



ODKRIT pogovor

O HEMOFILIJ

Pogosta vprašanja o hemofiliji

Večina ljudi prvič sliši za hemofilijo v šoli pri zgodovini, kjer je opisana kot »bolezen kraljev«, saj je prizadela kraljeve družine v Veliki Britaniji, Rusiji in Španiji. Ostali pa se seznanijo s hemofilijo pri predmetu biologija človeka, saj se 1 od 10.000 ljudi rodi s to redko krvno boleznijo, pri kateri gre za motnjo strjevanja krvi.¹

Ne glede na to, čemu si želite kaj izvedeti več o hemofiliji, je dobro imeti na voljo zanesljiv vir, ki Vam bo pomagal odgovoriti na najpogostejša vprašanja o tej bolezni. Prav to pa je namen te knjižice – ponuditi odgovore na vprašanja, in sicer od tega, kaj se zgodi, če se oseba s hemofilijo npr. ureže, pa do vprašanja, ali se ljudje s hemofilijo lahko odločijo za tetoviranje in piercing. Ko boste knjižico prebrali, boste bolje razumeli dejstva, povezana s hemofilijo, in ozaveščali tudi osebe, s katerimi prihajate v stik, bodisi v sorodstvu, v šoli ali na delovnem mestu.

VSEBINA

Kakšni so znaki hemofilije?	4
Ali se pri osebi s hemofilijo, ki se ureže, kri sploh sama zaustavi?	5
Ali imajo osebe s hemofilijo redkejšo kri, ali krvavijo močneje ali hitreje od oseb, ki nimajo hemofilije?	7
Ali res obstajajo različne vrste hemofilije? Katere vrste so to?	8
Lahko težave zaradi hemofilije sčasoma izzvenijo?	9
Kako veste za notranjo krvavitev? Na katerih mestih telesa prihaja pogosteje do krvavitev?	9
Ali lahko osebe s hemofilijo krvavitve ustavijo s pomočjo kakšnih tablet?	10
Kako je s telesno vadbo in športom? Ali je to pri hemofiliji sploh varno?	11
Ali si osebe s hemofilijo lahko omislijo tetoviranje in piercing telesa na varen način?	13
Razmik med infuzijama se lahko tudi preskoči, če je oseba s hemofilijo neaktivna, kajne?	14
Ali center za celostno oskrbo hemofilije lahko nadomesti potrebo po vsakoletnih obiskih družinskega zdravnika?	14
Ali obstajajo sredstva, ki osebi s hemofilijo lahko pomagajo urediti bolezen?	15
Ali osebe s hemofilijo živijo enako dolgo kot osebe brez nje?	16



KAKŠNI SO ZNAKI HEMOFILIJE?

Hemofilijo odkrijejo s testiranjem krvnega vzorca, v katerem se določi aktivnost koagulacijskega faktorja VIII ali IX. To sta beljakovini v krvi, ki sodelujeta pri nastanku krvnega strdka. Nosečnice, za katere je znano, da so prenašalke okvarjenega gena za hemofilijo, se lahko odločijo tudi za predporodno testiranje. Pri tem lahko opravijo dvoje različnih testiranj, in sicer testiranje z biopsijo horionskih resic med 10. in 12. tednom nosečnosti (to pomeni, da se odvzame delček razvijajoče se plodove posteljice), po 13. tednu nosečnosti pa lahko opravimo amniocentezo, kar pomeni, da odvezamo majhen vzorec plodovnice, tj. tekočine, v kateri se nahajajo tudi celice zarodka. Kadar se hemofilija pred rojstvom še ni ugotovila, lahko zdravniki ali babice oz. sestre opazijo pri novorojenčku in kasneje otroku določene znake, ki vključujejo:

- obsežne podpludbe, tudi na koži trupa;
- bolečine, otekanje, otrdelost velikih sklepov ali težave pri uporabi sklepa ali mišice;
- čezmerno krvavitev iz ustne sluznice zaradi poškodbe sluznice, ugriza ali izgube zoba;
- precej daljša krvavitev ob manjšem urezu;
- krvavitev po urezu, ki se znova pojavi, potem, ko je za krajši čas že ponehala;
- kri v urinu;
- kri v blatu.

