusno voće, rajčica, paprika, dinja, jagode) može povećati apsorpciju željeza u crijevu. Ostale tvari uključene u proizvodnju crvenih krvnih stanica su bjelančevine, bakar, vitamin C, vitamin B12, vitamin B6 i folna kiselina.

Kalcij je također važan za djecu i adolescence. Potreban je za izgradnju jakih kostiju tijekom rasta i za održavanje zdravih zuba. Osobe s hemofilijom trebaju imati zdrave zube, jer bolesti desni i stomatološki zahvati mogu uzrokovati krvarenja. Namirnice bogate kalcijem su mlijeko, sir, jogurt, grah, tamnozeleno lisnato povrće i bademi.

Unos vitamina K nema učinka. Osobe s hemofilijom imaju genetski nasljedni poremećaj stvaranja faktora zgrušavanja, a ne manjak vitamina K. Potreban je oprez s nekim dodacima prehrani koji u većim količinama mogu povećati sklonost krvarenju: visoke doze vitamina E, riblje ulje, češnjak, đumbir. Stoga se uvijek prije uvođenja dodatka treba posavjetovati s liječnikom.

Voda

Voda je najveći sastavni dio našeg tijela, s brojnim važnim fiziološkim funkcijama. Va-

žan je čimbenik disanja (prijenos kisika u stanicu), probave (apsorpcija hranjivih tvari), staničnog metabolizma i detoksikacije organizma (eliminacija suvišnih produkata izmjenjive tvari). Presudna je u regulaciji tjelesne temperature: pri višim vanjskim temperaturama hladi organizam procesom znojenja, a pri nižim temperaturama okoline djeluje kao izolator. Voda je važan sastojak hrskavice i tekućine koja okružuje zglobove te osigurava adekvatnu čvrstoću, gipkost i elastičnost zglobova. Važna je i u prevenciji karijesa — zubi se kvare zbog nakupljanja kiseline koja nagrizava zubnu caklinu. Vašim stanicama, organima i zglobovima voda je potrebna za pravilno funkcioniranje. Osim toga, ako ste primjereno hidrirani, lakše ćete pronaći venu za infuziju faktora. Optimalna je dnevna količina vode za osobu koja je umjereno tjelesno aktivna 2 litre (oko 8 čaša vode dnevno), a veća ljeti i za tjelesno aktivnije osobe.

Izvori:

<https://www.zdravobudi.hr/clanak/69/debljina-ili-pretilost>
<https://health.ucsd.edu/specialties/hematology/hemophilia/education>

<https://www.healthline.com/health/understanding-hemophilia-a/diet-and-nutrition-tips>

Roganović J. Prehrana djece s malignim bolestima. Društvo za puerikulturu Rijeka. Tisak Welt d.o.o., Rijeka, 2015.

Roganović J. Značaj i uloga vode. Projekt »Zdravi grad — Rijeka«. Tisak Zambelli, Rijeka, 2011.

N A J A V A

13. EDUKACIJSKI LJETNI KAMP DRUŠTVA HEMOFILIČARA HRVATSKE Tuheljske Toplice, Hotel »Well« 29. kolovoza — 1. rujna 2019. godine



Biljke i dodaci prehrani u hemofilijama

Dr. sc.
Stribor MARKOVIĆ,
mr. pharm.



Današnji lijekovi su dobro definirani dozom, indikacijama (bolestima i stanjima u kojima se primjenjuju) te kontraindikacijama i nuspojavama. Pacijenti s hemofilijom već su upoznati s lijekovima s kojima je potreban oprez, no tu je i jedno područje koje zbuduje — područje biljnih preparata i dodataka prehrani. Na internetu prevladava neobičan disbalans informacija, od »strogo izbjegavajte« pa do »sve prirodno je sigurno«. Što je od tih informacija točno, a što ne?

Ljekovite biljke i dodaci prehrani

U XXI. stoljeću svjedočimo napretku medicine i uz lijekove dobivene kemijskom sintezom imamo sve više biotehnoških lijekova. Zbog čega smo zadržali biljne lijekove? Neki će reći da se radi samo o inerciji i nostalgiji, no postoje za to drugi, vrlo medicinski razlozi. Većinu lijekova danas čini jedna tvar definiranog utjecaja na organizam ili kombinacija dvaju ili više lijekova. U slučaju nekih ljekovitih biljaka nismo mogli izolirati ili kemijski obraditi jednu molekulu. Primjerice, kod poznatog biljnog antidepresiva gospine trave, 20% svih tvari biljke pokazuju učinak i te su stvari svrstane u čak tri kemijske klase. Neke smo biljke zadržali u modernoj primjeni jer su sigurne i efikasne u ublažavanju simptoma nekih bolesti, pa tako primjerice bršljan, bijeli sljez i divizmu uzimamo za ublažavanje kašlja. Ljekovite biljke u Europskoj uniji mogu biti registrirane kao dodaci prehrani ili biljni lijekovi. Na žalost, dodaci prehrani imaju manje strogu kontrolu kvalitete i za razliku od biljnih lijekova ne postoje priložene upute o lijeku kako bi pacijent znao kada određeni preparat smije odnosno ne smije koristiti.

Dodaci prehrani velika su skupina preparata u kojima se ne nalaze samo biljni pripravci već i vitamini i minerali te razni drugi mikronutrijenti poput aminokiselina i masnih kiselina koji su neophodni za našu fiziologiju. Neki medicinski djelatnici zaziru od takvih

dodataka prehrani. To možemo razumjeti jer se često uzimaju nekontrolirano i bez racionalne ili medicinske potrebe. No, nije uvijek tako. U slučaju nedovoljnog unosa hranom ili zbog povećanog gubitka mikronutrijenata dodaci prehrani mogu imati smisla. Tako se, primjerice, vitamin D može uzimati u zimsko doba ili pak kod ljudi koji izbjegavaju sunce, a prehranom taj vitamin ne unose u dovoljnoj količini. Slavne omega-3 kiseline mogu se uzimati kada u prehrani nemamo dovoljno ribe bogate omega-3 kiselinama ili biljnih ulja koja ih sadrže. Preparati cinka mogu imati smisla ako uzimamo lijekove koji smanjuju njegovu razinu u krvi. Vitamin B12 može biti koristan u slučaju uzimanja nekih lijekova poput metformina ili kod veganske prehrane.

Dodaci prehrani i hemofilije

Najviše konfuznih informacija nalazimo u vezi s relativno čestim dodacima prehrani koji sadrže omega-3 kiseline. I u profesionalnim udruženjima nailazimo na upozorenja kako se kod hemofilije ne smiju uzimati *omega-3 preparati*. To nije istina. Omega-3 kiseline neophodne su za našu fiziologiju i njihov utjecaj na zdravlje krvožilnog sustava kompliciraniji je od utjecaja na zgrušavanje krvi. Postoji tzv. biljna omega-3 kiselina, nazvana alfa-linolenska kiselina (ALA), te »riblje« omega-3 kiseline nazvane EPA i DHA. Naš organizam može više ili manje efikasno pretvoriti dio biljne ALA u EPA i DHA. EPA i DHA služe organizmu u nizu fizioloških procesa. Drugim riječima, ljudi s hemofilijom kao i svi drugi trebaju ih uzimati, i to prije svega prehranom. To uključuje korištenje, uz primjerice maslinova ulja, i ulje repice. Koristi se i ulje sjetvenog podlanka (*Camelina sativa*) te ulje orahove jezgre i konoplje, također ulja bogata omega-3 kiselinama. Konzumacija plave ribe poput srdela jednom do dva puta tjedno može zadovoljiti potrebe organizma. Ako se

uzimaju preparati, pametno je o tome obavijestiti svojeg liječnika, no uzimanje tipično prosječnih doza od 500 mg EPA i DHA zajedno ne predstavlja rizik za zdravlje jer to mogu biti i doze ribljeg obroka. Sadržaj EPA i DHA redovno je označen na kutijicama. Omega-3 preparati dolaze u nekoliko oblika:

- trigliceridi (najuobičajeniji) su tipična klasična riblja ulja
- etilni esteri omega-3 nalaze se i u lijekovima i dodacima prehrani
- fosfolipidi su najčešće ulje kril račića
- slobodne masne kiseline koje kod nas nisu dostupne i nalaze se samo u lijekovima.

Usprkos marketingu, nakon duže primjene nema većih razlika u njihovoj efikasnosti. Bez obzira na to, posavjetujte se sa stručnom osobom ima li smisla uzimati takve preparate te mogu li se promjenom prehranbenih navika dobiti dovoljne količine.

Osobe s hemofilijom mogu uzimati vitamine i minerale, no treba paziti da, ako se uzimaju kao suplementi, budu u fiziološkim dozama. Stoga se za savjet i razgovor o smislu njihova uzimanja valja obratiti liječniku. Neki vitamini u ekstremno velikim dozama, poput D i A, mogu biti i problem. Srećom takve doze nisu lako dostupne pacijentima. Zapamtite, uvijek je pametnije vitamine uzimati prehranom, ako je ikako moguće. *Vitamini skupine K*, od kojih su najčešći K1 i K2, svima su poznati kao »vitamini koagulacije« odnosno grušanja krvi. Kako su razni tipovi hemofilije genetski problemi, logično je da vitamine te skupine ne možemo koristiti za liječenje hemofilije. No, tih vitamina trebamo imati dovoljno radi drugih fizioloških procesa poput zdravlja koštanog tkiva. A jesu li štetni? Danas su popularni suplementi s vitaminom K2 i uobičajene doze u našoj zemlji (najveća doza je samo 0,18 mg) nisu opasne u hemofiliji.

Kao suplementi mogu se nabaviti pojedine aminokiseline: tirozin, triptofan, glutamin i aminokiseline razgranatih lanaca. One također nisu štetne. Strah zna biti katkad vezan za *koenzim 10* koji se koristi kod kroničnog zatajivanja srca, no razloga za strah nema jer neće znatnije utjecati na zgrušavanje u kontekstu hemofilije. Koenzim 10 bi se ionako trebao koristiti po preporuci stručne osobe.

Ljekovite biljke

Za razliku od klasičnih suplemenata, određene je biljke pametno izbjegavati u hemofiliji.

