

HEMOFILIJ

Glasilo Društva hemofiličara Hrvatske • Volumen 11., broj 1., 2018. • ISSN 1846-8330





HEMOFILIJU
Glasilo Društva hemofiličara Hrvatske
ISSN 1846-8330
Volumen 11., Broj 1.
Zagreb, kolovoz 2018.
Nakladnik:
DRUŠTVO HEMOFILIČARA HRVATSKE
Kišpatičeva 12 (hematološka ambulanta)
Zagreb
www.dhh.hr
casopis.hemofilija@yahoo.com

Glavni urednik:
Doc. dr. sc. Marko MARINIĆ
Članovi uredništva (abecednim redom):
Josipa BELEV, vms.
Prof. prim. dr. sc. Ernest BILIĆ
Doc. dr. sc. Ana BOBAN
Ivan PAČLIK, prof.
Miroslav PAČLIK, dipl. oec.
Doc. dr. sc. Dražen PULANIĆ
Tomislav RAGUŽ
Marijo VODANOVIĆ, dr. med.
Prof. dr. sc. Silva ZUPANČIĆ ŠALEK

Oblikovanje:
Zlatko REBERNJAK
Prijelom i priprema za tisak:
Grafčki studio FORMA ULTIMA
Tisak:
Radin-Grafika d.o.o.



Uputa suradnicima:
Materijali se šalju elektronički na adresu:
casopis.hemofilija@yahoo.com
ili u tiskanom obliku na:
Društvo hemofiličara Hrvatske
Uredništvo časopisa Hemofilija
Kišpatičeva 12 (hematološka ambulanta)
10000 Zagreb

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

Uredništvo se zahvaljuje Marini Ivančić
na ilustraciji za naslovnici

Sadržaj

Marko Marinić Riječ urednika	3
Marko Marinić Aktivnosti Društva hemofiličara Hrvatske u 2017./2018. godini	4
Silva Zupančić Šalek Novi pristupi u liječenju hemofilije	10
Ernest Bilić Von Willebrandova bolest u djece	13
Dražen Pulanić Krvarenje u žena s poremećajima zgrušavanja krvi	17
Kruno Sokol Cijepljenje i hemofilija	18
Nataša Kalebota Rehabilitacija osoba s hemofilijom	21
Nikolino Žura Važnost tjelesne aktivnosti za zdravlje čovjeka	25
Ivan Andrić, Josip Draženović Primjena Kinesio Tapinga u osoba s hemofilijom	27
Maja Sedmak Asertivnost — kako se izboriti za sebe i svoje potrebe?	28
Ivan Pačlik Zanimljivi predavači, korisna predavanja	33
Miroslav Pačlik U zemlji iznimne sklonosti Hrvatskoj	37
Patrick Vuković O novim lijekovima za hemofiliju	42
Dječji klub	44

Riječ urednika

Dragi čitatelji!

Pred vama se nalazi novi broj časopisa *Hemofilija* — službenog glasila *Društva hemofiličara Hrvatske*. Časopis je pokrenut 2008. godine te je, u frekvenciji izlazaka jedanput godišnje, ovo njegov jedanaesti broj u nizu. Stoga i ovim putem želim zahvaliti svima vama na aktivnoj podršci kroz sve te godine, ali i svim suradnicima koji su na bilo koji način pridonijeli nastanku svakoga pojedinoga broja

I u ovom broju donosimo niz zanimljivih, kvalitetnih i korisnih tekstova. I ovoga puta započeo ćemo prikazom aktivnosti Društva proteklih godinu dana, a onda prelazimo na stručni dio. Najprije donosimo tekst o novim pristupima liječenja hemofilije, a onda govorimo o pitanju von Willebrandove bolesti kod djece.

Hemofilija jest bolest od koje oboljevaju gotovo isključivo muškarci, no problema s koagulacijom imaju i žene. Stoga je u nastavku upravo tekst o krvarenjima u žena s poremećajima zgrušavanja krvi, da bismo nakon njega progovorili o djeci i mladima i to u kontekstu hemofilije i cijepljenja.

Slijedi blok o fizijatrijskoj, odnosno fizioterapeutskoj skrbi i rehabilitaciji. Najprije upravo tekst o rehabilitaciji osoba s hemofilijom, zatim govorimo o važnosti kretanja za zdravlje čovjeka, a na kraju govorimo o jednoj konkretnoj tehnici u rehabilitaciji, odnosno o Kinesio Tapingu kod osoba s hemofilijom.

Kako biti asertivan, odnosno kako se izboriti za sebe, tema je našeg sljedećeg teksta, a potom slijede izvještaji s različitih konferencija i skupova na kojima smo sudjelovali. Završavamo na najbolji mogući način — likovnim uradcima naših mališana.

Na kraju ovog obraćanja još jedanput najsrdačnije zahvaljujemo svim suradnicima koji su na bilo koji način doprinijeli 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 isto tako 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 2017./2018. godini

Marko MARINIĆ



Predsjednik Društva hemofiličara Hrvatske

Poštovani čitatelji!

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

Puno se toga napravilo, a još se više planira, nadat je se da će se planovi i ostvariti.

Konstantno smo u kontaktima i dogovorima sa svim akterima uključenima u skrb oboljelih od hemofilije — od HZZO-a, farmaceutske industrije, liječnika, medicinskog osoblja, pa do nas oboljelih samih. Ostvareni su značajni pomaci, no još uvijek imamo puno toga za napraviti kako bi kvaliteta života osoba s hemofilijom i drugim oblicima poremećaja zgrušavanja krvi bila na najvišem mogućem nivou.

Od 1. do 3. rujna prošle godine održali smo 11. Ljetni kamp Društva hemofiličara Hrvatske. Ponovno je bio organiziran u hotel-

skom naselju Solaris pokraj Šibenika, a sudjelovalo je oko 190 osoba. Mnoštvo kvalitetnih predavanja i radionica, ali i razmjena osobnih iskustava iz života s hemofilijom, zasigurno su dali svoj doprinos kvaliteti života osoba s hemofilijom u Hrvatskoj. Posebice smo sretni zbog činjenice da smo na kampu postigli dogovore s predstavnicima HZZO-a o rješavanju nekih od gorućih problema s kojima se susrećemo.



→ Dio hrabre ekipe s radionica venepunkcije u sklopu ljetnog kampa
↓ Sudionici 11. ljetnog kampa



←← Kikići slikari i...
← ... kikići izviđači na ljetnom kampu u Solarisu



Jedna od novih stvari koje smo uspjeli realizirati jest osnivanje Fonda za stipendiranje osoba s hemofilijom i drugim oblicima poremećaja zgrušavanja. Napravili smo Pravilnik o stipendiranju, razradili kriterije, osnovali Povjerenstvo za dodjelu stipendija, raspisali natječaj te ove godine po prvi puta imamo stipendiste, točnije njih šest. Tri su stipendije dodijeljene srednjoškolicima, a tri stipendije studentima — zapravo studentima i studenticama jer imamo i jednu stipendisticu oboljelu od von Willebrandove bolesti.

Nismo zaboravili ni naše najmlađe članove. Njima smo poslali prigodne poklone za Božić, a nadamo se da smo time izmamili i pokoji osmijeh.

Nabavili smo i suvremene uređaje za vizualizaciju vena, odnosno uređaje koji uz pomoć laserskih zraka detektiraju i na koži oslikavaju sve vene koje se nalaze u dubini do jedan centimetar. Uređaji su se već pokazali izvrsnom investicijom, posebice kod naših najmlađih članova čije su vene vrlo male te istodobno skrivene ispod kože tako da ih se golim okom i palpacijom prstom zapravo ne može otkriti. Uređaje smo dali na korištenje bolničkim odjelima na kojima se najveći broj oboljelih od hemofilije liječi, a jedan od uređaja namijenili smo za primjenu terapije u kućnim uvjetima za one oboljele koji imaju najviše problema s venepunkcijom.



U prosincu prošle godine po prvi puta sudjelovali smo na »Inhibitor summitu« koji se u organizaciji Europskog konzorcija hemofilije održao u Barretstownu pokraj Dublina u Irskoj. Četiri naša predstavnika nazočila su tom vrlo važnom skupu za posebno osjetljivu skupinu osoba s hemofilijom — osobe s razvijenim inhibitorima na nadomjesnu terapiju. Konkretnije o samom skupu doznajte iz pera našeg najmlađeg sudionika ovog doga-

→ Uručivanje ugovora o stipendiranju jednome od naših stipendista

↑ Ustupanje uređaja za vizualizaciju vena pedijatrijskom odjelu hematologije i onkologije KBC-a Zagreb



← Veći dio hrvatskog tima na Inhibitor summitu u Barretstownu kod Dublina

S 11.
LJETNOG
KAMPA
U ŠIBENIKU
2017.





↑ Svjetski dan hemofilije u Kaštel Kambelovcu

danja (Patricka Vukovića), a koji se nalazi nešto kasnije na stranicama istog ovoga broja Glasila.

Sudjelovali smo i na godišnjem kongresu Europskog konzorcija hemofilije koji se održao u Vilniusu u Litvi. Nazočili su predstavnici upravnog i nadzornog odbora te predsjednik Društva hemofilicara Hrvatske (Kruno Sokol, Ivan Paclik, Miroslav Paclik i Marko Marinić).

↓ Obilježavanje Svjetskog dana hemofilije na Jarunu

U travnju, već tradicionalno, obilježavamo naš dan, odnosno Svjetski dan hemofilije. Na tri lokacije u Hrvatskoj, od Dalmacije (Kaštel Kambelovac), preko središnje Hrvatske (Zagreb) pa do Slavonije (Stari Perkovci), okupili smo se te u djelo pretočili ovogodišnji moto Svjetskog dana hemofilije: »Dijeljenje/ širenje znanja čini nas jačima«.

U svibnju smo sudjelovali i na međunarodnom kongresu Svjetske federacije hemofi-



lije, a koji se svake druge godine održava na drugoj lokaciji. Ove godine bio je to Glasgow u Škotskoj. Mnoštvo novih kontakata je uspostavljeno, održani različiti sastanci, a doznali smo i dosta novih informacija o razvoju novih lijekova za hemofiliju.

Od 30. kolovoza do 2. rujna ove godine planiramo održati dvanaesti po redu kamp Društva. Sve dosadašnje kampove održavali smo u Solarisu pokraj Šibenika, no ove godine odlučili smo ga prebaciti na kopno, i to u hotel »Well« u Tuheljskim Toplicama. Produžili smo boravak za jedno noćenje tako da će biti i više vremena za edukaciju. Ove godine poseban naglasak ćemo staviti na pitanje problema s mobilnošću, odnosno problema sa zglobovima, ali i na pitanja vezana uz djetinjstvo s hemofilijom. Bit će i mnoštvo drugih predavanja i radionica vodećih autoriteta kad je u pitanju skrb o hemofiliji u Hrvatskoj te vjerujemo da će se ponovno odazvati veliki broj ljudi i da će svatko usvojiti poneku novu spoznaju koja će mu u određenom smislu podići kvalitetu života.

Kvalitetu života nastoji podići i Medicinsko-savjetodavni odbor Društva, a kojega smo osnovali na prošloj Skupštini. Odbor nam pomaže u rješavanju naših aktualnih zdravstvenih problema, ali isto tako i da budemo pravodobno upoznati sa svim novim oblicima skrbi o hemofiliji, a onda i njihovoj implementaciji u naš sustav liječenja. Zajed-



ništvo i širenje spoznaja doista nas, kao što to lijepo kaže i ovogodišnji moto Svjetskog dana hemofilije, čini jačim.

Na kraju istaknimo i to da se Upravni odbor Društva hemofilicara Hrvatske redovito sastaje i dogovara o daljnjim aktivnostima. Želeći da te aktivnosti budu što primjerenije, sedam članova Odbora maksimalno se trudi detektirati potrebe i probleme s kojima se članstvo susreće, a onda iznaći i najoptimalnija rješenja. Stoga koristim ovu prigodu pa pozivam i sve vas da se slobodno obratite voditeljima Društva s bilo kakvim prijedlogom, savjetom, problemom... Sve što može biti na korist osobama s hemofilijom i drugim poremećajima zgrušavanja krvi u Hrvatskoj dobrodošlo je i učinit ćemo sve što je u našoj moći da što više dobrih ideja bude realizirano, a problema riješeno.

Hvala vam!

↑ ↑ Dan hemofilije u Starim Perkovcima

↑ Dio hrvatske delegacije na Svjetskom kongresu WFH u Glasgowu

Novi pristupi liječenju hemofilije

Prof. dr. sc.
Silva
ZUPANČIĆ ŠALEK



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

Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

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

Uvod

Sadašnje liječenje hemofilije A/B temelji se na supstitucijskoj terapiji. Dva su oblika liječenja i to liječenje po potrebi i profilaktičko liječenje. Zlatni standard u liječenju teškog oblika hemofilije A/B je profilaktičko ili preventivno liječenje, što znači primjenu lijeka redovito po određenom režimu. Takav način liječenja sprječava pojavu akutnih krvarenja ili je njihova pojava svedena na minimum, a s time su i manja oštećenja zglobova. Rano uvođenje liječenja tipa profilakse u djece s redovitom primjenom lijeka sve do fizičke zrelosti čuva velike zglobove i značajno poboljšava kvalitetu života bolesnika s hemofilijom. Uobičajeni režim profilaktičkog liječenja u teškoj hemofiliji A je primjena lijeka 3-4 puta tjedno ili svaki drugi dan, a u teškog oblika hemofilije B 2-3 puta tjedno.

Potrebno je naglasiti kako fiksni režim primjene lijeka baziran samo na tjelesnoj težini nije optimalan za svakog bolesnika. Određivanjem aktivnosti faktora VIII nekoliko puta tijekom jednoga dana utvrdio bi se poluvijek eliminacije lijeka za svakog bolesnika ponosob i tako odredila optimalna doza lijeka za individualiziranu ili personaliziranu profilaksu. Slabosti profilakse su u nepridržavanju režimu liječenja, preskakanju doza kad se »osjećaju dobro«, teško izvodivoj venepunkciji, potrebi za centralnim venskim kateterom, razvoju komplikacija, itd. Korist profilaktičnog liječenja dolazi do izražaja isključivo kod striktnog pridržavanja režimu liječenja (1).

Koncentrati faktora VIII/IX produženog djelovanja

Danas u liječenju hemofilije A/B imamo u Republici Hrvatskoj odobrene plazmatske i rekombinantne koncentrate faktora VIII/IX kratkog poluvijeka eliminacije i kratkog djelovanja. Rekombinantni koncentrati FVIII/IX

dan danas su osnova liječenja hemofilije A/B. Nedavno je odobren jedan rekombinantni koncentrat FVIII produženog vremena eliminacije i produženog djelovanja, a u tijeku je postupak odobravanja od strane HZZO-a rekombinantnog koncentrata FIX produženog djelovanja.

Poluvrijeme eliminacije lijeka odnosi se na potrebno vrijeme da organizam snizi količinu lijeka na pola u cirkulaciji. Standardni poluvijek izlučivanja koncentrata FVIII je 8-16 sati s prosjekom od 12 sati.

Produženo djelovanje rekombinantnog koncentrata FVIII/IX postiže se vezanjem polietilen glikola (PEG-a) za molekulu faktora zgrušavanja VIII/IX što je i najčešća modifikacija, zatim moguće je vezanjem albumina ili Fc dijela imunoglobulina. Upotrebom novih tehnika moguće je produžiti djelovanje rFIX s 18 na 90 sati, a rFVIII za 1,5 do 2 puta (s 12 na 19-22 sata) — tablica 1. Teže je produžiti poluvijek eliminacije FVIII jer se u cirkulaciji veže za von Willebrandov faktor. Oba su lijeka značajno olakšala provođenje profilakse s obzirom na produženo djelovanje i potrebu za manje venepunkcija. To je iznimno važno u djece i odraslih gdje je venepunkcija otežana. Primjenom koncentrata produženog djelovanja moguće je ponekad izbjeći potrebu postavljanja centralnog venskog katetera.