ČE SE OSEBA S HEMOFILIJOU UREŽE (VKLJUČNO Z VBODOM IGLE, UREZNINO Z LISTOM PAPIRJA IN DRUGIMI POVRŠINSKIMI RANAMI), BO SPLOH KDAJ NEHALA KRVAVETI?

Pri vsaki osebi na mestu poškodbe žilne stene nastane strdek zaradi sočasnega delovanja trombocitov in faktorjev strjevanja krvi, ki krvavitev zaustavijo. Ker je trombocitov pri osebah s hemofilijo dovolj, nastane krvni strdek, sestavljen večinoma iz trombocitov. Zaradi pomanjkanja enega od faktorjev strjevanja krvi pri osebah s hemofilijo pa se strdek ne učvrsti in se kmalu razkroji, saj je krvni strdek nestabilen, zato se krvavitev ponovno pojavi.

Kako pa vemo, ali gre le za manjšo poškodbo ali za poškodbo, ki zahteva nujno ukrepanje? Seveda se je najbolje čimprej posvetovati z izkušenim zdravnikom. Na splošno velja, da so površinske ureznine in podpludbe ter blage krvavitve iz nosu in ust običajno manj nevarne, kot so poškodbe glave, oči, vratu, grla, trebuha, ledvic ali mehurja ter krvavitve v velike mišice, ki so lahko tudi življenje ogrožajoče.³ Te krvavitve zahtevajo takojšnje odločno ukrepanje.



Slika A

To predstavlja postopek strjevanja.⁴

POSTOPEK STRJEVANJA

Faktorji strjevanja krvi so beljakovine v krvi, ki sodelujejo pri nastanku krvnega strdka za zaustavitev krvavitve. Ko se je krvna žila poškodovala, se stena krvne žile skrči, da omeji pretok krvi v poškodovano območje. Nato se krvne ploščice, imenovane trombociti, prilepijo na mesto poškodbe in se razširijo po površini krvne žile tako, da ustavijo krvavitev.

Hkrati se sprostijo kemični signali iz majhnih mešičkov znotraj trombocitov, ki pritegnejo druge celice v to območje in povzročijo, da se zlepijo skupaj v »trombocitni čep«.

Na površini teh aktiviranih trombocitov deluje več različnih faktorjev strjevanja v nizu zapletenih kemičnih reakcij (znanih kot »koagulacijska kaskada«) in stvorijo fibrinski strdek. Strdek deluje kot mrežica, ki krvavitev ustavi.

Koagulacijski faktorji v krvi krožijo v neaktivni obliki. Po poškodbi žile pa se koagulacijska kaskada sproži z aktiviranjem niza koagulacijskih faktorjev po določenem vrstnem redu, kar vodi do stabilnega krvnega strdka. Koagulacijski faktorji se označujejo z rimskimi številkami (npr. faktor VIII ali F VIII).

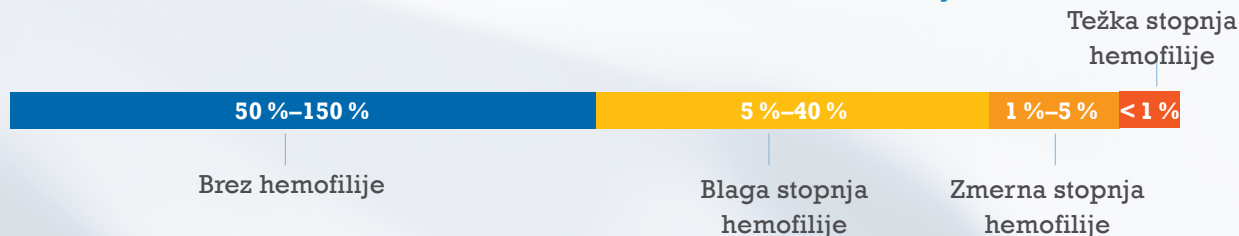
IMAJO LJUDJE S HEMOFILIJO REDKEJŠO KRI IN KRVAVIJO MOČNEJE ALI HITREJE OD OSEB BREZ HEMOFILIJE?

