

HEMOFILIJ

Glasilo Društva hemofiličara Hrvatske • Volumen 13., broj 1., 2020. • ISSN 1846-8330





HEMOFILIJJA
 Glasilo Društva hemofilicara Hrvatske
 ISSN 1846-8330
 Volumen 13., Broj 1.
 Zagreb, rujan 2020.

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

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:
 info@dhh.hr
 ili u tiskanom obliku na:
 Društvo hemofilicara Hrvatske
 Uredništvo časopisa Hemofilija
 Kišpatičeva 12 (hematološka ambulanta)
 10000 Zagreb

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

Uredništvo zahvaljuje Ivanu Tiboru Grujiću
 na ilustraciji za naslovnice

Sadržaj

Riječ urednika	3
Marko Marinić Aktivnosti Društva hemofilicara Hrvatske u 2019./2020. godini	4
Ernest Bilić Koronavirus i djeca oboljela od hemofilije	13
Silva Zupančić Šalek Liječenje hemofilije — budućnost je već počela	15
Ana Boban Moderni europski centar za hemofiliju	17
Jelena Roganović Obilno menstrualno krvarenje u adolescenciji	20
Dražen Pulanić Novosti s kongresa WFH 2020.: nositeljice hemofilije ili žene s hemofilijom	24
Marijo Vodanović Hemofilija i starenje: hepatitis C u bolesnika s hemofilijom	26
Monika Burja, Lovro Vuger Pristup pacijentu s hemofilijom u stomatologiji	31
Maja Grgić Psihološki aspekti pandemije koronavirusa	35
Miroslav Skelin Razmišljanje o bolesti i vjeri	39
Dragana Medved Kako biti roditelj trojici sinova s hemofilijom	43
Ivan Paclik Zagreb izabran za domaćina EHC-ove konferencije 2021	46
Ivan Paclik Zanimljiva virtualna predavanja i korisne informacije	49
Maida Serdarević Ugodno i korisno gostovanje	50
Josip Cetin, Ana Heleš Druženje uz dobre želje	51
Ivan Paclik Dva uspješna webinar Društva hemofilicara Hrvatske	55
Neno, hvala!	58
Vlado Tančik Mojoj sestri	59
Dječji klub	60
In memoriam	62

Riječ urednika

Dragi čitatelji!

Pred vama je novi broj našega časopisa *Hemofilija*. Kao službeno glasilo Društva hemofilicara Hrvatske, časopis od 2008. godine redovito izlazi jedanput godišnje, a ovo je njegov trinaesti broj u nizu.

I u ovom broju donosimo niz zanimljivih, kvalitetnih i korisnih tekstova. Kao i obično, započnemo prikazom aktivnosti Društva proteklih godinu dana, a onda prelazimo na stručni dio. Najprije donosimo tekst o aktualnoj situaciji, odnosno COVIDU-19 u kontekstu hemofilije. Potom govorimo o novim terapijama za hemofiliju, a onda i o tome što je jedan moderni europski centar za hemofiliju.

Probleme s kojima se susreću žene s poremećajima zgrušavanja krvi tematiziramo u sljedeća dva teksta. Najprije govorimo o menstrualnim krvarenjima u adolescenciji, a onda općenito o zdravstvenim problemima nositeljica hemofilije.

U sljedećem tekstu govorimo o starenju s hemofilijom i to u kontekstu infekcije hepatitisom C, a nakon toga i o dentalnoj skrbi osoba s hemofilijom.

Naša psihologinja nam je za ovaj broj pripremila tekst o psihološkim aspektima pandemije u kojoj se nalazimo, a nakon toga o bolesti govorimo i iz teološkog aspekta.

Vrlo rijetko je u nekoj obitelji troje djece s hemofilijom te je naš sljedeći tekst, odnosno razgovor s majkom trojice sinova s hemofilijom, zapravo pravi raritet. Potom donosimo izvješća s kongresa Europskoga konzorcija hemofilije u Skoplju, a onda i izvještaj s Leadership konferencije koja se zbog koronavirusa morala održati u obliku webinar.

U nastavku pročitajte iskustva naših predstavnika koji su sudjelovali u ljetnom kampu naših prijatelja iz Bosne i Hercegovine, a bili smo prisutni i na Inhibitor Summitu u Irskoj.

Webinari su tema našeg sljedećeg teksta, ali webinar koji smo mi organizirali — prvi COVIDU-19 i hemofiliji, a drugi o tjelesnoj aktivnosti.

Naša vjerna sestra Nena otišla je u zasluženu mirovinu, pa smo joj posvetili naš sljedeći tekst, a slijedi pjesma o medicinskim sestrama koju je napisao naš subrat iz slavonske ravnice.

Najveseliji dio svakog broja *Hemofilije* su stranice namijenjene našim malim umjetnicima. Tako je i ovoga puta, Dječji kutak je pretposljednji dio ovog broja. Nažalost, broj završavamo sjećanjem na naše prijatelje Vinka Slavića i Damira Modrića koji su u razdoblju od izlaska prethodnog broja preminuli.

Na kraju ovog obraćanja još jedanput najsrdacnije 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 doprinose kvaliteti života ove populacije.

Hvala vam na čitanju i srdačan pozdrav!

Doc. dr. sc.
 Marko MARINIĆ



Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2019./2020. godini

Doc. dr. sc.
Marko MARINIĆ



Predsjednik Društva hemofiličara Hrvatske

Već prema običaju, želio bih vas ukratko obavijestiti o barem dijelu aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u proteklih godinu dana, odnosno od izlaska prethodnoga broja ovoga našega glasila u kolovozu 2019. godine.

Premda smo drugu polovicu tog razdoblja proveli u neobičnim, zapravo nezapamćenim okolnostima, Društvo je bilo vrlo aktivno na različitim poljima i na različite načine. Dosta je projekata realizirano, no činjenica je i da je značajan broj otkazan, odgođen za neka bolja vremena ili modificiran u provedbi u skladu s okolnostima.

Krenimo od onoga što se uspjelo realizirati. Jedna od stvari koje su konstantne, i među glavnim su 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 je od tih instancija izrazito važna i sa-

mo se koordinacijom svih njih može pridonijeti podizanju kvalitete života svih nas.

Jedna od najvećih aktivnosti u organizacijskom smislu bio je svakako naš 13. Edukacijski ljetni kamp. Održali smo ga po drugi put na kopnu, u Hotelu Well u Tuheljskim Toplicama od 29. kolovoza do 1. rujna. Kamp iz godine u godinu bilježi porast broja sudionika, pa smo i ovoga puta srušili dotadašnje rekorde. Nazočilo mu je više od 280 ljudi, a i



→ → → Na 13. Edukacijskom ljetnom kampu u Tuheljskim toplicama nazočilo je više od 280 ljudi...



Govorili smo i o liječenju hemofilije iz perspektive HZZO-a, o pravilnoj provedbi profilakse i vođenju dnevnika davanja faktora koagulacije, a onda i o novim terapijama za hemofiliju.

Nakon toga uslijedila je sesija s predavanjem o bolovima kod osoba s hemofilijom, važnosti provedbe fizikalne terapije te o pravima koja možemo ostvariti na temelju hemofilije ili invaliditeta.

↑ → ↗ Predavanja, radionice, edukacije...

↓ Veliki pomagači pri izvlačenju vrijednih nagrada u Kampu...

programski je ponovno bio na vrlo visokoj razini. Započeli smo predavanjem o hepatitisu kod osoba s hemofilijom, a prikazali smo i film na tu temu. Nakon radionice venepunkcije, nastavili smo s dentalnom sekcijom, odnosno naši predavači govorili su o specifičnostima dentalne skrbi kod osoba s hemofilijom, prevenciji dentalnih bolesti, a pokazano je i kako pravilno četkati zube i održavati higijenu usne šupljine.





↑ ↗ → I ove je godine bilo obilje zabave i pouke za najmlađe...



O važnosti prehrane osoba s hemofilijom, a onda i o tome koje biljke i dodatke prehrani smijemo uzimati, govorilo se u nastavku. Uslijedila je i radionica o uspješnom nošenju sa stresom, potom predavanje o ultrazvučnoj dijagnostici kod oboljelih od hemofilije te o obavezama koje imamo prema zajednici. Naravno, održane su i radionice fizikalne terapije, postavljali smo *kinesio tape*, a u međuvremenu provedena je i edukacija medicinskih sestara.



← Završna večer sa živom glazbom
↓ Kruno Sokol ispred Aja Sofije

Razmjenjivali smo iskustva, družili se, a imali smo i završnu večeru sa živom glazbom te sam uvjeren da su sudionici kamp napustili s mnoštvom novih spoznaja, ali i obogaćeni na razne druge načine.

Naš tajnik, dr. Kruno Sokol, i ja sudjelovali smo u rujnu na radionici *Tenders and Procurement* u Istanbulu, a jedan od najvažnijih događaja u protekloj godini bio je odlazak u Sjevernu Makedoniju, u Skoplje. Važan je već

po tome što smo sudjelovali na godišnjoj konferenciji Europskoga konzorcija za hemofiliju (EHC) održanoj 4.-6. listopada, a za nas je posebice značajno bilo sudjelovanje na Generalnoj skupštini EHC-a održanoj dan prije. Naime, kao što mnogi od vas znaju, kandidirali smo Zagreb za domaćinstvo godišnje konferencije EHC-a za 2021. godinu. Kandidatura je pripremana dugo, a početkom lipnja je i službeno podnesena. Već potkraj lip-



Kako ove godine nije bilo kampa evo još malo sličica da se prisjetimo prošlogodišnjeg...



◀ Kompetentni predavači, prilagođene teme...
▶ ... i usredotočena publika





↑ Predstavljanje Zagreba na Generalnoj skupštini EHC-a u Skoplju

↓ Hrvatski tim na konferenciji u Skoplju...

↘ ... i na putu kući

nja dobili smo obavijest da smo prošli prvi krug, odnosno da su od pet europskih zemalja kandidature Nizozemske (Amsterdam) i Hrvatske (Zagreb) ocijenjene najboljima. U srpnju je slijedio drugi selekcijski krug, tzv. *Site inspection*, u kojemu je profesionalna organizatorica velikih skupova koju je ovlastio EHC došla u Zagreb uvjeriti se u kvalitetu ponude, provjeriti sve navedeno u prijavi, ali i vidjeti udovoljavamo li po svim ostalim za

kongres bitnim propozicijama koje oni postavljaju. Dva dana bili smo angažirani s našom gošćom u Zagrebu i okolici, pogledali sve bitne točke, a nedugo nakon toga stigla je službena obavijest da smo prošli i taj krug, a da je to isto uspjelo i Amsterdamu, pa su obje kandidature upućene na finalno glasanje na generalnoj skupštini svih država članica.

Delegacija od sedam predstavnika DHH-a uputila se unajmljenim kombijem u Skoplje, ponijevši sa sobom različite promotivne materijale za koje smo smatrali da bi nam mogli pomoći u dobivanju kandidature. Na samoj skupštini imali smo na raspolaganju deset minuta za predstavljanje kandidature, jednako kao i Amsterdam. Svaka od zemalja članica EHC-a (njih 46) imala je pravo na jedan glas te se čini da smo posao doista odradili izvrsno: 66% glasova dobili smo mi, preostalih 34% Amsterdam. Velik je to uspjeh za nas, posebice stoga što je i Nizozemska imala odličnu kandidaturu, izvrsne predstavnike, a grad koji su prezentirali vrlo je atraktivan. Detaljnije izvješće s tog događaja pročitajte u tekstu našega Ivana Pačlika u drugom dijelu ovog broja, a ja ću ovdje još samo iskoristiti priliku da još jedanput zahvalim svima koji su na bilo koji način pridonijeli ovom uspjehu.

Naš mladi član Dominik Čepić sudjelovao je u kampu za mlade koji se u listopadu održao u Novom Sadu, a u studenom smo bili i



na New Technology Workshopu, odnosno specijaliziranom skupu EHC-a o novim terapijama za hemofiliju. Skup je održan u Ateni, a sudjelovali smo doktorica Dubravka Kuljiš iz KBC-a Split (koja već godinama liječi naše male članove) i ja.

Svoje predstavnike imali smo i na ljetnom kampu naših prijatelja iz Bosne i Hercegovine, a važan skup za osobe s hemofilijom i inhibitorima održan je u prosincu u irskom Bar-



← Predstavnici DHH na ljetnom kampu Udruge hemofiličara Bosne i Hercegovine

←← Dominik Čepić u kampu za mlade u Novom Sadu

← Doktorica Dubravka Kuljiš iz Splita i predsjednik DHH-a u pauzi radionice EHC-a o novim terapijama u Ateni

↓ Na Inhibitor Summitu u Barretstownu

retstownu. Na Inhibitor Summitu EHC-a bili su naši članovi Dominik Čepić, Đurica Marošević te Ana Heleš i Josip Cetin — izvješće možete pročitati u drugom dijelu časopisa.

I u protekloj smo godini nastavili s programom stipendiranja naših članova — srednjoškolaca i studenata. Sukladno Pravilniku o stipendiranju, razradili smo kriterije, osnovali Povjerenstvo za dodjelu stipendija, raspisali natječaj te dodijelili ukupno pet stipendija — tri studentske i dvije srednjoškolske.

Nismo zaboravili ni najmlađe članove. Njima smo ponovno poslali božićne darove, i nadamo se da smo ih uspjeli obradovati.

Na Svjetski dan rijetkih bolesti (29. veljače) dali smo podršku akciji Hrvatskoga saveza za rijetke bolesti na zagrebačkom Cvjetnom trgu. Zajedno s drugim uzvanicima informirali smo javnost o rijetkim bolestima, ali i prikupljali sredstva za rad Saveza.

A potom, u ožujku, dogodilo se ono što nitko nije mogao ni zamisliti: pandemija koronavirusa i bolest COVID-19. Krenula je borba protiv virusa i infekcije, nastupile su izolacije, karantene, ali i strah što će biti s našom terapijom u slučaju eskalacije zaraze. Stoga smo već u samom početku pandemije poduzeli određene korake kako bismo dodatno prevenirali moguće probleme u opskrbi i dostavi lijekova za kućnu terapiju. Najprije smo početkom ožujka uputili službeni dopis svim farmaceutskim kompanijama čije



← Potpisivanje ugovora o stipendiranju



↑ Podrška Hrvatskom savezu za rijetke bolesti

proizvode koristimo, iznijeli im bojazan zbog eventualne nestašice lijekova i problema u njihovoj distribuciji u slučaju eskalacije virusa te tražili da nam odgovore kakvo im je stanje zaliha i što poduzimaju kako bi se lanac opskrbe očuvao i u takvim okolnostima. Sve su nam kompanije odgovorile, većinom u obliku službenog dopisa s potpisom njihovih uprava. Premda smo znali da kompanije rade svoj posao predano i odgovorno, tim smo

→ Dva webinaru u organizaciji DHH-a u travnju i lipnju



dopisom i njihovim odgovorima i jedni i drugi to dodatno osvijestili.

Reagirali smo i u kontekstu dostave kućne terapije. Već u drugoj polovici ožujka kontaktirali smo HZZO i tražili da se zbog novonastale situacije odmah (dok je broj osoba inficiranih koronavirusom još relativno malen — tada tek pedesetak osoba) dostavi kućna terapija za sljedeće mjesec kako bi se smanjila mogućnost izloženosti virusu, ali i izbjegli brojni problemi koje može pratiti širenje epidemije. U HZZO-u su shvatili opravdanost naših zahtjeva i 23. ožujka donesena je odluka da se ne čeka početak mjeseca i uobičajeno vrijeme dostave, već da se svima na kućnoj terapiji lijekovi pošalju odmah i to u dozi za dva mjeseca unaprijed. Time smo u tom vremenu općeg straha barem odagnali strah od nedostatka lijekova u fazi *lockdowna*. Si-

tuaciju motrimo i danas. Ako se pokaže bilo kakva naznaka problema u pogledu dostupnosti i opskrbe, poduzet ćemo sve što je u našoj moći da naši lijekovi nikada ne dođu u pitanje.

Zbog situacije s koronavirusom nismo bili u mogućnosti organizirati naše uobičajene aktivnosti u povodu Svjetskog dana hemofilije. Na sam Dan hemofilije održali smo webinar pod nazivom »Hemofilija i Covid-19«. Bilo je to vrijeme u kojemu javnost nije puno znala o Covidu, a ni mi nismo znali ima li kakve reperkusije na osobe s hemofilijom i drugim problemima krvarenja. Stoga su vodeći stručnjaci u webinaru govorili o toj temi (izvještaj u nastavku).

Paradigma »Ostanimo doma« i izolacija počela se reflektirati i na fizičku aktivnost naših članova, te smo početkom lipnja organizirali webinar pod nazivom »Tjelesna aktivnost i hemofilija«. Govorili su ponovno vodeći stručnjaci iz područja, a pokazane su i konkretne vježbe koje svi mi možemo i trebamo izvoditi u kućnim uvjetima kako bismo prevenirali i dodatne probleme s lokomotornim sustavim, ali i potencijalno i neželjeno povećanje tjelesne težine. Izvješće s tog webinara također možete pročitati u nastavku.

Brojne aktivnosti koje smo planirali, posebice one na međunarodnoj razini, bile su zbog koronavirusa otkazane. Osobito nam je žao što smo bili primorani otkazati već dogovoreni 14. Edukacijski ljetni kamp. Razgovarajući s našim nadležnim liječnicima, ali i s nekim od glavnih epidemiologa koji upravljaju korona-krizom u Hrvatskoj, utvrđeno je da bi takav skup u ovom trenutku predstavljao prevelik rizik. Imajući na umu činjenicu da nam je zaštita zdravlja na prvome mjestu, Upravni odbor DHH-a odlučio je odgoditi ga za neka bolja vremena.

Trudit ćemo se i dalje provoditi aktivnosti koje možemo, pratit ćemo situaciju i poduzimati sve korake koji se tiču kvalitete skrbi i života, a nadajući se da će spomenuta bolja vremena doći što prije, najsrdačnije vas pozdravljam i zahvaljujem na čitanju!

Korona virus i djeca oboljela od hemofilije

Prof. dr. sc.
Ernest BILIĆ
dr. med.



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

Od početka 2020. čitav svijet se okrenuo brizi i zaštiti od nove virusom uzrokovane bolesti. To nije ništa čudno, jer su iz povijesti, a povijest se uvijek na neki način ponavlja, poznate epidemije raznih bolesti uzrokovanih mikrobima. Malaria, kuga, guba, boginje te razne gripe pustošile su ljudski rod i samo naivni nisu mogli predvidjeti da će takvo što i nas pogoditi. Slično se događa i s potresima, ratovima, poplavama, migracijama ljudi i brojnim drugim pojavama koje se od pamti vijeka ponavljaju. I uvijek sve ima svoj početak, vrhunac i kraj, pa će tako i ovaj virus, vjerojatno pojavom cjepiva, postati prošlost, a sve što se sada zbiva past će u zaborav.

Kina je najmnogoljudnija zemlja svijeta i nije čudno da mnoge bolesti svoj »pohod« počinju ondje. Prije pedesetak godina, za vrijeme tamošnjih revolucija, u zemlji je vladala glad i brojni ljudi, posebice seljaci, umirali su od gladi. Zbog toga su Kinezi tada jeli sve do čega su stigli, »pa i sve što se kreće po zemlji«, dakle iz nužnosti su razvili vrlo osebujan jelovnik. Tijekom godina Kina je postala najbrže rastuće svjetsko gospodarstvo i sada stanovništvo neusporedivo bolje živi i takve gladi više nema. Međutim, zadržala se u njoj svojevrsna nostalgija za starim vremenima, pa su u prehranu vraćene neke životinje koje su se prije konzumirale iz krajnje nužde. To nije ni nama nepoznato. Dovoljno je prisjetiti se vrlo teških uvjeta života prije više desetljeća, kada je i u našim krajevima bilo gladnih, a jelovnik je bio jednoličan i skroman. Zato su i u nas popularne priredbe poput »Kaj su jeli naši stari«, koje glorificiraju zapravo vrlo težak život i uglavnom više nego skroman jelovnik. Sve navedeno lijepo ilustrira prizor iz jednog domaćeg filma u kojem glavni lik koristi poljski nužnik, iako u kući ima tri kupaonice s tekućom vodom, objašnjavajući to riječima da »ima ljudi koji se ponose svojom tradicijom«.

Naša je tradicija i prva karantena na svijetu, utemeljena u Dubrovniku u XIV. stoljeću. Kako su tada vladale brojne infekcije, a lijekova nije bilo, mudri gospari su uvidjeli da je potrebno neko vrijeme prije nego što se pojave simptomi bolesti (shvatili su što je to inkubacija), stoga su sve trgovce i putnike koji su dolazili u Grad četrdeset dana držali izvan gradskih zidina (od francuske riječi za broj četrdeset dolazi naziv karantena). Ako se u razdoblju od 40 dana bolest nije pojavila, puštali bi ih u Grad.

Do sada je poznato sedam vrsta koronavirusa koji mogu uzrokovati bolest kod ljudi. Četiri vrste uzrokuju običnu prehladu koja prolazi uz uobičajene simptome kašljanja, kihanja, šmrcaja i kod nekih osoba povišenu tjelesnu temperaturu. Iznimno rijetko »obični« koronavirusi mogu izazvati febrilne konvulzije ili upalu pluća, koja se obično uspješno liječi. U Kini je 2002. izoliran koronavirus (SARS CoV 1) koji izaziva bolest SARS (engl. severe acute respiratory syndrome) tešku akutno nastalu bolest dišnih puteva. I samo je ime virusa, SARS CoV 1, koji izaziva bolest SARS, izvedenica (Co — korona, V — virus). Ta je bolest bila vrlo teška, oko 10% oboljelih umrlo je od posljedica bolesti, ali je uspješnom reakcijom zdravstvenih službi lokalizirana u Kini i za dvije je godine nestala. Ta je bolest bila zoonoza, tj. bolest životinja koja može ponekad uzrokovati i bolest kod ljudi. Virus SARS CoV 1 primarno se nalazi u životinjama (šišmišima) i prijenos na čovjeka bio je putem cibetki, životinja sličnih mačkama.

Dok je u Kini bilo oboljelih od SARS-a, započela su brojna znanstvena istraživanja kako bi se utvrdili razlozi prelaska tog životinjskog virusa na ljude, a započela su i istraživanja mogućeg cjepiva protiv virusa. I taman kada se na taj virus zaboravilo, u Saudijskoj Arabiji su se 2012. pojavili slučajevi oboljelih

od teške upale pluća uzrokovane koronavirusom MERS (engl. Middle East respiratory syndrome, bliskoistočna bolest dišnog sustava), a sam virus je nazvan MERS-CoV. On je bio znatno opasniji od virusa SARS-a, umirala je trećina oboljelih, inkubacija je trajala 2-14 dana, a virus se širio s deva na ljude. Za kontakt je bio neophodan bliski kontakt sa zaraženom životinjom, a širio se i bliskim kontaktom između ljudi. Osim simptoma dišnog sustava, kod oboljelih su bili prisutni i simptomi probavnog sustava.