U tablici 2. navedeni su koncentrati rFIX s produženim djelovanjem koji su nastali istim metodama kao i rFVIII produženog djelovanja. Osobe s hemofilijom B primjenjivat će lijek jednom tjedno. Do sada se primjena lijeka bazirala na praćenju najnižih vrijednosti FVIII/FIX koja se postiže, no danas je jasno da je bitna i vršna vrijednost koja se postiže primjenom lijeka. Veći razmaci između primjene lijeka uzrokuju niže vrijednosti FVIII/IX što je zadovoljavajuće u starijih osoba sa sjedilačkim načinom života, dok je u aktivne

Genetic name	Name	Technology	Cell line	Molecule length	Mean half-life (h)
Ethromonocog Alfa	Electa®	Fc-fusion	HEK	BD2	19
Reoctocog Alfa pegil	Adynovi®	PEGylation to surface exposed lysine	CHO	full length	14-16
Turoctocog Alfa pegil	-	single site-specific PEGylation to O-linked glycan in B-domain	CHO	BD truncated	19
Dannococog Alfa pegil	-	site-specific PEGylation to cysteine 1005	HEK	full length	19
Limococog Alfa	Abriva®	covalently linked heavy and light chain with increased affinity for vWF	CHO	BD2	14.5

HEK = Human embryonic kidney; CHO = Chinese hamster ovary; HEK = baby hamster kidney; vWF = von Willebrand Factor; BD2 = B-domain deleted; BD = B-domain.
*Note that methods to evaluate half-lives differed among studies.

Genetic name	Name	Technology	Cell line	Molecule length	Mean half-life (h)
Ethromonocog Alfa	Algamis®	Fc-fusion	HEK	full length	81
Albunopentamocog Alfa	Idelvion®	albumin fusion	CHO	full length	102
Normocog beta pegil	Refavia®	site-specific PEGylation to activation peptide	CHO	full length	95

HEK = Human embryonic kidney; CHO = Chinese hamster ovary.
*Note that methods to evaluate half-lives differed among studies.

djece potrebna češća primjena lijeka. Strogo pridržavanje režima primjene lijeka je osobito važno u koncentratima faktora VIII/IX produženog djelovanja. Izostavljanje jedne doze svakako bi moglo dovesti do pojave akutnog krvarenja. Vrlo je važno napomenuti kako nema izvještaja o povećanom razvoju inhibitora s ovako modificiranim lijekovima.

Laboratorijsko praćenje koncentrata FVIII/IX produženog djelovanja moguće je kromogenom ili koagulometrijskom metodom u jednom stupnju.

Koncentrati produženog djelovanja su lijekovi koji osiguravaju bolje liječenje hemofilije A/B. Optimalna strategija i protokoli o doziranju lijeka i liječenju akutnih krvarenja tijekom primjene profilakse lijekovima produženog djelovanja je u tijeku izrade. Koncentrati produženog djelovanja primarno su namijenjeni djeci i mladim bolesnicima kako bi smanjili broj infuzija lijeka, smanjili potrebu za centralnim venskim kateterima i olakšali provođenje indukcije imunološke tolerancije (ITI).

Liječenje hemofilije bez supstitucijske terapije faktorima zgrušavanja

Danas postoji nekoliko mogućnosti kojima ostvarujemo profilaktički učinak bez primjene koncentrata faktora VIII/IX. Zato se danas takvo liječenje naziva »Liječenje bez supstitucije faktora zgrušavanja« od engleske riječi

»Non-(factor) replacement therapies«. Dvije osnovne koristi navedene terapije su: 1) ne primjenjuju se faktori zgrušavanja pa na učinak zgrušavanja ne djeluju inhibitori FVIII i 2) primjenjuju se supkutano i djelovanje je duže pa se primjenjuju uglavnom tjedno ili čak mjesečno. Na taj se način bolesnici bolje pridržavaju režimu primjene lijeka.

Dva su glavna pristupa u liječenju hemofilije bez supstitucije faktorima zgrušavanja: mimetici FVIII i inhibitori fizioloških antikoagulanasa (Slika 1.).

Mimetic FVIII

Predstavnik ove skupine je emicizumab (ACE 910), zaštićenog imena Hemlibra, firme Hoffmann — La Roche i Chugai Pharmaceuticals. Radi se o kimeričnom bispetsičnom protutijelu koji premoštava FIXa i faktor X da bi se uspostavila funkcija nedostatnog faktora VIII. Procjena »aktivnosti FVIII« emicizumaba u pretkliničkim studijama je ekvivalentna 10-15% normalne aktivnosti FVIII s tjednim potkožnim injekcijama. Emicizumab se pokazao učinkovit u sprječavanju krvarenja u bolesnika s inhibitorima na FVIII što je rezultiralo odobrenjem za uporabu od FDA (Američka administracija za lijekove) i EMA-e (Europska Agencija za lijekove) u indikaciji profilakse krvarenja u odraslih osoba i djece s hemofilijom A i inhibitorima. Nije odobren za liječe-

↑ ↑ Tablica 1. Odobreni koncentrati rFVIII produženog djelovanja (2)

↑ Tablica 2. Odobreni koncentrati FIX produženog djelovanja (2)

nje krvarenja po potrebi zbog načina djelovanja i formulacije. U slučaju pojave akutnog krvarenja za vrijeme liječenja emicizumabom potrebno je primijeniti faktor zgrušavanja i to rFVIIa (NovoSeven).

Dokaz učinkovitosti emicizumaba su rezultati kliničke studije HAVEN 1 u odraslih bolesnika s teškom hemofilijom A i inhibitorima kod kojih se primjenom emicizumaba smanjila učestalost krvarenja za 87% u usporedbi s onima koji nisu primali taj lijek. Čak 63% bolesnika nije imalo niti jedno krvarenje koje je zahtijevalo liječenje. Tijekom primjene lijeka opazilo se da s vremenom dolazi do smanjenja krvarenja jer oštećeni zglobovi nisu imali krvarenja, ojačali bi i time bili zaštićeni od daljnjih krvarenja. Od neželjenih pojava opisana je pojava trombotskih epizoda u četiri bolesnika. Moguć je i razvoj anti-emicizumab protutijela koja su opažena u jednog bolesnika sa smanjenom učinkovitošću lijeka. Rezultati kliničke studije u djece s hemofilijom A i inhibitorima (HAVEN 2) pokazali su da gotovo 95% djece na profilaksi emicizumabom nije imalo krvarenje koje je zahtijevalo liječenje, a 65% njih nije imalo niti jedno krvarenje. U tijeku su klinička ispitivanja (HAVEN 3) u bolesnika s hemofilijom A bez inhibitora kao i ona u kojih se ispituje doziranje emicizumaba jednom mjesečno umjesto jednom tjedno.

Inhibicija fizioloških antikoagulanasa

Liječenje hemofilije bez supstitucijske terapije moguće je inhibicijom antitrombina, inhibicijom faktora puta tkivnog faktora i aktiviranim proteinom C.

Fitusiran (Sanofi Genzyme/Alnylam) je sintetska mala molekula RNA koja blokira

stvaranje antitrombina. U tijeku je kliničko ispitivanje faze III (ATLAS 3) za bolesnike s hemofilijom A i B sa i bez inhibitora. Mjesečna potkožna primjena fitusirana snižava razinu antitrombina na otprilike 20% normalne razine. To sniženje antitrombina učinkovito je u prevenciji krvarenja. Od 33 bolesnika uključenih u studiju faze II postignuto je sniženje medijana godišnje stope krvarenja na 1.0, a 48% bolesnika nije imalo niti jedno krvarenje.

Trenutno su tri lijeka u ispitivanju čije je djelovanje anti-TFPI. Jedno je Pfizer PF-06741086, zatim concizumab (Novo Nordisk) oba u fazi II kliničkog ispitivanja. Treći je BAY 1093884 (Bayer) koji je u fazi I ispitivanja. Rezultati faze I kliničkog ispitivanja pokazali su da je sniženje normalnog TFPI na oko 20% povezano sa sniženim vremenom zgrušavanja i stoga se može primijeniti profilaktički s tjednom/mjesečnom primjenom lijeka (3).

Slijedeći mogući pristup je inhibicija aktiviranog proteina C. Djelovanjem na antikoagulantni učinak aktiviranog proteina C na modelu hemofilije u miša uspostavlja se hemostaza. U tijeku je faza I kliničkog ispitivanja.

Genska terapija

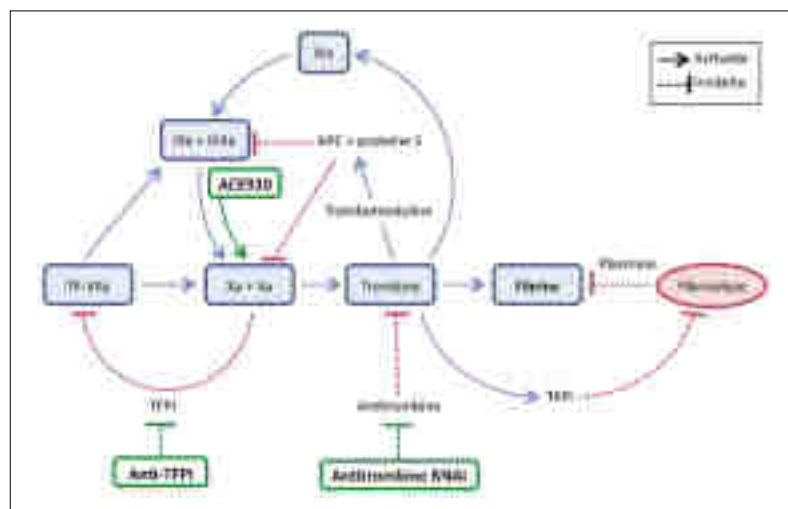
Genska terapija pruža dugodjelujuće liječenje, a i mogućnost izlječenja. U tijeku su većinom klinička ispitivanja u hemofiliji B zbog značajno manjeg gena za hemofiliju B nego A. Gen za hemofiliju B može se uklopiti u adeno virusne vektore, dok je za hemofiliju A potrebno odcijepiti dijelove gena. U tijeku su klinička istraživanja genske terapije za hemofiliju A, dok su za hemofiliju B ispitivanja u finalnoj fazi (4).

U skoroj budućnosti pružaju se alternative liječenja hemofilije bez primjene faktora zgrušavanja kao što su emicizumab, fitusiran i concizumab koji su dramatično smanjili učestalost krvarenja u bolesnika s ili bez krvarenja. Nove terapijski pristupi značajno poboljšavaju mogućnosti liječenja u hemofiliji.

Literatura:

1. Hacker M, Geraghty S, Manco-Johnson M. Barriers to compliance with prophylaxis therapy in haemophilia. *Haemophilia*. 2001;7(4):392-6.
2. Graf L. Extended half-life factor VIII and factor IX preparations. *Transfus Med Haemother*. 2018; 45:86-91.
3. Balkaransingh P and Young G. Novel therapies and current clinical progress in hemophilia A. *Ther Adv Hematol* 2018;9(2):49-61.
4. Novel treatments in haemophilia and other bleeding disorders: a periodic EHC review. May 2018

↓ Slika 1. Shematski prikaz koagulacijske kaskade s točkama djelovanja novih lijekova bez supstitucije faktora zgrušavanja



Von Willebrandova bolest u djece

Prof. dr. sc.
Ernest BILIĆ



Zavod za hematologiju i onkologiju Klinike za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu i Kliničkog bolničkog centra Zagreb

Von Willebrandova bolest (vWB) je najčešći nasljedni poremećaj krvarenja u ljudi. Oko 1% cjelokupne populacije ima niže vrijednosti von Willebrandova faktora (vWF). Međutim sve osobe koje imaju manjak vWF nisu sklone krvarenju, simptomatsko krvarenje ima tek svaka stota osob s manjkom vWF, tako da je stvarna učestalost te bolesti (dakle i da imaju manjak vWF i da su sklone krvarenju oko 1:10 000, što je slično pojavnosti hemofilije A. Bolest je prvi put opisao 1926. godine finski liječnik Erik von Willebrand, po kome je i dobila ime. Bolest je uzrokovana manjkom ili disfunkcijom von Willebrandova faktora. Od ove bolesti oboljevaju i žene i muškarci.

Von Willebrandov faktor ima najmanje tri glavne funkcije u zaustavljanju krvarenja:

- temelj je oblikovanja trombocitnog čepa, navodi cirkulirajuće trombocite na mjesto vaskularne ozljede,
- oblikuje kompleks sa koagulacijskim faktorom VIII u plazmi, štiteći ga od inaktivacije i uklanjanja,
- potiče fibroblaste na cijeljenje rane i sudjeluje u nastanku novih krvnih žila.

U von Willebrandovoj bolesti primaran je nedostatak ili nedjelotvornost vWF, ali i sekundarni nedostatak FVIII (koji je ovisan o von Willebrandovom faktoru kao o svom prirodnom nosaču i stabilizatoru). Glavna klinička obilježja von Willebrandove bolesti odražavaju ovaj dvostruki poremećaj, što se očituje obilnim i produljenim krvarenjem nakon operacija (tipično za koagulopatije) i hemoragije mukoznog trakta, poput krvarenja iz nosa i obilnih mjesečnica kod žena (tipično za trombocitopatije).

Samo najugroženiji pacijenti imaju sponšana krvarenja u meka tkiva, poput velikih

hematoma i krvarenja u zglobove, što je glavno obilježje oboljelih od hemofilije. Obilna krvarenja za vrijeme menstruacije i poroda zahtijevaju veliku pažnju u žena fertalne dobi.

Klinička prezentacija von Willebrandove bolesti u djece

Na prvi pogled se kliničke manifestacije ove bolesti čine očite i jednostavne za dijagnosticiranje. Međutim, postoje velike varijacije u kliničkoj prezentaciji von Willebrandove bolesti, čak i među članovima obitelji, unutar kojih bismo očekivali jednostavno prepoznavanje obrasca nasljeđivanja. U stvarnosti smo daleko od mogućnosti predviđanja, jer se neki tipovi ove bolesti prenose autosomno dominantno, ali uz različito očitovanje penetrantnosti među članovima obitelji. Stoga nam preostaje mnogo prostora za kreativnost pri uzimanju osobne i obiteljske anamneze, kao i kliničkog pregleda, ali i pri povezivanju podataka koje dobivamo laboratorijskim dijagnostičkim pretragama.

Pacijenti koji boluju od von Willebrandove bolesti mogu postati simptomatski u bilo kojoj životnoj dobi, što znači da neke članove unutar zahvaćene obitelji ne moramo niti prepoznati tijekom njihovog životnog vijeka. S druge strane, radi dijagnostičke obrade novooboljelog člana obitelji, neki asimptomat-

Klasifikacija von Willebrandove bolesti

Postoje 3 vrste vWB:

- tip 1 — manjak faktora
- tip 2 — vWF postoji ali mu je funkcija uredna
- tip 3 — potpuni nedostatak vWF

Postoje i 4 podvrste tipa 2 (A, B, M i N)

ski članovi mogu postati simptomatski nakon provedenog skrininga (probira).

Klinička slika von Willebrandove bolesti

Tip 1 von Willebrandove bolesti ima najblažu kliničku sliku, u kojoj osim epistakse prevladavaju i menoragije u ženskoj populaciji, koje se pojavljuju najčešće već od prve menstruacije. Ozbiljnije kliničke manifestacije vezane su uz tip 2 i tip 3 ove bolesti, koje se pojavljuju u ranijoj životnoj dobi. Tako su za tip 2 karakteristična gastrointestinalna krvarenja, dok su uz tip 3 vezana, osim gastrointestinalnih, i opasna krvarenja u zglobove, što nas diferencijalno dijagnostički usmjerava prema hemofiliji. Međutim, zbog gotovo apsolutnog manjka von Willebrandova faktora (vWF) u tipu 3, posljedica je i nedostatak faktora VIII, koji se nevezan na vWF ubrzano razgrađuje i gubi svoju hemostatičku funkciju.

Klinička slika von Willebrandove bolesti karakterizirana je krvarenjima u sluznice te lako stvaranje većih ili manjih modrica tijekom čitavog života. Ako uočimo petehije, osim na von Willebrandovu bolest, treba imati na umu i bolesti uzrokovane nedostatkom broja trombocita.

