

Kas yra hemofilija ir kaip ji gydoma

Hemofilija Lietuvoje diagnozuota 152 asmenims. Iš jų 130 serga A tipo, 22 – B tipo hemofilija. Beveik du trečdaliai serga sunkia hemofilijos forma. Tarp sergančiųjų – 48 vaikai iki 18 metų.

Gali būti, kad yra sergančiųjų lengva forma, kuri dar nėra nustatyta. Hemofilija pažeidžia 1 iš 10 000 vyrų, todėl Lietuvoje pacientų, sergančių hemofilija, turėtų būti apie 300.

Sergančiųjų interesams atstovauja Lietuvos žmonių, sergančių hemofilija, asociacija (LŽSHA), ji yra Pasaulinės hemofilijos federacijos ir Europos hemofilijos konsorciumo narė.

Kitos kraujo krešėjimo ligos:

- Von Willebrando liga (149 sergantieji);
- kiti krešėjimo sutrikimai (43 sergantieji).

Hemofilija yra įgimta, su X chromosoma paveldima kraujavimo liga, kurią sukelia VIII kraujo krešėjimo faktoriaus (hemofilija A) arba IX faktoriaus (hemofilija B) trūkumas. Hemofilija yra reta liga, aptinkama visose etninėse, socialinėse, ekonominėse grupėse ir geografinėse vietovėse nesant jokios nustatytos rizikos grupės. Hemofilija beveik be išimties serga vyrai iš motinos pusės, o moterys yra ligos nešiotojos.

Sveiko žmogaus kraujyje yra 50–150 proc. (~ 100 proc.) VIII ir IX krešėjimo faktoriaus. Sergančiojo hemofilija atveju VIII (hemofilija A) arba IX (hemofilija B) faktoriaus kiekis kraujyje būna labai mažas. Todėl hemofilija pasireiškia:

- lengva forma (5-40 proc.);
- vidutine forma (1-5 proc.);
- sunkia forma (mažiau nei 1 proc.).

Hemofilija – tai visą gyvenimą trunkanti nepagydoma liga. Išgyjimo viltis siejama su genų terapija. Hemofilijos gydymas yra kompleksinis, trunka visą gyvenimą, tačiau šiandien gali būti gerai kontroliuojamas ir prognozuojamas. Visame pasaulyje taikomi tie patys gydymo principai, kurių pagrindas yra pakaitinė terapija, skiriant trūkstamo kraujo krešėjimo faktoriaus koncentrato (KFK).

Netinkamai gydoma hemofilija gali sukelti lėtinių ligų ir visą gyvenimą trunkančią negalią. Per paskutinius 50 metų atsiradę nauji hemofilijos gydymo metodai pakeitė hemofilija sergančių žmonių (HSŽ) prognozes. Natūrali sunkios hemofilijos eiga, kuri 90 proc. pacientų pasireiškėdavo kraujavimu į sąnarius ir negalia, iš esmės pasikeitė profilaktiškai pradėjus naudoti krešėjimo faktoriaus koncentratą (KFK).

Profilaktika – tai planuotas reguliarus krešėjimo faktorių skyrimas siekiant išvengti kraujavimo. Ji laikoma pirmo pasirinkimo gydymo metodu ir ją nuo 1994 m.

rekomenduoja Pasaulinė sveikatos organizacija bei Pasaulinė hemofilijos federacija visiems sunkia hemofilija sergantiems pacientams, ypač vaikams.

Pagrindiniai šiuolaikiniai hemofilijos gydymo tikslai yra:

- išvengti kraujavimų, ypač į sąnarius;
- kuo greičiau sustabdyti prasidėjusį kraujavimą;
- išvengti su kraujavimu susijusių komplikacijų;
- išvengti su gydymu susijusių komplikacijų.

Gerų gydymo rezultatų galima tikėtis, kai hemofilija sergantis pacientas yra reguliariai priežiūrimas hemofilijos gydymo centre, kur yra hemofilijos ir kitų krešėjimo ligų gydytojų komanda, susidedanti iš įvairių sričių sveikatos priežiūros profesionalų. Tinkamai gydomas hemofilija sergantis žmogus gali gyventi įprastą gyvenimą, nebijodamas dėl kraujavimo į sąnarius, o jo gyvenimo trukmė tokia pat kaip ir nesergančių šia liga žmonių.

2009 m. sausio 27 d. Europos Parlamente, Briuselyje, Europos hemofilijos konsorciumas (*European Haemophilia Consortium*) kartu su Europos hemofilijos ir giminingų medicininių sutrikimų asociacija (*European Association for Haemophilia and Allied Disorders*) priėmė oficialius hemofilijos gydymo principus. Dokumente, kurį pasirašė asociacijų atstovai, gydytojai bei Europos Parlamento nariai, išdėstytos 10 pagrindinių hemofilijos gydymo nuostatų, lemiančių sėkmingą šios ligos gydymą.

Remiantis šiais nuostatais, 2013 m. pabaigoje buvo sukurtas Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Hemofilijos ir krešėjimo sutrikimų koordinacinis centras, kurio paskirtis – inicijuoti, formuoti bei įgyvendinti geros kokybės ir savalaikę hemofilijos bei kitų krešėjimo sutrikimų diagnostiką ir gydymą Lietuvoje.

Daugiau informacijos:

www.hemofilija.lt

www.wfh.org

Lietuvos žmonių sergančių hemofilija asociacijos prezidentas Egidijus Šliaužys

Dr. Sonata Šaulytė Trakymienė, tel. +370 615 34 950, el.p. sonata.trakymiene@vuvl.lt