Ginko (*Ginkgo biloba*) je poznata biljka poboljšanja cirkulacije i poboljšanja kognitivnih funkcija u starijih osoba. Ginko doista treba izbjegavati. On doista može smanjiti zgrušavanje krvi, pa treba pitati stručnu osobu čime se može zamijeniti. Biljke kineske herbalistike koje su dostupne na zapadu, dong quai (*Angelica sinensis*) i danshen (*Salvia miltiorrhiza*) treba izbjegavati zbog utjecaja na zgrušavanje krvi. Češnjak se smije koristiti u prehrani, ali valja izbjegavati suplemente na bazi češnjaka, osobito u velikoj dozi i u duljem razdoblju. Pripravci češnjaka se ionako koriste kao višemjesečna terapija, pa treba imati na umu da se izbjegavaju. *Pravi ginseng* (*Panax ginseng*) je pametno izbjegavati jer je opisan njegov učinak na zgrušavanje. Sugerira se korištenje biljaka sličnog djelovanja koje nemaju takav utjecaj, poput ružičastog žednjaka (*Rhodiola rosea*). Kratkotrajno korištenje *đumbira* kao začina ne bi trebalo predstavljati rizik, ali dugotrajnije korištenje suplemenata na bazi đumbira treba izbjegavati jer se u kliničkim studijama pokazalo da utječe na slabljenje zgrušavanja krvi. Đumbir se ionako koristi kao antiemetik (sredstvo protiv mučnine), pa su sintetski antiemetici pametna zamjena. Ako se đumbir koristi kod funkcionalne dispepsije (»otežane probave«), druge biljke poput srčanika ili lijekova poput Iberogasta su dobra i sigurna zamjena.

Povrtić (*Tanacetum parthenium*) se koristi kao biljni lijek kod migrene. Budući da utječe na funkciju trombocita, pametno je izbjegavati ga i potražiti druge terapijske opcije kojih, srećom, ima. Korištenje *kore vrbe* (*Salix* sp.) u liječenju osteoartritisa kod nas je vrlo rijetko. Kora vrbe zna zbuniti i kliničare jer prečesto povezuju djelovanje aspirina odnosno acetyl-salicilne kiseline i kore vrbe. Njihov mehanizam djelovanja nije isti i u realnim studijama na ljudima i najveće doze ne utječu na funkciju trombocita. Stoga nije opasna za korištenje, ali osim kore vrbe postoje i druge opcije poput kristaliničnog glukozamin sulfata, registriranog kao lijek, pa treba pitati za savjet stručnu osobu. Ljudi vrlo rijetko koriste algu *fukus*. *In vitro* je opisan njen efekt sličan djelovanju heparina, no u realnosti takve molekule ne mogu se apsorbirati kroz probavni sustav te stoga ovu biljku ne smatramo opasnom.

U članku je dan pregled na koje suplemente i ljekovite biljke treba paziti kod hemofilije.

Ako ste u nedoumici, uvijek pitajte za savjet stručnu osobu.

Unaprijeđena dijagnostika hemofilije

Prof. dr. sc.
Renata ZADRO



Klinički zavod za laboratorijsku dijagnostiku, KBC Zagreb

→ Novi aparat u Kliničkom zavodu za laboratorijsku dijagnostiku
↓ Djelatnice Laboratorija za ispitivanje poremećaja zgrušavanja

Laboratorij za ispitivanje poremećaja zgrušavanja Odjela za laboratorijsku hematologiju i koagulaciju Kliničkog zavoda za laboratorijsku dijagnostiku Kliničkog bolničkog centra Zagreb najveći je takve vrste u Hrvatskoj i djeluje kao specijalizirani laboratorij Centra za hemofiliju Republike Hrvatske za laboratorijsku dijagnostiku hemofilije i praćenje hemofilicara na nadomjesnoj terapiji.

Hemofiliju uzrokuje na stotine različitih mutacija. Stoga je molekularna dijagnostika hemofilije A i B korisna kod predviđanja razvoja inhibitora povezanih sa specifičnim mutacijama u genu za FVIII ili FIX te omogućava testiranje rođaka žena nositeljica bolesti i prenatalnu ili preimplantacijsku genetičku dijagnostiku.

Molekularna dijagnostika hemofilije A pomaže i u diferencijalnoj dijagnostici umjerene/blage hemofilije A od von Willebrandove bolesti.



Dobrotom Društva hemofilicara Hrvatske nabavljen je aparat za umnažanje nukleinskih kiselina i dan na korištenje Kliničkom zavodu za laboratorijsku dijagnostiku Kliničkog bolničkog centra Zagreb. Dokazivanje mutacija koje uzrokuju hemofiliju postaje uobičajen postupak u tijeku postavljanja dijagnoze ove bolesti.



Kako se uspješno nositi sa stresom

Maja SEDMAK,
mag. psihologije



Stres obično povezujemo s posebno teškim poslovima, disfunkcionalnim međuljudskim odnosima, ali i sa zbrinjavanjem kroničnih bolesti, nezaposlenosti sl. Doživljaj stresa, njegova snaga, važnost i moguće opasnosti kod svakog od nas rezultat su specifičnih doprinosa osobnog iskustva, usvojenih načina reagiranja na stres, naučenih mehanizama suočavanja sa stresom, našim sposobnostima i socijalnom podrškom koju u situacijama stresa dobivamo te ukupnim stanjem tjelesnih resursa. U najširem smislu, stres se može odrediti kao tjelesna i psihološka reakcija na vanjske i unutarnje stresore (Havelka, 2002.; Huddek-Knežević i sur., 2006.; Folkman i sur., 2004.).

Drugim riječima, neće svatko pod istim pritiskom reagirati jednako. Neki će problem percipirati kao sitnicu i riješiti ga vrlo jednostavno, a drugi doživjeti različite psihološke i fiziološke promjene dok shvate kako taj isti problem riješiti. Smatra se da se stres događa kada osoba smatra da su okolnosti opterećujuće ili da premašuju njezine resurse i ugrožavaju njezinu dobrobit. Za pojedinca naizgled teška situacija ne mora izazvati stres ako procijeni da ima načina i sposobnosti da joj se odupre. Na primjer, to može biti situacija u kojoj nadređeni zahtijeva promjenu organizacije rada. Ako postoji neravnoteža između zahtjeva koji se pred nas postavljaju i naših mogućnosti odupiranja, kao i ako procijenimo da nemamo dovoljno socijalne podrške koja bi nam pomogla u suočavanju sa stresom, tada se može govoriti o stresnoj situaciji (npr. situacija sukoba s nadređenim). Stres možemo doživjeti kada se suočimo s vanjskom opasnošću koja nas ugrožava (npr. gubitak posla), ali i kada mislimo o nekoj budućoj ugrožavajućoj ili neugodnoj situaciji za koju pretpostavljamo da će se dogoditi — npr. o odlasku na operativni zahvat (Folkman i sur., 2004.).

Iako stres uglavnom doživljavamo kao negativan i kao izvor životnih problema, on je normalan i prirodan odgovor našeg organizma. Zapravo, umjerene količine stresa mogu biti korisne kao pokretači rasta i osobnog razvoja.

Vrste stresa

Prema trajanju, stres možemo podijeliti na:

— *akutni stres* — jak iznenadan stres koji nas priprema na neposrednu opasnost (npr. napad ili krađa)

— *kronični stres* — stres koji nastaje kao posljedica trajne izloženosti stresnoj situaciji ili situacijama (npr. nošenje s čestim krvarenjima ili boli) (Despot Lučanin i sur., 2009.).

Prema jačini, stres možemo podijeliti na:

— *mali svakodnevni stres* — koji nazivamo svakodnevnim brigama i koji s vremenom može iscrpiti osobu i ostaviti štetne posljedice za zdravlje ako se ne kontrolira. Međutim, ti nam mali stresovi često pomažu da uspješnije svladavamo svakodnevne životne probleme te da ulažemo više napora u njihovo rješavanje.

— *veliki životni stresovi* — koji se ne događaju svakodnevno, ali se gotovo svima nekada dogode (npr. teške bolesti, smrt bliske osobe). Kod manjeg broja ljudi mogu izazvati poremećaje tjelesnog i psihičkog zdravlja, no uz dobru socijalnu podršku i primjereno suočavanje sa stresom kod većine ljudi ne ostavljaju trajne posljedice.

— *traumatski životni stresovi* — koji se u svakodnevnom životu događaju vrlo rijetko i nekim se ljudima nikad ne dogode, ali kada se dogode većinom ostavljaju dugotrajnije posljedice na tjelesno i psihičko zdravlje (npr. izloženost nasilju, prisustvovanje masovnoj pogibiji i sl.). Bitno je obilježje traumatskih stresora da ugrožavaju sve ljude koji su im izloženi (Despot Lučanin i sur., 2009.; Havelka, 2002.).

Reakcije na stres i posljedice njegova djelovanja na zdravlje

Stresni odgovor obuhvaća niz fizioloških promjena kojih je svrha pokretanje snaga organizma i priprema na povišene adaptacijske zahtjeve i na reakciju poznatu pod nazivom »borba ili bijeg«. Ona ima svoju svrhu, osobito kod akutnog stresa izazvanog stvarnom vanjskom opasnošću, npr. kad nas netko fizički ili verbalno napadne, jer pomaže u mobiliziranju energije potrebne za odupiranje uzrocima stresa.

Da bismo što uspješnije izveli ta ponašanja ubrzavaju se ritam srca i disanje, iz jetre se u krvotok luči glukoza. To osigurava bolju opskrbu stanicama kisikom i hranjivim tvarima i njihov pojačan rad. Zjenice se šire, što poboljšava vid i brže uočavanje potencijalno ugrožavajućih podražaja. Krv brže kola tijelom i nosi povećane količine hranjivih tvari i kisika te u tim reakcijama energizira ključne mišićne i organe. Pojačana cirkulacija u mozgu stimulira senzorne i kognitivne funkcije važne za brže percipiranje i procesiranje informacija. Stoga se vidi i čuje oštrije i povećava se mentalna učinkovitost na određenoj razini pobuđenosti.

Sve te promjene skladno rade na osiguravanju više razine pobuđenosti organizma i pripremljenosti na pojačane adaptacijske zahtjeve, tj na suočavanje sa stresorom.

Zvuči dobro, pa se možemo zapitati: u čemu je onda problem?

Organizam ne može dugo optimalno funkcionirati na povišenoj razini pobuđenosti. Učestalo pokretanje tih reakcija i s tim povezano dugotrajno funkcioniranje na abnormalnim fiziološkim razinama iscrpljuje snage organizma i njegove rezerve. Organizam mora obnoviti vlastite resurse pokrenute u toj mobilizaciji i konsolidirati se.

Pretjeran, dugotrajan i kroničan stres povezuje se s raznim štetnim posljedicama — od tjelesnih oboljenja do neprilagođenog emocionalnog i mentalnog funkcioniranja. Brojne studije dosljedno upućuju na povezanost dugotrajnog i kroničnog stresa s krvožilnim, respiratornim i gastrointestinalnim oboljenjima te poremećajima imunološkog sustava.

