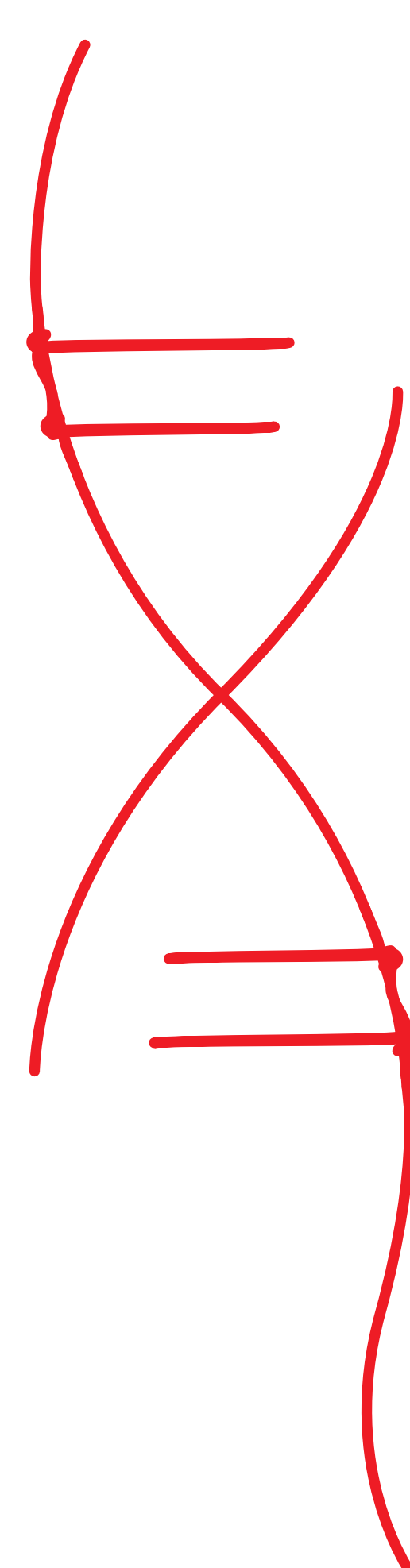




HEMOFILIJA

Mejniki zdravljenja hemofilije skozi čas

Hemofilija je dedna motnja, pri kateri je moteno strjevanje krvi.
Ljudje, ki živijo s hemofilijo, nimajo faktorja strjevanja krvi oz. je njegova aktivnost zmanjšana. Zaradi tega so krvavitve dolgotrajnejše in jih je težje ustaviti.¹



Bolezen se večinoma pojavlja pri moških, redko jo lahko odkrijemo tudi pri ženskah. Te so navadno le nosilke okvarjenega gena, zbolijo pa lahko njihovi sinovi.¹

Mutacijo za prirojeno motnjo strjevanja krvi običajno podedujejo moški po materi, **v 30 % pa nastane spontano na novo.** Poznamo dva glavna tipa hemofilije².

80%
VSEH BOLNIKOV
Hemofilija A



20%
VSEH BOLNIKOV
Hemofilija B

STOPNJA HEMOFILIJE

Primerjava ravni faktorja strjevanja krvi in izraženost hemofilije.

Lahka



5 - 40 %

Srednja



1 - 5 %

Težka³



< 1 %

Svetovni dan je namenjen vsem osebam z motnjami strjevanja krvi. V Sloveniji je takih oseb 643, od tega je 231 oseb s hemofilijo in 412 oseb z drugimi prirojenimi motnjami strjevanja krvi (Von Willebrandova bolezen in pomanjkanje ostalih faktorjev krvi).⁴
Na svetu pa je hemofilikov približno 1.125.000.⁵

RAZVOJA ZDRAVLJENJA

Prva terapevtska transfuzija krvi.⁶

1930

Prvič vbrizgana liofilizirana antihemofilna plazma v takratni Jugoslaviji.⁶

1955

Začetek ambulantnega zdravljenja hemofilije.⁶

1973

Začetek nadzorovanega samozdravljenja na domu in izvedba prve ortopedske operacije pri osebi s hemofilijo.⁶