U pedijatrijskoj populaciji vWB se očituje najčešće krvarenjem iz obje nosnice, trajanja dužeg od 10 do 15 minuta, koje ne prestaje spontano i nema karakteristiku sezonskog pojavljivanja. Krvarenja u usnoj šupljini su najčešće krvarenja iz gingive, koja nastaju i pri najmanjoj traumi (npr. pri korištenju zubnog konca); osim navedenog, učestala su i krvarenja nakon vađenja zuba ili tonzila. Kod djece je posebno važno spomenuti razdoblje mijenjanja mliječnih zuba i rasta trajnih (što traje gotovo 6 do 7 godina!).

Pri blagim oblicima von Willebrandove bolesti, nesteroidni antireumatici (Aspirin, Ibuprofen i sl.) mogu potaknuti krvarenje. Budući da u ovom tekstu govorimo o von Willebrandovoj bolesti u djece, a acetisalicilna kiselina se rijetko primjenjuje u toj dobi, ibuprofen je — kao jedan od najkorištenijih lijekova NSAID skupine u pedijatrijskoj populaciji — najodgovorniji za ovu posljedicu.

Negativna osobna anamneza krvarenja ne isključuje dijagnozu von Willebrandove bo-

lesti u pacijenata koji imaju pozitivnu obiteljsku anamnezu.

Ženski dio populacije, kako odrasle — tako i pedijatrijske, zahvaćen je i krvarenjem unutar genitalnog sustava. Međutim, menoragija se ne pojavljuje prije puberteta. Unatoč mogućem ozbiljnom krvarenju pri menstrualnom ciklusu, kod žena sa menoragijom zabilježena je visoka prevalencija (13-20%) blagih poremećaja krvarenja.

Dijagnostika von Willebrandove bolesti u djece

Postoje razvijeni dijagnostički algoritmi, pomoću kojih možemo jednostavno doći do potrebnog odgovora — radi li se o von Willebrandovoj bolesti i ako da, o kojem tipu/podtipu.

APTT (aktivirano parcijalno trombotičko vrijeme) ne možemo koristiti kao skrining pretragu, jer može imati normalne vrijednosti u tipu 1 von Willebrandove bolesti, koji je ujedno i najblaži oblik. Dob igra veliku ulogu pri postavljanju dijagnoze, jer je uočen godišnji rast od 0,5% do 1% aktivacije von Willebrandovog faktora, što znači da najniže vrijednosti vWF imaju veliku varijabilnost među dobnim skupinama. To znači da djeca imaju »normalno« niže razine vWF od odraslih, jer razina vWF postupno sa starenjem djeteta raste. Pri kliničkom pregledu i dijagnostičkoj obradi pacijenata, a osobito djece, stres nastao uslijed »straha od bijele kute« i novog okruženja u kojemu se bolesnik nalazi unutar zdravstvene ustanove, znatno utječu na rezultate pretraga povisujući aktivaciju vWF. Osim stresa i infekcije, koje su osobito česta pojava u pedijatrijskoj populaciji, dovode do prolaznog povećanja aktivnosti vWF. Ako je dijete fizički aktivno i stalno u pokretu, možemo očekivati povišene vrijednosti vWF, jer fizička aktivnost pridonosi aktivaciji vWF. Von Willebrandov faktor ima vrijeme poluživota 10 do 12 sati, što znači da je bitno saznati što je dijete radilo najmanje tijekom posljednjih 10 do 12 sati.

U ranoj novorođenačkoj dobi von Willebrandova bolest rijetko se dijagnosticira, prvenstveno stoga što je u prvih sedam dana života povećano stvaranje von Willebrandova faktora. Prenatalna dijagnostika je moguća samo kod von Willebrandove bolesti tipa 3.

Kod neke novorođenčadi s tipom 3 ovog poremećaja krvarenja uočena je sklonost razvoju aloantitijela na von Willebrandov faktor. Osim što navedeno pridonosi smanjenju količine vWF, ima i veliki utjecaj na izbor terapije. Koncentrati koji sadržavaju VWF su kontraindicirani nakon ove komplikacije, jer uzrokuju životno ugrožavajuću anafilaktičku reakciju zbog aktivacije komplementa.

U trudnoći se primijećeno povećano stvaranje vWF koji ne prelazi placentu, što znači da je majka tijekom trudnoće zaštićena, ali dijete nije, ukoliko ima teži oblik ove bolesti.

U tipu 2B postoji i smanjen broj trombocita.

Osim von Willebrandove bolesti koja je nasljedna, postoji i stečeni oblik ovog poremećaja koji nastaje tijekom života, u bilo kojoj životnoj dobi. Tijekom djetinjstva glavni uzroci ovog poremećaja su Wilmsov tumor, kongenitalne srčane greške, sistemski eritemski lupus (aktivni oblik bolesti), angiodisplazija, epileptični napadaji liječeni valproičnom kiselinom i hipotireoidizam. Učestalost von Willebrandove bolesti kod djece sa srčanim manama relativno je mala, a kada se bolest i pojavi, ima blagu kliničku sliku.

Plazmatske koncentracije vWF mogu biti povišene u fiziološkim uvjetima (stres, infekcija pojačana tjelesna aktivnost...), zbog čega uvijek trebamo provesti ponovljena dijagnostička testiranja kako bismo izbjegli pojavu lažno negativnih nalaza, kojima bismo uistinu bolesne proglasili zdravima. Uvijek kada je to moguće uzorke krvi treba uzimati u što mirnijem okruženju, jer strah i stres stvaraju mogućnost trenutnog povišenja stvaranja vWF. Provjera članova obitelji sa pozitivnom osobnom anamnezom bi mogla biti korisna. Osim svega navedenog, moramo uzeti u obzir i krvnu grupu pojedinca. Naime, poznato je da osobe s krvnom grupom »0« imaju za čak 20% do 30% niže vrijednosti von Willebrandova faktora, u usporedbi s onima krvne grupe tipa A, B ili AB. Uz to, neki pojedinci s krvnom grupom A mogu čak imati i povišene vrijednosti. Supstitucijska terapija tiroidnim hormonima i estrogenom potiče sintezu vWF. Treba uzeti u obzir i činjenicu da su plazmatski vWF i faktor VIII reaktanti akutne faze — pokazuju 2 do 5 puta povećane vrijednosti za

vrijeme vježbanja, stimulacije adrenergičkih receptora ili upalnog procesa.

Znači li niska koncentracija vWF uistinu i tip 1 von Willebrandove bolesti?

Klinička slika krvarenja u pacijenata koji boluju od ovog nasljednog poremećaja krvarenja nije uvijek u skladu sa očekivanim vrijednostima vWF. Klinička slika von Willebrandove bolesti tipa 1 je različita i više od 50% pacijenata koji imaju niske koncentracije vWF su asimptomatska djeca s povremenim blagim simptomima krvarenja. Ova činjenica nas upozorava da je blago smanjenje koncentracije vWF samo fiziološko stanje nekih pojedinaца, koji imaju niske plazmatske koncentracije vWF, a ne von Willebrandovu bolest tipa 1.

Oblici bolesti koji imaju vrlo niske koncentracije vWF (5-20 IU/kg) imaju veliku sklonost nasljeđivanju, češće su uzrokovani dominantnim mutacijama von Willebrandovog faktora i češće se očituju krvarenjima. U ovim slučajevima možemo s punim pravom posumnjati na von Willebrandovu bolest tipa 1. Kada su koncentracije vWF između 35 i 50 IU/dL, nasljeđivanje nije učestalo, a simptomi krvarenja su rijetki. Stoga bi za ovakve kliničke slučajeve dijagnoza »niske koncentracije vWF« bila prikladnija.

Von Willebrandova bolest se liječi davanjem dezmopresina ili koncentrata vWF.

Osobe s vWB bi trebale izbjegavati lijekove koji mogu poremetiti funkciju trombocita. Ibuprofen i drugi nesteroidni protuupalni lijekovi (NSAIDs) su reverzibilni inhibitori ciklooksigenaze i mogu uzrokovati intestinalno krvarenje. Potencijalni rizik navedenih, ali i ostalih lijekova s antitrombotskim djelovanjem treba uzeti u obzir, jer mogu imati veliku ulogu u kliničkoj slici von Willebrandove bolesti. Upozorite svoje pacijente koji boluju od ove bolesti da izbjegavaju navedenu listu lijekova te etanol i dodatke hrani (omega 3 masne kiseline, vitamin E, luk, kumin, ginko):

- lijekovi bez recepta: aspirin, ibuprofen, naproksen, antihistaminici,
- antitrombotski lijekovi: dipiridamol, tiklopidin, nesteroidna protuupalna sredstva,

- antimikrobni lijekovi: visoke doze penicilina, cefalosporini, nitrofurantoin, hidroksiklorokin,
- kardiovaskularni lijekovi: propranolol, furosemid, blokatori kalcijevih kanala, kinidin,
- ostali lijekovi: kofein, triciklički antidepresivi, fenotiazini, valproat, heparin

Zaključak

Von Willebrandova bolest je najčešći poremećaj hemostaze u ljudi. Često ostaje neprepoznat i ponekad zbog obilnog krvarenja život pacijenta može biti ugrožen. Bitno je pravodobno prepoznati simptome ove bolesti koji se pojavljuju u djetinjstvu. Tip 2 i tip 3 von Willebrandove bolesti nije teško pred-

vidjeti, ali blagi oblici tipa 1 mogu biti prikriveni dobi, ponavljanim infekcijama i stresom. Dobra osobna i obiteljska anamneza su osnova prepoznavanja ovog poremećaja krvarenja. U kliničkoj praksi su često potrebna ponavljana testiranja da bismo mogli procijeniti stvarnu sklonost krvarenju u djece.

Pravodobno dijagnosticiranje i prikladno liječenje von Willebrandove bolesti smanjuju mogućnost nastanka komplikacija uslijed krvarenja i povećavaju kvalitetu života pojedinca i njegove obitelji.

Literatura:

1. Bilić E. Bolesti krvi, krvotvornih organa i solidni tumori dječje dobi. U: Mardešić D, Barić I, ur. Pedijatrija, 7. izd. Zagreb, Školska knjiga 2016; 647-692.
2. www.wfh.org

POSJETITE WEB-STRANICU DRUŠTVA HEMOFILICARA HRVATSKE



Krvarenja u žena s poremećajima zgrušavanja krvi

Doc. dr. sc.
Dražen PULANIĆ,
dr. med.



Odjel za hemostazu i trombozu te benigne bolesti krvotvornog sustava, Zavod za hematologiju, Klinika za unutarnje bolesti, Klinički bolnički centar Zagreb i Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu
Referentni centar Ministarstva zdravstva Republike Hrvatske za nasljedne i stečene poremećaje hemostaze

Poznato je da je nasljedna hemofilija bolest od koje obolijevaju muškarci sa značajnim krvarećim simptomima, a prenose je žene. No, u općoj populaciji žene imaju tijekom života puno više krvarećih izazova nego muškarci s obzirom na menstrualna krvarenja, trudnoću i porod. Brojne su stečene i nasljedne bolesti koje dovode do povećanog rizika krvarenja u žena, poput trombocitopenije (smanjenog broja trombocita zbog brojnih različitih razloga), trombocitopatije (poremećene funkcije trombocita, stečenih i nasljednih), poremećenog veziva (kolagena), te nedostatka različitih faktora zgrušavanja, poput von Willebrandove bolesti (najčešće nasljedne bolesti zgrušavanja koja zahvaća i muškarce i žene). Također i nositeljice hemofilije mogu imati niske razine faktora VIII (nositeljice hemofilije A) ili faktora FIX (nositeljice hemofilije B) sa značajnim simptomima krvarenja. Stoga žene s poremećajima zgrušavanja krvi imaju najčešće ginekološku simptomatologiju — od dugotrajnih i obilnih menstrualnih krvarenja do krvarećih komplikacija tijekom trudnoće i posebno prilikom poroda. Menoragija ili izraženo menstrualno krvarenje je najčešći simptom u žena s poremećajima zgrušavanja krvi. Definira se kao krvarenje koje traje duže od sedam dana ili rezultira gubitkom više od 80 mL krvi tijekom jednog menstrualnog ciklusa. Menoragija može biti prvi klinički znak koji ukazuje na bolest poremećene hemostaze u žene. Poznato je da je dr. Eric von Willebrand opisao još 1926. godine prvu obitelj s krvarećim simptomima u oba spola, u kojoj je djevojčica od 13 godina umrla krvareći od menstruacije. Recentnije studije opisuju prevalenciju menoragije u 74-92% žena s von Willebrandovom bolesti, 51% u žena s Bernard-Soulierovim sindromom (bolest poremećene funkcije trombocita), u 98% žena s Glanzmannovom trombastenijom (također bolest poremećene funkcije trombocita), 59% u žena s nedostatkom fakto-

ra XI, 57% u žena koje su nositeljice hemofilije, te u 35-70% žena s ostalim rijetkim nedostacima faktora zgrušavanja.

Sve navedeno može značajno narušiti kvalitetu života žena s poremećajima hemostaze i menoragijama — od razvoja sideropenične anemije (anemije zbog nedostatka željeza uslijed kroničnog krvarenja), ograničavanja dnevnih aktivnosti, brojnih izostanaka iz škole i radnog mjesta. U pristupu liječenju uz ginekologa nužno je uključiti hematologa koji se bavi poremećajima koagulacije, a terapijski pristup je različit ovisno o osnovnom hemostatskom poremećaju: od primanja antifibrinolitika, dezmopresina, nadoknade željeza, hormonske terapije, pa čak i dugotrajne profilakse pripravcima koji sadrže von Willebrandov faktor. U trombocitopatijama (bolestima s poremećenim funkcijama trombocita) može se razmotriti i primanje transfuzije trombocita. Lokalna ginekološka terapija je također ponekad potrebna, poput kiretaže, ablacije endometrija pa čak i histerektomije.

Tijekom trudnoće (ionako složenog »drugog stanja«) situacija je nerijetko još puno složenija te je ponovno uz ginekologa nužan hematološki nadzor. Periodično je potrebno u trudnoći kontrolirati razinu deficitarnog faktora zgrušavanja (koja se većinom u trudnoći povećava) i kompletne krvne slike, dok je rizik od krvarenja najveći tijekom poroda i posebno postpartalno (i u žene-rodilje, i u novorođenog djeteta). Stoga je svakako nužan multidisciplinarni pristup i porod u tercijalnim centrima s odličnom neonatalnom skrbi i s dobrom i brzim suradnjom s centrom za hemofiliju.

U zaključku, krvarenja u žena s poremećajima zgrušavanja krvi su najčešće ginekološke/opstetričke simptomatologije, mogu značajno narušavati kvalitetu života, složena su za liječenje i zahtijevaju multidisciplinarnu suradnju hematologa i ginekologa, te drugih stručnjaka.

Cijepljenje i hemofilija

Kruno SOKOL,
dr. med.



Služba za epidemiologiju
Nastavni zavod za javno
zdravstvo »Dr. Andrija
Štampar«, Zagreb

Cijepljenje je svakako jedno od najznačajnijih javnozdravstvenih dostignuća u povijesti medicine uopće. Radi se o medicinskoj intervenciji koja je, sustavnim provođenjem, kao posljedica imala drastično smanjenje obolijevanja i smrtnosti od bolesti koje su, u ne tako davnoj prošlosti, predstavljale veliki javnozdravstveni problem. Ono je nesumnjivo, uz samo smanjenje obolijevanja, imalo i svoj doprinos u općem prosperitetu populacije kroz bolji ekonomski standard, bolju kvalitetu života, manju stopu invaliditeta, dulji životni vijek i dr.

Hrvatska, uz ostale razvijene zemlje, ima vrlo dugu tradiciju organiziranog i kontinuiranog provođenja cijepljenja. Postizanjem visokih cijepljenih obuhvata eradicirane su bolesti poput velikih boginja, poliomijelitisa, eliminirane su difterija, neonatalni tetanus, teži diseminirani oblici tuberkuloze, rubeola, ospice.

Što je cijepljenje?

Cijepljenjem potičemo naš organizam na stvaranje specifične zaštite protiv određene bolesti. Ukoliko cijepljena osoba dođe u kontakt s uzročnikom bolesti ona već ima spremnu zaštitu te se najčešće neće razboljeti. Ukoliko kod cijepljene osobe ipak dođe od pojave bolesti, ona je obično blažeg tijeka, kraćeg trajanja i uz mnogo manji rizik od nastanka komplikacija.