Osebe s hemofilijo ne krvavijo hitreje ali močneje od ljudi brez hemofilije, temveč krvavijo dlje časa. Strdki so manj stabilni, zato lahko hitreje razpadejo tako, da se sproži ponovna krvavitev. Za tvorbo krvnega strdka so potrebni tako trombociti kot faktorji strjevanja krvi. Pri osebah s hemofilijo eden od faktorjev strjevanja (faktor VIII ali IX) ne nastaja v zadostni količini, ki bi omogočila normalno strjevanje krvi. Če je faktorja strjevanja premalo, strdek nastane počasneje, zato oseba s hemofilijo krvavi dlje časa.

Raven pomanjkanja faktorja strjevanja je neposredno povezana s časom, ki je potreben, da krvni strdek nastane, zato pa tudi z izraženostjo bolezni, ki je lahko lahka, srednje težka ali težka. O težki stopnji hemofilije govorimo, kadar je aktivnost manjkajočega faktorja strjevanja krvi pod 1 %, če je med 1 % in 5 %, govorimo o srednji stopnji ali zmerno hudi bolezni, med 5 % in 40 % pa gre za lahko stopnjo bolezni. S primernim ukrepanjem in zdravljenjem je mogoče krvavitve pravočasno zaustaviti.

PRIMERJAVA RAVNI FAKTORJA STRJEVANJA

PRI ZDRAVEM POSAMEZNIKU IN PRI OSEBI S HEMOFILIJO



Slika B

Ta slika ponazarja, kako je odstotek faktorja strjevanja povezan z izraženostjo hemofilije.⁶

KAKO REDKA JE HEMOFILIJA?

- Za hemofilijo A zbolijo približno 1 od 10.000 oseb.⁷
- Za hemofilijo B, ki je petkrat redkejša, zbolijo 1 od 50.000 oseb.⁷
- Leta 2009 je Svetovna federacija za hemofilijo (WFH) opravila raziskavo, ki je zajela 92 % svetovnega prebivalstva in odkrila le 153.251 oseb s hemofilijo.⁸ To je zelo majhen delež od skoraj 7 milijard ljudi na svetu.
- Svetovna federacija za hemofilijo ocenjuje, da je število oseb s hemofilijo v svetu, vključno s tistimi, ki niso bili uradno diagnosticirani ali zdravljeni, 400.000.⁹

ALI RES OBSTAJAJO RAZLIČNE VRSTE HEMOFILIJE? KATERE VRSTE PA SO TO?

Obstaja več vrst hemofilije, najpogostejši sta hemofilije A in B.

Hemofilija A, ali klasična hemofilija, je najpogostejša oblika, za katero je značilna nezadostna količina faktorja strjevanja VIII.

Hemofilijo B ali Christmasovo bolezen povzročajo nezadostne količine faktorja strjevanja IX.

Kaj torej je faktor strjevanja?

Faktorji strjevanja ali koagulacijski faktorji, kot sta npr. faktor VIII in faktor IX, so beljakovine, ki sodelujejo pri tvorbi stabilnih krvnih strdkov. Nastajata v jetrih in sta v krvnem obtoku neaktivna, dokler ne pride do poškodbe. Ko se oseba poškoduje, npr. se ureže, se faktor VIII in faktor IX aktivirata in skupaj delujeta tako, da sprožita zaporedje kemičnih reakcij, ki povzročijo nastanek krvnega strdka.^{10, 11}

SE HEMOFILIJA SČASOMA SPREMINJA?