Među najčešće psihičke posljedice ubrajaju se: razdražljivost, tjeskoba, potištenost, osjećaj bespomoćnosti, osjećaj krivnje, depresija i posttraumatski stresni poremećaj. Od socijalnih posljedica mogući su socijalna izola-

cija te devijantno socijalno ponašanje — agresija prema drugima, alkoholizam, narkomanija (Havelka, 2002.).

Simptomi stresa na poslu

Iako vjerujemo da možemo prepoznati simptome stresa uvjetovanog poslom, to se najčešće događa kada su toliko jaki da su već izazvali neke negativne posljedice. Neki od mogućih simptoma koji upućuju na postojanje trajnog stresa na poslu su:

- nerado svakodnevno odlazanje na posao
- osjećaj promašenosti zanimanja
- nezainteresiranost za posao
- osjećaj umora i iscrpljenosti na poslu
- učestala usmjerenost na vrijeme koje još preostaje do završetka radnog vremena
- jak umor nakon posla
- česti poremećaji spavanja
- učestalo uzimanje sredstava za smirenje
- česte glavobolje ili/i probavne smetnje
- sumnjičavost prema suradnicima i optuživanje suradnika za propuste na poslu
- izbjegavanje razgovora sa suradnicima o problemima na poslu
- učestali sukobi na poslu i u obitelji
- često izostajanje s posla
- često razmišljanje o mirovini
- nemogućnost usmjeravanja pozornosti na klijente (pacijente).

Ako su neki od tih simptoma prisutni istovremeno ili ako pojedini traju dulje velikim intenzitetom, potrebno je razmišljati o uzimanju odmora kako ne bi došlo do trajnih i teških posljedica za tjelesno i psihičko zdravlje. Jedna od čestih posljedica jest sindrom izgaranja na poslu (engl. burn-out) (O'Donnell i sur., 2004.).

Stres, kronična bolest i hemofilija

Hemofilija uzrokuje krvarenja što može utjecati na psihološke aspekte i kvalitetu života pacijenata. Provedena istraživanja (Elander i sur., 2013) pokazuju da oboljeli od hemofilije (a skupina oboljelih s inhibitorima osobito) koji imaju jake bolove i učestalija krvarenja više izostaju s posla, fizički su slabije aktivni, skloniji su socijalnoj izolaciji te doživljavaju značajno više razine kroničnog stresa. Istovremeno, pacijenti s višim razinama stresa, tjeskobe i depresije mogu iskusiti bol jačeg intenziteta.

Nalazi studija pokazuju da su područja najniže kvalitete života oboljelih od hemofili-

je sport, slobodno vrijeme, tjelesno zdravlje i partnerski odnosi. Kronične bolesti poput hemofilije dio su svakodnevnog života oboljelih koje se mogu povezati s višim razinama stresa, pa je stoga važno naučiti ojačati mehanizme suočavanja sa stresom i ublažavanja intenziteta boli.

Strategije uspješnog suočavanja sa stresom

Iako na uzroke stresa često ne možemo utjecati, možemo utjecati na to kako ćemo se s njim suočiti. Postoje tri osnovne strategije ili načina suočavanja sa stresom:

- *izravne akcije usmjerene na uspostavljanje kontrole nad situacijom* — nastojanje da situaciju promijenimo;
- *akcije usmjerene razrješavanju emocionalne napetosti u nekoj situaciji* — nastojanje da situaciju sagledamo i prihvatimo na pozitivan način;
- *akcije usmjerene na povlačenje i bijeg* — nastojanje da izbjegnemo stresnu situaciju.

Ljudi se međusobno razlikuju po načinu reagiranja na stres i po načinu suočavanja s njim, ali te razlike uočavaju se i kod iste osobe u različitim situacijama. Za uspješnost suočavanja sa stresom najvažniji su osjećaj mogućnosti kontrole situacije i socijalna podrška (Arambašić, 2003).

Što možemo učiniti za sebe?

Kako bismo lakše odabrali načine samozaštite u pojedinim situacijama, evo nekoliko preporuka koje mogu biti korisne u suočavanju sa stresom:

- svakoga dana posvetiti sebi barem pola sata i pritom zadovoljavati neku svoju potrebu
- zauzeti konstruktivan stav prema stresnim događajima (npr. reći sebi: *Još toliko i toliko pa gotovo!* umjesto: *Ovaj dan nikako da završi!*)
- prilagoditi se zahtjevima situacije (mijenjati je, prihvatiti, izbjegavati kad je moguće);
- preispitati vlastite ciljeve/očekivanja, analizirati što njima dobivamo i koliko za to moramo uložiti
- postavljati dostižne i realistične ciljeve
- izbjegavati odgađanje rješavanja teškoća i/ili preuveličavanje problema
- veći problem razložiti na manje, lakše rješive (prvo rješavati lakše dijelove jer to motivira)

— usmjeriti se na sadašnjost, a ne na prošlost ili moguće teškoće u budućnosti

— dovoljno se odmarati, spavati, baviti se umjerenom tjelesnom aktivnošću

— ublažiti intenzitet fizičke boli usmjerenjem pažnje na drugu ugodnu aktivnost (glazba, humor, film...)

— naučiti tražiti i prihvaćati ponudenu podršku: *Ja mogu utjecati na nešto*; ne znači uvijek: *Ja moram sam/a promijeniti situaciju*)

— tražiti objašnjenje ako ne razumijemo neku naredbu ili zahtjev

— naučiti reći: *Žao mi je, neću*; i/ili: *Žao mi je, ne želim*; umjesto: *Ne mogu!*

— odgoditi reakciju kad smo emocionalno jako uzbuđeni (u suprotnom pojačavamo stres), npr. brojiti do 10, staviti olovku u usta

— poslove razvrstati u tri skupine: 1) svakako moram učiniti, 2) važno i trebalo bi učiniti, 3) malo važno i može se odgoditi ili dati drugome da to učini

— pomiriti se s činjenicom da su neke stvari i okolnosti izvan naše kontrole (tada treba djelovati na prihvaćanje takve situacije i/ili na traženje pomoći, a ne na to da je sami promijenimo)

— vlastita očekivanja prilagoditi situaciji; naučiti reći NE (time se tuda očekivanja prilagođavaju situaciji)

— koristiti socijalnu podršku i kontakt s drugim ljudima jedan je od najboljih i najuspješnijih načina borbe protiv stresa u kroničnoj bolesti, ali isto tako prevencija izgaranja na poslu. Stoga vas potičem na održavanje kontakata s članovima Društva hemofiličara, na sudjelovanje u edukacijskim i socijalnim aktivnostima kako biste što uspješnije primijenili naučeno!

Literatura:

- Arambašić, L. (2003). Stres i suočavanje — teorijski modeli i njihove implikacije za problem nezaposlenosti. *Suvremena psihologija*, 6.(1).103-127.
- Despot Lučanin, J., Perković, L., Pukljak Iričanin, Z.(2009). Stres kao posljedica promjena na radnom mjestu. U: *Zbornik radova: Međunarodna konferencija Upravljanje promjenama u sestrinstvu*, 77-82. Zagreb. Zdravstveno veleučilište.
- Elander, J., Morris, J., Robinson, G. (2013). Pain coping and acceptance as longitudinal predictors of health-related quality of life among people with haemophilia-related joint pain. *Eur J Pain*, 17(6). 929-938.
- Folkman, S., Lazarus, R. S. (2004). Stres, procjena i suočavanje. Jastrebarsko. Naklada Slap.
- O'Donnell, M., Bevan, S. (2004). Stress at work: time for a rethink?, *Occupational Health At Work*, 1. 3. October/November.

Specifičnost fizioterapije u liječenju hemarthrosa u osoba s hemofilijom

Ivan ANDRIĆ,
bacc. physioth.



Fizioterapijski proces u osoba s hemofilijom specifičan je i kompleksan kako u procjeni, tako i u planiranju terapije, fizioterapijskoj intervenciji i evaluaciji. Intraartikularno krvarenje zbog smanjenja prostora između zglobnih ploha onemogućava pokrete klizanja i rolnja zglobnih ploha jedne o drugu, a što je osnova za punu gibljivost zgloba. Ako takvo krvarenje i mirovanje perzistira postoji mogućnost skraćivanja izvanzglobnih struktura (zglobna čahura, ligamenti) i okolnih mišića koji imaju tendenciju skraćivanja ovisno o položaju ekstremiteta.

S obzirom na to da hemarthros uzrokuje veće biomehaničke probleme zgloba od onih kod osteoartritisa, fizioterapijske intervencije su kompleksnije i zahtijevaju raniju intervenciju. Ovisno o tijeku same bolesti, fizioterapijski proces prilagođen je njezinim stadijima. Obično ga dijelimo na dva stadija: *prvi stadij* odnosi se na akutnu fazu kada je nastupilo

krvarenje u koljenom zglobu, a *drugi stadij* nastaje u kroničnoj fazi kada je došlo do oštećenja zgloba i nastupili su biomehanički defeciti (kontraktura). U oba slučaja provodi se identična fizioterapijska procjena. Ona se zasniva na procjeni boli, gibljivosti, otekline, funkcije i mišićne snage. Procjenu boli provodimo tako da bolesnik što objektivnije okarakterizira jačinu boli na vizualno analognoj skali boli. Gibljivost zgloba procjenjujemo goniometrom, a opseg pokreta izražavamo u stupnjevima. Budući da je oteklina prisutna u obje faze hemarthrosa, njezina je procjena vrlo važna. Procjenjujemo je mjerenjem opsega ekstremiteta centimetarskom vrpcom u području otekline, a rezultat iskazujemo u centimetrima. Funkciju donjih ekstremiteta procjenjujemo specifičnim testovima hoda (*Stand up and go*, 10-metarski test hoda), a snagu mišića određujemo manualnim mišićnim testom.

Josip DRAŽENović,
dipl. physioth.

→ → Primjena ljepljivih elastičnih traka (taping) u području koljenog zgloba radi smanjenja otekline/hematoma



➤ Vježbe mobilizacije koljenog zgloba s naglaskom na povećanje pokreta fleksije/savijanja

➤ Istezanje mišića prednjeg dijela bedra, s naglaskom na eventualno skraćeni m. quadriceps femoris



Prvi slučaj (akutno krvarenje u zglobu)

Nakon primjene terapije faktorom zgrušavanja počinje se s fizioterapijom koja se u ovoj fazi temelji na smanjenju otekline/hematoma i vraćanju gibljivosti zgloba koja je bitno smanjena uslijed inaktivnosti i smanjenih biomehaničkih mogućnosti zglobnih ploha. Radi smanjenja otekline koristimo tzv. kinesiotape i hlađenje zahvaćenog zgloba hladnim zrakom. Postupno se primjenjuju vježbe snazjenja bedrenoga mišića, koje je najvažnije za funkciju hoda.