Potkraj 2019. godine u Kini je zabilježeno dosta slučajeva teških upala pluća koje su zahtijevale mehaničko disanje (»respirator«) i neki oboljeli su umrli. Iako su liječnici u bolnicama pokušavali skrenuti pozornost nadležnima na neuobičajeno velik broj sličnih slučajeva, vlasti su uglavnom te probleme minorizirale. U siječnju 2020. izoliran je virus koji izaziva navedenu bolest. To je sedmi virus iz obitelji koronavirusa, koji izaziva bolest kod ljudi i nazvan je SARS-CoV 2. Bolest je nazvana COVID 19 (tj. CO — korona, VI virus, D — engl. *disease*, što znači bolest, a 19 zbog toga što se bolest pojavila 2019.).

I ovaj koronavirus je zoonoza, primarno bolest sišmiša, a tek se naknadno, vjerojatno zbog nehigijenskih uvjeta na kineskim tržnicama živih životinja, proširio i na čovjeka. Na tim se tržnicama mogu naći razne životinje, vodozemci i reptili, te ribe i morske životinje koje se smatraju delicijama. Prema pretpostavkama nekih zapadnoeuropskih i američkih službi, a temeljeno na radnom vremenu krematorija u Wuhanu (i dimu koji je bio praktično 24-satni) te potražnji materijala za urne, broj umrlih bio je višestruko veći od službeno prikazanog.

Virus SARS-CoV 2 pokazao se drukčijim od prethodno opisanih, prvenstveno stoga što je smrtnost od bolesti koju izaziva znatno manja. Virus se prenosi preko dišnog sustava i to vjerojatno u kapljicama slina. Vjerojatnost prijenosa zrakom je vrlo mala, ako je uopće moguća. Inkubacija virusa, tj. vrijeme od prvog susreta s virusom pa do pojave bolesti, iznosi 1 do 14 dana, kod bijele rase uglavnom 4-5 dana. Oko 80% zaraženih ima vrlo blage simptome bolesti, uglavnom nalik na prehladu, s povišenom tjelesnom temperaturom ili bez nje, a neki imaju i probavne tegobe, te gubitak osjeta njuha i okusa. Oko 18%

bolesnih ima teže simptome i oni moraju biti liječeni u bolnicama zbog prijetnje nedostatka kisika. Samo oko 2% oboljelih treba intenzivnu zdravstvenu skrb, a neki i »mehaničko disanje«, tj. postavljanje plastičnog tubusa u dušnik, koji se spoji na stroj koji upuhuje zrak u bolesnikova pluća. Zanimljivo je da se upala pluća u ovoj bolesti pojavljuje u drugom tjednu bolesti i to zbog vrlo jake protupalne reakcije bolesnikova organizma.

Izvjestan broj oboljelih (prema različitim podacima 20-50%) ima vrlo blage simptome koji se ne mogu razlikovati od obične prehlade. To je dodatan problem, jer oni i ne znaju da su bolesni, pa šire bolest drugima. Mladi ljudi imaju odličan ishod i smrtnost je oko 0,2%, tek nešto veća od smrtnosti gripe. Posebno su ugroženi stariji od 70 godina, te oni koji boluju od kardiovaskularnih bolesti, pretili osobe, osobe sa šećernom bolesti, povišenim krvnim tlakom te duboko imunokompromitirani. Nema podataka da djeca oboljela od hemofilije imaju bilo kakvih dodatnih problema u usporedbi sa svojim zdravim vršnjacima te se stoga sva terapija faktorima zgrušavanja koju dobivaju ne bi trebala prekidati.

Najugroženiji su muškarci stariji od 80 godina koji imaju neke od prethodno navedenih bolesti. Kod njih je stopa smrtnosti čak 20-30%. Kod odraslih osoba pojavljuje se i patološko zgrušavanje u malim krvnim žilama, pa se bolesnicima koji zahtijevaju hospitalizaciju profilaktički daje niskomolekularni heparin.

Koliko je za sada poznato, za COVID 19 još nema lijeka. Jedan antivirusni lijek i deksametazon u krajnje teškim slučajevima mogu pomoći (deksametazon je daleko jeftiniji, s vrlo sličnim učinkom). Kod nekih oboljelih u vrlo teškom stanju pomogle su i transfuzije svježe plazme osoba koje su bolest preboljele i stvorile veliku količinu protutijela. Rješenje za ovu bolest je jedino cjepivo, a s obzirom na brojne skupine koje neumorno rade na istraživanju, i ono se može uskoro očekivati.

Zaključno, može se ustvrditi kako će i koronavirus proći, a za to vrijeme treba redovito provoditi profilaksu faktorom zgrušavanja, voditi dnevnik davanja faktora, izbjegavati ekstremne tjelesne aktivnosti, držati razmak od 1,5 m, prati ruke i u zatvorenom prostoru nositi masku.

Liječenje hemofilije — budućnost je već počela

Profilaktičko liječenje zlatni je standard liječenja hemofilije A i B u djece, adolescenata i odraslih bolesnika s hemofilijom bez inhibitora ili s inhibitorima. Profilaksa znači prevenciju krvarenja primjenom koncentrata faktora koji bolesniku nedostaje i primjenjuje se u pravilnim vremenskim razmacima i adekvatnoj dozi. Dobrobit profilakse je u manjem broju akutnog krvarenja u zglobove, hemofilijna artropatija sporije se razvija i ne u tolikom opsegu, manje je mišićnog krvarenja, manje hospitalizacije bolesnika, manje potrebe za operativnim zahvatima, manje šansa za cerebralno krvarenje itd. Rad američke hematologinje Marilyn Manco-Johnson (1), koja je uspoređivala liječenje po potrebi i liječenje profilaksom, dokazao je superiornost profilaktičkog liječenja u odnosu na epizodno. Bolesnici imaju rjeđe epizode krvarenja i time manje oštećenje zglobova. Stoga je profilaktičko liječenje standard koji treba provoditi kad god je moguće. Međutim, manjkavost je profilaktičkog liječenja pridržavanje adekvatnog režima primjene terapije (adherenciji) u djece i adolescenata jer lijek treba primjenjivati intravenski tri puta tjedno ili svaki drugi dan (2). Nadalje, postoji poteškoća s opetovanim venepunkcijama, osobito u djece, pa je relativno česta potreba za stavljanjem venskog porta.

Koncentrate faktora treba primjenjivati relativno često zbog kratkog poluvremena eliminacije iz plazme. Standardno poluvrijeme eliminacije FVIII je 10-14 sati i 18-22 sata za FIX. Početkom 2010. započela su istraživanja kako produžiti djelovanje faktora VIII/IX u cirkulaciji i smanjiti broj injekcija primjene lijeka. Dvije su osnovne tehnike kojima se produžuje poluvrijeme eliminacije faktora VIII ili IX. Jedna je tehnika fuzije koagulacijskog faktora s Fc frakcijom proteina IgG1 ili albumina. Druga je tehnika konjugacija faktora s ke-

mijskom supstancom polietilen glikolom (PEG). Mehanizam djelovanja PEG-a je u usporenoj degradaciji faktora i sporijem izlučivanju lijeka bubrezima, dok faktori s Fc frakcijom vezanom na FVIII/FIX produžuju učinak preko *neonatalnog* Fc receptora koji reciklira faktor u plazmi i održava duže njegov učinak u plazmi. U 2014. odobrena su prva dva lijeka s produženim djelovanjem i to rFIXFc (eftrenonacog alfa) ili zaštićenog imena Alprolix i rFVIIIc (efmorococog alfa) imena Elocta kompanije Biogen/Sobi. Njihova indikacija primjene su uz odrasle bolesnike, adolescente i djeca mlađa od 12 godina. Narednih godina slijede registracije produženih rekombinantnih koncentrata FVIII i FIX drugih farmaceutskih kompanija. Zajednička je karakteristika rFVIII produženog vremena eliminacije lijeka smanjenje infuzije lijeka za 30% u usporedbi sa standardnim koncentratima FVIII, produžen je vijek eliminacije lijeka za 1,3 do 1,7 puta, a najniža aktivnost lijeka je 2,3 IU/dL. To znači da se teški oblik hemofilije pretvara u umjereni oblik hemofilije. Što se tiče rFIX produženog poluvremena eliminacije, za 60% smanjen je broj infuzija, a poluvrijeme eliminacije lijeka produženo je 4-6 puta. Najniža vrijednost aktivnosti faktora IX je 5-10 IU/dL, pa se teški oblik hemofilije B pretvara u blagi oblik bolesti. Financijski gledano nema razlike u cijeni Elocte i standardnog rekombinantnog FVIII, a ostali koncentri produženog djelovanja po godišnjoj su potrošnji trošak jednak standardnim rFVIII ili rFIX. U Hrvatskoj su na Listi lijekova HZZO-a sljedeći koncentri produženog djelovanja: za hemofiliju B — Alprolix i Refixia, a za hemofiliju A Elocta i Adynovi. Uskoro dolaze novi rekombinantni koncentri FVIII i/ili FIX produženog djelovanja. Godišnja stopa krvarenja najčešći je parametar koji se prati u procjeni kliničke učinkovitosti lijeka. Kad je riječ

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



Odjel za hematologiju i koagulaciju, Klinika za unutarnje bolesti Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Klinička bolnica »Sveti duh«, Zagreb
Medicinski fakultet Sveučilišta J. J. Strossmayer u Osijeku
Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

o standardnim koncentratima kratkog djelovanja uglavnom se radi o 1-4 epizode krvarenja godišnje tijekom profilaktičkog liječenja, dok se kod epizodnog načina liječenja krvarenja javljaju 18-41 puta godišnje. RFVIII produženog djelovanja primjenjuje se dva puta tjedno, a rFIX produženog djelovanja jednom tjedno ili jednom u 10 dana. S praktičnog, kliničkog gledišta navedene karakteristike odnose se na sve koncentrate produženog djelovanja sve dok se ne provedu međusobne usporedne analize. Kako su navedeni koncentri tek šest godina u kliničkoj primjeni za sada nema veće učestalosti inhibitora, no potrebno je daljnje praćenje. Primjena PEG-a u određenim koncentratima produženog djelovanja privlači pažnju, no činjenica je da su količine vrlo male i da taj lijek nitko ne prima od rođenja do smrti. Stoga su FDA i EMA postavile za lijek ograničenje da ga mogu primati samo djeca starija od 12 godina.

Profilaktički učinak lijeka u hemofiliji može se postići bez primjene koncentrata faktora VIII/IX. Takvo liječenje zovemo liječenjem bez supstitucije faktorima zgrušavanja, od engleskog izraza (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. Pridržavanje režima primjene lijeka značajno je bolje s novim lijekom. Za sada je jedino odobren i uvršten na Listu lijekova HZZO-a emicizumab, mimetik (Hemlibra), tvrtke Hoffmann — La Roche i Chugai Pharmaceuticals (3). Radi se o kimeričnom bispecifičnom protutijelu koje spaja FIXa i faktor X da bi se uspostavila funkcija nedostatnog faktora VIII. Procjena aktivnosti FVIII emicizumaba u pretkliničkim studijama ekvivalentna je aktivnosti FVIII od 10-15% normalne aktivnosti FVIII s tjednim potkožnim injekcijama. Ta aktivnost FVIII pruža odličnu profilaksu u bolesnika s hemofilijom A i inhibitorima. Emicizumab se poka-

zao učinkovitim u profilaksi krvarenja u bolesnika bez inhibitora u odraslih i djece na FVIII što je rezultiralo time da su lijek za uporabu u toj indikaciji registrirali FDA (Američka administracija za lijekove) i EMA (Europska agencija za lijekove) (4). U Hrvatskoj još nije uvrštena na Listu lijekova nova indikacija emicizumaba, profilaksa krvarenja u bolesnika s teškom hemofilijom A bez inhibitora. U Hrvatskoj se trenutačno emicizumabom liječi osam bolesnika s teškom hemofilijom A i prisutnim inhibitorima s odličnim rezultatima učinkovitosti i sigurnosti. Prvi bolesnik započeo je liječenje emicizumabom 2017. godine i kontinuirano je na lijeku.

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 do 4 u odraslih bolesnika i djece s teškom hemofilijom A i inhibitorima kao i bez inhibitora. Impresivan je pad učestalosti krvarenja u bolesnika s emicizumabom i iznimno poboljšanje kvalitete života.

U ovom desetljeću svjedoci smo spektakularnog napretka u liječenju hemofilije kako rekombinantnim koncentratima FVIII i FIX produženog djelovanja tako i novim oblicima liječenja emicizumabom. Najmodernije mogućnosti liječenja hemofilije ovdje su u Hrvatskoj i moguće je uključiti se u moderne tokove liječenja hemofilije.

Literatura:

1. Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med* 2007; 357(6): 535-544.
2. Carcao MD. Prophylactic factor replacement in haemophilia. *Blood Rev* 2004; 1(2), 101-113.
3. Oldenburg J, Mahlangu JN, Kim B, et al. Emicizumab prophylaxis in haemophilia A with inhibitors. *N Engl J Med* 2017; 377(9), 809-818.
4. Mahlangu J, Oldenburg J, Paz-Priel I, et al. Emicizumab prophylaxis in patients who have hemophilia A without inhibitors. *N Engl J Med* 2018; 379(9), 811-822. 51.

Moderni europski centar za hemofiliju

Hemofilija je odavno prepoznata kao bolest koja zahtijeva multidisciplinarni pristup liječenju. Iako u zbrinjavanju bolesnika s hemofilijom glavnu ulogu ima specijalist hematolog s posebnom edukacijom na području bolesti poremećaja koagulacije, cijeli niz stručnjaka i suradnika također aktivno sudjeluje u dijagnosticiranju, liječenju, edukaciji i rehabilitaciji bolesnika.

Centralnu ulogu u provedbi adekvatnog liječenja imaju centri za hemofiliju, koji na jednome mjestu pružaju kompleksnu i multidisciplinarnu uslugu liječenja bolesnika s hemofilijom. Specifičnost i značenje centara za hemofiliju prepoznati su i na europskoj razini, a Europsko udruženje za hemofiliju i srodne bolesti (engl. European Association for Haemophilia and Allied Disorders, EAHAD) postavilo posebne uvjete koje svaki centar mora imati da bi zadovoljio europske kriterije i standarde. Centar za hemofiliju u Kliničkom bolničkom centru (KBC) Zagreb certificirao je EAHAD kao centar najvišeg ranga, takozvani centar sa sveobuhvatnom njegom (engl. comprehensive care centre, CCC) i jedini je takav centar u Hrvatskoj.

Uz hematologa, iznimno je važna uloga koju u brizi za bolesnike s hemofilijom imaju medicinske sestre. Medicinske sestre Centra za hemofiliju posebno su educirane za brigu o bolesniku s poremećajima krvarenja, te je njihova uloga višestruka. Ovdje ćemo istaknuti edukaciju bolesnika o samoprimjeni lijeka, što uključuje njegovo skladištenje i pripremu, venepunkciju, zbrinjavanje otpada, vođenje dnevnika krvarenja i primjene lijeka, ali i prepoznavanje simptoma krvarenja i potencijalnih nuspojava liječenja.

Nadalje, za točno postavljanje dijagnoze hemofilije, ali i drugih rijetkih bolesti koje dovode do krvarenja, potreban je visokospecijaliziran laboratorij. Laboratorijske tehnike

kojima se mjeri aktivnost koagulacijskih faktora nužnih za postavljanje dijagnoze hemofilije, ali i za praćenje liječenja i određivanje doze lijeka, vrlo su osjetljive. One zahtijevaju specifičnu laboratorijsku opremu i reagense, ali i vrhunske stručnjake u ovom području koji će znati pripremiti uzorke i očitati nalaze. Postupak otkrivanja inhibitora, neutralizirajućih protutijela na pojedine koagulacijske faktore, ubraja se među najzahtjevnije laboratorijske postupke. Koagulacijski laboratorij u KBC-u Zagreb jedini u Republici Hrvatskoj provodi navedene postupke određivanja aktivnosti FVIII i FIX, kao i prisutnosti inhibitora tijekom 24 sata sve dane u tjednu. Takva visoka razina kvalitete i dostupnosti laboratorijskih nalaza omogućava Centru za hemofiliju pravodobno donositi ključne odluke u liječenju bolesnika s hemofilijom.

Dodatno je potrebno naglasiti važnost razvoja novih laboratorijskih postupaka i testova s obzirom na to da se razvijaju paralelno s dolaskom novih lijekova. Novorazvijeni lijekovi stvaraju potrebu za dodatnim specifičnim testovima prilagođenim novim koncentratima faktora. Određivanje procjene odgovora na liječenje i doziranje lijekova nije moguće bez adekvatnih testova. Precizna laboratorijska mjerenja aktivnosti pojedinih faktora nakon primijenjene terapije pomažu nam shvatiti što se s lijekom događa u organizmu. To su takozvana farmakokinetička ispitivanja, kojima se prati aktivnost faktora u krvi u nekoliko vremenskih točaka nakon primjene lijeka. Dobiveni rezultati mogu nam pomoći pronaći najbolji lijek za svakog bolesnika, te odrediti optimalan razmak između dvije primjene lijeka tijekom profilakse.

Također, bolesnicima s hemofilijom može se učiniti genetsko testiranje kako bi se ustanovilo koja genetska mutacija je dovela do bolesti. Poznavanje genetske mutacije poma-

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



Voditeljica Centra za hemofiliju Zavoda za hematologiju, Klinika za unutarnje bolesti, KBC Zagreb

Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

že pri procjeni rizika za javljanje inhibitora, postavlja dijagnozu kod blagih oblika bolesti, dokazuje nositeljstvo hemofilije kod žena te se koristi u prenatalnoj dijagnostici.

Centar za hemofiliju također osigurava adekvatnu terapiju bolesnicima. Prije više godina, velik je napredak u liječenju postignut omogućivanjem kućne terapije kojom se mjesečna doza lijeka bolesnicima na profilaksi dostavlja u lokalnu ljekarnu. U centru za hemofiliju vodi se registar svih bolesnika s hemofilijom i srodnim bolestima te čuva dokumentacija s podacima o bolesti, oblicima ranijeg liječenja, nuspojavama liječenja i komplikacijama bolesti, vrstama i datumima ortopedskih i drugih velikih kirurških zahvata te ostalim bolestima i stanjima. Pažljivo vođena dokumentacija od ključne je važnosti za uspješno liječenje hemofilije. Poseban naglasak tijekom svakog pregleda stavlja se na broj, vrstu i mjesto krvarenja te na primijenjenu terapiju i uspjeh liječenja. Ti se podatci potom uspoređuju s ranijim brojem krvarenja te se time ocjenjuje uspješnost liječenja i profilakse.

Pristup svakom bolesniku je individualan, pa se na temelju brojnih podataka o karakteristikama bolesti, vrsti i obliku primijenjenog liječenja, načinu i stilu života te stavovima i željama bolesnika određuje najbolja terapija. Da bismo prikupili sve podatke potrebne za donošenje odluke o vrsti terapije vrlo su nam

važni podaci koje ćemo dobiti od svih članova multidisciplinarnog tima.

Status zglobova vrlo je važan pokazatelj uspješnosti profilaktičkog liječenja. U procjeni statusa zgloba može se koristiti ultrazvučni pregled kojim se otkriva aktivno krvarenje u zglob, rendgenogram zgloba kojim se vide velike promjene nastale kao posljedica optoivanog krvarenja u strukturi zgloba i kosti te magnetska rezonanca kojom se mogu detaljno opisati promjene u zglobu. Stoga je suradnja i dobra komunikacija sa specijalistima radiologije vrlo važna.

S druge strane, novije europske smjernice preporučuju da se u sklopu centra za hemofiliju koristi ultrazvuk za procjenu statusa zglobova. Naime, posebnom tehnikom se s pomoću ultrazvučnog uređaja mogu zamijeti već i minimalne promjene zglob, koje se zbivaju u sinoviji i hrskavici, a kasnije i kosti koja čini zglob. Ta je metoda brza, neškodljiva i neinvazivna, a vrlo informativna. Pregled se izvodi prema posebnom protokolu, a procjenjuju se zglob lakta, koljena i gležnja. Kliničkom praksom i istraživanjima potvrđeno je da se nalaz ultrazvuka podudara s nalazom magnetske rezonance. Taj pregled provode hematolozi ili fizijatri.

U brizi za zdravlje zglobova vrlo važnu ulogu imaju fizijatri i fizioterapeuti. Komunikacija fizijatra i fizioterapeuta s centrom za hemofiliju je nužna i svakodnevna jer se sa-

mo zajedničkim dogovorom i raspravom može odabrati najbolji pristup u zaštiti i očuvanju zglobova. Fizijatar će u dogovoru s hematologom procijeniti koliki je intenzitet vježbi moguće i potrebno provesti, a fizikalna terapija će se provoditi pod kontrolom fizioterapeuta. Fizioterapeut mora biti posebno educiran za rad s bolesnicima s hemofilijom, jer mora vrlo dobro znati kako djeluju lijekovi za hemofiliju te mora individualnim pristupom odrediti intenzitet vježbi.

Ako je zglob jako oštećen, bolesnika s hemofilijom treba pregledati ortoped radi odluke o potrebi za kirurškim zahvatom. Vrlo je važno da s centrom za hemofiliju surađuju ortopedi koji imaju iskustva u zbrinjavanju bolesnika s hemofilijom s obzirom na to da su oštećenja zglobova nastala zbog hemofilije vrlo specifična. Nije dakle jednostavno procijeniti najbolji trenutak za operaciju zgloba. Ta odluka se najčešće donosi u dogovoru hematologa, fizijatra i ortopeda.

Znamo da se, nažalost, 1980-ih veliki broj bolesnika s hemofilijom zarazio virusom hepatitisa C preko derivata krvnih pripravaka. U brigu za zdravlje bolesnika s hemofilijom aktivno su uključeni i infektolozi i gastroenterolozi koji se bave bolestima jetre (hepatolozi).

Unatrag nekoliko godina, od kada postoji nova, vrlo učinkovita terapija, izliječen je velik broj bolesnika s hepatitisom C. Naš cilj je da u suradnji s hepatolozima i infektolozima izliječimo od hepatitisa C sve bolesnike s hemofilijom.

Iako to do sada nije bila praksa, ideja je da u sklopu Centra za hemofiliju djeluje i stomatolog. Krvarenja nakon zahvata na zubima kod bolesnika s hemofilijom mogu biti dugotrajna i obilna, čak i nakon adekvatne pripreme odgovarajućim lijekovima. Također je

poznato da su najčešće indikacije za primjenu koncentrata faktora u bolesnika s blagom hemofilijom stomatološki zahvati. Dostupnost stomatologa koji će biti dodatno educiran i upoznat sa specifičnostima bolesnika s hemofilijom podići će razinu kvalitete koju pruža Centar za hemofiliju.

Na kraju, no nikako manje važno, jest međunarodna suradnja Centra za hemofiliju te razmjena iskustava, zajednička klinička istraživanja i znanstvena suradnja s drugim centrima. Glavni cilj međunarodne suradnje unutar EU-a jest da se u svim zemljama članicama, neovisno o njihovoj gospodarskoj razvijenosti i razvijenosti zdravstvenog sustava, kroz centre za hemofiliju omogući jednaka razina kvalitete usluga za sve bolesnike s hemofilijom i srodnim bolestima. EAHAD kao krovna strukovna ustanova snažno podupire taj put i ulaže velike napore da se to ostvari. Za Hrvatsku kao turističku destinaciju, u kojoj među mnogobrojnim turistima ima i onih koji boluju od hemofilije, to je od posebne važnosti.