Hemofilija se v celotnem življenju niti malo ne spreminja. Oseba s hemofilijo z boleznijo rodi in jo ima do konca življenja. V večini primerov se bolezen podeduje od matere v rodbini z že znano hemofilijo. V približno tretjini primerov pa je prišlo do nove mutacije.¹² Ker se zapis za FVIII/FIX nahaja na spolnem kromosomu X in se deduje recesivno, je velika večina obolelih moškega spola.

KAKO VESTE, DA KRVAVITE? NA KATERIH MESTIH TELESA PRIHAJA DO KRVAVITEV?

Pri osebah s hemofilijo se krvavitev lahko pojavi v notranjosti ali na površini telesa. Najpogosteje gre za krvavitve v sklepe in mišice, ki povzročajo bolečine ali »nenavaden občutek«, otekanje in otrdelost ali težave ob gibanju z zgornjo ali spodnjo okončino.¹³

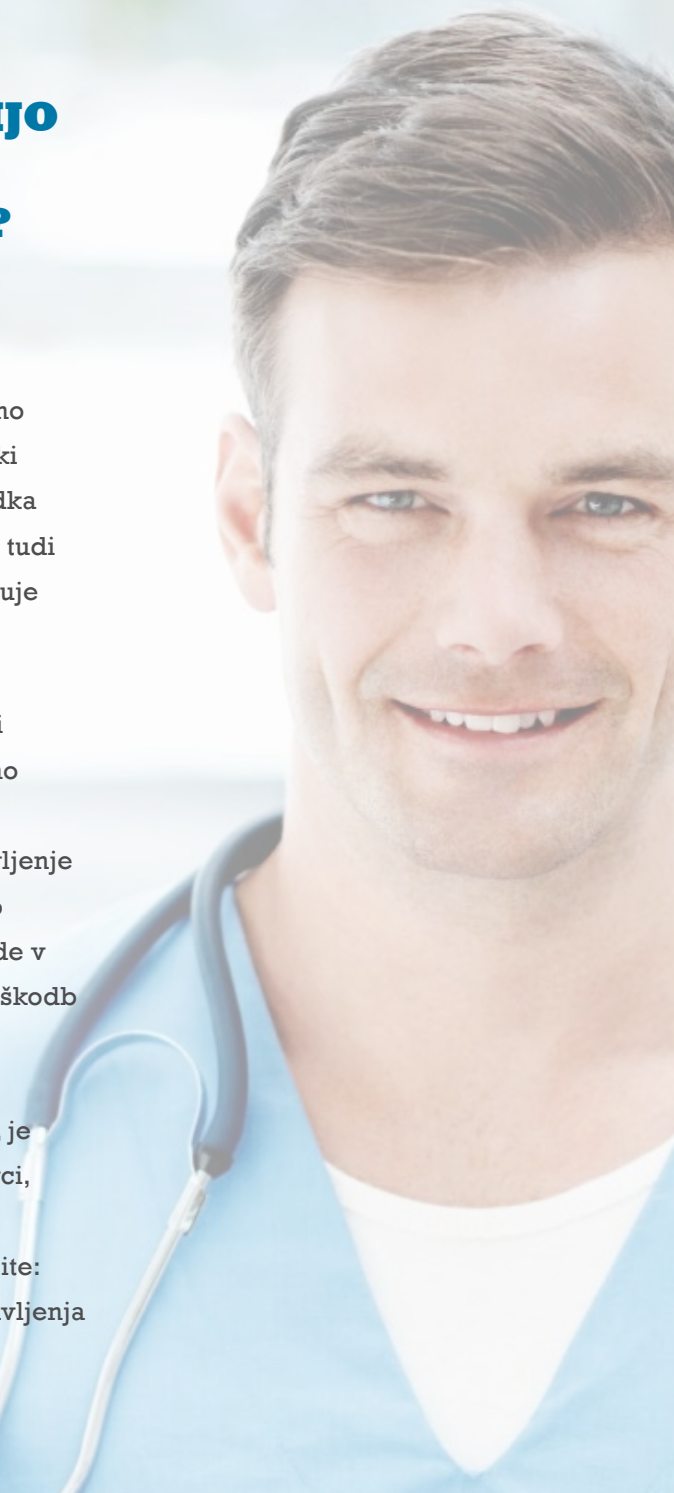
Podpludbe so zunanji, vidni znak krvavitve. Nekatere dodatne vrste krvavitev vključujejo še nenadne notranje krvavitve, daljše krvavitve po urezu, zobozdravstvenem posegu ali operaciji in daljše krvavitve po nezgodi. Dolgoročno gledano obstaja velika možnost za pojav artroze ali okvare sklepov, če se pri osebi s hemofilijo ponavljajo krvavitve v sklepih na istih mestih.¹³ Vendar pa z ohranjanjem primerne režima nadomestnega zdravljenja, ki ga določi zdravnik, osebe s hemofilijo lahko ohranjajo manjše krvavitve pod nadzorom in omejijo hujše ali ponavljajoče se krvavitve.