Drugi slučaj (kronična faza kontrakture zgloba)

Zasniva se na postizanju analgezije u području koljenog zgloba kako bi bolesnik izveo vježbe sa smanjenim udjelom boli. To postizemo primjenom TENS-a i hladnim zrakom.



↔ Primjena elektrostimulacije mišića u području m. quadriceps femoris
↔ Vježbe jačanja mišića prednjeg dijela bedra kroz anti gravitacijski pokret s otporom/utegom

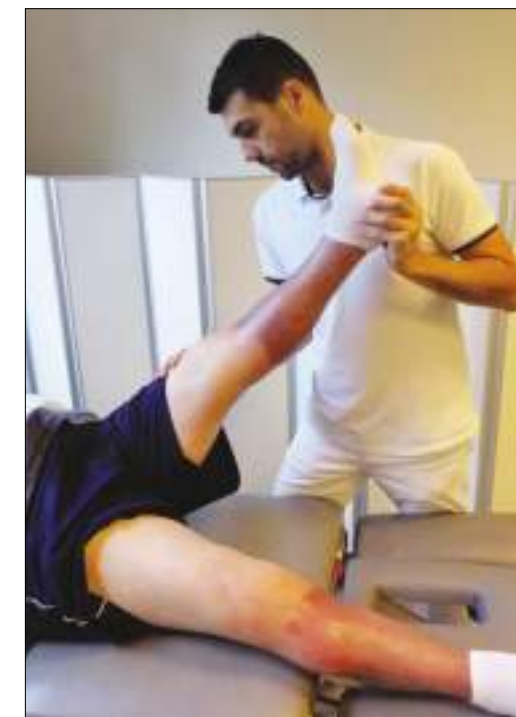
Potom izvodimo vježbe mobilizacije koljenog zgloba, istezanje i relaksacijske tehnike skraćene bedrene muskulature. Potom slijede vježbe jačanja spomenutih mišića koje ćemo detaljnije opisati uz pripadajuće slike.

Od velike je važnosti rana fizioterapijska intervencija u slučaju intraartikularnog krvarenja radi što bržeg smanjenja otekline/hematoma kako bi se izvanzglobnim strukturama i zglobnim ploham omogućio normalan biomehanički rad i prevenirao nastanak kontrakture (smanjene pokretljivosti zgloba) koja je vrlo česta u slučajevima neadekvatnog saniranja intraartikularnog krvarenja. Budući da je koljeni biomehanički vrlo važan za funkciju hoda, važna je adekvatna, rana i ciljana fizioterapija intraartikularnog krvarenja.

↓ Primjena terapije hladnim zrakom radi smanjenja boli i otekline



↔ Mobilizacija koljenog zgloba s naglaskom na povećanje pokreta ekstenzije/ispružanja
↔ Istezanje mišića stražnjeg dijela bedra, s naglaskom na skraćivanje mišića stražnje bedrene skupine



Radionica venepunkcije zlata vrijedna

Josipa BELEV,
bacc. med. techn.

**RADIONICA
VENEPUNKCIJE**



Glavna sestra Odjela za trombozu i hemostazu, Zavod za hematologiju, KBC Zagreb

→ → Primjena faktora u grupnoj radionici pod nadzorom medicinske sestre

→ Djeca vježbaju primjenu faktora

✚ U sklopu radionice je i igraonica nazvana Faktorionica u kojoj se djeca upoznaju sa svojom bolesti na zabavan način

Dragi moji članovi Društva hemofilicara Hrvatske i svi koji su svih ovih prethodnih dvanaest godina marljivo dolazili na radionice venepunkcije u sklopu ljetnog kampa Društva, ovaj članak posvećujem upravo vama. Mi se danas, upravo zahvaljujući svima vama koji ste predano pohađali svaku edukaciju, možemo pohvaliti u cijelom svijetu da imamo vrlo uspješnu radionicu venepunkcije.

Radionica venepunkcije razvijala se s godinama. Učila sam ja od vas isto kao i vi od mene. Nisam učila samo ja nego i sve medicinske sestre koje su se tijekom godina priključivale našem radu, a i vi ste puno od njih naučili. Tijekom godina organiziranja radionice uvidala sam manjkavosti što mi je ukazalo na to gdje imamo prostora za poboljšanje u prenošenju znanja i vještina usmjerenih na učenje venepunkcije, u našem žargonu *pikanja* i primjene lijeka. Radionica venepunkcije na cijelom ljetnom kampu ima vrlo velik zna-



čaj. Usudim se reći da je to svojevrsan forum razmjene iskustava što između medicinskih sestara i bolesnika, tako i među bolesnicima i članovima njihovih obitelji. Venepunkcija je naizgled jednostavna kad gledate profesionalce, no u praksi je vrlo složen proces ulaska igle u zatvoreni sustav krvnih žila. Još od »stoljeća sedmog« poznato je da se venepunkcijom i medicinskom praksom bave za to obučene osobe, liječnici i medicinske sestre,



točnije medicinski profesionalci. Uvođenjem kućne terapije u svakodnevnu praksu kod oboljelih od hemofilije čast izvođenja venepunkcije dana je samim bolesnicima. Tu priliku, koja daje svojevrsnu slobodu kretanja i neovisnost o medicinskom osoblju i bolničkim prijemima ili hitnim službama, važno je znati iskoristiti. Upravo iz tih razloga organiziramo radionicu venepunkcije za sve koji imaju hemofiliju i za članove njihovih obitelji.

Jednom stečena vještina teško se zaboravlja, dapače vježbom se može usavršiti te tako izbjeći brojne komplikacije. Velik je broj oboljelih od hemofilije koji samostalno apliciraju lijek. Neki od njih imaju vidljive vene, ali ima i onih čije se vene moraju »lupom« tražiti, a ipak ih uspiju pronaći. Te članove naše udruge ističem kao primjer drugima, naročito mladima. Veliko mi je zadovoljstvo reći da na našim radionicama svake godine imamo sve mlađe i mlađe sudionike koji si samostalno



← ← Moderna tehnička pomagala olakšavaju upoznavanje hemofilije

← Gledanje crtanih filmova s temom života s hemofilijom u Faktorionici

prvi put primijene lijek. Neki od naših učenika tek kreću u prvi razred osnovne škole, ali s ponosom s ljetnog kampa odlaze noseći diplomu svladane samostalne aplikacije lijeka. Osim naših učenika, osobno sam ponosna na svakog tko dođe na radionicu i pokaže što zna i može svojim rukama. Velika je stvar kada oboljeli od hemofilije može samostalno dati lijek. Brojne su situacije u svakodnevnom životu kada se čovjek nađe sam i kada nema nikog u blizini, a počne krvarenje. Tek se u takvim situacijama raspoznaje vrijednost naučenog na radionici. Najučinkovitija je primjena koncentrata faktora zgrušavanja unutar 2 sata od početka krvarenja. Besmisleno je gubiti vrijeme na odlaske u hitnu službu, na drugi najbliži odjel ili u ambulantu. Ne zaboravimo da je hemofilija rijetka bolest i da često i sami profesionalci nisu vični davanju koncentrata faktora zgrušavanja te se na taj način gubi dragocjeno vrijeme a nerijetko prođe naših čarobnih dva sata od početka krvarenja. Takve situacije sigurno su dobar razlog da osoba s hemofilijom nauči sebi samostalno dati lijek kod kuće.

Na radionici učimo i pravilno skladištiti lijek, pravilno ga otopiti, primijeniti i na kraju za sobom spremiti te razvrstati otpad. Brojna su pitanja bolesnika na koja sestre koje rade s bolesnicima u radionici spremno odgovaraju.

Prednost je ove radionice i to što bolesnici i članovi obitelji imaju prilike u neformalnoj atmosferi pitati medicinske sestre koje dolaze iz centara za hemofiliju sve što ih zanima u vezi s primjenom lijeka. Medicinske sestre u centrima često su prilično opterećene i ne mogu svakoj obitelji posvetiti dovoljno vremena. Ljetni kamp upravo je mjesto koje premošćuje takve situacije i sestre raste-rećene drugih obaveza posvećene su svakom pojedinačno.

Radionica je od prošle godine organizirana tako da na prvi dio dođu svi sudionici kampa koji, osim što mogu primijeniti lijek, mogu izmjeriti tlak, visinu, težinu, pogledati kratke edukativne filmove, pa čak koristiti virtualne naočale za edukaciju. Drugi dio radionice nešto je duži, ali podrazumijeva individualni pristup svakome tko se prijavi za termin kod medicinske sestre. Takav način učenja posebno je pogodan za one koji prvi put pokušavaju postaviti iglu u venu. To su obično najmlađi članovi. Taj način rada pokazao se vrlo uspješnim. Posebno moram zahvaliti starijim hemofilicarima koji se dobrovoljno jave da budu modeli za »pikanje«. Radionica je također mjesto gdje je jako izražena međugeneracijska podrška i prenošenje iskustava sa starijih na mlađe.

Veliko mi je zadovoljstvo što sam s vama od samog početka. Vraćanje istih medicinskih sestara iz godine u godinu pokazuje da smo na dobrom putu da povećamo broj onih koji su bolesniku s hemofilijom spremni pomoći u što kraćem roku kako bi izbjegao duga čekanja u hitnim prijemima.

Veselim se ovogodišnjoj radionici za koju ću smisliti ponovno nešto novo kako vam ne bi bilo dosadno. Također mi je drago da ću vidjeti ljude iz cijele Hrvatske koje viđam samo jednom godišnje na kontrolama, što je dobar pokazatelj da smo uspjeli u edukaciji.



↓ Rad u grupnoj radionici

Jedna motvirajuća misao koju je izrekao čovjek koji je doista uspio sagraditi svoj savršeni svijet:

*Prvo, razmišljaj.
Drugo, sanjaj.
Treće, vjeruj.
I konačno —
usudi se...
Ako možeš
sanjati,
možeš i učiniti.*

(Walt Disney)

Moj život s hemofilijom

Dinko KOLAK



Dragi čitatelji, i u ovom broju našeg časopisa imamo članak u kojem ćemo pobliže upoznati jednog našeg hemofiličara te doznati kako je dijagnoza utjecala na njegov život.

Stoga je uredništvo odlučilo zamoliti našeg dragog prijatelja Dinka Kolaka za kratak razgovor u kojem će iznijeti svoje iskustvo. Unatoč obvezama, Dinko je spremno pristao na razgovor.