Osim u liječenju multidisciplinarni tim Centra za hemofiliju aktivan je i prisutan u svakodnevnom životu bolesnika s hemofilijom. Ljetni kampovi Društva hemofilicara Hrvatske najbolji su primjer gdje se u opuštenu atmosferu izvan ambulante bolesnici druže sa svojim liječnicima, medicinskim sestrama i fizioterapeutima. Na dosadašnjim kampovima su uz hematologe i pedijatre hematologe gostovali i predavanja održali medicinske sestre, fizijatri, fizioterapeuti, ortopedi, hepatolozi, socijalni radnici, psiholozi i stomatolozi. Sva su ta predavanja bila vrlo dobro posjećena i popraćena zanimljivom raspravom.

Hemofilija je kronična bolest, te liječenje zahtijeva multidisciplinarni pristup kojim upravlja Centar za hemofiliju.

DRUŠTVO HEMOFILICARA HRVATSKE ČLAN JE SVJETSKJE FEDERACIJE HEMOFILIJE



Obilno menstrualno krvarenje u adolescenciji

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



Klinika za pedijatriju,
Klinički bolnički centar
Rijeka

Djevojke u adolescenciji i mlade žene često traže liječničku pomoć zbog obilnog menstrualnog krvarenja ili menoragije. Procjenjuje se da 70.000 do 100.000 žena u Hrvatskoj boluje od obilnog menstrualnog krvarenja. Menoragija je jedna od najčešćih dijagnoza s kojima se ginekolog svakodnevno susreće i razlog čak oko 30.000 hospitalizacija godišnje. Za postavljanje dijagnoze i odabir optimalnog liječenja potrebno je znanje i iskustvo liječnika.

U ovom članku pronaći ćete odgovore na pitanja koja djevojke u adolescenciji i mlade žene najčešće postavljaju:

1. Što je menoragija?
2. Koji su uzroci menoragije u adolescenciji?
3. Što je von Willebrandova bolest?
4. Koje testove učiniti kod sumnje na poremećaj zgrušavanja?
5. Koje su terapijske mogućnosti?

1.

Naziv menoragija označava menstrualno krvarenje koje traje dulje od sedam dana, upotrebu više od sedam higijenskih uložaka dnevno i gubitak krvi veći od 80 ml po menstrualnom ciklusu. Procjenjuje se da je učestalost menoragije u adolescenciji čak 37%. Menoragija može predstavljati ozbiljan problem tijekom velikih fizioloških i psiholoških promjena u ovom osjetljivom razdoblju odrastanja i sazrijevanja djevojaka. Najčešći razlog zbog kojeg ne traže liječničku pomoć je nedovoljno znanje, posebice ako drugi ženski članovi obitelji imaju sličan menstrualni obrazac. Stoga je potrebna šira informacija o važnosti, prepoznavanju i nužnoj obradi adolescentica s obilnim menstrualnim krvarenjem.

U kliničkoj praksi nije jednostavno procijeniti količinu menstrualnog krvarenja. Utvrđeni su neki pokazatelji gubitka krvi većeg od 80 ml po ciklusu: prepunjenost higijens-

skog uložka ili tampona u manje od sat vremena i/ili ometene dnevne aktivnosti tijekom ciklusa, promakanje krvi preko noći na odjeću ili posteljinu, pojava ugrušaka promjera većeg od 2,5 cm i niska razina feritina u krvi (feritin je najbolji laboratorijski pokazatelj opskrbljenosti organizma željezom). Predložena je metoda objektivnog izračuna menstrualnog gubitka krvi s pomoću posebnog kalendara (PBAC, engl. pictorial bleeding assessment calendar, Slika 1). PBAC zbroj veći od 100 udružen je s gubitkom krvi većim od 80 ml po menstrualnom ciklusu.

2.

Tijekom nekoliko godina nakon prve menstruacije (menarhe) najčešći su uzrok menoragije hormonalna nezrelost i anovulacijski ciklusi (ciklusi bez sazrijevanja jajašca). Dijagnoza ovog disfunkcionalnog krvarenja postavlja se isključivanjem drugih ozbiljnijih stanja. Kod svake adolescentice s obilnim menstrualnim krvarenjem treba uvijek razmišljati i o poremećajima zgrušavanja koji mogu značajno narušiti zdravlje i kvalitetu života. U adolescentica s menoragijom i nasljednim poremećajem zgrušavanja češći su anemija zbog manjka željeza i ginekološki problemi kao što su endometriozna, ciste jajnika udružene s krvarenjem, pobačaj i krvarenje nakon poroda. Menoragija u ranoj adolescenciji, posebice prvih nekoliko godina nakon prve menstruacije, češće je udružena s akutnim krvarenjem i teškom anemijom koji zahtijevaju hospitalizaciju i transfuzijsko liječenje.

Finski liječnik Erik von Willebrand je prije stotinu godina prvi opisao menoragiju članica obitelji Sundblom s Olandskih otoka. Bio je zamoljen za medicinski savjet i pomoć petogodišnjoj Hjordis, koja je imala česta krvarenja iz nosa i desni te kožna krvarenja. Hjordis

je bila deveto od jedanaestero djece u obitelji Sundblom, a sklonost krvarenju je imalo još šestoro braće i sestara. Tri sestre su umrle prije četvrte godine života zbog obilnog krvarenja, a osam godina poslije Hjordis je umrla zbog menoragije. Von Willebrand je proučio njihovo obiteljsko stablo i otkrio sklonost krvarenju u tri prethodne generacije s majčine i očeve strane, i to u 16 od 35 žena i 7 od 31 muškarca od 66 ispitivanih članova obitelji (Slika 2). Prema načinu nasljeđivanja zaključio je da se taj poremećaj zgrušavanja razlikuje od hemofilije i nazvao ga je nasljednom pseudohemofilijom. Po njemu je poremećaj nazvan von Willebrandova bolest. Kasnije je otkriveno da je uzrok bolesti nedostatak važnog proteina zgrušavanja, danas poznatog kao von Willebrandov faktor (vWF).

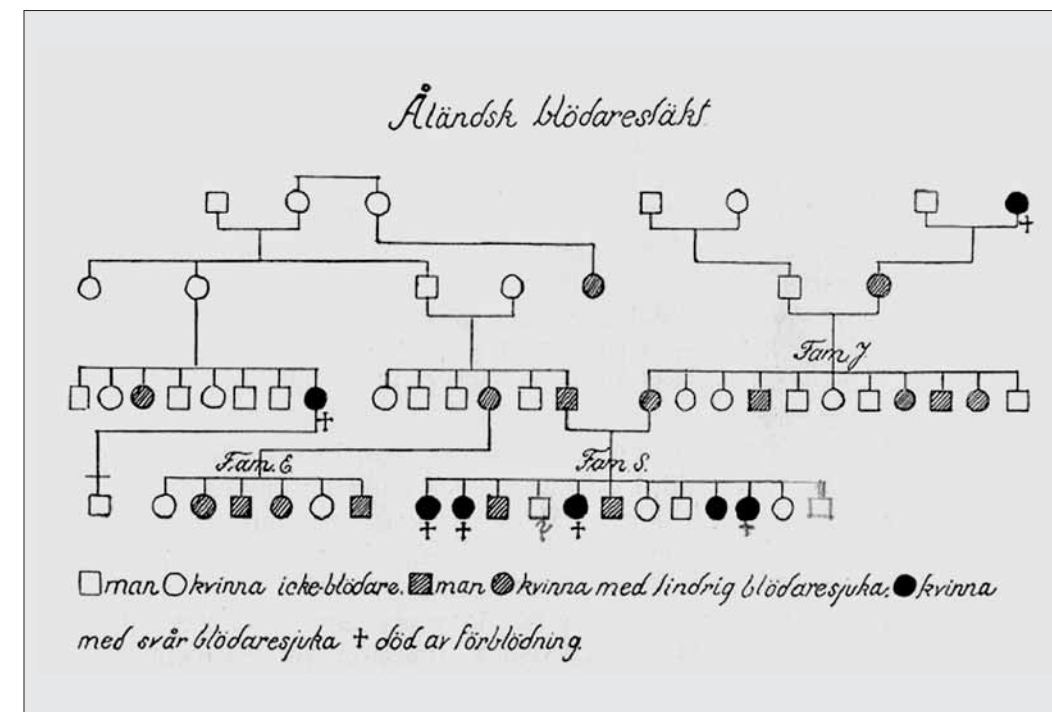
Von Willebrandova bolest najčešći je poremećaj zgrušavanja povezan s menoragijom. Poremećaji funkcije krvnih pločica ili trombocita po učestalosti su drugi poremećaj zgrušavanja u adolescentica i žena s menoragijom. Ostali rjeđi uzroci su blaga hemofilija A i B, neki rijetki nedostaci faktora zgrušavanja i poremećaji vezivnog tkiva. Menoragija je prisutna u 32 do 100% žena s von Willebrandovom bolesti, u oko polovice žena s poremećajem funkcije trombocita, 10 do 57% žena sa simptomatskom hemofilijom te 35 do 70% žena s rijetkim nedostacima faktora zgrušavanja.

Day 1 of menstruation:		Day 1	2	3	4	5	6	7
D D	M M	Y Y	Y Y	Y Y	Y Y	Y Y	Y Y	Y Y
Score	Towels							
1								
5								
20								
	Tampons							
1								
5								
10								
1	Small clots/flooding 							
5	Large clots/flooding 							

3.

Von Willebrandova bolest najčešći je nasljedni poremećaj zgrušavanja s učestalosti od 1 do 2% u općoj populaciji, neovisno o spolu, rasi ili etničkoj pripadnosti. Karakterizira je manjak ili poremećena funkcija vWF-a. Von Willebrandov faktor je velika molekula koja ima važnu ulogu u zgrušavanju krvi jer pomaže funkciju trombocita i služi kao protein-

↑ Slika 1. Kalendar sa slikovitim procjenom krvarenja (day 1 of menstruation = prvi dan menstruacije; day = dan; no bleeding = odsutnost krvarenja; score = broj bodova; towel = higijenski uložak; tampon = higijenski tampon; small clots/flooding = mali ugrušci/promakanje na odjeću ili posteljinu; large clots/flooding = veliki ugrušci/promakanje na odjeću ili posteljinu). Interpretacija: PBAC zbroj veći od 100 upućuje na gubitak krvi veći od 80 ml po menstrualnom ciklusu. Izvor: https://ars.els-cdn.com/content/image/1-s2.0-S0015028215019603-fig2_lrg.jpg



← Slika 2. Rodoslovno stablo obitelji Sundblom

ski nosač za faktor VIII, kojeg nedostatak uzrokuje klasičnu hemofiliju ili hemofiliju A. Poluživot vWF-a u krvi je oko 12 sati. Postoje tri tipa von Willebrandove bolesti: tip 1, 2 i 3. Tipovi 1 i 3 posljedica su kvantitativnog manjka vWF-a. Tip 1 je najčešći i čini 70 do 80% svih slučajeva von Willebrandove bolesti. Nasljeđuje se autosomno dominantno, a karakterizira ga blagi deficit vWF-a. Tip 2 je udružen s kvantitativnim promjenama molekule vWF-a. Postoje četiri podtipa: 2A, 2B, 2M i 2N. Tip 3 je rijedak (1%), a karakterizira ga potpun ili gotovo potpun deficit vWF-a.

Najznačajnija klinička obilježja von Willebrandove bolesti su sluznična i kožna krvarenja: krvarenje u sluznicu nosa (epistaksa), krvarenje u sluznicu usne šupljine, obilno menstrualno krvarenje, modrice bez poznatog podatka o udarcu, produljeno krvarenje nakon traume ili kirurškog zahvata. U žena su, zbog menstruacija i poroda, simptomi mnogo češći nego u muškaraca. Najčešći simptom u žena s von Willebrandovom bolesti je menoragija, koja je često i jedini simptom u tipu 1. Teški deficit vWF-a, prisutan u tipu 3 von Willebrandove bolesti, može se prezentirati krvarenjima u zglobove ili mišiće, slično kao u hemofiliji A i B.

4.

Postoji li klinička sumnja i podatak o von Willebrandovoj bolesti u obitelji, potrebno je

uzorkovanje krvi za tzv. von Willebrandov panel, koji određuje količinu odnosno aktivnost cirkulirajućeg von Willebrandovog faktora i faktora VIII. Posebnim dodatnim pretragama određuje se tip von Willebrandove bolesti. Rezultati su izraženi kao postotak normalne aktivnosti. Srednja normalna vrijednost vWF-a u plazmi je 1 jedinica/mililitar (odgovara 10 mikrograma/ml ili 100% aktivnosti), s velikom varijacijskom širinom od 0,5 do 2,0 jedinice/ml (50% do 200%) zbog utjecaja genetskih i okolišnih faktora. Poznata je, primjerice, razlika između ABO krvnih grupa — osobe s krvnom grupom O imaju oko 25% niže vrijednosti vWF-a od osoba krvne grupe A, B i AB. Također su poznate razlike među etničkim skupinama — Afroamerikanci imaju više vrijednosti vWF-a od bijelaca. Ženski hormoni utječu na vrijednosti vWF-a i faktora VIII, koje su više za vrijeme trudnoće i uzimanja oralnih kontraceptiva. Razine vWF-a fluktuiraju za vrijeme menstrualnog ciklusa s najnižim vrijednostima između petog i sedmog dana. Poznat je i utjecaj dobi — novorođenčad ima više vrijednosti vWF-a i faktora VIII od odraslih. Vrijednosti vWF-a mogu porasti 2 do 5 puta za vrijeme stresa, uključujući tjelesni napor i bolesti. Stečena von Willebrandova bolest opisana je u pacijenata s autoimunim bolestima, hipotireozom (smanjenom funkcijom štitne žlijezde) i kod uzimanja nekih lijekova.

DRUŠTVO HEMOFILIČARA HRVATSKE ČLAN JE EUROPSKOGA KONZORCIJA HEMOFILJE



Laboratorijska obrada menoragije u adolescentica s negativnim von Willebrandovim panelom uključuje testove funkcije trombocita. Poremećaji funkcije trombocita mogu biti prirođeni (najčešće poremećaji adhezije trombocita u Bernard-Soulierovu sindromu i Glanzmannovoj trombasteniji) i stečeni. Stečeni poremećaji funkcije trombocita pretežito su udruženi s uzimanjem lijekova (nesteroidni antireumatici, penicilinski antibiotici, antiepileptici), imunološkim poremećajima i kroničnim bolestima (uremija, bolesti jetre). Među rijetkim deficitima faktora zgrušavanja, deficit faktora XI ili hemofilija C sve se češće spominje kao uzrok reproduktivnog krvarenja.

Dodatna laboratorijska evaluacija svih adolescentica sa sumnjom na krvni poremećaj uključuje kompletnu krvnu sliku, razinu željeza i feritina u krvi, test na trudnoću, testove funkcije štitnjače, nivo prolaktina i testosterona. Preporuča se ultrazvuk male zdjelice i konzultacija hematologa.

5.

Optimalno zbrinjavanje pacijentice s menoragijom podrazumijeva multidisciplinarni pristup koji uključuje ginekologa, hematologa, transfuziologa i specijalista školske ili obiteljske medicine. Akutna obilna krvarenja i teška anemija zahtijevaju hospitalizaciju i transfuzijsko liječenje. Dugoročni je cilj smanjiti morbiditete udružene s obilnim menstrualnim krvarenjem i poboljšati kvalitetu života. Terapija treba zaustaviti krvarenje, korigirati anemiju i regulirati menstrualne cikluse. Za djevojke s menoragijom bez poremećaja zgrušavanja dostupne su hormonska i hemostatska terapija. Općenito, prvi je izbor hormonalna terapija, s dodatkom hemostatskih lijekova ako nije postignuta kontrola krvarenja. Hormonalnu terapiju prve linije u adolescentica čine kombinirani oralni kontraceptivi (KOK), koji su kombinacija estrogena i progesterona. KOK su učinkoviti u 88% žena kod kojih je menoragija povezana s von

Willebrandovom bolesti tipa 2 i 3, te u 24% žena s tipom 1. Rizik tromboze, koji se često opisuje kao moguća komplikacija KOK, u adolescentica je općenito vrlo nizak, posebice u onih sa sklonosti krvarenju. Ipak, prije uvođenja KOK preporuča se učiniti testove koji određuju gensku predispoziciju za stvaranje krvnih ugrušaka (trombofilija). Druga hormonalna terapija odnosi se na intrauterine uloške s levonorgestrelom, progestagene preparate, estrogene preparate, androgene preparate i analozi gonadotropin oslobađajući hormon.

Hemostatski lijekovi (lijekovi koji zaustavljaju krvarenje) su dezmpresin, antifibrinolitici (traneksamična i aminokapronska kiselina), nesteroidni antireumatici i koncentracije faktora zgrušavanja. Dezmpresin se najčešće primjenjuje kao intranazalni sprej. Učinkovit je pri liječenju von Willebrandove bolesti tipa 1 i 2 te blažeg oblika hemofilije A. Njegova primjena u kliničkoj praksi treba biti individualizirana. Obično se koristi prva tri dana menstrualnog ciklusa.

Nesteroidni antireumatici su kontraindicirani u žena s poremećajima zgrušavanja jer imaju antiagregacijski učinak na funkciju trombocita. Preparati vWF-a dostupni su na tržištu, a primjenjuju se pretežito u slučajevima izostanka odgovora na dezmpresin. Kirurško liječenje je u adolescenciji iznimka i rezervirano je samo za slučajeve koji su refraktorni na bilo koju medikamentoznu terapiju.

Pretilost, metabolički sindrom, stres, pušenje i druga stanja koja utječu na psihički i fizički život žene mogu pridonijeti nastanku nekontroliranog menstrualnog krvarenja. Stoga je u svake adolescentice s menoragijom važno provoditi i opće mjere liječenja: korekciju poremećaja hranjenja, postizanje optimalne tjelesne težine, korekciju anemije preparatima željeza, izbjegavanje prekomjerne tjelesne težine, izbjegavanje stresa, prestanak pušenja te otkrivanje i liječenje drugih bolesti i organskih uzroka.

Novosti s kongresa WFH 2020.: nositeljice hemofilije ili žene s hemofilijom?

Doc. prim. 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

Hemofilija je općenito rijetka bolest, no poznata već dugi niz godina u medicinskoj literaturi. Poznato je da se nazivala i »kraljevskom bolesti« (engleski »royal disease«) u 19. stoljeću jer su od nje oboljevali muški članovi aristokratskih obitelji poteklih od engleske kraljice Viktorije, a još je u 10. stoljeću arapski liječnik Al-Zahrawi opisao obitelji u kojima muški članovi umiru od krvarenja nakon minimalne traume. Razlika između hemofilije A i B otkrivena je tek sredinom 20. stoljeća. Danas se zna da hemofilija A nastaje zbog nedostatka faktora VIII u 1 na 5.000-10.000 muške novorođene djece. Hemofilija B nastaje zbog nedostatka faktora IX i javlja se u 1 na 40.000 muške novorođene djece. I hemofilija A i B su X-vezane spolno nasljedne bolesti gdje su majke nositeljice bolesti a oboljevaju muška djeca. Oko trećine oboljelih nastaje zbog novonastale spontane mutacije u genu za FVIII ili FIX. Dakle, uvriježeno je

znanje da je nasljedna hemofilija bolest koju prenose žene (nositeljice hemofilije) a oboljevaju muškarci sa značajnim krvarećim simptomima.

No, u općoj populaciji žene imaju tijekom života puno više krvarećih izazova nego muškarci s obzirom na menstrualna krvarenja, trudnoću i porod. Menoragija ili izraženo menstrualno krvarenje je najčešći simptom u žena s poremećajima zgrušavanja krvi, i može biti prvi klinički znak koji ukazuje na bolest poremećene hemostaze u žene. O menoragiji i drugim poremećajima hemostaze u žena u ovom broju časopisa pročitajte detaljni tekst prof. Roganović.

Na recentnom virtualno održanom kongresu Svjetske federacije hemofilije (The World Federation of Hemophilia, WFH) posebna sekcija bila je održana s temom o krvarenjima u nositeljica hemofilije/žena s hemofilijom, o čemu donosim ovaj kratki osvrt.

Naime, nositeljice hemofilije nisu samo »nositeljice«, jer ih po nekim istraživanjima čak jedna trećina ima FVIII/FIX manji od 40% (što odgovara blagoj hemofiliji), a jedna trećina kliničku sliku abnormalnih krvarenja. Utvrđen je nesrazmjer između razine faktora i težine krvarenja, odnosno razina faktora često ne odgovara težini krvarenja. Neke male studije su pokazale povezanost između težine krvarenja i vrste mutacije FVIII u nositeljica hemofilije, dok druge nisu našle takvu povezanost. U nositeljica hemofilije uočen je slabiji odgovor na dezmopresin — poraste vWF a manje ili varijabilno poraste FVIII, te se dijelom i time objašnjava nesrazmjer između razine FVIII i kliničkog fenotipa krvarenja u nekih nositeljica hemofilije/žena s blagom hemofilijom.

Najčešća krvarenja u žena nositeljicama hemofilije/s blagom hemofilijom su obilne menstruacije, postpartalna krvarenja (krvarenja nakon porođaja), krvarenja u usnu šupljinu, krvarenja nakon vađenja zuba, ali i epistakse (krvarenja iz nosa), kožna krvarenja, kao i postoperativna krvarenja. Moguća su i krvarenja u zglobove, koja mogu biti subklinička, no mogu dovesti do oslabljene pokretljivosti zglobova.

Naglašava se da se blaga hemofilija u žena nositeljica hemofilije često nedovoljno dijagnosticira, nedovoljno se uključuje u nacionalne registre/baze podataka, te se puno kasnije dijagnosticira u odnosu na blagu hemofiliju u muškaraca.

Kako unaprijediti dijagnostiku i zbrinjavanje žena nositeljica hemofilije/žena s blagom hemofilijom? Navodi se da bi ih trebalo testirati u mladoj dobi, prije ili prilikom prve menstruacije (kada se nerijetko prvi put manifestira pojačana sklonost krvarenju), procijeniti klinički fenotip krvarenja i razina fakto-

ra, uz multidisciplinarni pristup (pedijatri, hematolozi, obiteljski liječnici, ginekolozi, genetičari, anesteziolozi...). Važno je žene nositeljice hemofilije/žene s blagom hemofilijom uključiti u registre osoba s hemofilijom, provoditi klinička istraživanja, te educirati obitelji i javnost.

U zaključku, blaga hemofilija postoji među nositeljicama hemofilije. Dijagnoza hemofilije u djevojaka/žena je odgođena u odnosu na muškarce s hemofilijom, te je potrebna ranija dijagnostika, kao i svjesnost o navedenom entitetu čak i kod negativne obiteljske anamneze.

Težina krvarenja ne treba korelirati s razinom faktora ili genotipom, a krvarenja su izraženija u odnosu na zdrave žene neovisno o razini faktora. Potrebno je usuglašavanje nomenklature i uključivanje žena u registre osoba s hemofilijom.