Važna posljedica dobre procijepljenosti populacije je, osim individualne imunosti i tzv. kolektivna imunost za određene bolesti. Ona zapravo znači da dovoljan broj cijepljenih osoba na određenom području štiti osobe koje iz određenih razloga ne smiju primiti cjepivo (npr. zbog kontraindikacija ili neadekvatne dobi). Ulaskom uzročnika u dobro procijepljenu populaciju brzo dolazi do prekida njegovog prijenosa te se širenje bolesti brzo zaustavlja.

Način i mjesto primjene cjepiva

Cjepiva se najčešće primjenjuju u mišić (intramuskularno), potkožno (supkutano) ili u kožu (intradermalno). Postoje cjepiva koja se primjenjuju na usta (oralno), ali takvih cjepiva više nema u našem kalendaru cijepljenja, već su ih zamijenila cjepiva koja se primjenjuju u mišić.

Mjesto primjene najčešće ovisi o dobi, odnosno razvijenosti osobe koja se cijepi. Tako se primjerice kod djece do godinu dana starosti cjepiva najčešće primjenjuju u natkoljenu, a kod starijih od godine dana u nadlakticu.

Kod osoba s poremećajem koagulacije, ukoliko je moguće, a ovisno o vrsti cjepiva, treba preferirati potkožni način primjene cjepiva zbog smanjenog rizika od nastanka hematoma.

Prilikom izbora načina i mjesta primjene cjepiva liječnik također treba uzeti u obzir težinu koagulacijskog deficita te terapiju/profilaksu koju osoba trenutno provodi.

Cijepljenje najčešće provode liječnici specijalisti kao što su pedijatri, obiteljski liječnici i liječnici školske medicine koji svakako trebaju biti upoznati sa činjenicom da osoba ima poremećaj koagulacije. U slučaju bilo kakvih pitanja ili nedoumica, posebno vezano za intramuskularnu primjenu cjepiva, cjeplitelj može kontaktirati Centar za hemofiliju.

Za osobe s poremećajima koagulacije krvi iznimno je bitno da se redovito i potpuno cijepi primjereno dobi a sukladno obveznom Kalendaru kontinuiranog cijepljenja.

Cjepivo	Navedena dob											
	Mjeseci				Godine		Razred osnovne škole			Godine		
	0	2	4	6	1	5	I.	VI.	VIII.	15	24	60
BCG	1											
HB		1	2	3	4	5						
Di-Te-Per		1	2	3	4	5	*					
Polio		1	2	3	4	5				*		
Di-Te							*			*	*	
Mo-Pa-Ru												
Hepatitis B		1	2	3	4	5	*	13				
Ana-Te												1

↑ Kalendar kontinuiranog cijepljenja u Republici Hrvatskoj u 2018. godini

*Provjera cijepljenog statusa + nadoknada propuštenog cijepljenja

BCG — tuberkuloza

Hib — Haemophilus infl. tip B

Di-Te-Per — difterija, tetanus, hripavac

Polio — dječja paraliza

Mo-Pa-Ru — ospice, zaušnjaci, rubeola

Ana-Te — tetanus

Osim cijepljenja po Kalendaru kontinuiranog cijepljenja, za osobe oboljele od hemofilije obavezno je i cijepljenje protiv hepatitisa B. Sve osobe rođene 1987. godine i kasnije već su cijepljene protiv hepatitisa B. Navedeno cijepljenje kao obavezno uvedeno je 1999. godine u 6. razrede osnovnih škola (školska godina 1999./2000.), a od 2007. godine u novorođenačku dob.

U slučaju postojanja dodatnih kroničnih bolesti (npr. kronično oštećenje jetre kao posljedica kroničnog hepatitisa C) preporučljivo je cijepljenje protiv pneumokoka. Za sve osobe s poremećajem koagulacije preporuka je i cijepljenje protiv hepatitisa A te svake godine sezonsko cijepljenje protiv gripe.

Nuspojave

Nakon svakog cijepljenja može doći do pojave određenih nuspojava.

Među najčešćim nuspojavama javljaju se lokalne reakcije na mjestu primjene cjepiva (otok, crvenilo). Od ostalih mogu se javiti povišena temperatura, bolovi u mišićima i zglobovima, glavobolja, probavne smetnje, razdražljivost, osip, febrilne konvulzije. Najčešće se radi o nuspojavama koje su blage i prolaze bez posljedica.

Teže nuspojave su izrazito rijetke (npr. sustavna ili lokalna alergijska reakcija, reaktivni artritis, encefalitis, ataksija), a pojavljuju

Osnovne preporuke kod cijepljenja osoba s poremećajem koagulacije

— Kao i za primjenu koagulacijskog faktora tako je i za primjenu cjepiva preporučljivo koristiti što tanje igle (23 G ili po mogućnosti tanje).

— Mjesto i način primjene cjepiva potrebno je odrediti sukladno dobi pacijenta i vrsti cjepiva. Kada je god to moguće treba preferirati potkožni način aplikacije cjepiva radi smanjenja rizika krvarenja.

— Nakon cijepljenja mjesto primjene potrebno je neko vrijeme pritisnuti bez trljanja (minimalno 2 minute) da bi smanjili rizik od nastanka hematoma.

— Generalna je preporuka da se cijepljenje nastoji provesti nakon primjene faktora koagulacije. Ukoliko se radi o osobi koja je u programu profilaktične primjene faktora koagulacije, savjetuje se primjena cjepiva isti dan nakon primjene profilakse, čime se smanjuje rizik od nastanka hematoma.

— Ukoliko se nakon cijepljenja javi temperatura, treba izbjegavati uzimanje nesteroidnih protuupalnih lijekova kao što je primjerice andol, ibuprofen već se savjetuje paracetamol (acetaminofen) kao lijek izbora (potreban oprez kod težih oštećenja jetre!).

— U slučaju da nakon cijepljenja dođe do pojave određenih nuspojava, a posebno pri sumnji na razvoj hematoma na mjestu aplikacije cjepiva, potrebno je kontaktirati svog hematologa ili pedijatra te što prije primijeniti faktor koagulacije.

se daleko rjeđe nego komplikacije bolesti protiv kojih se cijepimo.

Cjepiva koja se koriste u provedbi obveznih cijepljenja dokazano su učinkovita te je nepobitna činjenica da korist od cijepljenja uvelike nadmašuje potencijalne rizike.

Kontraindikacije

Cjepivo se ne primjenjuje ukoliko osoba ima akutnu bolest, povišenu temperaturu, preos-

Zašto se i dalje moramo cijepiti protiv bolesti kojih više nema u Republici Hrvatskoj

Bez obzira na to što pojedinih bolesti više nema u RH i dalje je potrebno održavati visoku procijepljenost stanovništva. Danas, zbog velike pokretljivosti stanovništva (putovanja, turizam, migranti), postoji velik rizik od importiranja uzročnika koji se zatim vrlo lako mogu proširiti u necijepljenoj populaciji. Primjer za to su nam ospice koje se zbog slabih cijepnih obuhvata u mnogim europskim državama ponovno pojavljuju u vidu epidemija.

jetljivost na neke od sastojaka cjepiva te ukoliko je bilo težih nepoželjnih reakcija pri prethodnom cijepjenju istim cjepivom. Za živa (oslabljena) cjepiva dodatne kontraindikacije su trudnoća i stanje oslabljene imunosti. Za kombinirana cjepiva koja sadrže komponente

te za hripavac, kontraindikacije su određene bolesti živčanog sustava (nekontrolirana epilepsija, progresivna encefalopatija). Kontraindikacije mogu biti privremene i trajne.

U posljednje vrijeme u određenim medijima cjepiva se, potpuno neutemeljno, dovode u vezu s nastankom teških bolesti poput autizma, multiple skleroze i alergijskih bolesti. Međutim, brojna kvalitetna istraživanja koja su do sada provedena opovrgavaju bilo kakvu vezu cijepjenja s nastankom navedenih bolesti.

U situaciji kada kao posljedicu provođenja organiziranog cijepjenja bilježimo smanjenje broja oboljelih dolazi i do značajnog smanjenja broja težih komplikacija od tih bolesti. Kao posljedica toga, poneki roditelji više ne prepoznaju opasnosti samih bolesti protiv kojih se cijepi, već kao primarni problem vide pojavu eventualnih nuspojava cijepjenja. Poneki od njih spremni su i odbiti cijepjenje svog djeteta pri tome misleći da čine dobro svom djetetu štiteći ga od »opasnih« nuspojava. Upravo suprotno, svoje dijete stavljaju u nepotreban rizik od obolijevanja i komplikacija bolesti protiv kojih se danas možemo efikasno zaštititi.

N A J A V A

12. EDUKACIJSKI LJETNI KAMP DRUŠTVA HEMOFILIČARA HRVATSKE Tuheljske Toplice, Hotel »Well« 30. kolovoza — 2. rujna 2018. godine



Rehabilitacija osoba s hemofilijom

Mr. sc.
Nataša KALEBOTA,
dr. med., spec. fizijatar



Većina krvarenja u osoba s hemofilijom javlja se u zglobovima i mišićima. Budući da se mogu javiti spontano ili kao posljedica traume te da mogu dovesti do oštećenja i poremećaja funkcije, rehabilitacija je važan dio sveobuhvatnog liječenja. Osim faktora zgrušavanja, dobar motorički oporavak pridonosi optimalnom oporavku nakon krvarenja te smanjuje rizik novih krvarenja.

Fizikalna terapija i fizioterapeuti trebali bi biti uključeni u liječenje od dana dijagnoze hemofilije nadalje, a njihovi su glavni ciljevi sljedeći:

- opće zdravstvene mjere (npr. kod djece ciljevi su normalan motorički razvoj, savjetovanje o fizičkim aktivnostima, kako biti »fit«, dobra kontrola tjelesne težine, edukacija o upotrebi ortopedskih pomagala)
- funkcionalni oporavak nakon akutnog mišićno-koštanog krvarenja
- održavanje tjelesne aktivnosti i sudjelovanje u kroničnim stanjima
- rehabilitacija prije i poslije operacije.

U fokusu je *fizijatra* eliminirati, smanjiti ili ako je moguće izbjeći posljedice hemofilije. Pritom je važna funkcija tijela (mišićno-koštanog sustava) odnosno to kako bolest utječe na hod i aktivnosti svakodnevnog života i je li potrebna potpora ortopedskim pomagali-ma, kao i to kako bolest utječe na društveni život (posao, obitelj).

Akutno krvarenje karakterizirano je bolnim, otečenim, toplim zglobovom koji je u savijenom položaju minimalnih pokreta. Pun oporavak može se očekivati za 2-6 tjedna. Tijekom tog razdoblja potrebni su mirovanje i imobilizacija zgloba, opseg pokreta je limitiran i korištenje mišića oko zgloba smanjeno. Ako se radi o koljenu ili gležnju nije dopušteno opterećenje tjelesnom težinom. Cilj je fi-

zikalne terapije u akutnoj fazi smanjiti bol i oteklinu, pri čemu se koristi RICE protokol.

Nakon prve faze oporavka, kad prestane krvarenje i smire se bol i oteklina, potrebno je započeti s vježbama kako bi se postigao pun oporavak i spriječio negativan učinak imobilizacije na zglobove i mišiće (ograničeni pokreti zgloba te gubitak snage, duljine i izdržljivosti mišića).

Ako se radi o krvarenju u mišić počinje se s vježbama istezanja do granice boli u svrhu istezanja ožiljka koji je u fazi sazrijevanja (»plastičan« je i može ga se oblikovati) kako bi se spriječio skraćivanje mišića.

Zbog *ponavljajućih krvarenja u zglob* dolazi do hemofilične artropatije, trajne zglobne bolesti. Dolazi do oštećenja hrskavice i kosti ispod nje, do suženja zglobne pukotine, nesukladnosti između zglobnih tijela. Zahvaćena su i meka tkiva oko zgloba — zglobna čahura, mišići, tetive, ligamenti. Veliki zglobovi — ramena, kukovi, a osobito gležnjevi, koljena i laktovi, podložni su krvarenju zbog mehaničkog opterećenja. Ovisno o težini bolesti zglobovi su bolni, otečeni, ograničenog opsega pokreta, nestabilni, deformirani. Ako je zahvaćeno više zglobova, može biti narušeno držanje cijelog tijela. Hod može biti otežan, šepav uz potrebu za pomagalom.

Učestala krvarenja u koljeno dovode do fiksirane deformacije u kojoj je koljeno u savijenom položaju i ne može se potpuno isporučiti. Posljedica je slabljenje mišića kvadricepsa koji ispruža koljeno, a mišići na stražnjoj strani natkoljenice koji savijaju koljeno skrate se i povlače potkoljenu kost prema straga. To dovodi do zadebljanja i skraćivanja zglobne čahure.

Česta mjesta krvarenja su mišić iliopsoas (savija natkoljenicu u kuku), mišići bedra i lista potkoljenice, a na ruci mišići na podlaktici koji vrše pokret savijanja. Simptomi su

bol i ograničeni pokreti. Ravnoteža između različitih mišićnih grupa (npr. mišića koji savijaju i ispružaju koljeno) ima važnu ulogu u pravilnoj raspodjeli opterećenja na zglob. Mišićna neravnoteža može nastati kao posljedica krvarenja.

Medicinska gimnastika je tjelesna aktivnost koja ima plan, strukturu, repetitivna je i ima svoj cilj. Tipovi medicinske gimnastike ovise o cilju liječenja. Vježbe su usmjerene na liječenje zglobova, mišića i živčanih struktura.

Važni su pokretljivost zglobova, duljina mišića, snaga i izdržljivost, koordinacija pokreta, ravnoteža i propriocepcija. Kada se propisuju vježbe kod hemofilije, glavna briga mora biti ne izazvati novo krvarenje.

Svrha je što bolje funkcioniranje tijela kako bi osoba mogla biti samostalna u:

- samozbrinjavanju (hodanje, odijevanje, higijena, hranjenje)
- aktivnostima svakodnevnog života (lakši i teži kućanski poslovi, trgovina, odlazak liječniku)
- radnoj aktivnosti
- školovanju
- sudjelovanju u rekreaciji i sportu
- sudjelovanju u društvenom životu.

Pacijenti svoje tjelesne nemogućnosti često opisuju kao: ne mogu hodati onoliko dugo koliko sam mogao prije, teško ustajem iz stolca, ne mogu držati unuka i slično. Neke posljedice kronične zglobne bolesti kao što su fiksirane kontrakture zglobova ne mogu se popraviti samo vježbanjem, potreban je drugačiji pristup. Međutim i u takvim će se slučajevima redovitim vježbanjem (npr. vježbanje u vodi, plivanje, snaženja mišića tijela laganim opterećenjem te lagana rekreacija, npr. badminton) pacijenti osjećati bolje. Neće moći više saviti koljena ili laktove, ali će se lakše kretati, imat će više energije i bit će sigurniji kod sprečavanja padova.

Ograničen opseg pokreta zgloba može nastati zbog promjena u samom zglobu — zbog promjena na zglobnim tijelima i hrskavicama dolazi do mehaničke zapreke kod pokreta. Uzrok može biti i u izvanzglobnim strukturama kao što su skraćena zglobna čahura, mišići, tetive.

Vježbe mogu biti:

- aktivne, kada sam pacijent izvodi pokret
- aktivno potpomognute, kada pacijent izvodi pokret uz pomoć fizioterapeuta te
- pasivne, kada pokret izvodi fizioterapeut; izbjegavaju se u hemofiliji zbog potencijalnog stresa i izazivanja krvarenja.

Mišići imaju više uloga:

- pokreću zglobove ruku i nogu te kralježnicu
- stabiliziraju zglobove i tako daju stabilnost trupu, rukama i nogama
- daju nam podatke o položaju i pokretu ruku i nogu te tijela u prostoru (tzv. propriocepcija) što je važno kod sprečavanja padova (npr. kod hoda po neravnom terenu ili kad se spotaknemo)
- aktiviraju se i ispravljaju tijelo.

Krvarenje u mišiće dovodi do stvaranja ožiljaka kojima se skraćuju mišići. Vježbe istezanja zato su važne kako bismo vratili njihovu duljinu. Skraćen mišić ima slabiju funkciju, a uz to može dovesti do ograničenih pokreta u zglobu. Npr. skraćen mišić gastrocnemius (stražnja strana potkoljenice) uzrokuje ograničeno ispružanje stopala i viši položaj pete. Skraćeni mišići hamstringsi (stražnja strana natkoljenice) uzrokuju nepotpuno ispružanje koljena.