• *Pozdrav, Dinko! Iako vjerujem da te većina naših čitatelja vrlo dobro poznaje, možeš li nam se predstaviti i opisati svoje djetinjstvo s hemofilijom?*

Pozdrav svima! Dakle, ja sam Dinko Kolak, imam 60 godina i bolujem od teške hemofilije A s inhibitorima. Budući da je mojem starijem bratu Franji hemofilija bila već ustanovljena, moja majka je posumnjala na tu dijagnozu čim su mi se kao bebi kod pužanja pojavljivale velike i učestale modrice. Bolnički testovi ubrzo su potvrdili njene sumnje. Kao osnovnoškolac liječio sam se na odjelu dječje ortopedije kod prof. Tiefenbacha, no tada se terapija svodila na longetu, nekad i gips, mirovanje i hladan oblog. S druge strane, moja majka je već imala iskustva s ublažavanjem hemofiličarskih tegoba kod brata, pa zbog toga često nisam ni otišao u bolnicu u slučaju ozljeda i krvarenja, već je ona primijenila obloge od rakije komovice, krumpira, listova kupusa, maslinova ulja i slično. Sjećam se da sam jednom jako ozlijedio koljeno te sam tjedan dana trpio jako bolove, nakon čega je otac rekao da bi me ipak trebalo odvesti u bolnicu. Ondje sam proveo tri tjedna u gipsu, zatim još dva tjedna s longetom. Nakon toga, liječnici su došli do zaključka da oteklina ne prolazi jer ne mirujem, pa su mi stavili nekakvu željeznu longetu privezanu za krevet kako se ne bih mogao pomaknuti. Nakon tjedan dana majka me odvela iz bolnice kući i nastavila sa svojim oblozima te sam za desetak dana opet hodao. Dije-

te kao dijete, naravno da sam prvo otišao ravno na igralište kako bih se pikulao s prijateljima. Noga mi je bila jako slaba od silnih tjedana imobilizacije, no nekako sam razvio tehniku vožnje bicikla koja nije previše opterećivala tu nogu, a opet sam je jačao. «Specijalka» mi je toliko pomogla da je čak i prof. Tiefenbach rekao neka samo nastavim raditi što god mi pomaže ojačati mišiće.

• *Zvuči kao jako loše iskustvo. Je li tako bilo i kasnije?*

Pa zapravo i ne. Nakon osnovne škole krenuo u Srednju školu «Ruđer Bošković» i završio za elektroničara, a cijelo to vrijeme sam jako puno vježbao, vozio bicikl i dizao utege od nekoliko kilograma koje sam vlastoručno izradio jer sam shvatio da što sam aktivniji imam manje krvarenja. Tako je znalo proći i šest mjeseci bez ikakvih problema i posjeta bolnici. Jako sam volio igrati grani-



čara i nikad se pri tome nisam ozlijedio. Iako sam igrao relativno rijetko, to je bila milina, bio sam najbolji! Nekada sam zaigrao i nogomet pri čemu se, naravno, nisam forsirao, a i moji prijatelji su znali da me ne bi smjeli faulirati. No, kad imaš 13-14 godina, dovoljno si lud da svašta probaš, pa sam tako jednom iskusio kako je to igrati nogomet po snijegu. Pri jednom sudaru s protivničkim igračem pukao mi je mišić, pa sam nekih mjesec dana dobivao krioprecipitat. Mišić je zacijelio, ali sam dobio akutni hepatitis B te proveo mjesec dana u Zaraznoj. Na sreću, to se riješilo bez posljedica, osim što sam oko pola godine morao biti na jetrenoj dijeti. No, to je to od većih problema u školskoj dobi, čak i kasnije do operacije.

• *Operacije? Koje operacije?*

Već sam bio zaposleni mladić kad sam ozlijedio šaku desne ruke. Velika oteklina se povukla za dva tjedna, no ostao je stalan osjećaj utrnulosti. Doktor su, unatoč mojoj sumnjičavosti, pretpostavili da je uzrok neki zaostali ugrušak. Uz velike količine krioprecipitata su me operirali, no ugrušak (naravno!) nisu našli. Zatim su došli na ideju da mi na 48 sati unutra zašiju tupfer koji bi trebao upiti preostalu krv. Dr. Ficović je savjetovala da se on odmah izvadi, nakon čega je uslijedilo jako krvarenje. Nakon mjesec dana rana se inficirala, te sam još dva mjeseca išao na

silna previjanja, a sve vrijeme sam trpio užasne bolove zbog kojih su mi jedno vrijeme čak davali morfij. Konačno su došli do zaključka da bi mi trebao pomoći tada jako inovativan lijek *Kriobulin*, puno učinkovitiji od našeg krioprecipitata, no on se mogao nabaviti samo u inozemstvu i to po jako visokoj cijeni. Otac je tada zahtijevao da me se liječi vani, razmišljao je i o prodaji kuće samo da se nabavi lijek, a moji kolege u firmi u kojoj sam



↑ Kod sina u Rimu
 ←← Kći i njena obitelj
 ← Mladi sin, svećenički kandidat



→→ Četrdeset dana nakon splenektomije



↑ Unuk i djed

radio odlučili su da će se izdvojiti sredstva za moje liječenje. Ni danas nisam siguran kako, no lijek je stigao za nekoliko dana. Stanje s rukom konačno se malo stabiliziralo, što je omogućilo kirurzima da odstrane mrtvo tkivo, transplantiraju mi kožu s natkoljenice i tako spase šaku, iako su trajne posljedice ostale.

• *Zvuči gadno... A što je bilo nakon toga?*

Krenuo sam u toplice na rehabilitaciju, nakon čega sam opet bio dobro neko vrijeme, negdje do sredine 90-ih. Tada sam stalno imao upalne procese u gležnjevima i koljenima, a razvio sam i antitijela zbog čega sam primao Feibu, koja mi baš i nije pomagala. Upućen sam u invalidsku mirovinu, što mi je kao ocu dvoje djece predstavljalo jako velik problem. Nekako sam se uspio nositi s novom situacijom, a i dostupnost faktora je u Hrvatskoj postala bolja, pogotovo nakon uvođenja kućne terapije. Bez toga sam, kao i velik broj hemofilicara, znao provesti prilično mnogo vremena u bolnici, gdje sam dočekao i mnoge nove godine te često slavio Božić i Uskrs.

• *A kako si sada?*

Trenutno sam na eksperimentalnom lijeku Concizumabu koji dobivam potkožno svaki dan, osim u slučaju većih krvarenja kada dobivam Novoseven. Moram reći da sam imao preoblasta sa slezenom, na kojoj su mi

2015. godine otkrili tvorbu od desetak centimetara. Primjenom Novosevena ona se smanjila na sedam centimetara, pa na jedan, no opet je počela rasti. Nisam operiran jer se to činilo rizičnim, tako da sam nakon pola godine razvio neHodgkinov limfom tipa B, koji je na sreću izlječiv. Tada je odlučeno da se slezena mora ukloniti, a operacija je dobro uspjela. Prošao sam i osam ciklusa kemoterapije, a sve to skupa dovelo je i do zatajenja bubrega i srca, ali važno je da sam sad dobro.

• *Lijepo je to čuti. Nego, ti imaš troje djece, zar ne?*

Tako je, imam dva sina i kćer. Najstariji sin ima 33 godine, časnik je u Ministarstvu obrane. Kći ima 29 godina i završila je novinarstvo, a mlađi sin ima 23 godine i trenutno je u salezijanskoj zajednici u Rimu na školovanju za svećenika.

• *Krasno! Čujem da si ne tako davno postao i djed...*

Jesam, kći je prije dvije godine dobila sina, zove se Rok i obožavam ga. Dok je bila trudna, razgovarao sam s njom o mogućnosti da joj sin bude hemofilicar, no ona je odlučila roditi bez prethodnog testiranja. Mali se rodio u Njemačkoj gdje su ga liječnici odmah testirali, potvrdili dijagnozu te stavili na profilaksu. Ubrzo su se vratili u Hrvatsku gdje je nastavio s profilaksom pod nadzorom prof. dr. Bilića. Jako mi je drago da on nema nikakvih problema, što znači da ga, kao i ostale klince s hemofilijom, ne čeka invaliditet te da će imati sasvim normalno djetinjstvo i život.

• *Imaš li možda kakvu poruku za naše mlade čitatelje?*

Dragi mladi, slušajte svoje roditelje i liječnike, bavite se plivanjem i ostalim beskontaktnim sportovima i sve će biti u redu.

• *Hvala ti puno na razgovoru..*

Nema problema, bilo mi je drago. Pozdrav svima!

Razgovarao: Ivan Paclik

Dva skupa u Bruxellesu

Godišnja konferencija EHC-a, od 5. do 7. listopada 2018.

i
Konferencija za voditelje nacionalnih društava hemofilicara, od 20. do 23. lipnja 2019.

U posljednjih godinu dana predstavnici Društva hemofilicara Hrvatske sudjelovali su na dvama velikim događajima koje je u Bruxellesu organizirao Europski konzorcij za hemofiliju (EHC). Godišnja konferencija EHC-a održana je od 5. do 7. listopada 2018., a osam mjeseci poslije, od 20. do 23. lipnja 2019., konferencija na temu što uspješnijeg vođenja nacionalnih društava hemofilicara.

Azerbajdžan u Bruxellesu

Baku, glavni grad Azerbajdžana, trebao je biti domaćin 31. godišnje konferencije EHC-a, no zbog problema s vizama odlučeno je da se ona ipak održi na »neutralnom« terenu, odnosno u Bruxellesu, sjedištu EHC-a. Tako smo predsjednik DHH-a Marko Marinić, tajnik DHH-a Kruno Sokol i moja malenkost otputovali u glavni grad Belgije kako bismo doznali što je novo u skrbi osoba s hemofilijom i drugim poremećajima zgrušavanja krvi.



Hotel u kojem je konferencija održana ima impresivnih 27 katova i visok je čak 94 metra što ga čini najvišom građevinom u tom gradu, a zove se jednostavno — »The Hotel«.

Kao i na svakoj godišnjoj konferenciji, prvi dan održana je glavna skupština na kojoj su predstavljene aktivnosti EHC-a u protekloj godini te smjernice za predstojeću. Predstavljen je i upravo pokrenuti program za mlade (Youth Fellowship Programme) s ciljem jača-



Ivan PACLIK, prof.



← Hrvatska reprezentacija na jednom od predavanja

←← Alain Weill, predsjednik Svjetske federacije za hemofiliju i predstavnici DHH-a

← Na jednoj od radionica



nja sudjelovanja mladih članova u radu društava hemofilicara. Glasalo se i o zamolbi društva hemofilicara Tadžikistana »Haemophiles«, osnovanog 2017. godine, da pristupi konzorciju, te je nakon glasanja Tadžikistan postao 46. zemlja članica EHC-a. Nakon predstavljanja financijskog izvještaja za prethodnu godinu slijedilo je predstavljanje kandidata za domaćinstvo konferencije 2020. Svoje kandidate predstavile su Danska i Njemačka, a



→ Suradnjom do rješenja



↑ Iznošenje mišljenja u jednoj od rasprava
→ Tajnik i predsjednik DHH-a na završnoj večeri

predstavnicima država članica odlučili su glasanjem da će domaćin 2020. biti Copenha- gen, glavni grad Danske.