Literatura:

- Leebeek FWG, Duvekot J, Kruijff MJHA. How I manage pregnancy in carriers of Blood. 2020 Aug; 13: blood.2019000964. doi: 10.1182/blood.2019000964.
- van Galen KPM, Lavin M, Skouw-Rasmussen N, Ivanova E, Mauser-Bunschoten E, Punt M, Romana G, Elfvinge P, D'Oiron R, Abdul-Kadir R. Clinical management of Haemophilia. 2020 Jul; 26(4): 657-662. doi: 10.1111/hae.14043.
- Guelcher CJ, Chase J, Pollard D. Women Haemophilia. 2020 May; 29. doi: 10.1111/hae.14019.
- Zia A, Rajpurkar M. Challenges of diagnosing and managing the adolescent with heavy menstrual bleeding. Thromb Res. 2016 Jul; 143:91-100. doi: 10.1016/j.thromres.2016.05.001. Epub 2016 May 3. PMID: 27208978 Review.
- Djambas Khayat C, Gouider E, von Mackensen S, Abdul Kadir R. Heavy menstrual bleeding in women with inherited bleeding disorders. Haemophilia. 2020 Apr; 26 Suppl 3:16-19. doi: 10.1111/hae.13888.
- Punt MC, Aalders TH, Bloemenkamp KWM, Driessens MHE, Fischer K, Schrijvers MH, van Galen KPM. The experiences J Thromb Haemost. 2020 Jul; 18(7):1626-1636. doi: 10.1111/jth.14825.

NA STRANICI DRUŠTVA HEMOFILIČARA HRVATSKE
OBIJE KORISNIH INFORMACIJA



Hemofilija i starenje: hepatitis C u bolesnika s hemofilijom

Marijo
VODANOVIĆ
dr. med.



Klinika za unutarnje bolesti, Zavod za hematologiju, Referentni centar za hemostazu i trombozu Ministarstva zdravstva RH
Zdravstveno veleučilište, Zagreb

Bolesnici s hemofilijom (BSH) rođeni prije sredine 70-ih i 80-ih godina 20. stoljeća proveli su znatan dio života bez adekvatne zaštite i liječenja faktorom VIII (hemofilija A) ili FIX (hemofilija B) što uključuje i profilaksu za bolesnike s teškim oblikom bolesti (1, 2).

Zahvaljujući tehnološkom razvoju i dostupnijem ali i učinkovitijem, sigurnijem liječenju BSH žive sve duže i boluju od bolesti kao i opća muška populacija.

Početak 20. stoljeća živjeli su prosječno 11 godina, a u razdoblju od 1960. do 1980. godine, kad su se liječili koncentratima faktorima plazmatskog podrijetla i krioprecipitatom, prosječni životni vijek iznosio je 57 godina. Potkraj 20. stoljeća životni vijek bolesnika s blagom i umjerenom teškom hemofilijom produžio se i dostignuta je dob kao i u općoj populaciji uz napomenu da se to ne odnosi na grupu bolesnika zaraženih HIV-om. Bolesnici s teškom hemofilijom i dalje žive kraće, ali će se u budućnosti razlika prema općoj muškoj populaciji i dalje smanjivati. Zahvaljujući dostupnim lijekovima, najprije plazmatskih zatim i rekombinantnih koncentrata faktora zgrušavanja početkom 1990-ih, posebice u razvijenijim zemljama životni se vijek produljio s 30 na više od 60 godina (3, 4).

BSH sve više boluju od bolesti povezanih uz starenje poput arterijske hipertenzije, kardiovaskularnih bolesti (5), bubrežnih bolesti, malignih bolesti, šećerne bolesti, a zahvaljujući novijim lijekovima u liječenju HCV infekcije te antiretrovirusnoj terapiji ili HAART-u (engl. *high active antiretroviral therapy*) smrtnost zbog infekcije HIV-om i HCV-om značajno se smanjila, ali za BSH ostaju i dalje drugi izazovi poput liječenja/eradikacije inhibitora, muskuloskeletnih bolesti /hemofiličke artropatije (6, 7). Kronična bol uz artropatiju, ali i sve više debljina, čimbenici su koji negativno utječu na kvalitetu života BSH.

Kvaliteta liječenja i života BSH poboljšala se zahvaljujući dostupnijem liječenju i većoj mogućnosti adekvatnijeg i sigurnijeg liječenja, a razvoj centara koji se skrbe za takve bolesnike podrazumijeva sveobuhvatnu skrb multidisciplinarnog tima koji uključuje uz hematologa i druge specijaliste (gastroenterolog, infektolog, ortoped, fizijatar, psiholog, socijalni radnik i dr.).

Hepatitis C

Kronični hepatitis C globalni je javnozdravstveni problem (8). U 2015. godini HCV-om je bilo zaraženo više od 71 milijun osoba (9). Usprkos smanjenju prevalencije HCV infekcije, posebice u razvijenim zemljama, zahvaljujući preventivnim pregledima i testiranjima, izazov liječenja ostaje velik u nerazvijenim zemljama (10) te je HCV glavni uzrok bolesti jetre u zemljama u razvoju, povisujući tako rizik od jetrenog zatajavanja i hepatocelularnog karcinoma (HCC). HCV uzrokuje u Europi oko 70% kroničnih hepatitisa i u oko 60% slučajeva dovodi se u svezu s hepatocelularnim karcinomom (HCC) te uzrokuje oko 40% ciroza jetre, a u 30% slučajeva nalazi se i kod bolesnika s transplantiranom jetrom (11). Prije 1980-ih stopa zaraženih tim virusom bila je velika kod bolesnika s nasljednim bolestima zgrušavanja zbog nedovoljno učinkovitih metoda inaktivacije virusa u ljudskoj plazmi dobrih darivatelja. Valja naglasiti da je virus hepatitisa C otkriven tek 1989, a da se do tada nazivao non-A, non-B hepatitis. HCV infekcija imala je progresivniji tijek osobito ako joj je bila pridružena i infekcija virusom humane imunodeficiencije (HIV) (12).

Profilaksa je postala standard liječenja u razvijenim zemljama početkom 1990-ih godina, kada je započela primjena rekombinantnih faktora, a u prethodnom desetljeću razvijaju se i rekombinantni faktori produženog djelovanja kojih je glavna osobina da ne do-

vode do infekcija koje se prenose krvlju (hepatitis B i C, HIV i dr.) (13).

U većim registrima bolesnika s hemofilijom poput UKHCDO-a (United Kingdom Doctors' Haemophilia Organisation) pokazano je da od 7250 bolesnika njih više od 90% zaraženo virusom HCV-a, a oko 8% virusom HIV-a (5). U 2018. stopa novozaraženih opće populacije HIV-om u Hrvatskoj bila je 2,3/100.000 bolesnika, što je manje nego u zemljama Eurospke unije (6,2/100.000) uz nisku smrtnost 0,12/100.000 (podatci dostupni na www.hzjz.hr). Infekcija HIV-om postala je kronična bolest zahvaljujući razvoju visokoaktivne antiretrovirusne terapije (HAART), uz nisku smrtnost, a kod većine bolesnika ne dolazi do razvoja AIDS-a (engl. *acquired immunodeficiency syndrome*).

Prije razvoja učinkovite inaktivacije virusa i redovitog skrininga davatelja na HCV sredinom 1980-ih, bolesnici s hemofilijom imali su veliku vjerojatnost da se zaraze hepatitisom C jer su primali pripravke faktora proizvedenih iz humane plazme (14, 15).

Retrospektivna studija s 863 zaraženih bolesnika u Nizozemskoj i Ujedinjenom Kraljevstvu pokazala je da se 19% zaraženih HCV-om spontano očisti od virusa, a kod 81% BSH akutna infekcija prelazi u kroničnu infekciju te oko 13% bolesnika ulazi u završnu ili terminalnu fazu jetrene bolesti ili ESLD (engl. *end-stage liver disease*), a 3% bolesnika obolijeva od hepatocelularnog karcinoma (HCC, engl. *hepatocellular carcinoma*). Liječenje infekcije HCV-om prevenira progresiju razvoja ciroze jetre i ESLD-a, a kombinacija interferona i ribavirina, koja je od 2002. standardna terapija sa stopom izlječenja od 40% odnosno postizanja održanog virusnog odgovora ili SVR-a (engl. *sustained viral response*). Svim BSH potrebno je kontrolirati AFP (alfa-fetoprotein) i UZV jetre (7).

BSH imaju često mješoviti genotip infekcije HCV-om zbog višestrukog izlaganja pripravcima ljudske plazme tijekom godina jer se radi o cjeloživotnoj bolesti.

Kronični hepatitis C napreduje polako, ali se završna faza jetrene bolesti (ESLD, engl. *end stage liver disease*) javlja u oko 10-20% bolesnika (16, 17). Čini se da je tijekom bolesti, odnosno infekcije HCV-om, jednak kod bolesnika s nasljednim koagulopatijama kao i kod onih koji imaju druge bolesti, ali ako se

ESLD razvije kod bolesnika s hemofilijom, smrtnost od jetrenog zatajavanja veća je 2-5 puta nego među ostalim bolesnicima s ESLD-om (18). Koinfekcija s HIV-om ubrzava razvoj završne ili terminalne faze jetrene bolesti (19). Međutim, razvoj anti-HIV liječenja ili visokoučinkovite antiretrovirusne terapije (HAART) doveo je do poboljšanja prognoze i liječenja infekcije HIV-om, ali je i dalje HCV infekcija s komplikacijama ostala glavni uzrok smrtnosti kod koinficiranih bolesnika s HCV-om (3).

Liječenje hepatitisa C

Rezultati liječenja interferonom (IFN) u HIV negativnih i prethodno neliječenih bolesnika identični su kao i u ostaloj populaciji zaraženih HCV-om s ukupnim odgovorom izlječenja ili SVR-om (engl. *sustained virological response*) od 50-60% (21). Bolesnici koji imaju HIV i/ili su prethodno liječeni antivirusnom terapijom imaju slabiji odgovor na interferon dijelom i zbog nuspojava (22). Najčešće su nuspojave umor, glavobolja, simptomi poput gripe (*flu like symptoms*), slabljenje teka, nesanica, hematološki poremećaji, neuropsihijatrijske promjene poput depresije. Antivirusna terapija u bolesnika s nasljednim koagulopatijama i kroničnim hepatitisom C ne razlikuje se od liječenja ostalih bolesnika zaraženih navedenom infekcijom sukladno smjernicama EASL-a (23, 24).

Pegilirani interferon (peg-IFN) bio je od 2002. standardna terapija u liječenju HCV-a kao i u kombinaciji s ribavirinom (RBV). Rezultati liječenja HCV-a kod BSH u preglednom radu koji je uključivao 35 radova i 1151 bolesnika s hemofilijom pokazali su bolju učinkovitost u liječenju kombinacijom PegIFN + RBV (50-60%) naspram kombinacije IFN + RBV (30-40%) i monoterapije IFN-om (10-20%) (25,26).

Prva meta-analiza studija provedena kod BSH i zaraženih HCV infekcijom pokazala je veću učinkovitost kombinacije pegiliranog interferona s ribavirinom u usporedbi s konvencionalnim interferonom i ribavirinom (PegIFN + RBV vs. IFN + RBV /SVR 61% vs. 43%/) (27).

Uvođenje novijih lijekova u liječenju HCV-a, ponajprije direktnih antivirusnih lijekova (DAAs, engl. *direct antiviral agents*), dovelo je do velikog napretka u SVR-u. Ti lijekovi imaju dobar sigurnosni profil i učinkovi-

tost i bolje se podnose (28-30). Višestruka kombinacija lijekova u fiksnoj kombinaciji uzima se peroralnim putem. DAAs inhibiraju sintezu nestrukturiranih (NS) proteina HCV-a važnih za replikaciju virusa. Boceprevir, telaprevir, simeprevir, asunaprevir, grazoprevir i paritaprevir su NS3/4A inhibitori. Ombitasvir, ledipasvir, daclatasvir, elbasvir i velpatasvir su NS5A inhibitori. Sofosbuvir i dasabuvir su NS5B inhibitori. Danas je standard u liječenju HCV-a kombinirana primjena dvaju ili više direktnih antivirusnih lijekova često u jednoj tableti što povećava suradljivost liječenja (9).

Prve velike studije s DAAs nisu uključivale bolesnike s komorbiditetima poput nasljednih koagulopatija. Jedna je od češćih fiksni kombinacija primjena SOF/LDV-a (sofosbuvir/ledipasvir). Liječenje kombinacijom SPF/LDVa u zaraženih HCV genotipom 1 tijekom 8-12 tjedana dovodi do visokog stupnja izlječenja (SVR12) >90% (28).

Ključne poruke

Poboljšanje i veća sigurnost proizvodnje pripravaka faktora iz ljudske plazme te posebno primjene rekombinantnih faktora dovode do smanjenja broja zaraženih HCV-om u skupini bolesnika s hemofilijom.

Međutim, veliki broj i dalje ima kroničnu HCV infekciju koja može dovesti do terminalne jetrene bolesti i ciroze. Donedavno je standard liječenja bila terapija utemeljena na

interferonu, posebno na kombinaciji pegiliranog interferona i ribavirina.

Danas je standard liječenja HCV infekcije postala terapija direktnim antivirusnim lijekovima (DAAs), koji imaju veću učinkovitost i bolju sigurnost, a nedostatak je visoka cijena što povećava troškove liječenja. Prednost je to što dovodi do izlječenja u visokom postotku jer to smanjuje kasnije komplikacije i troškove liječenja ciroze jetre, hepatocelularnog karcinoma i transplantacije jetre.

Potrebno je redovito obavljati sistematske preglede, obavljati analizu krvnih nalaza poput jetrenih enzima (ALT, AST, gGT; ALP), bilirubina, alfa fetoproteina, obavljati serološke testove na hepatitis B, C HIV, a po potrebi i molekularne testove uz ostale nalaze poput kompletne krvne slike, koagulograma, biokemijskih pretraga, analize urina te ultrazvuka jetre.

Literatura:

1. Franchini M, Mannucci PM. Co-morbidities and quality of life in elderly persons with haemophilia. *Br J Haematol* 2010; 148:522-533.
2. Mannucci PM. Back to the future: a recent history of haemophilia treatment. *Haemophilia* 2008; 14(suppl3):10-18.
3. Darby SC, Kan SW, Spooner RJ, Giangrande PL, Hill FG, Hay CR, et al. Mortality rates, life expectancy and causes of death in people with haemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV. *Blood* 2007; 110:815-825.
4. Shapiro S, Makris M. Haemophilia and ageing. *Br J Haematol* 2019; 184:712-20.

POSJETITE WEB-STRANICU
DRUŠTVA HEMOFILIČARA HRVATSKE



5. Shah ASV, Stelzle D, Lee KK, Beck EJ, Alam S, Clifford S, et al. Global burden of atherosclerotic cardiovascular disease in people living with HIV. *Circulation* 2018; 138:1100-1112.
6. Darby SC, Kan SW, Spooner RJ, Giangrande PL, Lee CA, Makris M, et al. The impact of HIV on mortality rates in the complete UK Haemophilia population. *Aids* 2004; 18:525-33.
7. Fransen van de Putte DE, Makris M, Fischer K, Lee TT, Kirk L, van Erpecum KJ, et al. Long-term follow-up of hepatitis C infection in a large cohort of patients with inherited bleeding disorders. *J Hepatol* 2014; 60:39-45.
8. Mohamed AA, Elbedewy TA, El-Serafy M, El-Toukhy N, Ahmed W, Ali El Din Z. Hepatitis C virus: a global view. *World J Hepatol*. 2015; 7:2676-2680.
9. Polaris Observatory HCV Collaborators. Global prevalence and genotype distribution of hepatitis C virus infection in 2015: a modelling study. *Lancet Gastroenterol Hepatol*. 2017; 2:161-176.
10. Alter MJ. Epidemiology of hepatitis C virus infection. *World J Gastroenterol*. 2007; 13:2436-2441.
11. Ahmadipour MH, Alavian SM, Amini S, Azadmanesh K. Hepatitis C virus genotypes. *Hepat Mon*. 2007; 7:161-176.
12. Kucharska M, Zaleska-Dorobisz U, Szymczak A, et al. Stage of liver fibrosis in patients with congenital bleeding disorders and infected with hepatitis C virus. *Pol Arch Intern Med*. 2017; 127:412-417.
13. European Association for the Study of the Liver. Electronic address: easloffice@easloffice.eu. EASL Recommendations on Treatment of Hepatitis C 2016. *J Hepatol*. 2017; 66:1531-94.
14. Ljung R, Auerswald G, Benson G, Dolan G, Duffy A, Hermans C, Jiménez-Yuste V, Lambert T, Morfini M, Zupančić Šalek S, Santagostino E. Inhibitors in haemophilia A and B: Management of bleeds, inhibitor eradication and strategies for difficult-to-treat patients. *Eur J Haematol*. 2019; 102(2):111-122.
15. Laurian Y, Blanc A, Delaney SR, Allain JP. All exposed hemophiliacs have markers of HCV. *Vox Sang*. 1992; 62:55-56.
16. Watson HG, Ludlam CA, Rebus S, Zhang LQ, Peutherer JF, Simmonds P. Use of several second generation serological assays to determine the true prevalence of hepatitis C virus infection in haemophiliacs treated with non-virus inactivated factor VIII and IX concentrates. *Br J Haematol*. 1992; 80:514-518.
17. Franchini M, Rossetti G, Tagliaferri A, et al. The natural history of chronic hepatitis C in a cohort of HIV-negative Italian patients with hereditary bleeding disorders. *Blood*. 2001; 98:1836-1841.
18. Meijer K, Haagsma EB, Kok T, Schirm J, Smid WM, van der Meer J. Natural history of hepatitis C in HIV-negative patients with congenital coagulation disorders. *J Hepatol*. 1999; 31:400-406.
19. Yee TT, Griffioen A, Sabin CA, Dusheiko G, Lee CA. The natural history of HCV in a cohort of haemophilic patients infected between 1961 and 1985. *Gut*. 2000; 47:845-851.
20. Plug I, Van Der Bom JG, Peters M, et al. Mortality and causes of death in patients with hemophilia, 1992—2001: a prospective cohort study. *J Thromb Haemost*. 2006; 4:510-516.
21. Makris M, Preston FE, Rosendaal FR, Underwood JC, Rice KM, Triger DR. The natural history of chronic hepatitis C in haemophiliacs. *Br J Haematol*. 1996; 94:746-752.
22. Posthouwer D, Mauser-Bunschoten EP, Fischer K, Makris M. Treatment of chronic hepatitis C in patients with haemophilia: a review of the literature. *Haemophilia*. 2006; 12:473-478.
23. Posthouwer D, Yee TT, Makris M, et al. Antiviral therapy for chronic hepatitis C in patients with inherited bleeding disorders: an international, multicenter cohort study. *J Thromb Haemost*. 2007; 5:1624-1629.
24. Manns MP, McHutchison JG, Gordon SC, et al. Peginterferon alfa-2b plus ribavirin compared with interferon alfa-2b plus ribavirin for initial treatment of chronic hepatitis C: a randomised trial. *Lancet*. 2001; 358:958-965.
25. European Association for the Study of the Liver. Electronic address: easloffice@easloffice.eu. EASL Recommendations on Treatment of Hepatitis C 2016. *J Hepatol*. 2017; 66:153-194.
26. Krawitt EL, Ashikaga T, Gordon SR, Ferrentino N, Ray MA, Lidofsky SD, New York New England Study Team. Peginterferon alfa-2b and ribavirin for treatment-refractory chronic hepatitis C. *J Hepatol*. 2005; 43:243-249.
27. Jacobson IM, Gonzalez SA, Ahmed F, et al. A randomized trial of pegylated interferon alpha-2b plus ribavirin in the retreatment of chronic hepatitis C. *Am J Gastroenterol*. 2005; 100:2453-2462.
28. Franchini M, Mengoli C, Veneri D, Mazzi R, Lippi G, Cruciani M. Treatment of chronic hepatitis C in haemophilic patients with interferon and ribavirin: a meta-analysis. *J Antimicrob Chemother*. 2008; 61:1191-1200.
29. Afdhal N, Zeuzem S, Kwo P, et al. ION-1 Investigators. Ledipasvir and sofosbuvir for untreated HCV genotype 1 infection. *N Engl J Med*. 2014; 370:1889-1898.
30. Stedman CA, Hyland RH, Ding X, Pang PS, McHutchison JG, Gane EJ. Once daily ledipasvir/sofosbuvir fixed-dose combination with ribavirin in patients with inherited bleeding disorders and hepatitis C genotype 1 infection. *Haemophilia*. 2016; 22:214-217.
31. Walsh CE, Workowski K, Terrault NA, et al. Ledipasvir-sofosbuvir and sofosbuvir plus ribavirin in patients with chronic hepatitis C and bleeding disorders. *Haemophilia*. 2017; 23:198-206.

Pristup pacijentu s hemofilijom u stomatologiji

Monika BURJA
Studentica 4. godine
Stomatološkog fakulteta
Sveučilišta u Zagrebu



Lovro VUGER
Student 6. godine
Stomatološkog fakulteta
Sveučilišta u Zagrebu

Često čujemo kako je odlazak stomatologu vrlo stresan događaj. Miris ambulante, zvuk »bušilice« i bol u većine ljudi izazivaju negativne emocije i strah, pa se nerijetko posjeti odgađaju. Kod oboljelih od hemofilije strah je najmanje dvostruko veći, no je li to opravdano? Takvim se pacijentima u stomatološkoj ordinaciji posvećuje posebna pozornost, naročito kod zahvata kod kojih se očekuje krvarenje. Kao i kod osoba koje nemaju poremećaj grušanja krvi, važno je znati da postoje preventivne mjere koje pravilnom primjenom mogu donijeti izvrsne rezultate.

Što sve podrazumijeva prevencija nastanka karijesa?

Najbolja, najlakša i najdostupnija tehnika za postizanje zdravih zubi jest četkanje. Zube je potrebno četkati barem dva puta dnevno po dvije minute i pastama koje sadrže fluor. Dostatna količina paste za zube veličine je zrna graška. Zbog fluora u pastama zubi su otporniji na bakterije koje se povezuju s nastankom karijesa, no paste s fluorom koje koriste odrasli ne smiju koristiti mala djeca. Stoga je važno posavjetovati se sa stomatologom o pravilnoj oralnoj higijeni za djecu koja boluju od hemofilije. U ordinaciji se može provesti i profesionalna fluoridacija, za koju je odgovoran isključivo stomatolog a sastoji se od premazivanja zuba posebnim lakovima i gelovima s visokom koncentracijom fluora. Sve navedene mjere pokazale su se iznimno učinkovitim u borbi protiv karijesa.

Vrlo je važno osvijestiti pacijenta o štetnosti rafiniranog šećera za zdravlje zubi. Danas se taj šećer nalazi i ondje gdje ga najmanje očekujemo. Čokolade, bomboni, kolači, zaslađeni napitci lako se zalijepe za tvrdo zubno tkivo te ako se temeljito ne uklone, ubrzo dovode do propadanja tvrdog zubnog tkiva što se prepoznaje kao karijes. Taj se šećer ne mora potpuno izbaciti iz prehrane, ali

ga treba ograničiti te dodatno pojačati oralnu higijenu. Osim rafiniranog šećera, opasnost zdravim zubima predstavljaju i vrlo kiseli cijeđeni voćni sokovi od limuna, naranče ili grejpa. Pretjeranom konzumacijom tih napitaka te njihovim dugotrajnim (cjelodnevnim) pijuckanjem, u usnoj šupljini stvara se nepovoljno kiselo okruženje koje može dovesti do nepovratnog uništenja zuba. Nastaju »zubne erozije« koje dovode do neugodne preosjetljivosti zuba. Pacijentu treba naglasiti da priče-ka s četkanjem zubi nakon konzumiranja kiselih napitaka barem trideset minuta jer se na taj način sprječava prekomjerno mehaničko oštećenje tvrdih zubnih tkiva.