Zbog krvarenja ili bolesti zgloba te krvarenja u mišić, mišić se slabije koristi i gubi na snazi i obujmu. Zato su nam potrebne vježbe jačanja, istezanja i izdržljivosti mišića. U fazama pogoršanja bolesti mišići se jačaju vježbama bez pokretanja samog zgloba (tzv. statičke vježbe). Tijekom oporavka izvode se vježbe s pokretanjem zgloba (tzv. dinamičke) s postupnim povećanjem opterećenja. Pritom primjenjujemo elektrostimulaciju mišića. Ovisno o stanju pacijenta mogu se provoditi i tzv. funkcionalne vježbe kada se kao opterećenje koristi težina tijela. Cilj je pritom ojačati mišiće koji olakšavaju pokrete u svakodnevnom životu. Vježbe se provode do granice boli, no treba paziti da ne dođe do pretjeranog umora mišića.

Vježbe koordinacije, ravnoteže i propriocepcije usklađuje našu živčano-mišićnu kontrolu:

- živac daje mišiću impuls (struju) kako bi se mogao aktivirati

— proprioceptori su živčani završeci u zglobovima, mišićima, tetivama i ligamentima; osjetljivi su na promjene sila, informacije šalju u mozak, a on šalje signale mišićima kako bi se aktivirali i spriječili ozljedu.

U osoba s hemofilijom propriocepcija može biti oštećena iz više razloga. Prvo, zato što živčani završeci mogu biti oštećeni zbog rastegnute zglobne čahure tijekom krvarenja. Drugo, krvarenje u mišić ili slabost mišića zbog neaktivnosti dovode do toga da mišić nije sposoban brzo ili snažno odgovoriti na signal. Treće, zbog oštećenih struktura unutar zgloba, zglobna tijela postaju nesukladna i samim time daju pacijentu osjećaj nestabilnosti. I na kraju, propriocepcija slabi s godinama života neovisno o bolesti, dakle i u zdravih osoba.

Vježbe propriocepcije napreduju od stabilnog stajanja otvorenih očiju do kompleksnijih. Kod vježbi stabilnog stajanja otvorenih očiju pacijent hoda po crti, stoji na jednoj nozi i stoji na balans-dasci. U sljedećem položaju naginje trup u stranu ili prema naprijed te ustaje sa stolca. Te vježbe poboljšavaju pacijentovu kontrolu i samopouzdanje kod kretanja (npr. starije osobe pri prelasku ceste, mlade u sportskim aktivnostima). Ako se propriocepcija ne rehabilitira adekvatno, zglob neće moći brzo reagirati na stres i stoga će biti podložan ozljedama. Najčešće se izvode vježbe za noge (npr. koljena i gležnjevi), ali moraju biti uključene i vježbe za ruke kako bismo kod osoba koje hodaju s pomoću štaka osigurali dovoljno brzu reakciju lakta na stres.

Vježbe u vodi (hidroterapija) ugodnije su i pacijenti ih bolje toleriraju od vježbi na suhom, a njima se mogu postići svi ciljevi kao i vježbanjem na suhom. Karakteristike vode omogućavaju rasteretno vježbanje odnosno vježbanje bez opterećenja tjelesnom težinom na zglobove. Uzgon vode omogućava pokretanje ruku i nogu i kad su mišići vrlo slabi. Ovisno o dubini do koje je tijelo uronjeno, opterećenje tjelesnom težinom može se smanjiti ili povećati. Npr. hod kroz vodu koja je do razine prsiju odlična je vježba jačanja mišića nogu. Također, u vodi se mogu izvoditi vježbe propriocepcije i ravnoteže. Hidroterapija se osobito preporučuje za pacijente s vi-

šestruko zahvaćenim zglobovima kojima je teško izvoditi vježbe na suhom.

Vježbe za pravilno držanje tijela — zašto treba vježbati čitavo tijelo

Dugoročno gledano krvarenje u zglobove i mišiće dovodi do problema držanja tijela (posture) i do pogrešnih obrazaca pokreta, a to može dovesti do neravnoteže između mišićnih grupa.

Osobe s hemofilijom s više zahvaćenih zglobova sklone su razvoju tipičnog držanja tijela koje se sastoji od fleksije kontraktura laktova, kukova i koljena te deformacije gležnjeva. Fiksirana fleksijska kontraktura koljena dovodi do toga da jedna noga bude duža od druge. Kuk je u savijenom položaju i mogući su kosa zdjelica i iskrivljenje lumbalne kralježnice (skolioza). Takve posturalne promjene počinju tijekom krvarenja u zglobove kad svaki zglob zauzme rasteretni savijeni položaj.

Mišići vrata, lopatica, trupa, duboki mišići trbuha, mišići zdjelice važni su za pravilan položaj kralježnice čime omogućuju stabilnu bazu za pokrete ruku i nogu. Promijenjeno držanje tijela i slaba stabilnost trupa često su posljedica skraćenih mišića kuka, stražnje strane natkoljenice i potkoljenice (iliopsoas, hamstringsi i gastrocnemius) — tako tijelo pokušava postići stabilnost.

Pacijenti s krvarenjem oko ramena često imaju slabe mišiće koji podižu i rotiraju ruku te mišiće koji kontroliraju pokret lopatice.

Uloga vježbanja u prevenciji krvarenja

Redovita tjelesna aktivnost pozitivno djeluje na prevenciju i liječenje debljine, osteoporoze, povišenog arterijskog tlaka, srčanih bolesti, šećerne bolesti itd. Važno je održavati što zdravijim mišićni i koštani sustav neovisno o tome o kojoj se bolesti radi kako bi se aktivnosti svakodnevnog života olakšale.

Vježbe pokretljivosti zglobova i vježbe snaženja mišića pomoći će da kada se spotaknemo zglobovi i mišići imaju dovoljno snage kako ne bi došli do ozljede.

Vježbe koordinacije, ravnoteže i propriocepcije osigurati će da osobe reagiraju na iznenadan gubitak ravnoteže ili iznenadan pokret i tako se zaštite, npr. u javnom prijevozu kod naglog kočenja, u prevenciji spoticanja i padova ili kod hoda po zaleđenoj cesti.

Vježbe izdržljivosti omogućit će da se mišići ne ozlijede zbog umora pri obavljanju svakodnevnih aktivnosti (npr. pri odlasku u trgovinu).

Vježbe koje osobi omogućuju kontinuirano sudjelovati u raznim aktivnostima, rekreaciji, druženju s prijateljima i obitelji mogu pridonijeti općem dobrom stanju i kvaliteti života.

Plivanje se općenito preporučuje osobama s hemofilijom jer nosi mali rizik za ozljedu. Ipak, s obzirom na to da u vodi nema opterećenja tjelesnom težinom, plivanje nema učinka na gustoću kosti te na prevenciju i liječenje osteoporoze.

U literaturi se osim navedenoga preporučuju joga, tai chi i ples jer poboljšavaju živčano-mišićnu kontrolu i snagu mišića trupa. Pilates i nordijsko hodanje poboljšavaju snagu, dobro držanje tijela i izdržljivost.

Zaključno

Medicinska gimnastika i odgovarajuća tjelesna aktivnost važne su komponente liječenja osoba s hemofilijom. Osim faktora zgrušavanja, prevenciji kronične bolesti zglobova pridonosi i funkcionalni oporavak nakon svakog krvarenja. Posebno educiran rehabilitacijski tim trebao bi pratiti oboljeloga od dana postavljanja dijagnoze nadalje.

Literatura:

1. PHYSIOTHERAPY MANAGEMENT IN HAEMOPHILIA, Background and practical guidelines, eds. Piet de Kleijn, Eveline Mauser-Bunschoten, Utrecht — Van Creveldkliniek — UMC Utrecht, 2017.
2. RECENT ADVANCES IN REHABILITATION IN HAEMOPHILIA, ed. Lily Heijnen, Medical Education Network, 174 Church Road, Hove, East Sussex, BN3 2DJ, 1995.
3. Beeton K., Carlos Rodriguez-Merchan E., Alltree J., Cornwall J., REHABILITATION OF MUSCLE DYSFUNCTION IN HEMOPHILIA, Revised Edition, *Treatment of Hemophilia*, travanj 2012., br. 24.

DRUŠTVO HEMOFILICARA HRVATSKE
ČLAN JE SVJETSKE FEDERACIJE HEMOFILIJE



Važnost tjelesne aktivnosti za zdravlje čovjeka

Kretanja i zdravlje međusobno su jako povezani, naime naše je tijelo svojim ustrojem od približno 206 kostiju i 640 mišića predviđeno za stalno kretanje. Gledano u ljudsku povijest upravo je kretanje naših predaka bio odlučujući čimbenik u ovladavanju našim planetom i stvaranju svijeta u kojem živimo. Naime, prema teoriji prelaska u savanu naši su se preci zbog preglednosti terena, odnosno preživljavanja počeli uspravljati. Takov način gibanja posljedično je doveo do promjena na svim dijelovima lokomotornog sustava. Tako se uspravljanjem čovjeka površina tjelesnih uporišta svela samo na stopala koja su od pomoćnog organa za hvatanje prerasla u samostalne organe oslonca, tj. stajanja i hodanja u labilnoj ravnoteži uspravnoga stava. Naravno da su i ostali dijelovi nogu doživjeli značajne promjene, pa su tako nastale promjene u području koljena i kukova kako bi mogli podnositi novonastala opterećenja. Te su pak promjene utjecale i na promjene u području zdjelice, ali i kralješnice, gdje ne samo da je došlo do promjena na samim kralješcima već i do promjena u zavojevima kralješnice kako bi se bolje amortizirala sile koje nastaju tijekom gibanja. Prednji su udovi uspravljanjem postali gornji te su i oni doživjeli značajne promjene. Tako ruke postaju slobodne i razvijaju se u vrlo sofisticirani dio tijela kojima su se na početku služili u prikupljanju hrane, izradi primitivnih oružja i lovu, pa sve do razvoja vrlo finih, preciznih kretnji. Razvoj hoda i šake kao »organa rada« omogućio je širenje naših predaka i stvaranje svijeta kakov nas danas okružuje.

U današnje vrijeme ljudi sve više za kretanje rabe prometna sredstva i sve manje se kreću, no još uvijek u prosjeku načinimo od 5-15 tisuća koraka dnevno, odnosno od 2-5 milijuna koraka godišnje. Tako prosječan

čovjek godišnje prijeđe približno 27 tisuća kilometara, tj. ophoda Zemlju.

Tehnolojski dosezi današnjice omogućili su nam putovanje u ugodnim i brzim automobilima, vlakovima, avionima, mogućnost da vidimo daleke svjetove na različitim zaslonima u mnoštvu boja i zvukova, te sve ostale blagodati modernoga doba. No ista ta tehnologija uzela nam je nešto što smo dobili od naših predaka — stalno kretanje, a to neprijeporno dovodi do mnoštva neželjenih posljedica po naše tijelo i zdravlje.

Prema podacima Svjetske zdravstvene organizacije između 60 i 85% odraslih ljudi se nedovoljno kreću, a nekretanje i njegove posljedice jedan su od deset vodećih uzroka onesposobljenja i smrti. Tako je nekretanje direktno povezano sa mnogim bolestima i njihovim porastom, primjerice, srčano-žilne bolesti, dijabetes, osteoporoza, povišeni krvni tlak, debljina, depresija, tjeskoba, karcinom debeloga crijeva i još mnoge druge bolesti.

Kada pogledamo dijabetes i tjelesnu aktivnost višestruki su učinci. Vježbanje treba biti sastavni dio liječenja jer se snižava razina šećera u krvi (u nekih oblika aktivnosti i do 20 puta u odnosu na mirovanje), regulira umjereno povišeni krvni tlak, povećava potrošnja energije, smanjuje razina masti u krvi, smanjuje ili bolje regulira tjelesna masa, po-

Nkolino ŽURA,
dipl. physioth.



KBC Zagreb, Klinika za reumatske bolesti i rehabilitaciju, Zagreb

↓ Promjene načina kretanja u ljudskoj povijesti dovele su do promjena na svim dijelovima lokomotivnog sustava



→ U očuvanju zdravlja, odnosno prevenciji bolesti bitna je svakodnevna tjelesna aktivnost



boljšava inzulinska osjetljivost, kardiovaskularna sposobnost, itd.

U jednoj se studiji navodi da je u tjelesno aktivnih žena smanjena incidencija karcinoma dojki i reproduktivnog sustava, a autori to tumače utjecajem tjelesne aktivnosti na razinu spolnih hormona.

Tjelesna aktivnost u svih osoba, a napose u bolesnika, mora biti individualno planirana i pod stalnim medicinskim nadzorom. Posebice je to bitno kod novootkrivenih bolesnika jer, kao i u ostalim oblicima liječenja, može imati svoje neželjene posljedice.

Svaka tjelesna aktivnost imat će pozitivne učinke makar to bile vježbe dok se gleda omiljena serija ili dnevnik ili pak šetnja po prirodi, plivanje itd, no napominjemo da svakome bolesniku treba pristupiti individualno, ne samo zbog osnovne bolesti, nego i zbog mogućega komorbideta, psihičkoga stanja i sl. Pri aktivnosti posebnu pozornost valja dati obući te pažnju posvetiti njezi stopala koja valja detaljno pregledati nakon svake aktivnosti. Tako primjerice u osoba sa dijabetesom (zbog gubitka perifernoga osjeta) valja izbjegavati ekstremne sportove. Temeljna razlika između tjelesne aktivnosti u sportaša i tjelesne aktivnosti u rekreativno i zdravstve-

nome usmjerenju je ta da u sportu težimo pobjedi, a u rekreativnome i zdravstvenome težimo zdravlju.

Kada se govori o zdravlju uglavnom pomišljamo na zdravstvene ustanove i zdravstvene djelatnike, a rijetko na same sebe. A upravo smo mi sami ključni u postizanju i očuvanju zdravlja, dok zdravstveni sustav treba biti pomoć u trenucima kada je ono narušeno. Mi trebamo biti aktivni dionici, a ne pasivni objekti.

Izloženi brzom i potrošačkom načinu života lako ćemo naći izgovor da nemamo vremena ili novca sa sportsku opremu, članarinu za teretanu i slično, no postoje načini kako se kretati bez dodatnih financijskih izdvajanja. Tako primjerice, kada je to moguće, dobro je izbjeći vožnju automobilom i drugim prijevoznim sredstvima, napose ukoliko se radi o kraćim relacijama gradskoga prometa. Ako je osoba u mogućnosti, udaljenost je poželjno prijeći pješice (ili makar jedan dio puta), umjesto liftom popeti se stubama, ili se na kavi sa prijateljima naći na Sljemenu umjesto u nekom trgovačkom centru. Svaka će aktivnost imati pozitivan učinak na naše tijelo i osjećat ćemo se bolje. U očuvanju zdravlja, odnosno prevenciji bolesti bitna je svakodnevna tjelesna aktivnost u trajanju od barem 30 minuta, a možemo ju provesti i u dvatri puta. Dulje će kretanje naravno imati još povoljniji učinak.

Ako se već bavite nekom aktivnosti pokušajte ju malo produljiti ili pak malo intenzivnije izvoditi. Ukažite svojim bližnjima, prijateljima i znancima na važnost kretanja, a napose onim najmlađima koji se sve manje kreću i sve su deblji.

Primjena Kinesio Tapinga u osoba s hemofilijom

U posljednjih nekoliko godina u modernoj medicini razvijaju se sve učinkovitije metode liječenja, a među kojima je svoje mjesto našao i K-Taping ili Kinesio Taping.

Kinesio Taping je metoda liječenja koja je razvijana i usavršavana gotovo 30 godina, a razvio ju je dr. Kenzo Kase. Dizajnirana je kako bi stimulirala prirodni proces ozdravljenja tijela te omogućila potporu i stabilnost mišićima i zglobovima bez ograničavanja opsega pokreta. Koristi se u liječenju ozljeda mišića i zglobova, hematoma i različitih bolnih stanja (liječenje migrena, menstrualnih bolova, kao preventivna mjera kod bavljenja sportom). Primjenjuje se kao nadopuna drugim procedurama fizikalne terapije, a može se upotrebljavati kod akutnih i kroničnih stanja.