Nakon glavne skupštine predsjednik EHC-a Brian O'Mahony službeno je otvorio konferenciju. Predstavnicima Azerbajdžana, zemlje koja je nominalno bila domaćin, prikazali su potom stanje skrbi o hemofilicima u svojoj zemlji. Navečer istog dana, u dvorani na najvišem katu hotela s kojeg puca prekrasan pogled na grad, prikazano nam je nekoliko fascinantnih promotivnih videa o Azerbajdžanu, a predstavnici folklornog društva izveli su nekoliko tradicionalnih plesova. Zanimljivo je da je jedan od plesača hemofilicar koji nam je zorno pokazao da, uz profilaksu, nema problema pri izvođenju fizički zahtjevnih koreografija.

↓ Kratko večernje druženje sa starijim i novim prijateljima



datnu uzbuđenost prvom danu donijela je debata koja, očito, postaje sve popularnija, pogotovo među mladim sudionicima. Dvije teme obrađene ove godine bile su treba li koristiti gensku terapiju ili faktor s produženim djelovanjem te hoće li društva hemofilicara i dalje biti važna pacijentima 2028. godine. Oba gledišta u sklopu obiju tema branili su po jedan predstavnik mladih i jedan predstavnik iskusnih liječnika ili dužnosnika EHC-a. Debata je potaknula vrlo aktivnu diskusiju svih prisutnih te se još jednom pokazala kao izvrstan način poticanja na razmišljanje.

Cijela konferencija bila je ispunjena korisnim i zanimljivim predavanjima. Tako smo mogli čuti što je novo u razvoju genske terapije, što nam je pojasnila prof. Flora Peyvandi, meni najdraža predavačica koja komplicirane liječničke postupke umije jednostavno i razumljivo prikazati nama laicima. Imali smo



priliku upoznati i Jacka Grehana, hemofilicara iz Engleske koji je primio gensku terapiju te tako postao svojevrsan »pokusni kunić« te čuti njegova iskustva. Valja osim toga izdvojiti predavanja o liječenju Von Willebrandove bolesti, prepoznavanju i liječenju poremećaja zgrušavanja krvi kod žena kao i o napretku u dentalnoj medicini s naglaskom na mjere opreza pri liječenju hemofilicara.

Kao i svake godine održano je nekoliko simpozija koje su sponzorirale farmaceutske kompanije. Uz već spomenutu debatu u sklopu jednog od njih, teme su bile izrazito aktualne, poput one o važnosti svakog krvarenja. Naime, u doba profilakse ideja je kako se treba poduzeti sve kako bi se izbjeglo svako, pa i najmanje krvarenje jer i takva ostavljaju posljedice i mogu dovesti do oštećenja zglobova. Druga važna tema bila je važnost fizioterapije i njena primjena kod osoba s hemofilijom. Raspravljalo se o ulozi fizioterapije i njejoj

implementaciji u zemljama koje nemaju veliku dostupnost faktora. Predstavljeno je i nekoliko vrlo zanimljivih mobilnih aplikacija (za sada još u fazi razvoja) čija zadaća je pomoći korisniku pri vježbanju te podsjetiti kada je vrijeme za koju aktivnost kako bi se dostigla ciljana razina kretanja.

Posljednju večer domaćin je sudionike odveo na kratak autobusni obilazak Bruxellesa, a potom na večeru u jedan od najboljih restorana u gradu, restoran Bozar u sklopu tamošnjeg Centra za likovnu umjetnost. U obilasku smo mogli vidjeti staro gradsko središte, velike parkove izgrađene prije nekoliko stoljeća i ono po čemu je taj grad danas najpoznatiji, takozvanu Europsku četvrt u kojoj se nalaze zgrade u kojima se događa sve bitno za funkcioniranje Europske unije, poput zgrade Europske komisije i zgrade Europskog parlamenta. Zadnjeg dana održano je još nekoliko kratkih predavanja. Nakon laganog ručka pošli smo prema zračnoj luci i pozdravili se do sljedeće konferencije koja će se održati u Skopju, u nama nešto bližoj i puno sunčanijoj Makedoniji.

Suradnja društava hemofilicara

Predstavništvo Društva hemofilicara Hrvatske boravilo je u Bruxellesu i u lipnju 2019. na konferenciji s mnogo manje sudionika čiji je glavni cilj bila razmjena iskustava u vođenju i organiziranju društava hemofilicara. Posebnost je takvoga skupa naglasak na interakciji sudionika, pa smo tako Marko Marinić i ja, uz pohađanje predavanja, sudjelovali u različitim radionicama, diskusijama i jednoj vrlo zanimljivoj interaktivnoj igri.

Ovaj put bili smo smješteni u hotelu Thon koji veličinom odgovara skupovima s manje sudionika. Satnica je bila vrlo naporna jer nam je svaki dan bio ispunjen aktivnostima od 9 ujutro do kasnih večernjih sati, s polusatnim stankama za kavu i ručak, no bilo je



← ↑ Potraga za osobom s fotografije iz djetinjstva



izrazito korisno. Pri svakoj aktivnosti postojao je raspored sjedenja za stolovima, čime su organizatori željeli razbiti monotoniju, odnosno potaknuti na razgovor i suradnju ljude koji inače možda ne bi stupili u kontakt. Već je prva radionica za svojevrsno »razbijanje leda« pokazala kako će sve funkcionirati. Naime, svaki stol dobio je nekoliko fotografija ostalih sudionika dok su bili djeca i zadatak da pokušaju te osobe naći u dvorani, što se nije moglo izvesti bez razgovora, suradnje i mnogo smijeha.

Nakon što smo na velikom platnu vidjeli kako smo izgledali kao djeca i tako se upoznali, predstavljene su nam novosti u aktivnostima EHC-a, poput strategije za mlade i odbora za žene s poremećajima zgrušavanja krvi. Bilo je govora i o razvoju novih tehnologija u liječenju hemofilije kao i o osiguravanju njihove dostupnosti. Vjerojatno najzanimljiviji dio prvoga dana bila je projekcija dvaju iznimno zanimljivih filmova. Film »Živjeti s hepatitisom C i hemofilijom« režirao je Goran Kapetanović (nama već poznat kao redatelj filmova »Hemophilia stories« i »Inhibitor stories«, prikazanih na Ljetnom kampu u Tuheljskim Toplicama 2018.), a bavi se napretkom u liječenju hepatitisa C i propituje je li moguće potpuno iskorijeniti tu bolest u hemofilicarskoj populaciji. »Skoči iznad svojih granica«, inspirativan i dirljiv film u produkciji Društva hemofilicara Litve, govori o odluč-

← → Na predavanju...



→ Večera u restoranu
La Manufacture

→ Zajednička
fotografija za kraj



nosti i ustrajnosti. Govori o košarkaškim kampovima za dječake s hemofilijom i o njihovom bavljenju sportom unatoč dijagnozi. Inače, u Litvi su ljudi za košarkom, čak više nego mi za nogometom.

Drugi dan konferencije otvorila je interaktivna igra u kojoj su sudionici za svakim stolom imali nekoliko setova zadataka koje su morali riješiti suradnjom, a cilj je bio ukazati na potrebu zajedničkog djelovanja. Usljedilo

je nekoliko predavanja te vrlo zanimljive radionice na kojima su predstavnici pojedinih društava prvo prikazali kako se oni nose s određenim pitanjem, poput starenja s hemofilijom ili suradnje s medicinskim osobljem, nakon čega je uslijedila rasprava. Osobno, najviše me se dojmila prezentacija Društva hemofilicara Srbije u kojoj su opisali na koji način su uspjeli privući velik broj mladih da postanu aktivni u Društvu te kako su pokrenuli ljetni kamp samo za mlade pacijente, ali i njihove prijatelje.

Domaćin nas je u subotu navečer odveo u La Manufacture, ugodan restoran smješten u prostoru bivše tvornice. Posljednjeg dana konferencije održana je panel-diskusija o strategijama korištenja društvenih mreža kao praktičnom i mladima privlačnom izvoru informacija, a zatim su predstavnici svakog društva kratko ponovili koje su im informacije i strategije s konferencije bile najkorisnije

te koje će moći primijeniti kada se vrate u svoje zemlje. Nakon laganog ručka pozdravili smo se i prepuni dojmova pošli kući.

HEMOFILIJAMA

HEMOFILIJAMA

**MIJENJAMO
SVIJET PACIJENATA
S HEMOFILIJOM**

Irski susreti

EHC Inhibitor summit,
Barretstown, Irska, od 6. do 9. prosinca 2018.

Đurica
MAROŠEVIĆ



Naše prvo putovanje izvan zemlje, daleko od kuće na otok prepun ovčica i ljudi koji voze pogrešnom stranom ceste. Došli smo bez roditelja i izvan svoje rutine kako bismo upozнали ljude iz drugih dijelova svijeta, stekli nove spoznaje i doznali informacije vezano za ono što nas sve muči — hemofiliju, i to za pacijente s inhibitorima. Putovanje nije bilo dugo i naporno, čak i uz presjedanje, izuzev jednog nesretnika kojeg nećemo navesti :). Dapače, uživali smo u prizorima.

I tako smo stigli na dublinski aerodrom gdje su nas u lijepim zelenim božićnim džemperima radosno iščekivali volonteri te sudionici iz drugih država. Busom smo putovali oko sat vremena kroz šumovite krajeve do kampa Barretstowna.

U kamp smo došli među prvima, pa smo imali dovoljno vremena da se okrijepimo. Nakon registracije slijedilo je svečano otvorenje, a potom rasprave po grupama, Home Groups, koje smo svake večeri održavali na pet tema: Informacije, Veze i obitelj, Obrazovanje i karijera, Društveni život, Izolacija/osjećaj samoće. Nakon početnog upoznavanja i raspravljanja o vlastitoj situaciji u sklopu navedenih tema, večernji objed bio je prilika za druženje u opuštenoj atmosferi.

Sljedećeg dana ujutro upoznati smo s planom i programom EHC-a i mogućnostima da i sami sudjelujemo u njihovim ciljevima i misiji čije je ostvarenje u interesu svima nama

pacijentima, kao i našim roditeljima i životnim suputnicima.