Prevenција bolesti usne šupljine pravilnim i redovitim provođenjem oralne higijene uvijek treba biti imperativ, a to se posebno odnosi na pacijente s hemofilijom, ali i na njihove primarne stomatologe. Oni bi trebali posvetiti dovoljno vremena svakom pacijentu kako bi ih detaljno upoznali s učinkovitim preventivnim mjerama. Loše pranje zubi uz neodgovarajuću prehranu bogatu šećerima, sigurno će dovesti do problema i potrebe za liječenjem. Stoga ćemo u sljedećim odlomcima opisati pojedine stomatološke zahvate i načine njihove provedbe koji su prilagođeni oboljelima od hemofilije.

Restaurativni zahvati

Restaurativni konzervativni zahvati jedni su od najčešćih u stomatološkoj praksi, a podrazumijevaju uklanjanje karijesa, zaštitu vitalnog tkiva zuba — pulpe (zubnog živca) i postavljanje ispuna. Uklanjanje manjih karijesa ubraja se u neinvazivne stomatološke zahvate te oni najčešće ne zahtijevaju lokalnu anesteziju i nadoknadu faktora.

Kod dubljih karijesnih procesa, brušenja vitalnih zuba (koji imaju očuvanu pulpu), kirurških i parodontoloških zahvata, davanje injekcije lokalne anestezije je neizostavno,

Spektar mogućnosti

Posvećeni bolesnicima

U Takedi, naša posvećenost bolesnicima znači više od opskrbe novim lijekovima i usmjerena je prema individualiziranom liječenju.

U suradnji s bolesnicima, liječnicima i medicinskim sestrama nastojimo shvatiti stvarne potrebe ljudi s poremećajima zgrušavanja krvi.

It's personal

SUPPORTING THE BLEEDING DISORDER COMMUNITY

AGMAR

Zastupnik i distributer za Republiku Hrvatsku
Agmar d.o.o.
Jakuševačka cesta 4b, 10000 Zagreb, Hrvatska-Croatia
Tel. +385 1 6610 333; Fax +385 1 6610 300
www.agmar.org | agmar@agmar.org

Autorsko pravo © 2019 Takeda Pharmaceutical Company Limited.
Sva prava pridržana. Takeda i logotip Takeda zaštitni su znakovi
društva Takeda Pharmaceutical Company Limited
i upotrebljavaju se pod licencom.

Takeda Pharmaceuticals Croatia d.o.o.
Ivana Lučića 2a, 10000 Zagreb, Hrvatska-Croatia
Tel. +385 1 3778896; Fax +385 1 3757698
www.takeda.com/hr-hr/

Datum pripreme: Kolovoz 2020.
C-ANPROM/HR/0522

Takeda

kao i mogućnost većeg ili manjeg krvarenja te se, ovisno o vrsti lokalne anestezije, preporučuje nadoknada faktora. Kod tzv. *pleksus* anestezije, kada se lokalni anestetik aplicira izravno u području zuba koji želimo tretirati, nadoknada faktora nije potrebna. S druge strane, za primjenu mandibularne anestezije kojom se omogućuje bezbolnost jedne polovice donje čeljusti, nužna je nadoknada faktora zbog mogućnosti manjih trauma.

Kirurški zahvati

Oralno-kirurški zahvati poput vađenja zuba, postavljanja ili vađenja implantata te operacije cista u osoba oboljelih od hemofilije ubrajaju se u skupinu najrizičnijih stomatoloških zahvata. Prije svakog kirurškog zahvata nužna je konzultacija stomatologa i hematologa radi nadoknade faktora. Zahvati se obično mogu izvesti u bilo kojoj stomatološkoj ordinaciji te se samo kod teških slučajeva u dogovoru s hematologom odlučuje provesti zahvat uz hospitalizaciju pacijenta radi kontrole produljenih i naknadnih krvarenja.

Ako je potrebno vaditi veći broj zubi (više od pet), zahvati će se odvijati u više posjeta. Kako bi se osigurala sigurnost liječenja stomatološkog pacijenta te smanjio rizik od krvarenja tijekom i nakon zahvata, stomatolozi koriste lokalne mjere zaustavljanja krvarenja. Uz standardnu gazu, koriste se i *gelatamp* spužvice koje upijaju krv, vata ili tupfer natopljen traneksamičnom kiselinom te posebni konci za šivanje rane nastale nakon vađenja koji se sami resorbiraju pa nema potrebe za njihovim vađenjem. Pacijent se nakon zahvata mora zadržati u ordinaciji najmanje pola sata jer je to vrijeme potrebno da nastane krvni ugrušak i krvarenje prestane. Ovime želimo naglasiti čitatelju kako u stomatološkoj ordinaciji postoji mnogo načina zbrinjavanja krvarenja te se time dodatno povećava povjerenje u stručan rad doktora dentalne medicine. Poslije zahvata mora se pričekati jedan dan s konzumacijom vruće i krute hrane, ne ispirati ranu vodicama niti mehanički čistiti četkicama kako ne bi došlo do ispiranja ugruška.

Stomatolog je dužan upozoriti pacijenta da je potrebno prijaviti svako neočekivano produljeno krvarenje u usnoj šupljini nakon zahvata. U tom slučaju nužno je provesti laboratorijske pretrage i dodatnu sistemnu antifibrinolitiku terapiju u dogovoru s hemato-

logom. Kad se krvarenje zaustavi, potrebno je pridržavati se uputa hematologa i stomatologa kako bi se spriječile ponovne neočekivane epizode krvarenja. Stomatolog će preporučiti pacijentu laganu tekuću prehranu bez ispiranja usne šupljine. Također je preporuka da se ne konzumira vruća hrana i gazirana pića i izbjegava intenzivno četkanje zubi.

Endodontski zahvati

Endodoncija je dio stomatologije koja se bavi liječenjem zubne pulpe, a endodontski zahvat je popularno nazvan *vađenje živca*. Zubna pulpa je vitalno tkivo koje se sastoji od krvnih žila, živčanih završetaka i mekog vezivnog tkiva te se proteže od krune pa sve do krajnjeg vrha korijena zuba. Ako se karijes ne izliječi na vrijeme, karijesna lezija prodire sve dublje i naposljetku zahvati pulpu te je u tom slučaju endodontski zahvat nužan. Iako kompliciran, tim se zahvatom u većini slučajeva spašava zub od vađenja.

Da bi se zub i njegov korijen potpuno očistili od bakterija, potrebna je opsežnija instrumentacija koja seže skroz do završetka korijena. Do krvarenja može doći ako nepravilnom instrumentacijom probijemo korijen i završimo u mekom parodontnom tkivu, u kojem se nalaze kapilare. Kao i kod restaurativnih stomatoloških zahvata, to krvarenje ne predstavlja značajnu opasnost za pacijenta koji boluje od hemofilije. Premda endodontski zahvat nije kontraindiciran kod pacijenata s hemofilijom, idealno bi bilo kada bi se redovitim kontrolom i dobrom oralnom higijenom spriječilo da do njega ne dođe.

Protetski zahvati

Prilikom izrade gornje i donje totalne proteze najčešće ne dolazi do krvarenja, stoga kod pacijenata oboljelih od hemofilije nemamo posebnih ograničenja. No, manji problem ipak predstavljaju pojedinačne nadoknade u vidu krunica ili mostova kod kojih je potrebno pripremiti zub brušenjem, a to zna dovesti do minimalnog krvarenja.

Ortodontski zahvati

Postavljanje fiksnog ortodontskog aparata sam po sebi nije rizičan zahvat, no nepažljivo rukovanje i namještanje kvačica i bravica mogu dovesti do ozljede zubnog mesa. Kako je tijekom ortodontske terapije otežano pra-

vilno čišćenje zuba i to naročito njegove prednje plohe gdje su zalijepljene brave, najvažnije je informirati pacijenta o dobroj oralnoj higijeni kako bi se spriječio nastanak karijesa i gingivitisa (upala zubnog mesa) i time izazvale nepotrebne komplikacije.

Parodontološki zahvati

Krv prilikom četkanja zubi neugodna je pojava za svakoga, no kod osoba oboljelih od hemofilije može biti vrlo uznemirujuća. Zbog loše i neredovite oralne higijene nerijetko se javlja upala zubnog mesa i posljedično krvarenje, a takvo stanje nazivamo gingivitis. Važno je naglasiti pacijentu kako će ta vrsta krvarenja iz zubnog mesa nestati redovitim i pravilnom oralnom higijenom te da nije povezana s hemofilijom. Stomatolog mora upoznati pacijenta s mogućim posljedicama loše oralne higijene s naglaskom na prelazak u teško i nepovratno stanje parodontitisa — kronične upale zubnog mesa i cijele potporne strukture zuba koja naposljetku može dovesti do gubitka zuba.

Jednostavni parodontološki zahvati koji obuhvaćaju čišćenje kamenca ili poliranje zuba ne predstavljaju rizik za pacijenta s hemofilijom te ih je nužno redovito provoditi. Ako pacijent razvije parodontitis, terapija je kompliciranija nego kod pacijenata koji ne boluju od poremećaja grušanja. Struganje i poliranje korijena koje je tada potrebno provesti kako bi se smanjila upala poželjno je obaviti u više manjih zahvata, uz pojačan oprez i uporabu traneksamične kiseline kao lokalne mjere zaustavljanja krvarenja.

Parodontna kirurgija smatra se visoko rizičnim zahvatom te zahtijeva primjenu visokih doza faktora zgrušavanja.

Koji lijek uzeti za zubobolju?

Najsigurniji analgetik za pacijente s hemofilijom je paracetamol, od 500 mg do 1 g. Ace-

tilsalicilna kiselina (Andol, Aspirin) ne bi se smjela koristiti kod tih pacijenata jer ona produljuje vrijeme krvarenja. Te promjene traju oko sedam dana, koliki je vijek samih trombocita. Nesteroidni protuupalni lijekovi (poput Ibuprofena, Voltarena ili Caffetina) također treba izbjegavati zbog reverzibilnog inhibiranja tromboksana, čime je rizik krvarenja manji nego kod acetilsalicilne kiseline, ali ipak veći u usporedbi s paracetamolom.

Zaključak

Poznato je da su dobri rezultati uvijek posljedica dobre discipline. Stoga je discipliniranost u provođenju oralne higijene jedna od najvažnijih stavki na putu do uspjeha.

Prevenција bilo kakvih stomatoloških zahvata i njihovih potencijalnih komplikacija trebala bi biti glavni motiv i za liječnika i za pacijenta s hemofilijom.

Odvajanjem vremena za odlaske stomatologu barem dva puta godišnje izbjeci ćete neugodne te ponekad rizične i strahom prožete stomatološke zahvate, a zauzvrat dobiti zdrav osmijeh. Zapamtite, *zdrav osmijeh je najljepši osmijeh!*

Literatura:

- Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020.
- Burket, L. W., Greenberg, M. S., Glick, M., & Ship, J. A. Burketova oralna medicina; dijagnoza i liječenje, Deseto izdanje, Medicinska naklada, 2006.
- Lee APH, Boyle CA, Savidge GF, Fiske J. Effectiveness in controlling haemorrhage after dental scaling in people with haemophilia by using tranexamic acid mouthwash, Br Dent J, 2005.
- Linčir I, Farmakologija za stomatologe, Treće izdanje, Medicinska naklada, 2011.
- Vassilopoulos P, Palcanis K, Bleeding disorders and periodontology, Periodontology 2000.
- Vodanović M. Hemofilija i oralno zdravlje. Zdrav život. 2008; 7(66):59-63.

LIBERATE
LIFE

Ja ću odlučiti kojim putem ću poći

i živjeti slobodno
uz hemofiliju

Inicijativa Liberate Life je vizija slobodnog života uz hemofiliju.
Saznajte više i upoznajte druge osobe s hemofilijom na našim web stranicama.

Nadamo se da će Vas nadahnuti da živite slobodno

Saznajte više na:
liberatelifelife.hr
Liberate Life Facebook stranici

sobi
rare strength

Psihološki aspekti pandemije koronavirusa

Maja GRGIĆ
mag. psihologije



Klinika za pedijatriju
KBC Zagreb

Svjedoci smo činjenice da je pojava koronavirusa SARS-CoV-2 u Kini 2019. godine uz njegovo širenje zaokupila pažnju stručnjaka, medija i opće populacije. Epidemija u psihološkom smislu utječe na sve ljude te zahtijeva dodatnu psihičku energiju i snagu za prilagodbu. Neke su osobe ili cjelokupno pučanstvo bili podvrgnuti izolaciji, samoizolaciji ili karanteni, ograničeni su im kretanje i kontakti, u neizvjesnosti su u pogledu vlastite zaraženosti i zaraženosti drugih, a među njima i bliskih osoba. Oboljeli od COVID-19 trpe neugodne tegobe i simptome bolesti, njihove se obitelji brinu, neki nažalost gube članove obitelji. Osobe na bilo koji način povezane s koronavirusom mogu biti izložene socijalnoj stigmati što povećava njihovu patnju i izolaciju. Promijenilo se radno funkcioniranje, školovanje, razmišlja se o sigurnosti primanja i ekonomskoj održivosti. Uz brojne svijetle primjere primjerenog i stručnog izvještavanja, izloženi smo obilju dezinformacija, bombastičnih naslova i predviđanja, a sve to pojačava osjećaj nesigurnosti. Svjedočili smo ili čitali o nepotrebnim ponašanjima kao što su masovna kupnja i stvaranje zaliha hrane, zaštitnih maski i sl.

Zdravstveni radnici i druge javne službe pod velikim su opterećenjem i velikim stresom. Promijenio se svakodnevni način života. Zbog svega toga epidemija koronavirusa ima obilježja zastrašujućeg, opasnog, ugrožavajućeg stresnog događaja ili, kako ga obično nazivamo — traumatičnog događaja. Takvi događaji i situacije utječu na sve ljude, koji mogu doživjeti širok raspon reakcija na izlaganje stresu i traumi.

Zašto se prijetnja zaraze i opasnosti koronavirusa doživljavaju većim od opasnosti sezonske gripe?

Istraživanja su pokazala sklonost precjenjivanju opasnosti kod novih rizika, odnosno no-

vih vrsta opasnosti. U ovom slučaju možemo usporediti sezonsku gripu i prijetnju zarazom koronavirusom. Što manje znamo o određenoj prijetnji, rastu strah i osjećaj neizvjesnosti te se nerijetko javljaju ponašanja kojima se pokušava vratiti osjećaj kontrole, ponašanja kao što su spomenuta masovna kupnja i stvaranje zaliha hrane i potrepština, kupnja zaštitnih sredstava i maski i sl. To je pojava koja se ne događa samo u Hrvatskoj već i šire (npr. u Italiji). Neka istraživanja u zemljama s iskustvom izbijanja epidemije zaraznih bolesti kao što su gripa, SARS i sl. pokazala su da se velik udio populacije osjećao bespomoćno, prestravljeno i zabrinuto (primjerice u Kini ili Singapuru).

Važno je istaknuti da u svakodnevnom životu, kako bi se brzo donijela odluka o tome o čemu se brinuti a o čemu ne, mozak koristi »mentalne prečace« na nesvjesnoj razini, gdje instinkti i emocije igraju važnu ulogu. Istodobno smo skloniji pamtiti ono loše i općenito smo osjetljiviji na neugodne i loše informacije ključne za preživljavanje. Zapravo, u primanju informacija mozak djeluje selektivno i veću pažnju pridaje lošim informacijama (raširenosti virusa, broju oboljelih, broju umrlih...), a zanemaruje primjerice podatke o ozdravljenju. Dodatno, uslijed preplavljenosti strahom, koji je u takvim situacijama donekle razumljiv i očekivan, precjenjivanje realnoga rizika može dovesti do još intenzivnijeg straha, a on pak do nepromišljenih ponašanja (poput navedenoga gomilanja zaliha i slično).

Koje su moguće neposredne reakcije na izlaganje psihološkoj traumi?

U većine je ljudi neposredna stresna reakcija normalna reakcija na abnormalnu situaciju. Česti su simptomi te reakcije strah i zabrinutost za vlastito zdravlje i zdravlje bližnjih, uznemirenost, poteškoće sa spavanjem, teškoće

s prehranom, poteškoće s koncentracijom, pogoršanje kroničnih zdravstvenih problema (tjelesnih i duševnih), kao i pojačano uzimanje alkohola, duhana i drugih sredstava ovisnosti.

Gotovo svatko, nakon izlaganja traumatičnom događaju, iskusi u većoj ili manjoj mjeri neke od navedenih reakcija. Reagirati na taj način nije znak slabosti nego prirodan odgovor na izloženost stresu. Upravo zato većini ljudi nije potrebna stručna pomoć i oni se uspijevaju vratiti u ravnotežu relativno brzo. Produljena izloženost stresu komplicira situaciju. Vrsta i jačina reakcije na stres ovisi, osim izlaganja traumatičnom događaju, i o kombinaciji rizičnih čimbenika i čimbenika otpornosti.

Kako se nositi sa strahom?

Nekoliko strategija može pomoći učinkovitim nošenju sa strahom.

— *Budite dobro informirani* i usmjerite se na ključne informacije i preporuke Nacionalnog stožera civilne zaštite Republike Hrvatske. Dobivanje informacija od pouzdanih izvora pridonosi osjećaju sigurnosti i kontrole u kriznim situacijama.

— *Ograničite izloženost medijskim sadržajima* vezanim za epidemiju. Nastojte ne zaoкупljati se cijeli dan gledanjem, čitanjem i/ili slušanjem novih priča vezanih za epidemiju. Posebno izbjegavajte senzacionalističke prikaze i nepouzdanе izvore informiranja. Ponavljano i stalno slušanje o pandemiji može biti uznemirujuće i dodatno otežavati funkcioniranje.

— *Povežite se s drugima* koristeći prednosti virtualne tehnologije. Preko raspoloživih medija kontaktirajte s bližnjima, obitelji, prijateljima, poznanicima, članovima Društva hemofiličara Hrvatske. Razgovarajte o tome kako se osjećate i kako se nosite s novom situacijom, istaknite strategije kojima ste se uspjeli prilagoditi i koje vam pomažu da se osjećate sigurnije. Podržavajte se međusobno. S bliskim osobama koje su u izolaciji nastojte koristiti videovezu ako im to odgovara, a ako je potrebno i kontinuiranu videovezu kako bi se umanjio osjećaj isključenosti iz svakodnevnog obiteljskog života.

— *Redovito vježbajte*, istežite se ili provodite druge tjelesne aktivnosti kako biste preveni-

rali ili ublažili kroničnu bol. Ako niste u izolaciji, boravite u prirodi, na zraku. Virusi se najbrže šire u prenapućenim, grijanim zatvorenim prostorima.

— *Jedite više obroka dnevno* i unosite dovoljno tekućine, najbolje vodu. Spavajte noću 7 do 8 sati jer je spavanje u mraku tj. noću kvalitetnije i blagotvornije za našu psihu i tijelo. Maksimalno izbjegavajte alkohol i droge.

— *Razgovarajte o emocijama s bližnjima*. Neke od nas teško prepoznaju svoje emocije, pa se izražavaju kroz tjelesne simptome (boli me glava, zlo mi je, slabo mi je...) ili prepoznaju samo dva stanja (dobro i loše). Emocije ne dolaze niotkuda; ako ih bolje prepoznajemo i govorimo o njima, bolje ćemo se s njima nositi. Izražavanje emocija nije znak slabosti. Kratkotrajno susprezanje i potiskivanje emocija može biti korisno u kritičnim situacijama, no dugotrajno onemogućuje prihvaćanje i prilagodbu na nove okolnosti. Podijelite emocije s drugima, budite podrška i pružite jedni drugima utjehu i nadu.

— *Svjesno nastojte biti smireni*, suosjećajni, solidarni, ljubazni koliko možete. U kriznim situacijama, najčešće zbog straha pomičemo granicu i iskazujemo sve manje i manje takvih ponašanja. To je i razlog zbog kojeg se divimo i sebi i drugima kad uspijemo zadržati i iskazati takva ponašanja u krizi i teškim situacijama. Ona jačaju samopouzdanje, samopoštovanje i osjećaj vladanja samim sobom.

— *Ako se osjećate preplavljeni emocijama* poput tjeskobe, tuge, straha, ljutnje, imate osjećaj da ste na rubu i da se ne možete sami nositi s tegobama i/ili zbog njih otežano funkcionirate, *podijelite to s bližnjima i potražite stručnu pomoć*.

Što nas, psihološki, čeka kada sve ovo prođe?

Izazovi koje nosi ova pandemija znatno ovise o tome u kojem smo stadiju života. Primarno, biološki nismo jednako ugroženi. Najugroženijima se smatraju osobe u starijoj životnoj dobi, a najmanje su ugrožena djeca. Gledajući psihološki, dolazi do svojevrstne »zamjene«. Povijesno, normativna iskustva poput ovoga kojem sada svjedočimo (iskustva koja doživljavaju samo ljudi koji su živjeli u neko doba

kada se događalo nešto značajno) obično najjače djeluju na osobe u adolescentnoj i mlađoj odrasloj dobi. Radi se o osobama koje trebaju donijeti neke važne životne odluke i kojima se događaju važna iskustva. Na primjer, maturanti će se brinuti kako će položiti maturu kad ne pohađaju redovno nastavu, mladi sada moraju otkazivati vjenčanja ili ih odgađati, možda će odgađati rađanje djece dok se situacija ne smiri ili će trudnice biti zabrinutije nego inače oko iznošenja trudnoće. Starije osobe, kao i osobe s kroničnim bolestima, mogu biti tjeskobne jer su zdravstveno ugroženije. Osobe u srednjoj odrasloj dobi, posebno roditelji s mladom djecom i starijim roditeljima, bit će pod najvećim stresom.

Nakon što sve ovo završi, može se očekivati štošta, od kolektivnog osjećaja da je svijet opasno mjesto do ekonomskih posljedica koje će ozbiljnije dovesti do porasta anksioznih poremećaja i simptoma depresivnosti. U kraćem razdoblju svakako se može očekivati i porast solidarnosti, međusobnog povezivanja i manji naglasak na materijalnim vrijednostima. Takav univerzalni zajednički neprijatelj poput bolesti na koju nitko nije imun bez obzira na status, podrijetlo, novac, ujedinjuje globalno stanovništvo koje se zajedničkim snagama protiv nje bori. Istodobno, sa-

moizolacija i smirivanje pomažu nam da užurbani životni tempo malo usporimo i shvatimo pravu hijerarhiju vrijednosti u životu. Stoga, svaka kriza istodobno predstavlja i jednu novu priliku.