Temeljne funkcije i učinci Kinesio Tapinga su poboljšanje funkcije mišića, poboljšanje cirkulacije krvi i limfe, smanjenje boli te podupiranje funkcije zglobova.

Četiri su tehnike postavljanja:

1. Postavljanje na mišiće
2. Postavljanje na ligamente

3. Korektivno postavljanje
4. Postavljanje za protok limfe

Kod Kinesio Taping metode za sada ne postoje poznate popratne pojave. Međutim, postavljanje Kinesio Tapinga bi se svakako trebalo izbjegavati u slučajevima otvorenih rana, još nezacijeljenih ožiljaka, neurodermitisa i psorijaze, alergija na akril.

Prilikom primjene Kinesio Tapinga na osobama s hemofilijom, dosadašnja iskustva su pokazala dobre rezultate, osobito pri apsorpciji hematoma na mekim tkivima, smanjenju otekline zahvaćenog zgloba, te smanjenju boli. Subjektivno je većina pacijenata s hemofilijom imala izrazito olakšanje nakon primjene ove terapije na zahvaćenom području, osobito prilikom kretanja.

S obzirom na pozitivna iskustva u svakodnevnom kliničkom radu kao i podatke iz dostupne literature, ocjenjujemo ovu metodu korisnom u bolesnika s hemofilijom, i to kao komplementarnu metodu u sklopu fizioterapijskoga tretmana.

Ivan ANDRIĆ,
bacc. physioth.



Josip DRAŽENović,
dipl. physioth.

KBC Zagreb, Klinika za reumatske bolesti i rehabilitaciju, Zagreb



← Nova metoda liječenja ozljeda mišića i zglobova, hematoma i drugih bolnih stanja (slike: autorov izvor)

Asertivnost — kako se izboriti za sebe i svoje potrebe?

Maja SEDMAK,
mag. psihologije.



Uvod

U međuljudskim odnosima, profesionalnim, kao i u privatnim, komunikacija predstavlja dio svakodnevice bez koje je život nezamisliv. Ona nam pomaže da izrazimo sebe, ali i da izgradimo dobre odnose s drugima. Mnogi od nas podcjenjuju važnost vještina konstruktivne, ali i destruktivne komunikacije ili ih pak smatraju nasljednima. Međutim, komunikacija je vještina koja se uči i usavršava stalnim treningom.

U kontekstu navedenog, asertivnost kao oblik komunikacije, predstavlja popularnu psihologijsku temu. Definira se kao sposobnost izražavanja vlastitih pozitivnih i negativnih misli i osjećaja na neagresivan način i bez kršenja prava druge osobe. Biti asertivan znači da na pristojan i odlučan način jasno kažemo što mislimo, želimo i osjećamo, bez očekivanja da će uvijek biti po našem. Uz asertivnost, postoji i nekoliko drugih stilova komunikacije (agresivan, pasivan i pasivno-agresivan), a koji stil ćemo odabrati i koliko često ćemo ga koristiti ovisi o različitim faktorima.

Stilovi komunikacije

Agresivan stil komunikacije

Agresivna komunikacija podrazumijeva direktno zalaganje za svoja prava i izražavanje misli, osjećaja i uvjerenja na socijalno neprihvatljiv ili manipulativan način kojim se ugrožavaju prava druge osobe. Naime, agresivno ponašanje ima najčešće za cilj uspostavljanje kontrole nad drugim ljudima i situacijama, demonstraciju moći ili postizanje pobjede nad drugom osobom. Osoba takvog stila komunikacije najčešće zahtjeva i naređuje, optužuje i nalazi krivce, ne priznaje svoje greške, kritizira osobu a ne njeno ponašanje, ne sluša, prekida sugovornika, govori glasno i ima agresivnu gestikulaciju. Svojim ponaša-

njem, osoba agresivnog stila komunikacije nastoji prenijeti sljedeću poruku: »Ja mislim ovako, a ako ti misliš drugačije — glup si«, »Ja želim ovo, nebitno je što ti želiš«, »Ovako se ja osjećam, tvoji osjećaji nisu važni«. Osobe ovog stila komunikacije naučile su agresivnom komunikacijom zadovoljiti svoje potrebe i dobiti ono što žele. Uzroci takvog ponašanja mogu biti različiti; agresivnost se može koristiti kao obrana od osjećaja manje vrijednosti i srama, kao izraz egoizma, nemoći, ili pak u svrhu manipulacije drugima.

Pasivan stil komunikacije

Osobe koje koriste pasivan stil komunikacije u pravilu se najčešće povlače iz sukoba, ne bore se za svoja prava i nesigurne su u komunikaciji. Rijetko govore ono što žele, misle i osjećaju. Odustaju od svojih potreba u želji da izbjegnu sukob i da ne ugroze odnos. Zauzimanje za sebe takve osobe smatraju agresivnim nametanjem vlastitog mišljenja. Dugoročno gledano, najčešće osjećaju očaj zbog nemogućnosti izražavanja vlastitih stavova, misli i emocija. Često osjećaju i bijes, ali ga potiskuju jer je to za njih zabranjena emocija, uz koju prevladavaju nemoć i krivnja. Vjeruju da ih drugi ljudi ne poštuju, da ih zanemaruju i nerijetko se osjećaju kao žrtve. Ovaj oblik komunikacije može rezultirati anksioznosti, simptomima depresije, osjećajem bespomoćnosti i manjkom samopouzdanja. Dugoročno, ovaj stil komunikacije vodi do izbjegavanja konfliktnih situacija, ali ne rješava problem.

Pasivno-agresivni stil komunikacije

Osobe pasivno-agresivnog stila komunikacije koriste mješavinu prvih dvaju stilova. Pasivno-agresivna komunikacija označava indirektnu agresiju, koju bismo pobliže mogli pojasniti izrekom: »pričati jedno, a raditi drugo«. Ovaj oblik ponašanja karakterizira pasiv-

no suprotstavljanje zahtjevima radnog i socijalnog okruženja, koje je najčešće praćeno neefikasnosti, odugovlačenjem i mrzovoljom. Prepoznatljiv je i po sarkastičnim, ironičnim primjedbama, a osobe koje ga prakticiraju rijetko iznose svoje mišljenje, ne iskazuju svoje prave osjećaje i optužuju druge za svoje frustracije. Kod drugih namjerno izražavaju osjećaje krivnje i sažaljenja, a za takve pojedince također često kažemo da su »generali poslije bitke«.

Asertivni stil komunikacije

Asertivnost je izražavanje misli, osjećaja i stavova na direktan, pošten, iskren i adekvatan način uz uvažavanje prava drugih ljudi. Učinkovita asertivna komunikacija predstavlja umjetnost jasnog i iskrenog izražavanja, izražavanje vlastitog mišljenja, te pozitivnih i/ili negativnih osjećaja tog ponašanja. Istraživanja su pokazala da se asertivnost kao oblik komunikacije i ponašanja može naučiti, no mora ga se učiti intenzivnije u odnosu na druge oblike ponašanja. Agresivnost, pasivnost i asertivnost su prirodne forme ponašanja i važan je prikladan odabir najprikladnijeg ponašanja u određenoj situaciji. Očito je kako pri tome asertivnost predstavlja najveći izazov.

Osoba koja koristi asertivni stil komunikacije aktivno sluša, gleda sugovornika u oči, pokazuje osjećaje, poštuje druge i to traži za sebe, jasno, konkretno i direktno govori, prilagođava ton glasa situaciji, izražava pozitivnu kritiku, zna pohvaliti druge, preuzima odgovornost za svoje ponašanje i riječi, spremna je ispričati se kada pogriješi i zna kontrolirati svoje negativne osjećaje.

Asertivnost ili agresivnost?

Pojam asertivnosti često se pogrešno zamjenjuje s pojmom agresivnosti. Nije rijetko čuti ovakvu izjavu u našoj okolini: »Danas moraš biti agresivan, ako se želiš izboriti za sebe i svoja prava.« Glavna je razlika između spomenuta dva tipa komunikacije u tome što asertivne osobe ostvaruju svoja prava i interese tako što ne štete drugim ljudima, dok agresivne osobe čine upravo to.

Asertivna osoba shvaća i zna da će uspjeti ostvariti ono što želi, bit će zadovoljna i nikad neće ugroziti drugu osobu. Agresivna osoba, za razliku od asertivne, uvijek stavlja

sebe ispred svih drugih, kao i obvezu da pod svaku cijenu dobije ono što želi.

Asertivna osoba smatra da svako ima pravo na svoje mišljenje, da su neslaganje i različita mišljenja normalne pojave, da se stavovi mogu obrazložiti i da će svoje ciljeve ostvariti ako bude fleksibilnija. Asertivna osoba ne shvaća stvari osobno, za razliku od agresivne osobe koja je previše sumnjičava, jer smatra da je ono što se događa usmjereno baš protiv nje. Ako ne uspije u onome što je željela, asertivna osoba se osjeća nezadovoljno i tužno, a agresivna osoba može osjećati neprijateljstvo.

Razlike između asertivnih i agresivnih osoba uočavaju se i u davanju povratnih informacija. Asertivne osobe opisuju konkretna ponašanja na koja imaju primjedbe, a ne procjenjuju osobe. Agresivne osobe uglavnom osuđuju druge. Asertivne osobe daju prijedloge za rješavanje određenih problema, a ne inzistiraju na utvrđivanju nečije krivice.

Tehnike asertivne komunikacije

Mnogi od nas smatraju da je potrebno uvijek zadovoljiti druge ili im popuštati i da nije lijepo razmišljati o svojim potrebama iznad potreba drugih. Ako imate poteškoća reći »ne« čak i kada zaista treba reći »ne«, ako osjećate da ljudi »gaze preko vas«, ako imate problema s držanjem vlastite ljutnje pod kontrolom, tada bi od velike pomoći bilo da naučite nešto o asertivnoj komunikaciji. U cilju poboljšanja svoje asertivnosti možemo koristiti neke od tehnika koje će nam pomoći da naučimo pravilno se njome koristiti. Ovo su neki primjeri pomoću kojih možemo vježbati asertivnost u našoj komunikaciji:

- primati i davati komplimente (iskreno);
- tražiti pomoć ili informaciju koja nam je potrebna;
- izraziti neslaganje s nečijim mišljenjem;
- reći NE kad nešto ne želimo učiniti;
- reći što osjećamo i što mislimo;
- prihvatiti različito mišljenje;
- ispričati se ako je potrebno, priznati pogrešku;
- govoriti pred skupinom;
- gledati u oči, govoriti tako da nas se jasno čuje.

Ja-poruke i Ti-poruke

Prvi korak uspješne komunikacije je razlikovanje Ti i Ja-poruka. Ti-poruke su one rečenice koje kad izgovaramo, zvuče kao da nekoga optužujemo i upiremo prstom u drugu osobu. Nitko se ne voli osjećati napadnuto, no doima nam se da Ti-poruke to upravo čine; govore o drugome i često ga etiketiraju prema njegovim osobinama. Evo nekoliko primjera:

- Ti uvijek kasniš i na tebe se stalno čekam.
- Pričaš gluposti i stalno me sramotiš.
- Kako baš ti uvijek slučajno nešto razbiješ?!

Ja-poruke

Komunikacijska tehnika čije značenje doprinosi da nas se bolje »čuje« i razumije te smanjuje mogućnost sukoba ili konflikta je tzv. Ja-poruka. Jednostavno je i jasno formulirana, pa ju nije teško usvojiti, no poseban izazov nam može predstavljati naučiti govoriti o sebi, jasno izraziti svoje stavove i preuzeti odgovornost za ono što želimo. Korištenje Ja-poruka pomaže nam da ne krećemo u napad, već da na asertivan način iskažemo ono što želimo ili što nam smeta, a vezano je uz ponašanje druge osobe. Ja-poruke povećavaju šansu da nas druga osoba sasluša i razumije u potpunosti i tako povećavaju suradljivost druge osobe.

Konstrukcija Ja-poruke bi trebala izgledati ovako:

- Kada ti _____ (dati konkretan opis ponašanja)
- Osjećam se _____ (trebamo prepoznati kako se osjećamo)
- Zato što _____ (zbog čega nam to ponašanje izaziva te osjećaje)
- Stoga želim (ne želim) _____ (ne TI trebaš, već JA želim, ne želim, trebam, hoću, neću...)

Npr. »Kad ti kasniš na sastanak osjećam se loše jer mi se čini da ne cijeniš moje vrijeme. Stoga želim da ubuduće dođeš na vrijeme.«

U asertivnoj poruci ne iskazujemo samo svoje osjećaje, potrebe i želje, već i pokazujemo razumijevanje osjećaja, potreba i želja druge osobe. Katkad tom porukom iskazujemo razumijevanje potreba druge strane, ali i neslaganje naših i tuđih potreba te da mora-

mo inzistirati na tome da druga osoba poštuje ono što od nje tražimo.

Asertivnost, kronična bol i hemofilija

Većina istraživača smatra da se asertivno ponašanje uči putem nagrade i kazne, ali i modeliranjem ponašanja drugih u okolini. Stoga možemo zaključiti kako vrlo važnu ulogu u razvoju asertivnosti kod djece ima odgoj.

Pravovremeno usvajanje odgovarajućih oblika asertivnog ponašanja utječe na razvoj samopoštovanja, kao i na razvoj vještina za suočavanje sa stresom, koji se nužno veže i uz učinkovito zbrinjavanje kronične bolesti poput hemofilije. Istraživanja pokazuju da pojedinci koji svoje osobine percipiraju socijalno poželjnim i asertivnim, unatoč trenutnim fizičkim ograničenjima zbog bolesti (poput slabije pokretljivosti uslijed krvarenja, intenzivnijoj i kroničnoj boli) većinu stresnih događaja percipiraju manje prijetecim, a vlastite resurse za suočavanje smatraju efikasnijima.

Umor, slabija pokretljivost, frustracija i ljutnja su česta stanja u pacijenata s kroničnom boli, o kojima je teško komunicirati s okolinom. Kad je bol perzistentna, pouzdanje, strpljivost i poštovanje prema stručnjacima zdravstvenog sustava naglo opada. Učinkovito zagovaranje od strane osoba koje čine neposrednu socijalnu mrežu oboljelog (obitelj, članovi Društva, prijatelj) može pridonijeti mirnoj i asertivnoj komunikaciji s članovima medicinskog tima, a u svrhu pružanja pravovremene zdravstvene usluge (liječničkog pregleda, informacija o terapiji, postupcima ublažavanja boli, saniranja ozljeda, psihosocijalnog savjetovanja i sl.)

Savjeti za asertivniju komunikaciju u zbrinjavanju hemofilije

- Povedite prijatelja — član obitelji ili blizak prijatelj koji poznaje Vašu zdravstvenu situaciju može Vam pomoći pri ojačavanju samopouzdanja i otvorenijoj komunikaciji o vlastitim potrebama, brigama i nedoumicama
- Unaprijed se pripremite — informirajte se o svom stanju, lijekovima, mogućnostima, i zapišite pitanja prije odlaska na pregled
- Budite proaktivni — raspravite svoje dileme, fizičke simptome, bolnost, kao i poteškoće u socio-emocionalnom funkcioniranju.