Prvo predavanje, uvod u najnovije spoznaje u tretmanu pacijenata s hemofilijom, održao je dr. Dan Hart, specijalist hematologije i imunobiologije. Nakon kratkog pregleda povijesti tretmana za hemofilicare, uključujući one s inhibitorima, prešao je na suvremena rješenja i najnovije postignuća u tom području. To su subkutani lijekovi, koji su većinom u razvoju, a najviše se ističe emicizumab. Zasad dostupni rezultati pokazuju značajne pomake u smanjenju krvarenja i poboljšanju zdravlja pacijenata, ali njegovo korištenje uz dostupne lijekove za zgrušavanje još nije dovoljno istraženo i zahtijeva dodatne studije kako bi se dobilo dovoljno podataka za upotrebu uz druge lijekove. Uz to, pojavila su se antitijela na navedene tretmane, ali njihov je utjecaj zasad minimalan i zabilježen je u vrlo rijetkim slučajevima. Nadaj-



Dominik ČEPIĆ

→ S gospodinom
Marinićem na
zagrebačkom
aerodromu

↓ Barretstown, naše
odredište

↘ Dvorac u kampu

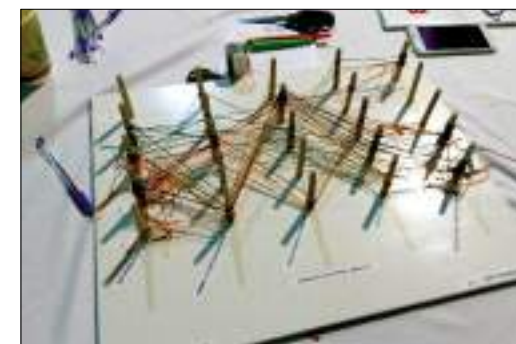


mo se da će takav i ostati ili da će se naći način da se uspješno suzbije. Dr. Hart je istaknuo da se osim njih i usavršavanja dosadašnjih lijekova radi i na genskoj terapiji što su ukupno tri smjera u istraživanju i razvoju liječenja.

Sljedeća na rasporedu bila je panel-rasprava o psiho-fizičkom stanju pacijenata koji žive s inhibitorima. Dan je završio veselo, karakama poslije večere.

Idući dan počeo je predavanjem doktorice Hortensije de la Corte Rodriguez o suzbijanju bolova, temi s kojom su iskusniji hemofilicari dobro upoznati. Upoznala nas je s tri stupnja bolova i lijekovima koji se obično koriste za njihovo suzbijanje. Poblježe je opisala pojedina sredstva koja općenito imaju i negativne strane, a i ona koja pri dužem uzimanju mogu izazvati negativne efekte i ovisnost.

Budući da se specijalizirala i za mišićno-koštane probleme hemofilicara, pokazala je



pojedine metode koje mogu olakšati bol u oštećenim zglobovima, korištenje ultrazvuka za rane znakove oštećenja te objasnila provedbu pojedinih tretmana kao što je izvlačenje stare krvi iz zglobova ubodom iglom i ubrizgavanje hijaluronske kiseline.

Tema sljedećeg predavanja bilo je dentalno zdravlje i tretman pacijenata s hemofilijom. Dr. Alison Dougall upozнала nas je s lošim navikama održavanja oralne higijene, načinima da je poboljšamo te sredstvima koja možemo upotrebljavati. Nadalje, pozabavila se konkretnijim tretmanima i kako ih stomatolozi trebaju provoditi kod osoba s poremećajima u krvarenju. Postoji i način za one koji nemaju dostatan pristup tretmanu za sprečavanje krvarenja ili ga uopće nemaju. Istaknula je i probleme održavanja higijene kod pacijenata s oštećenjima na rukama i predstavila instrumente i četke s pomoću kojih i takvi pacijenti mogu održavati oralnu higijenu.



↑ Predavanje dr. Harta

Nakon ručka predavanje o hemofiliji iz perspektive oboljelih održali su Jim O' Leary i Craig Upshaw. Gospodin O'Leary nam je govorio o svojem životu i poteškoćama s kojima se suočavao uz hemofiliju. Govornici su istaknuli da se moramo izboriti za sebe i da zagovaranje nije sebično djelo ili, kako su sami rekli, najbučnija vrata su ona koja se prva popravljaju. Nedjeljni program bio je kraći zbog odlaska iz kampa i nudio je dvije teme po izboru za koje se prijavljivalo dan prije. Gospodin Marinić odabrao je temu upravljanja stresom, a mi smo se odlučili za psiho-socijalnu podršku, temu o kojoj je govorila terapeutkinja Nicola Dunn. Ona je govorila o tome kako su pacijenti s inhibitorima u znatno težem položaju u pogledu bolesti ali i društvenog života, a potom o tome kako oboljeli, ali i roditelji, mogu poboljšati kvalitetu svojeg života. Jedna je od tih metoda sustav PERMA

← Rezultati
ocjenjivanja zabrinutosti
o pojedinim temama u
tematskim skupinama

↓ Razgovor na jednoj
od radionica





- ↑ U pauzi između predavanja
- Posjet poznatom Temple Baru

(pozitivne emocije, angažman, veze, značaj i uspjesi).

Nakon ručka podijelili su nas u dobne skupine, parove itd. te smo raspravljali o pitanjima koja su nam postavili, primjerice o najvećim strahovima, željama i slično.

Budući da nismo imali let istoga dana kada je završio program u Barretstownu, iskoristili smo priliku za šetnju Dublinom. Zaputali smo se u Temple Bar, najživopisniji dio grada s restoranima i pubovima.

Nakon večere otišli smo u jedan od pubova kako bismo iz prve ruke doživjeli taj irski duh, druženje uz Guinness ili neko drugo pivo iz velikog izbora piva i viskija. Naravno, nismo pretjerali s noćnim izlaskom i u pristo-



no vrijeme otišli smo na počinak. Let natrag prošao je u trenu uz razgovor o kampu, Irskoj i proživljenim zgodama, a kada smo sletjeli i došli na parking zagrebačkog aerodroma, dočekala nas je — probušena guma.

Human Solutions for Hemophilia Patients

Octapharma is developing and producing high quality human proteins from human plasma and human cell lines



octapharma
For the safe and rational use of human proteins

Pomlađena slika udruga oboljelih od hemofilije

Youth Leadership Workshop, EHC, Amsterdam, od 5. do 7. travnja 2019.

Jakov SERGO



Nizozemska prijestolnica, Amsterdam, bila je mjesto održavanja ovogodišnje radionice Youth Leadership Workshop pod pokroviteljstvom Europskoga konzorcija za hemofiliju (EHC). U trajanju od 5. do 7. travnja Volks-Hotel Amsterdam ugostio je mlade ljude iz cijele Europe, među kojima je i autor ovog teksta kao predstavnik Društva hemofilicara Hrvatske, koji su se okupili kako bi zajedno osvježili (i pomladili) sliku predstavnika udruga oboljelih od hemofilije i srodnih bolesti.

Veneciju Sjevera, vjerujem, ne treba posebno predstavljati, ali učinit ću to ipak u nekoliko riječi. Grad leži na rijeci Amstel (i njenim brojnim kanalima), po kojoj je i dobio ime. Iz gradića u srednjem vijeku, početkom nizozemskog zlatnog doba Amsterdam se razvio u lučko, trgovačko i financijsko središte Nizozemske, pa i šire, a to je i danas. Najveći je grad u Nizozemskoj — u široj okolici živi 2,4 milijuna stanovnika. Zapravo, u Nizozemskoj nije lako odrediti gdje nešto počinje a gdje završava. U zemlji površinom manjoj od Hrvatske živi 17 milijuna stanovnika, pa nije čudno da se zapad Nizozemske stopio u golemu konglomeraciju neprekidne naseljenosti, gradova koji se međusobno gutaju. Amsterdam je prikladno mjesto za održavanje radionice za mlade. Naime iako nije grad mladih, grad je za mlade. Ulice Amsterdama prepune su, za Zapadnu Europu, iznenađujuće opuštenih mladih ljudi koji jednostavno uživaju u trenutku. Nizozemski kao jezik zvuči nenaviklom uhu kao čudna, germanizirana varijanta engleskoga što, imajući na umu zemljopisni položaj zemlje, i nije čudno.

Amsterdam je već tradicionalni domaćin radionice Youth Leadership Workshop. Radionica se u cijelosti održavala u VolksHotelu, hotelu stilom kao i ponudom prilagođenom mladima. Nakon pomalo stresnog ali začu-

juće glatkog samostalnog putovanja, napokon sam našao svoj put do hotela, gdje je nakon uobičajene prijave i kratkog ručka slijedio prvi val gusto zbijenog programa.

Sve je počelo karakterističnim EHC-ovim uvodom u svaki događaj: kreativnim i zabavnim upoznavanjem sudionika radionice kroz različite timske igre i pitalice za raspravu. Nakon što smo se svi dobro upoznali, započeli smo sa radionicom o osnovama volontiranja u radu organizacije pacijenata. Kao što je poznato, društva hemofilicara su nevladine udruge te se kao takva, zbog ograničenih sredstava, gotovo potpuno oslanjaju na rad volontera kako bi ostvarili svoje ciljeve i programe. Volonterima je potrebno osigurati aktivnosti koje će im pružiti protuvrijednost za rad kako bi ih mogli zadržati unutar organizacije. Zatim je slijedila radionica o strateškom upravljanju neprofitnim udrugama u kojoj se moglo više doznati o upravljanju ograniče-

↓ Na jednoj od radionica





→ Sudionici
Youth Leadership
Workshopa

nim količinama sredstava koja imaju društva hemofiličara te o načinima osiguravanja financiranja projekata i programa uz pomoć vanjskih pokrovitelja (uglavnom farmaceutske industrije). Radni dio dana završio je podjelom u nekoliko manjih skupina u kojima su njihovi voditelji ponovili i istaknuli bitne aspekte rečenoga tog dana te potaknuli kratku raspravu pitanjima.

Drugi, najduži dan radionice počeo je obilnim doručkom. Radni dio dana počeo je radionicom na temu kako mlade uključiti u rad društva hemofiličara te ih zadržati. Škalkljiva ali bitna tema, jer je interes mladih sve manji s obzirom na to da se nisu (sva sreća) morali suočiti s problemima s kojima su se susretali stariji hemofiličari (nedostatak faktora, nepostojeća profilaksa, hepatitis C itd.). Uključivanje mladih je važno kako bi se osigurao nesmetan rad društava hemofiličara koji predstavljaju interese svih hemofiličara. Bilo je i praktičnih radionica s hipotetskim situacijama u kojima je bilo potrebno zainteresirati i zadržati volontere te osmisliti i ostvariti projekte s njihovom pomoći. Druga polovica dana bila je rezervirana za radionice o odnosima s farmaceutskom industrijom. Demonstriran je proces od otkrića do tržišne verifikacije lijeka te se moglo čuti koliko je farmaceutska industrija rizičan biznis te kako su relativno visoke cijene lijekova i opravdane. Također je dan osvrtno na način ophođenja s

farmaceutskom industrijom. Odgovoreno je na pitanja što možemo a što ne možemo tražiti od njih, kako se uključiti u klinička testiranja te kako s njima postići dogovor na zadovoljstvo i tvrtke i pacijenata. Dug i sadržajan dan završen je izvrsnom večerom u centru Amsterdama te razgledavanjem.