Literatura:

- Ministarstvo zdravstva Republike Hrvatske i Hrvatski zavod za javno zdravstvo (2020). Koronavirus — najnoviji podatci. Zagreb: MIZ Dostupno na: <https://zdravlje.gov.hr/koronavirus-i-mjere-prevenicije/4952>
- Inter-Agency Standing Committee (IASC) (2007). IASC Guidelines on Mental Health and Psychosocial Support in Emergency Settings. Geneva: IASC Dostupno na: https://www.who.int/mental_health/emergencies/9781424334445/en/
- IASC Reference Group for Mental Health and Psychosocial Support in Emergency Setting (2010). Mental Health and Psychosocial Support in Humanitarian Emergencies: What Should Humanitarian Health Actors Know? Geneva: IASC Dostupno na: https://www.who.int/mental_health/emergencies/what_humanitarian_health_actors_should_know.pdf?ua=1
- Centers of Disease Control and Prevention (CDC) (2020). Coronavirus Disease 2019 (COVID-19). Washington D.C.: CDC Dostupno na: <https://www.cdc.gov/coronavirus/2019-ncov/prepare/managing-stress-anxiety.html>
- Hrvatska psihološka komora. Koronavirus i mentalno zdravlje: psihološki aspekti, savjeti i preporuke. 2020. V.1.3. Dostupno na: http://psiholoska-komora.hr/static/documents/HPK-Koronavirus_i_mentalno_zdravlje.pdf

Razmišljanje o bolesti i vjeri

Mislav SKELIN
SJ



Kao katolički svećenik i redovnik, imao sam prilike susresti s velikim brojem osoba koje se u životu moraju nositi s fizičkim i psihičkim bolestima i ograničenjima. U ovome razmišljanju ja ipak nemam ambiciju dati veliko i sveobuhvatno filozofsko, teološko i duhovno objašnjenje bolesti i patnje u čovjekovom životu. Osobno nemam ni svetosti ni pameti za takva objašnjenja. Draži su mi mali koraci naprijed u razmišljanju i doživljavanju. Moje iskustvo mi govori da se takvi mali koraci često pokazuju značajnima. Tri će biti takva koraka izražena u točkama razmišljanja. Točke nisu objašnjenja već poticaji na daljnja razmišljanja i slijedeće korake.

Prva točka: Moja životna situacija moje je poslanje.

Druga točka: Nadahnuti pisci Biblije govorili su o stanjima bolesti i to je postalo Riječ Božja.

Treća točka: Bog suosjeća s čovjekom.

Produbimo prvu točku: Moja životna situacija moje je poslanje. Čovjek ima iskustvo i osjećaj jedinstvenosti i neponovljivosti svoje osobe i osobnosti, svojega životnoga puta ili, neki će reći, svoje sudbine. Važno je napomenuti kako ovdje nije riječ o oholosti. Vrlo jednostavno: Svaka osoba je jedinstvena i neponovljiva. Neizostavan dio te jedinstvenosti i neponovljivosti čine i splet zala koja trpimo, bolesti, slabosti, manjkavosti, nevolja i patnji. Kršćanski rečeno, križeva koje nosimo.

Zanimljiv je i gotovo neobjašnjiv naš paradoksalan odnos prema spomenutom spletu: Moji križevi nisu dio mene i moji križevi jesu dio mene. Mogu sebe zamisliti bez njih i ne mogu sebe zamisliti bez njih. Oni nisu moje ja i oni jesu moje ja. Katkada uopće ne znam kako se prema njima postaviti, dok s druge strane, katkada točno znam kako se prema njima postaviti. Postoji još mnogo va-

rijacija. Neki ljudi vrlo teško prihvaćaju svoje fizičke bolesti, dok ih drugi prihvaćaju s mirom. Neki ne pate od fizičkih bolesti ali zato vrlo teško nose neželjena i teško objašnjiva duševna stanja. Osobito je to slučaj u ovom našem vremenu.

Prizovimo sada upomoć velikog austrijsko-židovskog neurologa, psihijataru i mislioca, Viktora Emila Frankla. On tvrdi kako »čovjek nije u stanju razumjeti konačno značenje ljudske patnje« (Frankl, 1998, 154). Na drugome mjestu razmišlja ovako: »rekao bih da konačno značenje ili, kako ga radije nazivam, nadznačenje, nije objekt mišljenja, već pitanje vjere. Ne dohvaćamo ga na području intelektualnog, već na području egzistencijalnog, izvan našega bića, tj. putem vjere« (Frankl, 1998, 154). Još će nešto važno i značajno reći ovaj autor. »Značenja ne izmišljamo, već ih otkrivamo« (Frankl, 1998, 74). Mogli bismo reći da iz ovoga slijedi da trebam otkriti značenje moga životnoga poslanja razumijevajući sveukupnu situaciju u kojoj se nalazim kao poziv na to otkrivanje. Kako će se to odvijati na osobnoj razini, ne možemo znati, ali ipak vjerujem da će Bog svakom čovjeku u tome pomoći na neki jedinstven način. Imajmo na pameti: Životna priča svakog od nas je možda slična pričama drugih ljudi, ali je ipak jedinstvena i neponovljiva. Ovo nas uvodi u slijedeće dvije točke.

U drugoj točki razmišljamo o tome da su nadahnuti pisci Biblije govorili o stanjima bolesti i to je postalo Riječ Božja. Čak i onima koji doživljavaju sebe vjernicima i praktičnim katolicima katkada izmiče činjenica da Biblija ili Sveto pismo na vrlo živ i plastičan način izražava čovjekova životna iskustva. U takva iskustva ubraja se i bolest i Sveto pismo se o njoj izražava više puta i na više načina.

Nadahnuti pisac Psalma 38., suočen sa svojom bolešću, izražava svoje stanje i svoju

Roche – Vaš partner u liječenju hemofilije A

molitvu kao tužaljku. »Moji bokovi puni su ognjice, na tijelu mi ništa zdravo nema. Iscrpljen sam i satrven posve, stenjem od jecanja srca svojega. O Gospode, sve su mi želje pred tobom, i vapaji moji nisu ti skriveni« (Ps 38,8-10). Već sama činjenica da su ognjica, iscrpljenost, satrvenost ušli u spise koji se smatraju svetima i nadahnutima, jest po sebi nešto zanimljivo i vrijedno razmatranja. Ako netko vjeruje da je Sveto pismo zaista nadahnuo Bog, možemo vidjeti da je čovjekovo stanje bolesti nešto što dopire do Boga, nešto preko čega čovjek dolazi do Boga, nešto što je Bogu važno. To je svojevrsni znak da vapaji čovjeka koji se muči s bolestima neće ostati bez odgovora. Katekizam Katoličke Crkve reći će slijedeće: »Bolest može čovjeka dovesti do tjeskobe, do zatvaranja u sebe, kadšto čak do očaja i pobune protiv Boga. Ali može ga dovesti i do veće zrelosti, pomoći mu da u svom životu razluči ono što nije bitno te se okrene k onome što jest bitno. Bolest čovjeka vrlo često izazove da Boga traži i da mu se vrati« (Katekizam Katoličke Crkve, 1994, 1501). Bolest i ograničenja, koliko se može naslutiti po ovim recima, jesu mukotrpan put prema nečemu ili nekome. Dakle mukotrpan put, ali ipak put. Put vapaja iz dubine bića, put izravnosti i iskrenosti, put razlučivanja između bitnoga i nebitnoga.

Produbimo i treću točku: Božje suosjećanje prema čovjeku - konkretnom čovjeku —

bolesniku i patniku. Trebali bismo pustiti da nam se nekako dogodi taj doživljaj Božjeg suosjećanja. U ovom razmišljanju pomoći će nam ignacijevska duhovnost.

Ignacije Lojolski u svojoj je knjizi Duhovne vježbe prikazao metodu duhovnog rasta koju je vježbao u godinama svojega obraćenja. Knjižica je namijenjena osobama koje žele duhovno rasti. U njoj nalazimo jednu cjelinu naziva *Promatranje o utjelovljenju*. U tom promatranju ili kontemplaciji, osoba koja čini duhovne vježbe, u svojoj nutрини promatra i razmišlja o tome kako tri božanske osobe, Otac, Sin i Duh Sveti motre svijet. I što vide na svjetskoj sceni? »... jedne i druge osobe, i to najprije one na licu zemlje, toliko različite po odijelu kao i po vladanju; jedne bijele ljude, druge crne; jedne u miru, druge u ratu; jedne koji plaču i druge koji se smiju; jedne zdrave, druge bolesne; jedne gdje se rađaju, a druge opet koji umiru itd...«. Sveto Trojstvo odlučuje da »druga osoba postane čovjekom te da spasi ljudski rod« (Loyolski, 2008, 125-126).

Tekst nam je zanimljiv jer čitatelj koji vizualizira ovu scenu ulazi u nju srcem, započinje na neki način sudjelovati u njoj, doživljava te osjećaje Oca, Sina i Duha Svetoga. Moguće je da ovo zvuči čudnovato i teško izvedivo. Ipak, mnoge osobe su prošle Duhovne vježbe i snažno doživjele opisane dinamične. Po ovakvim nutarnjim doživljajima mije-

nja se čovjekov pogled na stvarnost. Produbljuje se poznavanje Boga i mijenja se slika Boga koju imamo. Bog za mene više nije daleki vladar svemira, već je netko kome mogu ući u »mentalni sklop« i netko za koga shvaćam da mu je stalo do mene. Odvažimo se ponekad sami u trenutku tišine i sabranosti napraviti ovu vježbu i u nutрини zajedno s tri božanske osobe gledati scenu svijeta u svojoj njezinoj konkretnosti. Jedan od ljudi koje Bog gleda na svjetskoj sceni sam i ja. Molimo i milost da osobno doživimo suosjećanje Božje i da sami budemo suosjećajne osobe.

Što se događa po Utjelovljenju druge božanske osobe? U Knjizi proroka Izaije nalazimo proročki tekst naziva *Četvrta pjesma o Sluzi Jahvinu*, pisan petstotinjak godina prije rođenja Isusa Krista: »Izrastao je pred njim poput izdanka, poput korijena iz zemlje sasušene. Ne bijaše na njem ljepote ni sjaja da bismo se u nj zagledali, ni ljupkosti da bi nam se svidio. Prezren bješe, odbačen od ljudi, čovjek boli, vičan patnjama, od kog svatko lice otklanja, prezren bješe, odvrnut. A on je naše bolesti ponio, naše je boli na se uzeo, dok smo mi držali da ga Bog bije i ponižava. Za naše grijehе probodoše njega, za opacine naše njega satriješe. Na njega pade kazna — radi našeg mira, njegove nas rane iscijeliše.« (Izaija 53,2-5) Zanimljivo je primijetiti kako je ovaj tajanstveni Sluga Jahvin lišen svakog trijumfalizma. Kontemplirajući ovaj tekst i lik o kojem govori, ocrta nam se utjelovljeno suosjećanje i nošenje tereta drugih ljudi. U ovome proročkom navještanju, kršćanstvo je prepoznalo lik Isusa Krista.

Čitajući četiri evanđelja, može se vidjeti da je Isus javno djelovao ozdravljajući i liječeći bolesti, opraštajući grijehе i donoseći utjehu i nadu. Ipak, djelovao je razmjerno kratko vrijeme na jednom geografski i kulturološki vrlo malenom i ograničenom području. U zabit tadašnjeg Rimskog Carstva. Možemo se pitati: Zašto to nije činio na neki učinkovitiji i dugoročniji način kako bi njegovo djelova-

nje doseglo mnogo veći broj osoba? Isus ih ipak doseže do dana današnjeg po svojim učenicima, tj. po svima onima koji u njega vjeruju i koji ga slijede. Po svemu sudeći, najveći izraz ljubavi i prisnosti Boga prema čovjeku jest taj da Bog jednostavno bude s čovjekom i da s njime živi u prašini ovoga svijeta, odnosno u konkretnosti svakodnevice sa svim ljepotama ali i sa svim teškoćama. Što ako se Božje suosjećanje u većini slučajeva ne ostvaruje čudom ozdravljenja, već se ostvaruje na način na koji ga često i mi ljudi jedino možemo ostvariti — blizinom i suosjećanjem s osobom koja pati? Zaista, u mnogim situacijama jedino što možemo jest biti duhovno ili tjelesno prisutni uz osobu koja pati i ponešto učiniti i poduzeti. Je li za nas misao o ovakvom »nemoćnom Bogu« kamen spoticanja? Pitanje nije ni maleno, ni banalano, ni beznačajno. Od svakog od nas se u ovom pitanju traži odluka vjere. Ako je učinimo, svijest o prisutnosti Božjoj i njegovom suosjećanju čini da se bol i patnja nosi nekako drugačije, sa smislom, s nadom. Papi Franji je tema Božjeg suosjećanja vrlo draga, pa zato prepustimo njemu kraj ovoga razmišljanja: »Naš Bog je Bog suosjećanja, a suosjećanje je — možemo reći — Božja slabost, ali i Njegova snaga, jer zbog njega nam daje sve najbolje. Suosjećanje ga je potaknulo da nam pošalje svoga Sina. Suosjećanje je Božji jezik. Suosjećanje znači uključiti se u probleme drugih, uložiti život tamo gdje su problemi. Naime, Isus svoj život stavlja u tu igru i ide tamo«.

Literatura:

- Frankl, Viktor E., (1998), *Senso e valori per l'esistenza*, Roma, Città Nuova Editrice.
 Jeruzalemska Biblija, (2004), Zagreb, Kršćanska sadašnjost.
 Katekizam Katoličke Crkve, (1994), Zagreb, Glas Koncila.
 Loyolski, sv. Ignacije, (2008), *Načela duhovnosti*, Split, Verbum.
 Papa Franjo: *Otvorite svoje srce za suosjećanje i nemojte se zatvoriti u ravnodušnost*, u: <https://www.bitno.net/vijesti/vatikan/papa-franjo-otvorite-svoje-srce-za-suosjecanje-i-nemojte-se-zatvoriti-u-ravnodusnost> (20. srpnja 2020).

PRIKLJUČITE SE FACEBOOK GRUPI
 DRUŠTVA HEMOFILICARA HRVATSKE





HEMOFILIJ A



HEMOFILIJ B



MIJENJAMO SVIJET PACIJENATA S HEMOFILIJOM

Kako biti roditelj trojici sinova s hemofilijom?

Iskustva jedne majke

Dragana MEDVED



Dragi čitatelji, dosad ste u svakom broju našeg časopisa mogli čitati o životnim iskustvima hemofiličara, a sada je uredništvo odlučilo iz prve ruke doznati kako je to biti roditelj djeteta s hemofilijom i kako ta dijagnoza utječe na njihov svakodnevni život. Zamolili smo gospođu Dragana Medved iz Cetingrada da nam opiše život u obitelji s nekoliko hemofiličara.

• *Dobar dan i hvala što ste odvojili malo vremena za ovaj intervju. Molim Vas da nam se za početak predstavite.*

Dragana: Pozdrav ekipa! Zovem se Dragana Medved i majka sam trojice sinova s hemofilijom: Luke (15 godina), Domagoja (11) i Josipa (10). Osim njih, u našoj obitelji od hemofilije A boluju moj djed (mamin tata) i moj bratić.

• *Hemofilija Vam je dakle bila poznata i prije rođenja djece... No kako ste reagirali kada ste čuli dijagnozu i kome ste se obratili?*

Dragana: Znali smo da postoji mogućnost da djeca imaju hemofiliju, no vjerojatnost za to je 50:50, pa se nismo u trudnoći time pretjerano zamarali. Tako su nam i preporučili. Kad se Luka rodio, u bolnici je morao primiti terapiju i primijetili smo da ima hematome na mjestu uboda. Tek kad je doktorica rekla da i druga djeca primaju terapiju a da nemaju hematome, meni se kao u crtiću upalila lampica — pa možda ima hemofiliju! Nakon razgovora s pedijatricom, ona je nazvala Zagreb i u roku od dva-tri dana prebačeni smo na Šalatu. Ondje nas je primio doktor Bilić te nam rekao da Luka ima tešku hemofiliju A. Inače, jako smo zahvalni i sretni što nam je baš on liječnik jer nam je sve lijepo objasnio, smirio nas, ali i pripremio za sve što dolazi.

• *Kako ste uskladili sve obaveze, osobito nakon što ste dobili još dva sina? Općenito, kako se vaša obitelj nosi s hemofilijom?*

Dragana: Dok smo imali samo Luku pokušala sam raditi, ali nismo sve mogli uskladiti pa sam ostala kod kuće. Onda smo dobili Domagoja i Josipa i odlučili da ću biti s njima dok bude potrebno, a suprug će raditi. Luka je sad srednjoškolac i on si sam daje faktor. Mali znaju, ali ipak kažu: »Hajde ti, mama, ti to lakše i brže«. Svašta smo prošli, svakakve faze — od »zašto sad faktor, pa ne boli me ništa« do »a kako ja to imam« i slično.





Sve u svemu, mislim da bi trebali biti zahvalni (mi svakako jesmo) na našem liječenju i dostupnosti lijekova, osobito za kućnu terapiju. Kad se samo sjetim kako je bilo mom djedu i bratiću s lijekovima i liječenjem, očito je da sve ide nabolje i da hemofiličari danas mogu sasvim normalno živjeti. Vjerujem da djeci hemofilija nije i neće biti teret i problem ako im pokažemo da se uz malo opreza, organizacije i discipline s tom bolešću



No sada znaju svoj raspored, koji dan koji od njih prima faktor i to ide kao po traci, bez ikakve drame i problema. Čak oni mene znaju opomenuti ako idemo kamo: »A FAKTOR!?! Znaš, za svaki slučaj«. Sva sreća što sam imala i imam svu podršku supruga te njegove i moje obitelji, tako da kod nas nema nikakvog straha od ozljede — svi znaju što učiniti i kako reagirati.

• *A kako dečki prolaze kroz djetinjstvo s hemofilijom?*

Dragana: Ma oni rade sve što i druga djeca, ali uz oprez. Nikada im nismo rekli da nešto ne smiju jer imaju hemofiliju, već smo ih uvijek poticali da probaju, ali polako i oprezno. Kako su sad već veliki i razumiju mnogo toga, pitamo ih bi li se voljeli bavili sportom da nemaju hemofiliju. Nisu baš sigurni da bi.

normalno živi te da ih u životu to ne može i ne smije ograničavati.

• *Lijepo ste to rekli, prava motivacija i drugim roditeljima i malim hemofiličarima. Želite li još nešto dodati prije kraja našeg razgovora?*

Dragana: Čovjek svašta doživi s djecom, a meni je u sjećanju jedna anegdota s Lukom. Imali su tjelesni u školi, a kako je on oslobođen tjelesnog, sjedio je u hladu. Bio je litanj, jako sunce, vruće, a oni moraju vježbati, trčati i svašta nešto. Jedna njegova prijateljica je u jednom trenutku rekla: »Učiteljice, i ja imam ono što Luka ima, mogu li i ja u hlad?«

• *Hahaha, to mogu samo djeca! Hvala Vam što ste s nama podijelili svoja iskustva!*

Dragana: Nema problema, pozdrav svima!

Razgovarao: Ivan Pačlik



Put prema životu bez ograničenja:
razotkrivanje izazova hemofilije.
To nam je u krvi.



Više od
35
godina iskustva
s plazmom



Prisutni smo u
118
zemalja



Lijekovi
kao oblik
umjetnosti

Zagreb izabran za domaćina EHC-ove konferencije 2021.

EHC Conference, Skoplje, Sjeverna Makedonija, od 4. do 6. listopada 2019.

Ivan PACLIK



Zemlje članice European Hemophilia Consortiuma (EHC) glasovanjem su odlučile na skupštini održanoj 2017. godine u Vilniusu (Litva) da se obljetnička trideseta konferencija 2019. održi u Makedoniji (sada Sjevernoj Makedoniji), odnosno njezinu glavnom gradu Skoplju. Budući da nam je mjesto održavanja relativno blizu, a izvrsno surađujemo s društvom hemofiličara Sjeverne Makedonije HEMOLOG, domaćinom konferencije, Društvo hemofiličara Hrvatske odlučilo je poslati veće izaslanstvo s posebnim zadatkom — potruditi se da Zagreb bude izabran za domaćina EHC-ove konferencije 2021. godine!

Za pojašnjenje se moramo vratiti malo u povijest. Naime Upravni odbor DHH-a još je početkom 2019. došao na zamisao da se Zagreb kandidira za domaćina. Uslijedili su mjeseci službene korespondencije s EHC-om, prikupljanje potrebne dokumentacije i izbor lokacija koje će običi njihova službena pred-

→ ↓ ↘ Gužva na hrvatskom standu



stavnica kako bi se uvjerila da je sve u redu, odnosno da konkretna lokacija po svemu udovoljava kriterijima. Od svih prijavljenih gradova izabrano je pet finalista, a dva najbolja, Amsterdam i Zagreb, trebali su biti predstavljeni u Skoplju nakon čega bi uslijedilo glasanje za izbor pobjednika.

Hrvatsko izaslanstvo stoga se puno entuzijazma kombijem nakrcanim promotivnim materijalom uputilo prema osamstotinjak ki-



lometara udaljenom mjestu odluke. Predvođeni predsjednikom DHH-a Markom Marinićem, na putovanje su krenuli Kruno Sokol, Željko Kain, Miroslav Pačlik, Snježana Turčin-Pačlik, Dominik Čepić i pisac ovih redaka, Ivan Pačlik. Kako nam duga vožnja ne bi bila previše naporna pobrinuli su se naši prijatelji iz Društva hemofiličara Srbije, koji su nas ugostili na ručku u Jagodini. Nakon gotovo cjelodnevnog putovanja stigli smo u Skoplje i smjestili se u Hotelu Marriott, mjestu održavanja konferencije.

Nizozemska i hrvatska delegacija dobile su po jedan stol u hodniku pred konferencijskom dvoranom koji je trebao poslužiti za predstavljanje grada kandidata, pa se naša ekipa primila posla i ukrasila ga tradicionalnim hrvatskim motivima i delicijama. Moram spomenuti da su nam naši vrlo ljubazni domaćini pomogli kad god smo naišli na kakav problem. Bitan detalj u ukupnoj prezentaciji bila je odjeća, odnosno prepoznatljivi kockasti dresovi koje smo svi nosili. Ipak dolazimo iz države čija je reprezentacija igrala finale prošlogodišnjeg Svjetskog nogometnog prvenstva!

U petak ujutro održana je generalna skupština EHC-a u sklopu koje je svaka delegacija imala točno deset minuta da predstavi svoje Društvo, zemlju i potencijalni grad domaćin. Predsjednik DHH-a Marko Marinić efektно je počeo prezentaciju kratkim videom u kojem su naši slavni nogometni reprezentativci predstavili ljepote Hrvatske i Zagreba, nakon čega je ukrajno predstavio naše Društvo. Uslijedile su tehničke informacije o prometnoj povezanosti Zagreba, Hotelu Westin kao predloženom mjestu održavanja konferencije te kapacitetima ostalih hotela u blizini. Nakon što je nizozemska delegacija predstavila Amsterdam, uslijedilo je glasanje. Iako smo se natjecali protiv jedne od poznatijih europskih, pa i svjetskih turističkih destinacija, bili smo uvjereni u pobjedu. Kada je objavljeno koliko je koji grad dobio glasova, našem oduševljenju nije bilo kraja. Na velikom ekranu je pisalo: Zagreb 23, Amsterdam 12! Uspjeli smo, Zagreb je pobijedio s čak 66% glasova i bit će domaćin EHC-ove konferencije 2021. godine!