ALI LAHKO OSEBE S HEMOFILIJO KRVAVITVE PREPROSTO USTAVIJO S POMOČJO TABLET?

Zaenkrat takšne tablete, ki bi krvavitev zaustavila, še nimamo. Trenutno razpoložljiva zdravila, koagulacijski faktor, je potrebno vnesti neposredno v žilo, kar imenujemo »nadomestno« zdravljenje. Če pride do krvavitve, faktor, ki smo ga vbrizgali, telesu omogoči tvorjenje stabilnega strdka in ustavi krvavitev. Preprečevanje krvavitev pa je mogoče tudi z aplikacijo monoklonskega protitelesa v podkožje, ki deluje »nenadomestno« in vodi v delno izboljšanje hemostaze.

Ločimo dve glavni obliki zdravljenja: (1) »preventivno« ali »profilaktično« zdravljenje pomeni proaktivno nadomestno zdravljenje, ki ga uporabljamo za zmanjšanje možnosti za krvavitve, in (2) zdravljenje »po potrebi«, ki pomeni zdravljenje krvavitve, ki se je že začela. Preventivno zdravljenje lahko pomaga omejiti poškodbe sklepov, še posebej, če se uvede v najzgodnejšem otroštvu, ali pa upočasni napredovanje poškodb pri odraslih, ki imajo že okvarjene sklepe.

Ko osebe s hemofilijo razmišljajo o možnostih zdravljenja, je pomembno, da se o tem pogovorijo z zdravstvenimi delavci, če je z le mogoče v centru za hemofilijo, saj je tovrstni center specializiran za motnje strjevanja krvi. In ne pozabite: najučinkovitejši način za ohranjanje najboljše kakovosti življenja je upoštevanje zdravnikovih navodil glede zdravljenja.





KAKO PA JE S TELESNO VADBO IN ŠPORTOM? ALI JE TO SPLOH VARNO?

Kljub tveganjem za krvavitve, povezanimi s kontaktno telesno vadbo, je ohranjanje telesne kondicije s športom in telesno vadbo za osebe s hemofilijo izrednega pomena. Poleg splošnih koristi vadbe – sklepanja prijateljstev, doseganja vrhunske kondicije, sproščanja napetosti in ugodja ob izvajanju prijetne dejavnosti oz. v dejavnosti, ki predstavlja izziv – lahko telesna vadba tudi okrepi mišice, ki ščitijo sklepe, in pomaga osebi s hemofilijo ohranяти zdravo telesno težo, kar prispeva k zmanjšanju obremenjenosti sklepov.^{14,15} Ohranjanje telesne pripravljenosti je ključnega pomena za vse ljudi. Skrb za ravnotežje, prožnost in moč pa je pomembna za preprečevanje poškodb v prihodnje.¹⁶