Ako mislite da imate rješenje, o njemu otvoreno razgovarajte

- Zauzmite se za sebe, budite asertivni! — iznesite jasno problem, kao i brige vezane uz njega. Držanje u sebi vam neće dugoročno pomoći (sjetite se pasivnog i pasivno-agresivnog stila komunikacije)

- Slušajte — pažljivo slušajte što Vam govori liječnik ili član medicinskog tima. Ako nešto niste dobro čuli ili razumjeli, ne bojte se pitati dodatna pojašnjenja

- Ostanite smireni — možda osjećate frustriranost ili nestrpljivost zbog boli. Ostati smiren je teško, ali nužno

- Budite ljubazni, ali čvrsti — članovi medicinskog tima sigurno na najbolji mogući način žele obaviti svoj posao, ali možda imaju malo iskustva u zbrinjavanju kronične boli. Mirno ponovite svoj problem i inzistirajte na zajedničkom pronalasku rješenja

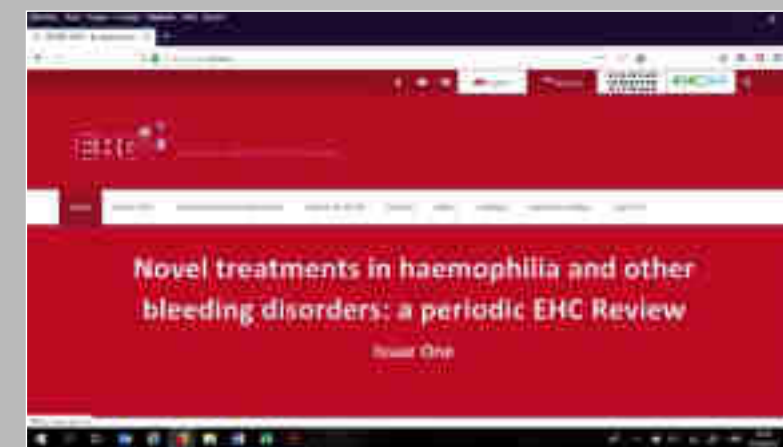
- Fokusirajte se na problem, a ne na ljude — želite sanirati ozljedu, dobiti lijek, olakšati si bolove i sl. Stoga se usmjerite na pronalazke rješenja, a ne na poteškoće koje imate pri pronalasku pomoći.

- Koristite Ja-poruke — usmjerite se na to kako se Vi osjećate i na ono što Vam je potrebno, a ne na općenite poteškoće i na nesuglasice s pružateljima zdravstvenih usluga

Literatura:

- Kathleen K. Reardon (1998). Interpersonalna komunikacija. Gdje se misli susreću. Alinea. Zagreb.
- Miljković D. Rijavec M. (2014). Razgovori sa zrcalom — psihologija samopouzdanja. IEP. Zagreb.
- Rambod, M. Farkhondeh S., Molazem Z., Khair, K. (2016). Pain Experience in Hemophilia Patients: A Hermeneutic Phenomenological Study. Int J Community Based Nurs Midwifery. 4(4). 309-319.
- Živčić-Bećević, I. (1996). Konstrukcija skale samoprocjene asertivnog ponašanja djece. Rijeka: Godišnjak Zavoda za psihologiju, 4-5, 85-90.
- <http://www.hemophilia.ca/files/Pain%20EN%20-%20FINAL2.pdf>

DRUŠTVO HEMOFILICARA HRVATSKE ČLAN JE EUROPSKOG KONZORCIJA HEMOFILIJE



Pionir u rijetkim bolestima

Više od 50 godina
radimo na poboljšanju
u liječenju hemofilije.

Želimo oboljelima
od hemofilije
omogućiti liječenje
koje će im pomoći živjeti
životom kakav su
oduvijek željeli.



Kontakt u RH:
Swedish Orphan Biovitrum s.r.l.
Genetički jedinicija Zagreb
Ulica Matka Bračkog 54
10000 Zagreb
info.hr@sobi.com

sobi
Pionir u rijetkim bolestima

Zanimljivi predavači, korisna predavanja

Trideseta godišnja konferencija Europskog konzorcija za hemofiliju,
Vilnius, Litva, listopad 2017.

Vilnius, glavni grad Litve, bio je domaćin jubilarne tridesete godišnje konferencije Europskog konzorcija za hemofiliju (EHC). Konferencija je održana početkom listopada 2017. godine, a na njoj je, uz brojne druge sudionike, bilo i izaslanstvo Društva hemofiličara Hrvatske koje su činili predsjednik DHH-a Marko Marinić, tajnik Kruno Sokol, član nadzornog odbora Miroslav Paclik te pisac ovih redaka, Ivan Paclik.

Za početak ovog izvještaja ukratko ću Vam prikazati grad koji je ugostio samu konferenciju. Litva je najveća od tri baltičke države koje su raspadom SSSR-a stekle svoju neovisnost. Njen najveći i glavni grad, Vilnius, smjestio se na jugoistoku zemlje. Grad se prvi put spominje u 14. stoljeću, od kada je, uz kratke prekide, i litavska prijestolnica. Zanimljiva je činjenica da je od tada, pa sve do 16. stoljeća tim prostorom vladala dinastija Jagelović, ista ona koja je jedno vrijeme vladala i Hrvatskom. Moglo bi se stoga reći da smo jedno vrijeme bili u istoj državi!

Moderni Vilnius dom je za oko pola milijuna ljudi — od ukupno 3 i pol milijuna stanovnika Litve. Klima je slična našoj, kao i cijene. Mali problem pri posjetu ovom gradu mogao bi predstavljati jezik. Naime, litavski pripada skupini baltičkih jezika te je tek u maloj vezi sa slavenskim jezicima, no velika većina stanovnika, pogotovo mladih, govori engleski ili njemački. Oni stariji se zbog povijesnih okolnosti dobro služe ruskim jezikom. Zbog Baltičkog mora riba je dosta zastupljena u litavskoj kuhinji. Ono što će pri posjetu Vilniusu zasigurno zadiviti pripadnice ljepšeg spola jest nakit, preciznije nakit od jantara. Naime, Baltik je poznat po jantaru, a u Vilniusu se na gotovo svakom uglu nalazi po jedna prodavaonica s nakitom i pravim malim umjetničkim djelima od ovog materijala, zapravo fosilizirane smole.

Zanimljivo je da ovo nije prvi put kako je Litva domaćin EHC konferencije. Prvi put konferencija je u ovoj državi održana 2009. godine, a Društvo hemofiličara Litve naglašava kako je od tada zdravstvena skrb za hemofiličare jako napredovala. Dostupnost FVIII porasla je sa 1.5 na 5.1 I.U. *per capita*. Profilaksa se ne propisuje samo djeci, već i odraslima, a Društvo i cjelokupna zdravstvena zajednica se trude još poboljšati uvjete liječenja.

Također je interesantno da ova zemlja, u kojoj je najvažnija sporedna stvar na svijetu — košarka, ima košarkašku momčad u potpunosti sastavljenu od hemofiličara koja se natječe u (ako sam dobro shvatio) 3. ligi. Uz to, svake godine održava se međunarodni košarkaški kamp za hemofiličare na kojem, osim Litavaca, sudjeluju i hemofiličari iz ostalih europskih država poput Bjelorusije, Poljske, Slovenije i Bugarske.

Ivan PACLIK,
prof.



↓ Nakit od jantara





↑ Otvaranje kongresa
→ Autor ovih redaka na jednom od predavanja



Prvi radni dan konferencije već tradicionalno je započeo općom skupštinom na kojoj pravo glasa ima svako društvo koje je član EHC-a, a predstavlja ga jedan predstavnik. Novost ove godine je bio elektronski sustav glasovanja koji je zamijenio staromodno dizanje ruku ili papira, a pokazao se jako učinkovitim i praktičnim. Iznešeni su svi financijski podaci o poslovanju EHC-a te su članovi upravnog odbora opisali aktivnosti društava hemofilicara po državama, nakon čega su prezentirane buduće planirane aktivnosti, a ponajviše one vezane za žene i poremećaje zgrušavanja krvi. Plan je da se dobije što jasniji uvid u sam broj tih žena te njihove probleme kako bi ih se što više uključilo u djelovanje društava.

Na kraju skupštine dvije države iznijele su svoju kandidaturu za EHC konferenciju 2019. Izaslanstvo Finske prvo je prezentiralo Hel-

sinki kao potencijalnog domaćina, nakon čega je Makedonski tim predstavio Skoplje. Uslijedilo je glasanje već spomenutim elektronskim uređajima te je pobjedu za nekoliko glasova odnijelo Skoplje. Tako će se nakon Azerbajdžana 2018., predstavnici udruga hemofilicara iz europskih država 2019. godine sastati u Makedoniji.

Nakon kraće stanke koju su sudionici, osim za kavu, mogli iskoristiti i za razgledanje postera koji su bili postavljeni u dvije dvorane te u predvorju, domaćini su nam prikazali zdravstvenu skrb o hemofilicarima u Litvi i u baltičkoj regiji. Konferencija je nastavljena nizom zanimljivih predavanja o dostupnosti i nabavci faktora, a u sklopu jednog od industrijskih simpozija održane su jako zanimljive debate između mladih pacijenata i istaknutih osoba iz hemofilicarskog društva. Jedna od zanimljivijih tema koja je potaknula i pravu raspravu među publikom bila je treba li pacijent imati završnu riječ pri odabiru farmaceutskog proizvoda za svoje liječenje.

U večernjim satima prvog dana konferencije premijerno je prikazan novi dokumentarni film poznatog nam redatelja Gorana Kape-tanovića (»Inhibitor Stories«) o hemofilicarima s inhibitorima i njihovim problemima. Sudeći po pljesku i odobravanju po završetku, film se nije svidio samo nama već i svim sudionicima, a možete ga pogledati koristeći poveznicu na službenoj stranici EHC-a, njihovom youtube kanalu ili na Facebook stranici Društva hemofilicara Hrvatske, s napomenom da je film za sada dostupan samo u originalu, na engleskom jeziku.

Drugi dan započeo je simpozijem čija glavna tema je bila važnost fizičke aktivnosti pri očuvanju zdravlja zglobova i kostiju te smanjenju broja krvarenja kod hemofilicara neovisno o stupnju bolesti. Poseban naglasak je stavljen na prekomjernu tjelesnu masu te je nakon hematološkog pogleda na ovu problematiku uslijedilo predavanje s nutricionističkim predznakom, koje je trebalo prikazati kako prehranom poboljšati zdravlje. Također, pacijent iz Švicarske je na vlastitom primjeru prikazao kako se riješio viška kilograma te kakve je to posljedice imalo na kvalitetu njegovog života.

Uslijedila su predavanja koja su se bavila razvojem novih oblika terapije. Tako smo upućeni u razvoj lijekova s još duljim djelo-



vanjem, odnosno produženim vremenom poluraspada, što omogućuje pacijentima da dobiju lijek samo nekoliko puta mjesečno. Također je, kao i na prethodnoj konferenciji, objašnjen koncept genske terapije koja koristi inaktivirani virus HIV-a kako bi promijenila genetski kod pacijenta i tako potaknula samostalnu proizvodnju potrebnog faktora. Nadalje, bilo je govora o sasvim novim konceptima terapije koji u potpunosti zaobilaze nadomještanje faktora i djeluju na sasvim drugačijem principu, no o tome detaljnije nekom drugom prilikom.

Drugog dana konferencije održana su i zanimljiva predavanja o rehabilitaciji nakon operacije zglobova, i to s aspekta pacijenta, ali i liječnika i medicinskog osoblja. Nakon što je završio službeni dio, domaćin je sudionike pozvao na turistički obilazak grada, koji je zbog različitih problema u mobilnosti obavljen autobusima, a zatim smo se uputili na gala večeru u Vilnius Grand Resort, turis-

tički kompleks udaljen 20-ak minuta vožnje od samoga grada. Poslije malo opuštanja i uživanja u specijalitetima lokalne kuhinje, bile je vrijeme za odmor i pripremu za posljednji dan konferencije.

Tema koja je dominirala završnog dana bila je život s inhibitorima. Posebno zanimljivo bilo je predavanje o provedbi kirurških zahvata na zglobovima pacijenata s inhibitorima što je uključivalo velik broj fotografija koje su malo šokirale neke od sudionika. Bilo je riječi i o fizioterapiji kod takvih bolesnika i individualiziranom pristupu, a još je jednom istaknuta važnost fizičke aktivnosti i vježbanja za zdravlje zglobova.

U posljednjem skupu predavanja govorilo se o ostalim rijetkim poremećajima zgrušavanja krvi te o trudnoći kod žena koje boluju od takvih bolesti. Nakon toga predsjednik EHC-a Brian O'Mahony je zatvorio konferen-



← Zamišljeno lice našeg predsjednika...

ciju i pozdravio sve sudionike, a isto je učinio i naš domaćin, predsjednik Društva hemofilicara Litve Egidijus Šliaužys. Uslijedio je lagani ručak nakon čega su delegacije počele napuštati hotel kako bi uhvatile svoje letove kući. Sljedeća konferencija, koja će sigurno opet ugostiti zanimljive predavače s puno korisnih predavanja, održava se 2018. godine u Bakuu, glavnom gradu Azerbajdžana. Izvještaj s te lokacije očekujte u sljedećem broju našeg časopisa.

Pozdrav!



HEMOFILIJ A

HEMOFILIJ B

MIJENJAMO SVIJET PACIJENATA S HEMOFILIJOM

U zemlji iznimne sklonosti Hrvatskoj

Trideset treći kongres Svjetske federacije hemofilije,
Glasgow, Škotska, svibanj 2018.

Miroslav PACLIK,
mag. oec.



Po svom redovitom rasporedu, i ove godine održan je Kongres Svjetske federacije hemofilije (World Federation of Hemophilia, XXXIII World Congress), ovaj puta u Glasgou u Škotskoj i okupio oko 4.500 ljudi povezanih s hemofilijom. Autor ovog teksta predbilježio se davnih dana za Škotsku, obzirom da je vrlo zainteresiran za sva pitanja oko hemofilije, ali isto tako i što se radi o predivnoj zemlji predivnih ljudi, po mentalitetu i mnogočemu drugom usporedivih i sličnih nama, a dodatni motiv bilo mi je svakako i tzv. Braveheart nasljeđe i ozračje.

Ipak, u Škotsku se išlo primarno zbog hemofilije i posla, a njega je bilo dosta — najprije NMO trening, zatim WFH kongres, a onda i generalna skupština WFH. Ja sam sudjelovao u sva tri događanja, a naš predsjednik Marko pridružio mi se nešto kasnije, tj. na ova druga dva događanja.

NMO trening upriličen je u sklopu bolničkog hotela na Clydebanku, 15-ak km od središta Glasgowa, u ugodnom ambijentu odvojenom od grada. Održan je popriličan broj vrijednih predavanja i radionica na kojima se zahtijevao visok stupanj sudjelovanja svih sudionika kojih je zaista bilo iz cijelog svijeta. Vaš izaslanik bio je u ekipi s Palestincem, Jordancem, Libanonkom i ostalima. Grupe su najčešće oformljene prema govornim skupinama — engleskog, francuskog i španjolskog govornog područja, uz simultane prijevode na iste, uz povremeni dodatak i ruskog po potrebi. Naučili smo i vježbali tehnike skupljanja donacija (fundraising), koje, uz svoj sam po sebi razumljiv rezultat, za posljedicu ima i bolju suradnju s državnim institucijama, povećanje broja jedinica faktora (IU per capita), razvoj nacionalnih i internacionalnih programa, te podizanje svijesti javnosti za hemofiliju, čija se senzibilizacija pokazala jako bitnom. Bilo je značajno više riječi nego inače o

pomalo zapostavljenoj von Willebrandovoj bolesti (vWD), o kojoj smo naučili njene klasifikacije i najznačajnija svojstva. Jedna radionica odlično je obradila ključan značaj tehnologije u liječenju hemofilije kroz kronologiju dostupnosti lijekova koje je omogućila (lijekovi iz plazme koje su slijedili rekombinantni faktori, pa lijekovi produljenog djelovanja odnosno poluraspada i vrlo obećavajuće terapije koje tek očekujemo u budućnosti). Diskutiralo se koju terapiju bi pacijenti najradije odabrali i koje su prednosti i mane svake od njih. Također, prikazano je da nažalost u mnogim dijelovima svijeta (oko 75%) terapija nije na zadovoljavajućoj razini dostupnosti te da na tim manje razvijenim područjima je i nakon 50 godina razvoja lijekova situacija i dalje ista. Prema takvim podacima možemo biti sretni i ponosni što smo dio razvijenijeg svijeta i što je naša razina brige za

↓ Autor (desno) s
Markom Marinićem,
predsjednikom Društva
hemofiličara Hrvatske
u Glasgou



hemofiliju na vrlo respektabilnoj razini, a to je rezultat dugogodišnjeg truda svih uključениh. No potreban je i daljnji kontinuirani trud kako bi se njega konstantno održavala i unapređivala. Mnogi svijetli primjeri iz nerazvijenih država (primjerice afričkih) pokazali su da je moguće značajno poboljšanje uz ogroman angažman. Ti primjeri vraćaju nadu i dodatni su poticaj za sve, bez obzira na trenutno stanje. Kao jedan od uspješnih načina izdvaja se tzv. Twinning program — projekt u kojem tim razvijenije države pomaže timu manje razvijene svojim iskustvom i edukacijom kako bi manje razvijena brže napredovala i ispravno funkcionirala u brizi prema osobama s hemofilijom. Iduća radionica obradila je WBDR (World Bleeding Disorder Registry) i općenito važnu ulogu prikupljanja i pametnog raspolaganja kvalitetnim podacima, što je jedini smisleni temelj za bilo koje kora-



↑ Sudionici Kongresa sa zanimanjem su pratili škotsko vjenčanje ispred hotela u Clydebanku u kojem se održavao NMO trening
→ Sa sviračima gajdi na dobrotvornoj utrci protiv raka



ke poboljšanja. Za ostvarivanje ciljeva u ovom smislu neophodna je međusobna suradnja WFH, udruga, centara za liječenje i pacijenata. Predavanje Svjetske federacije (WFH) prikazalo je kao glavni cilj povećanje održivog pristupa sigurnim terapijama pomoću strateških ciljeva. Naglašena je orijentacija pacijentu kroz razvojne programe, pristup lijekovima i njihovu sigurnost, kroz kongrese, istraživanja i prikup podataka, edukaciju i humanitarnu pomoć. Ujedinjenost multinacionalne ekipe na radionicama u zajedničkom cilju izbisao je sve ostale granice i pokazao da smo si na neki način svi sestre i braća po ovoj našoj, manjkavoj krvi.