Inače, na samoj skupštini to nije bilo jedino glasanje. Naime, Društvo hemofiličara Uzbekistana predalo je molbu za članstvo u



EHC-u, što je prihvaćeno te je Uzbekistan postao 47. zemlja članica. Nadalje, nakon dugog niza godina na mjestu predsjednika Europskoga konzorcija za hemofiliju s te se funkcije povukao Brian O'Mahony, pa je bilo potrebno izabrati novog predsjednika. Nakon predstavljanja kandidata tu čast i odgovornost glasanjem je dobio Declan Noone, također iz Irske. Osim toga, objavljeno je kako marljivi Jo Eerens, »Katica za sve« EHC-a, od-

↑ Skoplje i Vardar noću



↔ Radni logotip i letak kojim se Zagreb predstavio kao kandidat za domaćina EHC konferencije 2021.



lazi u zasluženu mirovinu. Obojici dugujemo veliku zahvalnost za sve što su svih ovih godina činili za poboljšanje kvalitete života hemofiličara u cijeloj Europi te će nam silno nedostajati.

Nakon generalne skupštine i laganog ručka otvorena je konferencija na kojoj je više od 300 sudionika tijekom tri dana moglo slušati zanimljiva predavanja i rasprave. Na samom početku okupljene su pozdravili doma-



↑ Zasluženi ručak nakon dobro obavljenog posla
→ Pokraj našeg kombija na putu kući



ćini predstavivši skrb o pacijentima s hemofilijom u Sjevernoj Makedoniji, a zatim je Brian O'Mahony, predsjednik EHC-a na kraju mandata, ukratko prezentirao rad organizacije proteklih trideset godina. Uslijedila su predavanja o razvoju profilakse kod hemofilije te svake godine sve popularnija debata mladih. Prije večere Marija Nakeska nam je još jednom u ime domaćina zaželjela dobrodošlicu u Sjevernu Makedoniju i Skoplje, a kasna večer bila je rezervirana za prikazivanje dokumentarnih filmova o životu s hemofilijom i hepatitisom u Europi, o ženama i poremećajima zgrušavanja krvi te vrlo motivirajući film »Skoči iznad svojih ograničenja« o litavskoj košarkaškoj momčadi sastavljenoj od osoba s hemofilijom.

Drugi dan konferencije počeo je raspravom o kvaliteti života i predstavljanjem iskustava iz prve ruke pacijenata koji su na novoj, nezamjenskoj terapiji Emicizumabom. Prezentirane su i sve nepoznanice i moguće nuspojave, a zatim je naglasak stavljen na novosti u liječenju ostalih poremećaja zgrušavanja krvi, posebice von Willebrandove bolesti kod žena. Kao osoba koja je diplomirala engleski jezik moram spomenuti meni vrlo zanimljivo predavanje o lingvističkim pitanjima koja se javljaju pri razvoju genske terapije za osobe s hemofilijom, odnosno o tome kako ispravno imenovati te nove medicinske postupke. Večer drugog dana konferencije tradicionalno je rezervirana za obilazak grada domaćina i gala večeru, pa smo tako autobusima razgledali Skoplje te se uz makedonske gastronomske delicije, glazbu i ples družili u restoranu »Vezilka«.

Posljednjeg dana konferencije najviše se govorilo o najnovijem napretku u razvoju genske terapije kao i o budućim zadaćama društava hemofilicara. Nakon što su Marija Nakeska i Brian O'Mahony zatvorili konferenciju, sudionici koji još nisu krenuli prema zračnoj luci pozdravili su se uz lagan objed. Pred nama je bila duga vožnja kombijem do Zagreba koja je počela nakon što smo se oprostili od domaćina. Pod dojmom pobjede, u mislima smo već organizirali zagrebačku konferenciju iako su do nje ostale pune dvije godine.

Tijekom boravka u Skoplju nitko nije mogao ni zamisliti kakva nedaća će nas zahvatiti sljedeće, 2020. godine, te smo očekivali da ćemo se s našim prijateljima hemofilicarima iz cijele Europe vidjeti u Danskoj, u Kopenhagenu. Ondje se trebala održati sljedeća EHC-ova konferencija na kojoj bi Zagreb još jednom bio predstavljen kao idući grad domaćin, no zbog pandemije je odlučeno da se konferencija 2020. godine ne održi, barem ne u svom uobičajenom formatu, te da će se predavanja održavati isključivo putem interneta. Kopenhagen će tako biti domaćin 2022., a Zagreb će ugostiti delegacije europskih udruženja oboljelih od hemofilije kako je i bilo planirano početkom listopada 2021. godine.

Zanimljiva virtualna predavanja i korisne informacije

Leadership Conference, Bruxelles, Belgija, lipanj 2020.

Ivan PACLIK



Mnoga događanja diljem svijeta ove godine morala su se zbog pandemije otkazati. Tako je EHC otkazao većinu već najavljenih skupova uključujući onaj najveći — godišnju konferenciju u Kopenhagenu. Uz to, odlučeno je da će se Leadership Conference, konferencija za voditelje društava hemofilicara koja se već tradicionalno održava krajem lipnja u Bruxellesu, održati putem interneta. S obzirom na nedostatke tog medija, ovaj put izostale su radionice po kojima je konferencija poznata, no tri dana virtualnog sudjelovanja ipak su ponudila zanimljiva predavanja i korisne informacije.

Među pedesetak sudionika bila su i dva hrvatska predstavnika: predsjednik DHH-a Marko Marinić i moja malenkost, Ivan Paclik. Predavanja i aktivnosti trajali su po četiri sata dnevno, a prvoga dana nakon predstavljanja programa i panel-diskusije sa sponzorima dr. Michael Makris iz Ujedinjenog Kraljevstva održao je predavanje o razvoju liječenja poremećaja krvarenja. Istaknuo je kako smo od krioprecipitata došli do Emicizumaba te kako se trenutačno radi na smanjenju učestalosti primjene faktora. Kod hemofilije B se već sam govori o uzimanju terapije jedanput u tjedan ili čak jedanput u dva tjedna, a kod hemofilije A ide se prema jednoj primjeni profilakse tjedno. Razvoj novih i pouzdanijih lijekova je stalan, pa je tako moguće da se osoba s hemofilijom uspije popeti na Mt. Everest (Chris Bombardier iz SAD-a o kojem ste u našem časopisu već mogli čitati), a spomenut je i 99-godišnji gospodin koji je profilaksu počeo dobivati s 91 godinom. U predavanju je spomenuta i genska terapija, i dalje tema puna nepoznanica poput pitanja njezina dugoročnog utjecaja na jetru te nemoguć-

nosti njezine primjene kod mnogih pacijenata, poput djece.

Drugi dan konferencije obilježila su predavanja predstavnika društava hemofilicara iz triju zemalja s vrlo zanimljivim temama. Miguel Crato govorio je o tome kakva je u Portugalu suradnja između Društva hemofilicara, Ministarstva zdravstva, odbora koji odlučuje o nabavci lijekova i ostalih tijela uključenih u skrb o osobama s hemofilijom. Daniel Andrei iz Rumunjske govorio je o koordinaciji među različitim skupinama pacijenata, a Dejan Petrović o regionalnoj suradnji među društvima hemofilicara susjednih zemalja te naglasio kako je ona izrazito važna jer jača utjecaj svake od uključenih organizacija u matičnoj zemlji.

Glavna tema trećeg i završnog dana bila je genska terapija. Dr. Pratima Chowdary govorila je o trenutačnom stupnju razvoja, ali i o mogućim nuspojavama koje još nisu dovoljno istražene. U tom kontekstu istaknuto je da je genska terapija dugotrajno rješenje, dugoročno je financijski isplativija, a i nema konstantnog »pikanja«. Ono što može zabrinjavati jest moguća šteta na jetri, alergijske reakcije, tromboza pa čak i veća mogućnost razvoja raka — zasad nedovoljno istražene posljedice primjene te terapije. Naglasila je kako će se na veliku većinu tih pitanja odgovoriti za tri do pet godina.

Uslijedila je panel-diskusija nakon koje je predsjednik EHC-a Declan Noone privedo konferenciju kraju istaknuvši kako danas osobe s hemofilijom imaju velik izbor lijekova te da je vrlo važno to iskoristiti i u suradnji s liječnikom odabrati terapiju koja je za njih najučinkovitija. Sudionici su se zatim pozdravili uz želju da se ubrzo vidimo na nekoj stvarnoj, a ne virtualnoj konferenciji.

Ugodno i korisno gostovanje

VII. ljetni kamp Udruženja hemofiličara Bosne i Hercegovine, Konjic, 27. do 29. rujna 2019.

Maida
SERDAREVIĆ



U razdoblju od 27. do 29. rujna 2019. godine u sjajnom ambijentu Hotela Konjic u Konjicu Udruženje hemofiličara Bosne i Hercegovine organiziralo je ljetni kamp i obilježio dvadesetu obljetnicu svojeg postojanja. Kao i prijašnjih godina, Društvo hemofiličara Hrvatske imalo je svoje predstavnike u ovom događaju, i to u sastavu Emil Farago, Zdravko Karalić, Emil Serdarević i ja.

Predsjednik UHBH Ajdin Haćimić te pravnik i blagajnik Almir Smajli otvorili su kamp i rezimirali dotadašnji rad. Nakon otvorenja uslijedile su edukativne radionice i vrlo zanimljiva predavanja. Kamp je imao predavače i iz Europskog konzorcija hemofilije (Jo Erens) te Svjetske federacije hemofilije (Yulian Tsolov), a nastupili su i liječnici dr. Borko Rajić, dr. Meliha Vila i dr. Danijela Miković. Predavanja su držali i predstavnici FZZO-a BiH dr. Osman Slipčević i dipl. iur. Amina Pašukanović, ali i mnogi drugi.



Ljetni kamp UHBH zatvoren je zabavom u hotelskom predvorju, s odličnom muzikom i prigodnim nagradama. Nasi džentlmeni Emil i Zdravko pokazali su plesno umijeće i dokazali da umjetni kukovi i koljena jako dobro služe.

Zaključno možemo reći da je kamp bio vrlo uspješan i u smislu edukacije i u smislu druženja i razmjene iskustava, te se radujemo nekoj sljedećoj prilici.



Druženje uz dobre želje

EHC Inhibitor Summit 2019, Barretstown, Irska, 28. studenoga do 2. prosinca 2019.

Josip CETIN



Ana HELEŠ

Četvrtak, 28. studenoga 2019.

Kako bismo doznali nove informacije vezane za liječenje hemofilije pacijenata s komplikacijama liječenja zbog antitijela na supstitucijski faktore, uputili smo se na putovanje na kojem ćemo upoznati ljude iz različitih dijelova svijeta, različitih kultura i običaja, ali istog zajedničkog cilja — unaprijediti liječenje hemofilije s inhibitorima.

Kao i prethodnih godina, tako je i 2019. EHC Inhibitor Summit održan u Barretstownu u Republici Irskoj, zemlji poznatoj kao smaragdni otok s beskrajnim prostranstvima zelenih pašnjaka djeteline te modrim jezerima koji središnjoj Irskoj daju mističan ugođaj. Irska je po mnogočemu jedinstvena i neobična zemlja, možda ponajviše zbog bujnog zelenila na blagim uzvisinama te zapadnih vjetrova i tople golfske struje zbog koje nastaje blaga i vlažna oceanska klima. Nakon ugodnog pu-

tovanja, na aerodromu u Dublinu dočekali su nas volonteri Summita i dio sudionika iz drugih zemalja. U već božićnom ozračju upoznali smo se s ostalima sudionicima te krenuli u Barretstown.

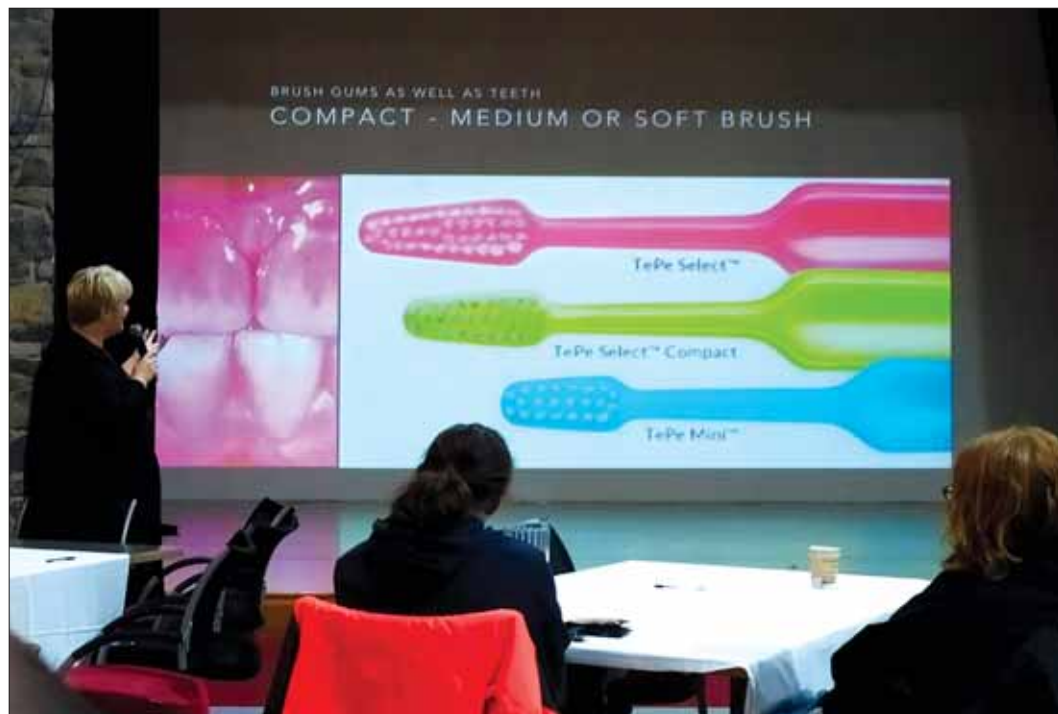
Tijekom vožnje autobusom kroz more pašnjaka počeli smo shvaćati zašto se ovce i djetelina nalaze na gotovo svim suvenirima, a irske razglednice najčešće prikazuju zelena polja. Nakon kraćeg odmora od putovanja slijedila je registracija sudionika te svečano otvorenje kampa uz uvodne riječi i dobrodošlicu organizatora. Uz kratak prikaz rasporeda predavanja i organizaciju grupnih aktivnosti koji je dala Kristine Jansone iz Europskoga konzorcija hemofilije otvoren je EHC Inhibitor Summit. Slijedilo je druženje s drugim sudionicima kampa uz večeru.

Petak, 29. studenoga 2019.

Nakon uvodne riječi, prvo predavanje održao je prof. dr. Johannes Oldenburg s Medicinskog fakulteta u Bonnu. Osvrnuo se na važnost liječenja osoba s inhibitorima zaobilaznim sredstvima za FVIII, a posebno je istaknuo profilaksu kod mladih osoba koje još nemaju razvijenu hemofiličnu artropatiju. Potom je prešao na postojeće protokole imunotolerantne terapije, približio nam mehanizme kod ITI terapije te nam predstavio najnovija dostignuća i informacije u borbi s inhibitorima, najvećim problemom u liječenju hemofilije. Podsjetio nas je da su inhibitori zapravo antitijela koja neutraliziraju supstitucijski faktor i tako onemogućavaju stvaranje hemostaze. Poznato je da se antitijela na supstitucijski faktor kod hemofilije A javljaju u 25 do 30% slučajeva, a da je kod hemofilije B razvoj inhibitora znatno rjeđi i kreće se od 3 do 5%. Prikazana su tri protokola imunotolerantne terapije: Bonn protocol, koji preferira visoke doze FVIII (100-150 IU/kg svakih 12 sati), Van Creveld niske doze FVIII 25-50 IU/kg svaki



← Pašnjaci i zelena polja Irske



→ Vrla posjećena i zanimljiva predavanja



drugi dan, a kao treći protokol prof. Oldenburg je istaknuo »Beutel« ITI terapiju kod koje se primjenjuje kombinacija faktora i imunosupresiva. Terapija je u početku razvijena za pacijente s hemofilijom B i inhibitorima. Potom je primijenjena i na pacijente s hemofilijom A. U oba slučaja terapija je bila uspješna, no još uvijek nije dovoljno ispitana.

Prof. Oldenburg prešao je potom na usporedbu novih tretmana liječenja subkutanom lijekovima (Hemlibra) i prethodne profilakse zaobilaznim sredstvima (Feiba i NovoSeven). Osvrnuo se i na već poznati lijek Fitusiran, koji je još uvijek u fazi ispitivanja. Fitusiran je također lijek za subkutanu primjenu za pacijente s hemofilijom A ili hemofilijom B s inhibitorima ili bez njih. Svi dostupni rezultati terapija novim lijekovima dokazuju značajno smanjenje krvarenja u odnosu na prethodne načine liječenja. Na kraju predavanja prof. Oldenburg je naveo primjer liječenja 67-go-

dišnjeg pacijenta s teškom hemofilijom, HIV pozitivnog te s hemofiličnom artropatijom na svim velikim zglobovima s titrom inhibitora većim od 200 BU. Pacijent je bio na profilaksi Feibom sve do srpnja 2016. kada se prešlo na liječenje Emicizumabom jednom tjedno. U 2016. godini imao je 25 krvarenja u prvih šest mjeseci klasičnim intravenoznim liječenjem, a prelaskom na emicizumab (subkutana primjena lijeka) jednom aplikacijom tjedno u dozi od 1,5 mg po kilogramu težine sva su krvarenja prestala. Predavanje je privedeno kraju završnom statistikom o ishodima ITI terapije i iskustvima Centra za hemofiliju u Bonnu. Nakon predavanja prof. Oldenburg je otvorio diskusiju sa sudionicima na temu života pacijenta oboljelog od hemofilije s inhibitorima.

Prvo zajedničko druženje podijeljeno je na grupe s desetak sudionika. Sesija je počela osobnim predstavljanjem i međusobnim upoznavanjem članova grupe. Cilj svake grupe bio je upoznati se te pokušati svojim iskustvom i stavom potaknuti i osnažiti druge sudionike. Takvim pristupom nastoji se suzbiti moguće negativne osjećaje te potaknuti sudionike da u razgovoru s drugima pronađu rješenje. Većina ljudi gradi sliku o sebi na temelju reakcija drugih ljudi što u većini slučajeva dovodi do osjećaja manje vrijednosti, nesigurnosti i povlačenja u sebe. Drugi dio sesije vodio je do raznih odgovora na pitanje kako se postaviti u određenim okolnostima,

kako pobijediti neku negativnost u sebi. Prvi je korak prepoznati što to u nama stvara najviše nesigurnosti. Je li to naša osjetljivost, tvrdoglavost, strah, fizička bol i na tome raditi kroz razgovor s obitelji, prijateljima, partnerima. Nesigurnost i osjećaj manje vrijednosti nije nešto što nas treba obilježiti za čitav život. Na grupnim radionicama stekli smo uvid u neke od svojih slabosti, ali i dobili poticaj želji da budemo korisni i doprinosimo zajednici u kojoj živimo.

Subota, 30. studenoga 2019.

Drugoga dana izlagala je dr. Cristina Catarino iz lisabonske Bolnice Santa Maria. Predavanje je započela objašnjavanjem osnovnih pojmova imunotolerantne terapije te njezine važnosti za pacijente s inhibitorima, osvrnuvši se na pojam samog inhibitora i na to kako djeluju s obzirom na to da su oni danas najozbiljnija komplikacija u liječenju hemofilije. Nadalje, govorila je o posljedicama kod pacijenata s inhibitorima, razvoju inhibitora te njihovoj učestalosti, faktorima rizika i strategijama liječenja. Dr. Catarino osvrnula se na iskustva primjene imunotolerantne terapije u svojoj bolnici te na nove mogućnosti primjene profilakse Emicizumaba i imunotolerantne terapije ispitane u istraživanjima (Tokijski protokol, Atlanta protokol).

Veliku pozornost sudionika privuklo je predavanje Declana Nonnea, predsjednika Europskoga konzorcija hemofilije, u kojem je govorio o razvoju novih terapija za hemofiličare s komplikacijama uzrokovanim inhibitorima. Predavanjem je obuhvaćeno nekoliko smjerova u razvoju liječenja hemofilije. Uz već poznati Emicizumab razvijaju se i novi lijekovi koji se primjenjuju subkutano, imaju visoku učinkovitost te dug poluživot i vrijeme djelovanja. Istodobno se radi na genskoj terapiji kao i na istraživanju mogućnosti liječenja hemofilije terapijom na staničnoj bazi. Velik dio vremena je posvećen razgovoru sudionika na temu već dobro poznate terapije Concizumabua i Emiciziumaba.

Nakon predavanja D. Nonnea održana su vrlo dobro posjećena paralelna predavanja Greiga Blamenyja na temu Intima i seks kod bolesnika s hemofilijom, Petera Hanlona o tome kako pomoći njegovateljima koji se brinu o osobi oboljeloj od hemofilije te predavanje Fione Brennan s temom *O čemu razmišljaju djeca?*



Fizioterapeut, prof. Greig Blamey iz Winnipeg, Kanada, održao je iznimno zanimljivo i sigurno najposjećenije predavanje, posvećeno sprečavanju ozljeda tijekom spolnih odnosa i to prvenstveno na laktovima i zglobovima ruku te u trbušnoj šupljini. Razgovaralo se o tome kako spriječiti nastanak ozljede i izbjeći komplikacije pri intimnom odnosu. Prof. Blamey istaknuo je česte poteškoće koje osobama s hemofilijom otežavaju seksualni život: bol, strah od opetovanog krvarenja, loša stabilnost, slabost i artritis. Posebno se osvrnuo na krvarenja u bočnoslabinski mišić (iliopsoas) ili trbušnu šupljinu jer su ta krvarenja vrlo česta. Objasnio je da je iliopsoas vrlo važan za normalno funkcioniranje lokomotornog sustava jer povezuje dio kralježnice i unutarnju stranu zdjelice. Taj mišić sudjeluje u rotaciji trupa i raznim pokretima nogu. Dugotrajni sjedeći položaj može uzrokovati skraćivanje mišića kako je pri seksualnom odnosu potrebna veća fleksibilnost i napetost toga važnoga mišića, može doći do krvarenja. Kao glavna prevencija predložena je svakodnevna fizička aktivnost, promjena položaja tako da mišići i zglobovi budu manje opterećeni i rizik od ozljede sveden na minimum.

Drugi dan održavanja sesije »Peer-to-Peer« razgovarali smo s gospodinom Mirkom Jokićem na teme: Kako poslodavcu objasniti da bolujete od hemofilije? Smatrate li da zbog

↑ ↑ Radionice i druženje u grupama



↑ ↑ Centar Dublina noću
↑ Hrvatska ekipa ispred puba

svoje invalidnosti trebate puno više raditi? Je li potrebno uzimati slobodan dan? Kakva je praksa u ostalim zemljama Europe i svijeta? Jesu li osobe s invaliditetom zakinute za normalan život ili mogu biti ravnopravni djelatnici? Svaki sudionik je ukratko iznio svoja iskustva s poslodavcima.