Preden začnete z novo vrsto telesne vadbe, je pomembno, da se o spremembah telesne dejavnosti pogovorite s svojim hematologom. Svetovna federacija za hemofilijo (WFH) in Nacionalna fundacija ZDA za hemofilijo (NHF) mladim ljudem s hemofilijo priporočata aktiven življenjski slog, če uporabljajo primerno zaščitno opremo in jim to odobri ekipa centra za hemofilijo. V ta namen je NHF za hemofilijo sestavil seznam športov in vadbe – od »varnih« do »nevarnih« –, ki je lahko v pomoč pri rekreativnih dejavnostih.¹⁷ Mnoge od teh je mogoče izvajati skupaj s prijatelji, družino in sodelavci. Seznam lahko najdete na spletni strani NFH ali v knjižici Šport in prehrana.

Uporabne informacije Vam lahko posreduje tudi društvo bolnikov, predvsem pa je nujno, da se posvetujete z zdravnikom hematologom ali ortopedom.

NAJPREJ PA NEKAJ NASVETOV ...

Razmislite o naslednjih nasvetih, kako povečati pozitivne rezultate vsakokratnega novega podviga:

- O svoji zamisli obvestite center za hemofilijo in poskrbite za natančen zdravniški pregled, preden začnete z novo dejavnostjo.
- Uporabljajte kakovostno opremo, še posebej to velja za obutev.
- Pred zahtevnejšimi dejavnostmi opravite vaje za ogrevanje, vključno z raztezanjem, po dejavnosti pa poskrbite za ohlajanje.
- Za nasvet povprašajte trenerje in vodje telovadnih skupin.
- Na rezultate telesne vadbe čakajte s potrpežljivostjo. Nihče ne pride v vrhunsko formo čez noč.
- Poskrbite za hidriranost in prenehajte z dejavnostjo, če občutite bolečine.
- Če oseba s hemofilijo prenoči zdoma ali če odpotuje, si mora vbrizgati svoje zdravilo (manjkajoči koagulacijski faktor), preden odide od doma in vzeti ustrezno količino faktorja tudi s seboj.



A vertical photograph on the left side of the page shows a person's arm with several tattoos. The person is wearing a dark t-shirt and blue jeans. The background is a window with white curtains.

ALI SI OSEBE S HEMOFILIJO LAHKO OMISLIJO TETOVIRANJE IN PIERCING SVOJEGA TELESA NA VAREN NAČIN?

Čeprav je tako krašenje telesa pogosto in povsem legitimen način za izražanje individualnosti, pa sta tetoviranje in piercing za osebe s hemofilijo lahko tvegana. Tetoviranje vključuje prediranje vrhnje plasti kože za nanos pigmenta na plast pod njo, kar ne le lahko, pač pa skoraj neogibno povzroči krvavitev. Piercing je še bolj invaziven postopek in enako tvegan kot tetoviranje.

Poleg tega pa sta tetoviranje in piercing lahko kar drag podvig, saj boste potrebovali odmerek faktorja pred obiskom salona in verjetno še en odmerek potem. Ker se pri omenjenih posegih lahko okužimo – še posebej z virusom hepatitisa C in HIV – je zato ključnega pomena, da najdete salon, ki izpolnjuje vse obvezne zdravstvene in varnostne standarde in ima o tem uradno potrdilo. S tem zmanjšate tveganje za okužbo. Oceno izpolnjevanja varnosti posameznega salona lahko poiščete tudi na spletu ali se pogovorite z drugimi strankami.

Če se odločite za tetoviranje ali piercing, se pred tem pogovorite s svojim zdravnikom, da Vam bo lahko predpisal varnostne ukrepe. Prav tako morate osebi, ki Vam bo tetoviranje opravila, povedati, da imate hemofilijo in pojasniti, da ste se o posegu posvetovali z zdravnikom. Zavedati se morate, da mnogi saloni od svojih strank zahtevajo podpis obrazca, s katerim potrdijo, da sprejemajo njihova pravila in predpise ter na ta način ob morebitnem zapletu razbremenijo salon odškodninske odgovornosti. Te obrazce morate natančno prebrati.