1984

Prvič objavljena nacionalna priporočila za zdravljenje hemofilije.³

1998

2006

Prihod rekombinantnega faktorja.⁷

2016

Prihod faktorjev s podaljšanim delovanjem.⁸

2019

Prihod nefaktorskega zdravljenja.⁹

2022

Danes je hemofilija dobro obvladljiva kronična bolezen. Trenutno so osebe s težko obliko in osebe, ki pogosteje krvavijo, na profilaksi (kar pomeni redno nadomeščanje faktorja strjevanja krvi)⁵.

Slovenija je po kvaliteti zdravljenja oseb s hemofilijo uvrščena med najboljših 10 držav na svetu.¹²

RAZVOJ ZDRAVIL

Redno nadomeščanje faktorja strjevanja krvi lahko dosežemo z zdravili, imenovanimi rekombinantni faktorji strjevanja krvi in biospecifična monoklonska protitelesa.⁵

PRIHODNOST

Prihod novih oblik zdravljenja in genske terapije.

POSLEDICE HEMOFILIJE

Osebe s hemofilijo lahko kot posledica bolezni doživijo:

POŠKODBE

sklepov (otrdelost, šibkost, bolečina)¹⁰

KRVAVITVE

< 5%
v področju glave²

10 - 20%
v mišice

70 - 80%
v sklepe

Preden so znanstveniki razvili koncentrate faktorjev, je bila pričakovana življenjska doba bolnikov s težko obliko hemofilije nizka.

Do šestdesetih let prejšnjega stoletja, je bila pričakovana življenjska doba bolnikov s hudo hemofilijo le 11 let. Danes lahko osebe s hemofilijo dosežejo enako starost kot ostala populacija.¹¹



VIRI

1. vir: Nacionalni inštitut za javno zdravje. Nadomestno zdravljenje pri hemofiliji. Dostopno na: <https://www.nijz.si/sl/nadomestno-zdravljenje-pri-hemofiliji>. [datum dostopa 30. 03. 2022].
2. vir: Srivastava A in sod. Haemophilia 2013; 19: e1–e47.
3. vir: Benedik Dolničar M in sod. Zdravstveni Vestnik 2017; 422–478.
4. vir: Koncentrat novic Društva hemofilikov Slovenije, št. 77, marec 2022.
5. vir: Srivastava A in sod Haemophilia. 2020; 26(Suppl 6): 1–158.
6. vir: Društvo hemofilikov Slovenije. Živeti s hemofilijo v Sloveniji 2020. Dostopno na: <http://www.dhs.si/ziveti-s-hemofilijo-v-sloveniji-leta-2020-14-04-2020.html> [datum dostopa 30. 03. 2022].
7. vir: Centralna baza zdravil. Dostopno na: Centralna baza zdravil 2- Zgodovina (cbz.si). [datum dostopa 30. 03. 2022].
8. vir: Centralna baza zdravil. Dostopno na: Centralna baza zdravil 2- Zgodovina (cbz.si). [datum dostopa 30. 03. 2022].
9. vir: Centralna baza zdravil. Dostopno na: Centralna baza zdravil 2- Zgodovina (cbz.si). [datum dostopa 30. 03. 2022].
10. vir: Lafeber FP in sod. Haemophilia 2008; 14 Suppl 4: 3–9.
11. vir: Henderson W. Haemophilia news today. Prognosis and Life Expectancy for People Living With Hemophilia. Dostopno na: Prognosis and Life Expectancy for People Living With Hemophilia – Hemophilia News Today. [datum dostopa 30. 03. 2022].
12. vir: World federation of Haemophilia. Annual Global Survey 2019. Dostopno na: WFH AGS2019-Report-EN-F2 WEB. [datum dostopa 30. 03. 2022].