Nakon kraćeg odmora, zadnje predavanje kampa održala je dr. Alison Dougall na temu higijene usne šupljine i zubi kod osoba s he-

moofilijom. Kako unaprijediti dosadašnji sustav stomatološke zaštite kod osoba s invaliditetom? Kako hrana koju konzumiramo i različita pića utječu na usnu šupljinu i zube? Kako redovnom higijenom postići zdravlje usne šupljine? Jedna od tema bila je kako obaviti kirurški zahvat na zubu uz što manje krvarenja i što brži oporavak. Na kraju predavanja dr. A. Dougall je objasnila koju je zubnu četkicu najbolje koristiti te kako pravilno četkati zube.

Sljedeći na rasporedu bio je razgovor sudionika po grupama o njihovim najvećim pozitivnim i negativnim osjećajima kao što su slabost i nerazumijevanje, ali i snaga i vjera. Kako osloboditi osjećaje koje osoba godinama potiskuje i kako ih uz pomoć drugih prebroditi? Koliko nam u oslobađanju osjećaja pomažu članovi obitelji, majke, očevi, braća i sestre, ali nadasve sadašnji i budući partneri? Za osobe s invaliditetom iznimno je važna čvrsta podrška ljudi s kojima žive, bili to roditelji, djeca i životni partneri, ali i prijatelji i okolina općenito.

Nedjelja, 1. prosinca 2019.

Nedjeljni program bio je vrlo kratak zbog odlaska iz kampa. Nakon doručka, slijedila je završna panel diskusija profesora sudionika Summita te zahvala svima na sudjelovanju. Budući da smo let za Hrvatsku imali tek sutradan, iskoristili smo vrijeme za obilazak Dublina. Nakon večere spustili smo se u gradsko središte osjetiti kako taj prekrasni grad diše noću. Uz predbožićni ugođaj i vrlo prijateljski raspoložene Irce, bio je istinski doživljaj šetati ulicama grada i zaviriti u veselu atmosferu u pubovima, a izvrsna živa glazba te srdačni Irce probudili su u nama želju da ostanemo i u svemu tome uživamo. O tome i svemu korisnom što smo naučili i doznali u Barretstownu razgovarali smo pri povratku u domovinu. Do nekog drugog puta, preostaje nam samo citirati stari irski blagoslov: »May the most you wish for be the least you get« (Neka najviše što poželiš bude najmanje što ćeš dobiti)!

Dva uspješna webinarara Društva hemofilicara Hrvatske

Ivan PACLIK



Webinar »Hemofilija i COVID-19«, 17. travnja 2020.

Društvo hemofilicara Hrvatske planiralo je kao i svake godine obilježiti Svjetski dan hemofilije 17. travnja na nekoliko lokacija diljem Hrvatske uz druženje članova, razmjenu iskustava te akcije podizanja svijesti o hemofiliji. Ove godine to se ipak nije dogodilo zbog zabrane javnog okupljanja kao dijela preventivnih mjera u sklopu borbe protiv SARS-CoV-2 virusa.

Virus je paralizirao ne samo našu zemlju, nego čitav svijet, stoga je Upravni odbor DHH-a na čelu s predsjednikom doc. dr. sc. Markom Marinićem došao na zamisao organizirati webinar na kojem bi stručnjaci održali predavanja o aktualnoj situaciji te o vezama hemofilije i infekcije COVID-19.

Webinar je organiziran uz pomoć informatičkog tima koji je omogućio i koordinirao videoizlaganja četvero predavača te postavljanje pitanja posjetitelja webinarara. Pozivnicu za sudjelovanje dobili su članovi DHH-a i nekoliko naših prijatelja iz društava hemofilicara Slovenije, Srbije i Bosne i Hercegovine. Webinar je ukupno imao 63 sudionika.

Nakon uvodne riječi i pozdrava, predsjednik DHH-a Marko Marinić objasnio je specifičnost trenutačne situacije te prepustio riječ prvom predavaču, našem prijatelju i tajniku DHH-a doktoru Kruni Sokolu, koji je kao epidemiolog održao predavanje na temu »COVID-19: Epidemiološke značajke«. Tako smo od stručnjaka u tom području mogli doznati kojoj grupi virusa COVID-19 pripada, odakle je došao te koje su mu karakteristike. Također su opisani simptomi bolesti s obzirom na to da se u zadnje vrijeme u medijima moglo naići na zbunjujuće i dvosmislene informacije. Objašnjeni su načini prijenosa kao i važnost mjera prevencije, uz činjenicu da još uvi-

jek ima mnogo nepoznanica jer je riječ o potpuno novom virusu.

Slijedilo je predavanje prof. dr. sc. Silve Zupančić Šalek o povezanosti hemofilije i bolesti COVID-19. Odmah nam je dana informacija da hemofilija nije faktor rizika za razvoj teškog oblika infekcije COVID-19. Mnogi su to bilo utješno čuti s obzirom na vijesti o osobama koje su izgubile bitku s tim opakim virusom jer su bolovale od kroničnih bolesti. Hemofilija, na sreću, nije jedna od tih bolesti. Istaknuto je, međutim, kako se moraju posebno čuvati osobe s astmom i oštećenjima jetre, a takvih je među hemofilicarima zamjetan broj. Profesorica je nadalje navela primjer osobe stare 35 godina iz Kine s teškom hemofilijom A, koja je izlječena od infekcije COVID-19. Također je istaknula kako nema razloga da osobe s hemofilijom mijenjaju preporučeni režim liječenja te da nema razloga za strah od problema u opskrbi lijekovima s obzirom na to da je predsjednik Marko Marinić vrlo rano kontaktirao distributere, koji su ga uvjerali da nema opasnosti od prekida opskrbe. Uz to, s HZZO-om je dogovorena isporuka višemjesečnih količina faktora hemofilicarima kako bi se smanjio broj odlazaka u ljekarne radi preuzimanja lijeka i tako smanjio rizik od infekcije. Profesorica je navela kako su metode inaktivacije i eliminacije virusa koje se trenutačno provode pri proizvodnji faktora iz ljudske plazme i više nego dovoljne za uništenje virusa SARS-Cov-2.

Prof. dr. sc. Ernest Bilić nije mogao uživo sudjelovati u webinaru, no poslao je snimku svojeg predavanja s naglaskom na utjecaj ove infekcije na djecu i mlade. Iznese su tako informacije da djeca statistički vrlo dobro i praktički bez simptoma podnose infekciju. Profesor je naveo slučajeve iz svijeta u kojima su dječaci s hemofilijom bili zaraženi vi-

Pridružite nam se 17. travnja 2020. godine s početkom u 18 sati na webinaru

Hemofilija i Covid-19*

поводом Svjetskog dana hemofilije

Kliknite za sudjelovanje

Govornici:	Agenda:
Kruno Šalek, dr. med., prof. dr. sc. Silva Zupančić Šalek, dr. med., prof. dr. sc. Ernest Bilić, dr. med., Maja Sedmak, mag. psihologije	19:00 - 19:05 Dobrodošlica, Marinić
Moderator: doc. dr. sc. Marko Marinić, predsjednik Društva hemofilicara Hrvatske	19:05 - 19:15 Covid-19 - epidemiološke značajke, Šalek
	19:15 - 19:25 Hemofilija i Covid-19, Zupančić Šalek
	19:25 - 19:35 Znakoviti infekcije Covid-19 kod djece i mladih i poraznomijem uzrokovana kri, Bilić
	19:35 - 19:45 Psihološki aspekti epidemije Covid-19, Sedmak
	19:45 - 19:55 Pitanja i odgovori, svi sudionici
	19:55 - 19:59 Zahvala i zatvaranje webinara, Marinić

Ostanite doma, ali ostanimo povezani.

Društvo hemofilicara Hrvatske

rusom te su preboljeli infekciju bez ikakvih problema, kao uostalom i ostala djeca.

Posljednje predavanje održala je naša uvijek rado viđena i slušana psihologinja Maja Sedmak-Grgić na temu »Psihološki aspekti epidemije COVID-19«. Pojasnila je kako novonastalu situaciju psihološki prebroditi. Objasnilo nam je kako je normalno da se ljudi boje onog što ne poznaju (a novi je virus pun nepoznanica) te stoga dolazi do iracionalnog ponašanja, poput masovne kupnje. Također, uobičajene su reakcije na psihološku traumu, među ostalim, uznemirenost, poteškoće sa spavanjem i prehranom te strah za vlastito zdravlje i zdravlje drugih. Gotovo svatko nakon izloženosti traumatičnom događaju iskusiti neke od navedenih reakcija. Dobili smo i savjete kako se nositi sa strahom, a neki od njih su realno procjenjivati rizike i poticati optimizam te pratiti vjerodostojne i provjerene informacije. Nadalje, važno je pobrinuti se za jasnu strukturu dana te biti fizički aktivan koliko je moguće.

Nakon predavanja uslijedio je dio s pitanjima koja su predavačima mogli postaviti sudionici webinara. Među zanimljivijim pitanjima možemo izdvojiti ono o tome treba li kod inficiranih hemofilicara obustaviti profi-

laksu jer primjer hemofilicara iz Kine to ne navodi, a odgovor je ponudila prof. Zupančić Šalek i objasnila kako se to čini kod djece zbog rizika od razvoja antitijela, dok se u slučaju iz Kine radilo o čovjeku koji je u životu primio faktor sigurno više od 150 puta te je spomenuti rizik bio izrazito malen. Također je objašnjeno da se zahtjevi za produženje kućne terapije rješavaju bez problema i bez dolaska u centar za hemofiliju.

Pitanja su bila završni dio webinara koji je, sudeći po reakcijama sudionika, bio izrazito uspješan i koristan. Uz želju da se sljedeći sastanak i obilježavanje Svjetskog dana hemofilije održi na »stari« i svima puno draži način, predsjednik Društva hemofilicara Hrvatske Marko Marinić pozdravio je sve sudionike i zatvorio webinar.

Webinar »Tjelesna aktivnost i hemofilija«, 8. lipnja 2020.

Kako bismo potaknuli članove na tjelesnu aktivnost, osobito u razdoblju kada zbog pandemije većinu vremena provodimo kod kuće, Društvo hemofilicara Hrvatske organiziralo je 8. lipnja virtualni seminar u sklopu kojeg su predavanja održali prof. dr. sc. Silva Zupančić Šalek, prof. dr. sc. Ernest Bilić te naši fizioterapeuti Josip Draženović i Ivan Andrić.

Nakon što je predsjednik Društva doc. dr. sc. Marko Marinić otvorio webinar, prof. dr. sc. Bilić govorio je o važnosti tjelesne aktivnosti kod djece i mladih te naglasio kako profilaksu treba pojačati ako je osoba s hemofilijom aktivnija. Tako bi razinu faktora prije aktivnosti trebalo podići na 20 do 40%. Pristup bolesniku treba biti individualan i uzeti u obzir mnoge faktore, poput tjelesne kondicije, mišićne mase i oštećenosti zglobova. Istaknuto je kako je tjelesna aktivnost iznimno važna za jačanje mišića, održavanje zdravlja zglobova, ali i za smanjivanje psihičke napetosti i anksioznosti. Posebno je naglašeno da primjerena tjelesna aktivnost smanjuje rizik od prekomjerne tjelesne težine.

Osobama s hemofilijom preporučuje se plivanje, koje uključuje aktivnost svih mišićnih skupina uz minimalan rizik od traume, zatim hodanje, ples, bicikljanje, golf i mini-golf, ribolov te sportovi poput badmintona i stolnog tenisa. Ne preporučuju se skateboarding, motociklizam, kontaktni sportovi kao

što su nogomet, ragbi, hokej i boks, hrvanje i ostali borilački sportovi.

Prof. dr. sc. Silva Zupančić Šalek navela je kako se do 1970-ih osobama s hemofilijom nije preporučivala nikakva tjelesna aktivnost kako bi se rizik od ozljeda i krvarenja sveo na minimum, a da se danas preporučuje radi normalnog razvoja mišićne mase kod djece i održavanja zglobova i hrskavice u što boljem stanju. Nove terapije i profilaksa omogućit će svakom bolesniku tjelesne aktivnosti vrlo slične onima kojima se bave zdrave osobe. Starijim bolesnicima koji u mladosti nisu bili na profilaksi te imaju oštećene zglobove zbog čega im je otežano kretanje preporučuju se umjerenije aktivnosti poput plivanja, hodanja, joge i pilatesa. Fizikalna terapija je vrlo korisna kod većih operacija i rehabilitacija.

Prof. dr. sc. Zupančić Šalek istaknula je da prema njemačkim istraživanjima izrazito visok postotak osoba s hemofilijom smatra da je svakodnevna tjelesna aktivnost vrlo važna za očuvanje zdravlja, a rezultati pokazuju da su izravna posljedica primjerene tjelesne aktivnosti smanjen broj krvarenja, manja oštećenja zglobova i manje izostanaka s nastave i posla.

U nastavku webinara naši fizioterapeuti Josip Draženović i Ivan Andrić predstavili su niz vježbi koje se mogu lako izvoditi kod kuće, a samo je za neke potrebno imati pomagala poput trake, lopte ili utega. Snimke vježbi mogu se pogledati u Facebook grupi Društva hemofilicara Hrvatske.

Uslijedila su pitanja sudionika, a od zanimljivijih bi se moglo izdvojiti ono o bavljenju košarkom, koju prof. Bilić ne bi preporučio zbog fizičkog kontakta igrača i čestih doskoka koji mogu oštetiti gležnjeve i koljena,

Pridružite nam se 8. lipnja 2020. godine s početkom u 18 sati na webinaru

Tjelesna aktivnost i hemofilija

Za sudjelovanje kliknite na početku

Govornici:	Agenda:
prof. dr. sc. Ernest Bilić, dr. med., prof. dr. sc. Silva Zupančić Šalek, dr. med., Josip Draženović, dipl. fizioter., Ivan Andrić, bacc. physioth.	18:00 - 18:05 Dobrodošlica, Marinić
Moderator: doc. dr. sc. Marko Marinić, predsjednik Društva hemofilicara Hrvatske	18:05 - 18:30 Učinkovitost tjelesne aktivnosti na kvalitetu života djece i mladih oboljelih od hemofilije, Bilić
	18:30 - 18:35 Sudjelovanje u sportu i tjelesna aktivnost u osoba s hemofilijom, Zupančić Šalek
	18:35 - 18:50 Tjelesna aktivnost i hemofilija - prikladna i praktična savjeta, Draženović i Andrić
	18:50 - 19:10 Pitanja i odgovori, svi sudionici
	19:10 - 19:15 Zahvala i zatvaranje webinara, Marinić

Vježbom do zdravlja!
Društvo hemofilicara Hrvatske

AGSARBI, MACHIN, 177, oostaphoma, Roche, SOBI

no samo gađanje koša je u redu. Uslijed krvarenja treba pričekati da ono potpuno završi prije postupnog obnavljanja tjelesne aktivnosti. Kod hodanja treba izbjegavati kretanje niz i uz brijeg te penjanje i spuštanje stubama, a osobama s težim oštećenjima zglobova ne preporučuje se više od pola sata hodanja dnevno ako se nakon aktivnosti javljaju bolovi u zglobovima.

Nakon odgovora na pitanja, predsjednik Marinić priveo je webinar kraju. Sudionici su uz korisne informacije dobili i upute kako pravilno vježbati kod kuće što ćemo svi, vjerujemo, vrlo rado činiti!

Neno, hvala!



Još tamo negdje od sedamdesetih godina prošlog stoljeća, naše brige i probleme dijelila je s nama i sestra Nena (Nevenka Parać) iz Centra za hemofiliju. Vjerojatno ne postoji odrasla osoba s hemofilijom u Hrvatskoj koja se s Nenom nije susrela i kojoj ona nije pomogla koliko god je mogla, ponekad čak i preko toga.

Mogli bismo navesti nebrojen niz različitih dogodovština iz susreta s Nenom. Svatko

od nas ih zasigurno ima mnoštvo, no za to ovdje nemamo ni prostora niti mogućnosti. Ali jedno je činjenica — kad god smo trebali pomoć, lijek, pregled, pa čak ako su ponekad i manjkali neki od formalnih uvjeta za to («Neno, zaboravio sam uputnicu...»), ona je uvijek smislila kako da zadovoljni odemo iz ambulante.

Osobito bi se veselila kad bi se tko od nas vjenčao. Obavezno se morala donijeti foto-



grafija s vjenčanja koju bi ona, zajedno sa svim ostalim, stavila na svoj zid u ambulanti i promatrala kao svoju dječicu. Bila je to samo još jedna simbolična gesta koja nam je potvrđivala ono što smo svi mi osjećali i znali, a to je da njen odnos prema nama nije bio samo profesionalnog tipa najviše razine, nego ga je i značajno nadilazio, gotovo majčinski.

Nena je u lipnju ove godine otišla u mirovinu i nećemo je više susretati u ambulanti, no nadamo se da će nam se svakako pridružiti u nekim našim budućim zajedničkim aktivnostima.

Neno, hvala ti još jedanput u ime svih nas! Želimo ti da dugo, dugo uživaš u zasluženoj mirovini!



Mojoj sestri

Kad bih Sestro ja sa riječima znao
kao Jesenjin veliki poeta
najljepše riječi za te bih krao
nek se ljute ljudi i nek bogu smeta

Kad bih Sestro ja nevažan i jadan
znao zbog čega samo tebi značim
a dolazim samo kad sam zdravlja gladan
pomoć tvoju molim da pobjegnem jači

Kad bih Sestro znao zašto snena bdiješ
uz krevet ovaj potpunog neznanca
nemir svoj i strah u osmijehu kriješ
da okrijepiš tijelo bolesnoga stranca

Znam Sestro moja to je tajna duše
kamenno srce to ne može znat
zašto ti daješ dok drugi ruše
zašto si mi Sestra kad ti nisam brat

Vlado Tančik

Dječji kutak

Dragi naši maleni i oni malo veći čitatelji!

Ove stranice rezervirane su samo za vas. Ovdje objavujemo vaše radove pa vas pozivamo i ohrabrujemo da nam ih šaljete. Možete nam poslati primjerice neku pjesmu koju ste napisali svojoj simpatiji iz razreda, učiteljici, mami, tati, baki, djedu, svom gradu, proljeću, biciklu ili bilo kome/čemu drugome. Možete nam slati svoje likovne radove, koji mogu, ali i ne moraju biti tematski vezani uz hemofiliju. Možete crtati i slikati sve što vam je drago i u vašim očima lijepo. 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!

Pozdraaaaaaaaaaaaaav!!!



3



1



2



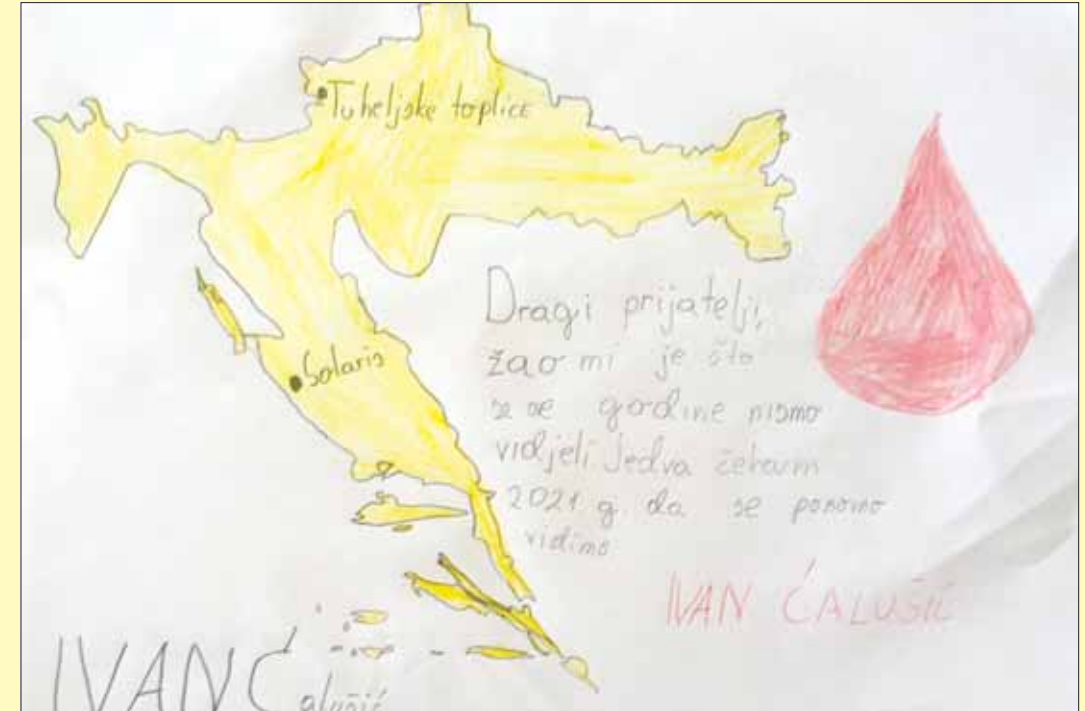
4



5



6



7



8



9

- 1 — Lana Pačlik (8), Zagreb
- 2 — Lana Romić (8), Županja
- 3 — Lana Romić (8), Županja
- 4 — Lana Romić (8), Županja
- 5 — Dominil Vučićević (6), Zagreb
- 6 — Lana Romić (8), Županja
- 7 — Ivan Čalušić (10), Split
- 8 — Vanessa Barić (10), Posavski Bregi
- 9 — Lana Romić (8), Županja

Radove šaljite na e-mail adresu:
info@dhh.hr

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

In memoriam

Vinko SLAVIĆ

12. svibnja 1957.
– 9. prosinca 2019.

Damir MODRIĆ

16. svibnja 1973.
– 15. rujna 2020.

U prosincu prošle godine i u rujnu ove godine ostali smo bez dvojice naših članova i prijatelja — Vinka Slavića i Damira Modrića.

I jedan i drugi bili su članovi Društva hemofiličara Hrvatske praktički od samog osnutka. Rado su se odazivali svim našim aktivnostima i, usprkos velikim zdravstvenim problemima koje su i sami imali, uvijek nesebično nudili pomoć pri svakom naporu koji je išao u smjeru podizanja kvalitete života svih nas. I to s osmijehom na licu, velikog srca i s iskrenom željom.

I o jednome i o drugome mogli bismo napisati stranice i stranice teksta. Svatko od nas

bi tim stranicama zasigurno mogao dodati i neku vlastitu notu, neko osobno i zanimljivo iskustvo iz susreta i druženja s njima. Vjerojatno bi tu bilo i smijeha i plača, i radosti i tuge, i dobroga i lošega, no neupitno bi sve bilo prožeto ljubavlju i dobrotom koju su živjeli i širili. No ljudski jezik je u ovom kontekstu vrlo ograničena stvarnost te bi i najbolje napisani tekst ipak značio osiromašenje onoga što se želi reći. Stoga se nećemo upuštati u daljnje i opsežne govore o dvojici naših prijatelja nego ćemo samo reći sljedeće:

Bila je nam čast i zadovoljstvo poznavati ih i dijeliti trenutke s njima!

DONATORI I SPONZORI



changing haemophilia™

~~kratkotrajna~~ 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™