INFUZIJA SE LAHKO TUDI PRESTAVI, ČE JE OSEBA S HEMOFILIJO NEAKTIVNA, KAJNE?

Zdravilo vbrizgavamo na redne presledke, ki jih običajno ne spreminjamo. Svoje zaščite ne smete zmanjšati samo zato, ker niste aktivni. Vztrajanje pri režimu zdravljenja, ki Vam ga je priporočil zdravnik, je ključnega pomena za ohranjanje najboljše kakovosti življenja. Do nezgod – kot tudi do ureznin ali krvavitev pa tudi klinično nezaznavnih krvavitev – lahko pride tudi, ko niste aktivni. Zato je pomembno, da ste zaščiteni.¹⁸ Raziskave kažejo, da profilaktično zdravljenje lahko zmanjša pogostnost krvavitev v sklepe in druge krvavitve ter tako prepreči poškodbe sklepov pri ljudeh s težko obliko hemofilije A.¹⁹

ALI POTREBUJEMO OSEBNEGA ZDRAVNIKA IN CENTER ZA HEMOFILIJO?

Izbrani zdravnik, zdravnik družinske medicine ali pediater, omogoča vpogled v splošno zdravstveno stanje posameznika, ne le, kar zadeva hemofilijo. Odgovoren je za spremljanje običajnih težav, ki tarejo tudi zdrave, pa tudi urejanje odsotnosti z dela, kar je pogosto povezano s hemofilijo. Zato bi bilo dobro, da Vašega izbranega zdravnika povežete s svojim odgovornim hematologom v centru za hemofilijo, da se tako omogoči optimalna zdravstvena oskrba.

Center za hemofilijo običajno sestavlja ekipa specialistov na čelu s hematologom (zdravnikom specialistom za krvne bolezni), medicinsko sestro, fizioterapevtom, socialnim delavcem, od drugih zdravnikov pa so pomembni še ortoped, infektolog in zobozdravnik, potreben pa je tudi psiholog. Centri za hemofilijo so se izjemno izkazali pri zagotavljanju celostne oskrbe tako telesnih, duševnih kot tudi socialnih potreb oseb s hemofilijo. Zato lahko izberejo najboljši načrt zdravljenja za vsakega posameznika.

Ekipa centra za hemofilijo lahko omogoči konzultacije (posvete) z izbranim zdravnikom, podaja priporočila glede zdravstvenih vprašanj, povezanih s hemofilijo in omogoča ozaveščanje in izobraževanje o boleznih strjevanja krvi za druge oddelke in specialiste v zdravstvenem sistemu. Za osebo s hemofilijo je pomembno, da načrtuje občasne obiske, s katerimi je mogoče ugotoviti specifične zdravstvene težave. Pomembno je, da se oseba s hemofilijo izobražuje o novih možnostih zdravljenja.



ALI OBSTAJAJO POSEBNA ORODJA, KI SO MI LAHKO V POMOČ PRI UREJENI OBRAVNAVI MOJE BOLEZNI?

V pomoč pri spremljanju zdravljenja hemofilije obstajajo različne možnosti – vključno z aplikacijami na pametnih telefonih. Spremljanje ter beleženje krvavitev in dodatnih vbrizgavanj pripravka faktorja strjevanja krvi je pomemben del zdravljenja hemofilije. Na ta način boste pri tem vzpostavili potrebno rutino, ki Vam bo v pomoč pri nadzoru zdravja, spremljanju pogostnosti in jakosti krvavitev. S tem boste zagotovili zdravstvenemu osebju jasne informacije, na podlagi katerih bodo lahko nadomestno zdravljenje ocenili in Vam, kolikor bi bilo potrebno, priporočili spremembe zdravljenja in odmerjanja zdravila.