Iako je i trećeg dana bilo radionica i zanimljivih aktivnosti, autor ovog teksta je nakon kratkog sna morao požuriti na ranojutarnji let za Zagreb jer avionske linije nisu toliko česte. Odlazak na amsterdamsku radionicu bio je za mene fantastično iskustvo u kojem sam u vrlo kratkom vremenu naučio puno toga zanimljivoga te razgledao prekrasni Amsterdam. Stoga bih ovo iskustvo svakako preporučio i drugima!

LIBERATE
LIFE

living life
beyond haemophilia

Život ispunjen
mogućnostima

Svaka osoba koja živi s hemoofilijom suočena je s jedinstvenim izazovima koji se mijenjaju tijekom života. Kako bi se ti izazovi nadvladali te kako bi mogli uživati u svim blagodatima života, potrebno je mnogo znanja i podrške.

Cilj tvrtke Sobi je omogućiti osobama s hemoofilijom da žive ispunjen život. Više od 50 godina istraživanja hemoofilije stoji iza naših vrhunskih inovacija. Ipak, čini nam se kao da tek počinjemo.

Swedish Orphan Biovitrum, s.r.o.
Ulica Matka Blaškovića 54 | 10 000 Zagreb | Croatia

sobi
live strength

Žene u »muškom svijetu«

Europska konferencija o ženama s poremećajima zgrušavanja, EHC, Frankfurt, od 24. do 26. svibnja 2019.

Željka
MARTINOVIĆ,
dipl. oec.



Od 24. do 26. svibnja 2019. u Frankfurtu je održana prva Europska konferencija o ženama s poremećajima zgrušavanja. Konferencija se održala u organizaciji European Haemophilia Consortiuma (EHC) i prva je konferencija u povijesti na kojoj se govorilo isključivo o ženama s poremećajima zgrušavanja. Na njoj se okupilo više od 150 sudionika (uglavnom sudionica) iz gotovo 30 zemalja uključujući tri predstavnika iz Hrvatske.

Već pri registraciji svaki je sudionik konferencije dobio materijale za sudjelovanje koji su uključivali razne brošure, letke i časopise ali i knjigu Ingeborg Kuys zanimljivog i pomalo humorističnog naslova *Bloody Beautiful*.

Nakon registracije i kratke okrjepice u foajeu hotela Le Meridien službeno je započeo ovaj povijesni skup. Otvorila ga je Amanda Bok riječima »Finaly!« nakon čega se u dvorani prolomio pljesak. Predstavila je oso-

be koje su najviše pridonijele ostvarenju ovog projekta te naglasila koliko je uzbudena jer smo svi tu, jer su se svi uloženi napori isplatili te smo uspjeli ostvariti nešto o čemu se dugo govorilo. Jedna toliko važna a do sada vrlo malo ili tek usputno spominjana tema napokon je dobila zasluženu pažnju i to u obliku jednog sasvim novog kongresa u okviru EHC-a. Istaknula je da su programom željeli pokriti što veći broj relevantnih tema te su zbog toga napravili prilično gust raspored predavanja. I zaista, tema je bilo mnogo, a predavanja su trajala do 19 sati.

Prvi dan bio je rezerviran za predavanja na temu poremećaja zgrušavanja kod žena kao i prepoznavanja pojedinog poremećaja zgrušavanja kod žena i djevojčica. Dio predavanja odnosio se na genske mutacije, genska testiranja i prenatalna testiranja. Predstavljeni su rezultati istraživanja provedenog 2017. godine na 709 žena s poremećajima zgrušavanja iz kojega se vidi značajan utjecaj poremećaja zgrušavanja na svakodnevni život ispitanica uključujući tjelesnu aktivnost, svakodnevne obveze, socijalni život i utjecaj na reproduktivni život. Govorilo se i o načinu na koji se podiže svijest o ženama s poremećajima zgrušavanja na globalnoj razini, a svoje primjere iznijeli su predstavnici iz Latvije, Švedske i Slovačke. Bitno je da žene s poremećajima zgrušavanja na vrijeme zatraže pomoć hematologa te da imaju podršku kako obitelji i liječnika tako i udruge osoba s poremećajima zgrušavanja krvi u svojoj državi. Uz kratke pauze za kavu i ručak, službeni dio toga dana završio je u 19 sati.

Drugi dan započeo je laganim doručkom i predavanjem u 8 sati. Ginekolozi iz Velike Britanije i Milana govorili su o teškim menstrualnim krvarenjima ali i drugim ginekološkim problemima vezanim uz poremećaje zgrušavanja kao što su ovulacijska krvarenja,

ciste, plodnost i sl. Te su teme sudionicama bile vrlo zanimljive jer su to problemi s kojima se susreće većina sudionica skupa i koji im donose najviše tegoba. Govorilo se i o ginekološkim temama s kojima se susreću žene s poremećajima zgrušavanja kao što su problemi s anemijom te pripreme i postupanje prilikom operativnih zahvata. Poseban i vrlo zanimljiv dio predavanja bio je posvećen oralnoj higijeni. O važnosti održavanja oralne higijene i redovnim kontrolnim posjetima stomatologu govorila je priznata irska stomatologinja dr. Alison Dougall. Na kraju dana premijerno je prikazan film Gorana Kapetanovića »Women and bleeding disorders« u kojem žene iz raznih dijelova Europe govore o svojim iskustvima poremećaja zgrušavanja krvi. Nakon filma svi sudionici bili su pozvani na druženje uz Bloody Marry cocktail party (opet malo humora vezanog uz tematiku konferencije), nakon čega je uslijedila gala večera.

I treći dan započeo je ranim doručkom i predavanjem u 8 sati. Predavanja održana toga dana bila su otvorenijeg tipa od prijašnjih, a govorilo se o svakodnevnim izazovima i utjecaju takvih poremećaja na kvalitetu života žena. Velik naglasak stavljen je na potrebu za prepoznavanjem i potporom lokalnih centara za hemofiliju. Paralelno su održane i dvije sesije otvorenih rasprava svih sudionika. Na jednoj su ginekolozi govorili o trudnoći, po-



↑ Knjiga o ženama s poremećajima zgrušavanja krvi

→ Druženje s ekipom iz Europe uz prigodne koktele



rodu i neonatalnoj njezi, a na drugoj se govorilo o načinu na koji bi lokalni centar za hemofiliju trebao prepoznati žene s poremećajima zgrušavanja te o tome kako izgraditi dijalog s takvim centrom. U tim su raspravama sudionici razmjenjivali svoja iskustva i postavljali pitanja.

Konferencija je završila u 11:30 riječima zahvale Amande Bok, dugim pljeskom te golemom količinom pozitivne energije koja se širila prepunom dvoranom. A nakon još malo druženja sa sudionicima Kongresa trio iz DHH-a, koji su ta tri dana činili Marko Marinić, Josipa Belev i moja malenkost, uputio se prema gradu snimiti koju fotografiju, popiti kavu na »špici« i na vrijeme stići na let za Zagreb.

↑ Šetnja Frankfurtom prije povratka kući
◀◀ Hrvatski tim u poster zoni

Dječji kutak

- 1 — Vanesa Barić (9), Posavski Bregi
 2 — Mia Belev (10), Zagreb
 3 — Lora Erkapic (11), Osijek
 4, 5 — Antonio Mikulić (9), Osijek
 6 — Klara Petrić (9), Zagreb
 7, 8 — Gloria Mikulić (7), Osijek
 9 — Lana Romić (7), Županija
 10 — Lara Županić (8), Osijek



Dragi naši maleni i oni malo veći čitateljii!

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!

Pozdraaaaaaaaaaaaaaaaaaaaaaaaaaaaaav!!!



Priča o Ivanu Čalušiću

Ivan se rodio 2010. Imao je hemofiliju, ali mama i tata to nisu znali. Kad je imao 6 mjeseci pao je s kreveta. Mama je išla s njim u helikopter i saznali su da ima hemofiliju. Onda je naučio puzati. Ali on je i dalje bio veselo dijete. Brzo je naučio hodati.

Najdraže mu je bilo spavati s mamom i tatom.

Stalno se igrao loptom. Puno je volio čokolino na bocu. Navečer bi plakao jer nikada nije volio spavati. Kad je napunio 4 godine pošao je u vrtić. Zbog toga je bio jako sretan. U vrtiću je upoznao svog najboljeg prijatelja Tonija. Ostali su nerazdvojni. Danas zajedno idu i u školu. Kad je napunio 8 godina počeo je igrati tenis. Odlično mu ide.

I tako živi Ivan Čalušić.



Radove šaljite na e-mail adresu:

tajnik@dhh.hr

ili poštanskim putem na adresu:

Društvo hemofiličara Hrvatske, Uredništvo časopisa Hemofilija, Kišpatićeva 12, 10000 Zagreb

Najmilija A

Lako je tebi ti si daleko
ja naše stvari još uvijek gledam
češljeve tvoje i tvoju šminku
crno bijelu sliku na njoj našu klinku

Bez tebe život grane mi lomi
često se pitam tko sam i što sam
ostali samo bol i hematomi
jer bila si mi moj faktor osam

Danas i sutra isto me peče
kao kad igla nije u veni
bez tebe nemam ni zrno sreće
i ne nadam se nekoj drugoj ženi

Bilo pa prošlo kroz smijeh si rekla
već si ti nekom mila i milija
mudrost ti ne znaš nisi to pekla
već ću ja nekako ja i hemofilija

Vlado TANČIK

Donatori i sponzori



changing haemophilia™

kratkotrajna ~~podrška u~~ dugotrajna podrška u hemofiliji



CARL LYONS
Carl živi u Danskoj
i ima hemofiliju A

Zajedno pokrećemo promjene u hemofiliji

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

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

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

changing
haemophilia®



Changing Haemophilia™ je naziv za 29. i 30. studijski dan u okviru projekta "Living Well with Hemophilia".
AG, Servant, Lycopodium, zadržani su svi prava. © 2016 Novo Nordisk. Svi
prava zadržana. Novo Nordisk, 10166, 2016