Na istoj lokaciji istovremeno održalo se i manje škotsko vjenčanje, koje je za ostatak prisutnih bila poprilična atrakcija. Popriličan dio neškotskih dama bez imalo ustručavanja gotovo je otelo mladoženju za bezbroj selfija, a novopečenoj mladoj je komentirano da bi, kako je krenulo, mogla i ostati bez svog mladoženje.

Kako je došao datum početka kongresa, došao je i Marko. Uz nekoliko peripetija s pronalaženjem taksija, došao sam u hotel i pridružio se Marku. Očekivano ljubazni škotski taksist dovezao me je pred ulaz, a vrijeme dolaska poklopilo se s dobrotvornom utrkom protiv raka pri kojoj su nekoliko metara od hotela sudjelovali i svirači gajdi kao dodatni

motivacijski faktor za mnogobrojne sudionike. Nije potrebno naglašavati kako su me prošli trnci pri prvim taktovima »Scotland the Brave« koja vas odmah katapultira nekoliko stoljeća unatrag na tipičnu škotsku visoravan s koje u kiltu, uz svoj mač u ruci i vjetar u ridoj kosi promatrate svoju malu ali hrabru vojsku spremnu za novi boj.

Sudjelovali smo na službenom otvorenju kongresa i sljedećih dana nastavili pohađati predavanja vrlo širokog spektra i zahtjevnog rasporeda. Predavanja su se održavala u kongresnom centru »Armadillo« po simultanom rasporedu, te smo u slučajevima preklapanja gotovo trijažnom tehnikom odabrali najkorisnija.

Prikazani su statistički rezultati kliničkih studija različitih tretmana, kvalitete života, korisnost edukacijskog centra i aplikacije, i utjecaj društvenih mreža na komunikaciju (od kojih izdvajam vrlo uspješnu grupu majki pacijenata koja međusobno dijeli savjete i pruža potporu). Naglašeno je da se pacijenti osnažuju putem znanja, izmjene informacija, edukacije i treninge. Irska je spomenula svoj već poznat i učinkovit individualizirani pristup pacijentima. Imali smo prilike čuti nove informacije o lijekovima koju su u različitim fazama — lijekovi produljenog poluraspada, emicizumab, genska terapija. U većini slučajeva, Hemofilija A pokazala se kao »tvrđi orah« od B iz razloga kompleksnije molekule. Detaljnije je objašnjena razlika u procjeni stanja sinovijalne ovojnice putem magnetske rezonancije, CT-a i ultrazvuka.

U sklopu kongresa obrađen je i General Assembly na kojem su se okupile trenutne članice WHF-a, primljene nove, na kojem smo saznali više o prošlim i budućim djelovanjima WFH-a i glasali za osobe koje se primaju na funkcijske dužnosti u Svjetskoj federaciji.

Obradeno je i ponekad tabuizirano područje seksualnosti i mogući izazovi koje ono nosi u svojim aktivnostima (bol, smanjena pokretljivost, strah od krvarenja i sl.). Objasnjena je »jednostavna mehanika« — primjenom jednostavnih pravila smanjuje se mogućnost ozljeda i boli. Također, vrlo bitna tema jednog predavanja bila je kognitivna komponenta u vezama: negativno razmišljanje i primjećivanje samo negativnih aspekata bolesti uz istovremeno ignoriranje pozitivnih

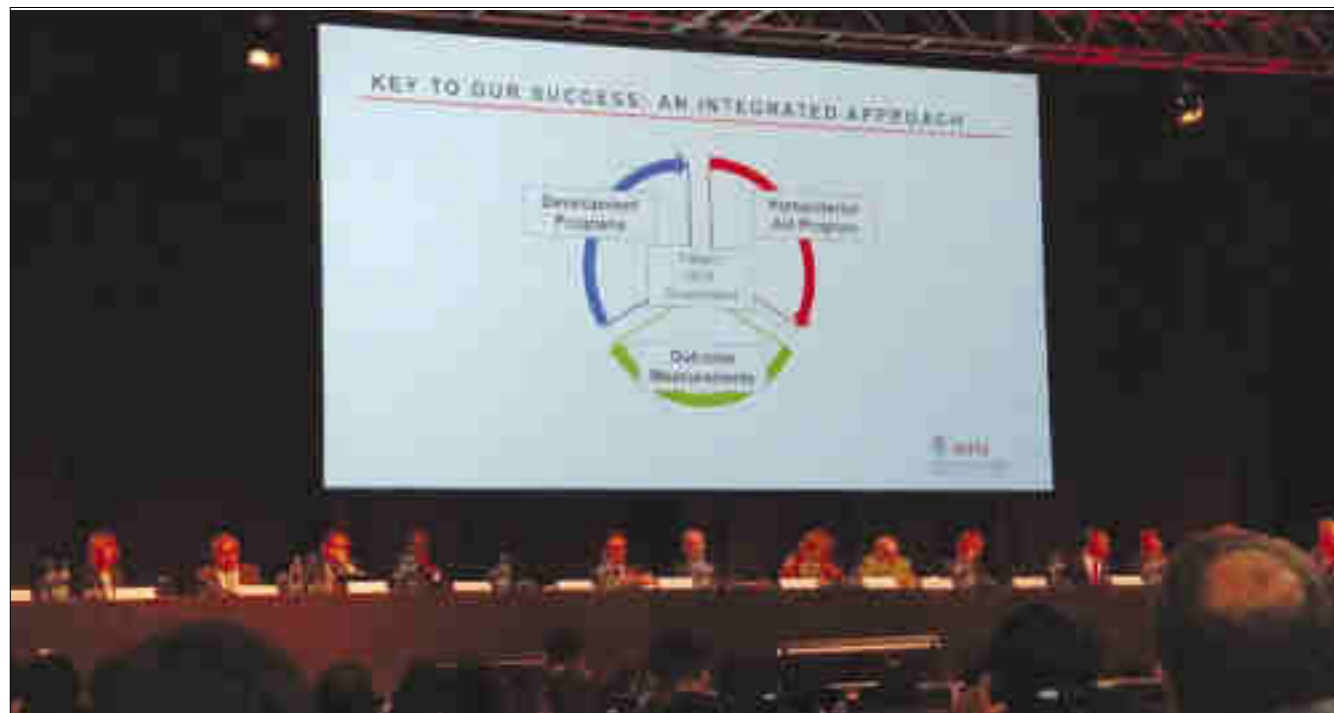


↑ Kongresni centar »Armadillo«
← Službeno otvorenje kongresa

činjenica može dovesti do problema u veza- ma kod žena i muškaraca. Razumijevanje utemeljenog i neutemeljenog — strahova i anksioznosti, i njihove razlike, potrebno je kako bismo preispitali sami sebe i ustanovili koče li nas nepotrebno negativna rasmišljanje u našem životu. Razgovori u sebi: predviđanje loših ishoda prilikom razotkrivanja svog stanja, katastrofiziranje (»Što ako me odbije?«, »Nikad ovakav neću nikog naći.« I sl.) značajan su i nepotreban koji si sami stavljamo oko vrata. Razumijevanje logike onoga što nas plaši i prihvaćanje neizvjesnosti normalan su i sastavni dio života.

Kao zaključak kongresa, uz nadolazeće revolucionarne terapije, mogli bismo navesti da su općeniti prioritet i ključ za uspjeh u brizi za osobe s hemofilijom :

— poboljšanje dosega informiranosti i podizanje razine svjesnosti javnosti



↑ S jednog od predavanja

- proširenje dijagnosticiranja na što više osoba s problemima zgrušavanja
- povećanje održivog pristupa sigurnim lijekovima
- povećanje pristupa adekvatnoj i pristupačnoj njezi
- kvalitetni i obuhvatni podaci i mjerenje rezultata
- kapaciteti djelovanja udruga
- stručnost medicinskog osoblja
- integrirani pristup : pacijenti, udruge, liječnici, državne institucije, WFH i farmaceuti
- humanitarna pomoć i podrška
- razvojni programi i edukacija

Organizirano smo posjetili i Glasgow Science Centre u kojem smo imali prilike vidjeti i isprobati mnoge eksponate fizičkih eksperimenata, i vidjeti priredbu koja je uključivala neizostavne gajde i ples kao lokalno bogatstvo Škotske.

Iako zbog nedostatka vremena i cjelodnevnih obveza nismo uspjeli posjetiti Highlands, ipak smo uspjeli vidjeti jedan manji dio grada i biti u doticaju s lokalnim stanovništvom koje je, kao što sugerira njihova reputacija, iznimno prijateljsko i naklonjeno prema Hrvatskoj. Čak i mlađi naraštaji su pristojni i voljni pomoći, sve u maniri najboljih domaćina. Taksist s kojim sam razgovarao potvrđuje da je istu razinu dobrodošlice doživio u Hrvatskoj — dovoljno je bilo da



kaže da je Škot. Uostalom, i u nogometu je poznato da samo Irci i Škoti mogu doći na gostovanje a da nakon utakmice svi slave zajedno.

Uz nekoliko kašnjenja aviona na putu do Škotske i nazad, vaši izaslanici vratili su se kući s novim znanjima koja namjeravamo iskoristiti u Lijepoj Našoj, osvježnim starim i novim kontaktima iz cijelog svijeta, i ponosni što je i naša zemlja jedan od 134 kogačića WHF-a.

Škotska je u svakom slučaju ispunila i nadmašila sva očekivanja, nema prepopulirani Big Ben ili Eiffelov toranj, ali imaju mnoge druge, bolje lokacije, pomalo skrivene, sa svojom posebnom pričom, i upravo je u tome i njezina čar. Škotska. Mjesto na kojem se osjećate kao kod kuće, među ljudima koji vas prvi put vide, a dočekaju kao braću.

Human Solutions for Hemophilia Patients

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



octapharma

THE NEW WAY OF HEMOPHILIA CARE

PRIKLJUČITE SE FACEBOOK GRUPI
DRUŠTVA HEMOFILIČARA HRVATSKE



O novim lijekovima za hemofiliju

Inhibitor summit, Barretstown, Irska, studeni/prosinac 2017.

Patrick VUKOVIĆ



Pri dolasku na Zeleni otok nismo ni očekivali kakve ćemo sjajne vijesti u vezi s novim lijekovima za hemofiliju čuti.

Bili smo smješteni u Barretstownu, udaljenom otprilike jedan sat od Dublina, i to u kampu koji je namijenjen baš djeci. Tamo se tijekom cijele godine održavaju razni skupovi te okupljaju ljudi iz cijeloga svijeta — natječu se, zabavljaju i informiraju. I baš zbog ovoga zadnjega smo mi došli, tj. da saznamo nove informacije o lijekovima za hemofiliju.

Na predavanjima se pričalo o novim generacijama lijekova koji su u fazi istraživanja i ispitivanja te se nadamo da će uskoro biti odobreni i pružati bolji život svima nama koji imamo hemofiliju s inhibitorima. Ondje sam imao priliku naučiti u čemu je i kolika je razlika između oboljelih koji imaju samo hemofiliju te oboljelih s hemofilijom i inhibitorima,

naime ovo je bio skup baš za nas koji imamo inhibitore.

Djeca i mladi nisu bili obavezni biti na predavanjima već smo za to vrijeme bili u »Jim Placeu«, odnosno u igraonicama gdje smo bili podijeljeni po dobi u nekoliko grupa. I mi smo ondje učili, no kroz igru i zabavu te smo zapravo mogli naučiti dosta dobrih i korisnih stvari.

Ja nisam bio stalno za igru nego me više zanimala edukacija pa sam ipak velik dio vremena proveo na predavanjima. Doznao sam da u Europi ima 7% hemofiličara s B oblikom i 93% s hemofilijom A. Također sam doznao da su neki hemofiličari koji imaju oblik A na »profilaksi« a imaju inhibitore, što mi nikako nije bilo jasno. U »Jim Placeu« sam imao prilike popričati s hemofiličarima moje dobi. Popričao sam s Dannyjem koji pune dvije godine nije imao uopće krvarenja i to sve zato što

je na profilaksi. Isto tako sam i popričao s jednim dečkom iz Litve koji je svaki drugi dan imao krvarenje i otkada je na novom lijeku nije imao niti jedno krvarenje. Nadamo se da će i kod nas biti uskoro tako.

Također sam s njim imao prilike popričati o mnogim stvarima općenito o životu i shvatio sam da su hemofiličari u pravilu vrlo pozitivne osobe, a to nam daje znatnu snagu. Zadnji dan kampa bio je jako zanimljiv —

→ Hrvatska ekipa u Irskoj



predavanje je držao osamnaestogodišnji Jan, dečko iz Češke, koji je svojom pričom pokazao da je hemofilija stil života. Primao je Novoseven i nedavno se riješio inhibitora s pomoću ITI terapije. Dečko trenutno studira i trenira karate.

Zadnji dan mi se također svidio jer sam vidio Dublin, prekrasan grad bez nebodera, bez buke i bez problema. Posjetio sam i »The Temple Bar«, najpoznatiji pub u Europi, te probao gutljaj Guinnessa iz tatine čaše. Prenoćili smo posljednju noć u hotelu pokraj aerodroma. Sljedeći dan smo se vratili u Zagreb s odličnim vijestima.

↑↑ Barretstown je udaljen jedan sat od Dublina
↑ Jahanje u »Jim Placeu«
← Autor ispred puba »The Temple Bar«

Dječji kutak



Dragi naši maleni i oni malo veći čitatelji!

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

Pooooooooooooooooozdrav!!!



- 1 — Erik Radolović (8), Marčana
- 2 — Vanesa Barić (9), Posavski Bregi
- 3 — Antonio Mikulić (7), Osijek
- 4 — Lana Romić (6), Županja
- 5 — Ivano Barić (5), Posavski Bregi
- 6 — Daniel Milun (9), Dicmo
- 7 — Mario Milun (12), Dicmo
- 8 — Marko Baksa (6), Zagreb
- 9 — Domagoj Medved (9), Cetingrad
- 10 — Gloria Mikulić (6), Osijek
- 11 — Dominik Vučićević (4), Zagreb

Radove šalžite na e-mail adresu: casopis.hemofilija@yahoo.com ili poštanskim putem na adresu: Društvo hemofilicara Hrvatske, Uredništvo časopisa Hemofilija, Kišpatičeva 12, 10000 Zagreb

DONATORI I SPONZORI



changing haemophilia™

~~kratkotrajna~~ dugotrajna podrška u hemofiliji



CARL LYONS
Carl zbil u Danjskoj
i imk 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™


novo nordisk

© 2014 Novo Nordisk. Svi prava su zadržana. Novo Nordisk je registrirana tvrtka u Danjskoj. Novo Nordisk je dio Novo Nordisk A/S, registrirane tvrtke u Danjskoj. Novo Nordisk je dio Novo Nordisk A/S, registrirane tvrtke u Danjskoj.