ALI OSEBE S HEMOFILIJJO ŽIVIJO ENAKO DOLGO KOT OSTALI?

V nasprotju s podatkom, da je bilo pričakovano trajanje življenja oseb s hemofilijo še pred 50. leti veliko krajše kot v ostali populaciji, pa lahko danes, ob ustreznem zdravljenju, oseba s hemofilijo živi veliko dlje. Z obeti za zdravljenje v prihodnosti pa se ta napoved lahko še izboljšuje.²⁰

V preteklih desetletjih je prišlo do izjemnega napredka in raziskovalci s trdim delom razvijajo vrsto zdravljenja nove generacije. Svetovna federacija za hemofilijo (WFH) napoveduje: »Ob ustreznem zdravljenju je pričakovano trajanje življenja oseb s hemofilijo za približno 10 let krajše od oseb brez hemofilije, otroci s hemofilijo pa danes lahko pričakujejo, da bodo dočakali enako starost kot vrstniki brez hemofilije.«²¹

STARANJE S HEMOFILIJJO

Z napredkom v zdravljenju osebe s hemofilijo živijo dlje, kar jih izpostavlja enakim zdravstvenim težavam ob staranju, s katerimi se sooča preostala populacija, skupaj s fizičnimi, umskimi in zdravstvenimi izzivi, specifičnimi za hemofilijo.

RAZVOJ ZDRAVLJENJA HEMOFILIJE

1828

Izraz »hemofilija« so za to bolezen prvi uporabili na univerzi v Zürichu.²²

1840

Angleški kirurg Samuel Lane je prvič zaustavljal krvavitve pri hemofiliji s transfuzijo krvi.²³

1937

Zdravniki na Univerzi v Harvardu odkrijejo, kako uporabiti plazmo brez trombocitov za tvorbo krvnih strdkov.^{24,25}

1944

Argentinski zdravnik Alfredo Pavlosky odkrije, da obstajata dva tipa hemofilije: A in B.²⁴

1960

Dr. Judith Pool odkrije učinkovit način za koncentriranje faktorja VIII – t.i. krioprecipitat.²⁴

70. leta 20. stoletja

Zdravljenje s koagulacijskim faktorjem postane vse bolj dostopno tako, da, si ga ljudje lahko vbrizgavajo kar doma.²⁵

90. leta 20. stoletja

Leta 1992 je Uprava za hrano in zdravila (FDA) v ZDA odobrila prvi rekombinantni faktor VIII. Leta 1997 je bilo odobreno prvo zdravilo s koagulacijskim faktorjem IX. Profilaktično zdravljenje se vse bolj širi.²⁶

¹ World Federation of Hemophilia. Retrieved October 22, 2012, from <http://wfh.org/en/page.aspx?pid=646>

² World Federation of Hemophilia. Retrieved October 22, 2012, from <http://wfh.org/en/page.aspx?pid=637#Diagnosed>

³ National Hemophilia Foundation. Retrieved October 22, 2012, from <http://hemophilia.org/NHFWeb/MainPgs/MainNHF.aspx?menuid=191&contentid=382>.

⁴ World Federation of Hemophilia. Retrieved January 14, 2013, from <http://wfh.org/en/page.aspx?pid=635>

⁵ Centers for Disease Control and Prevention. Retrieved October 22, 2012 from <http://cdc.gov/ncbddd/hemophilia/diagnosis.html>

⁶ World Federation of Hemophilia. Severity of Hemophilia. Retrieved December 4, 2012 from <http://wfh.org/en/page.aspx?pid=643>

⁷ Canadian Hemophilia Society. How Common is Hemophilia? Retrieved October 23, 2012, from <http://hemophilia.ca/en/bleeding-disorders/hemophilia-a-and-b/what-is-hemophilia/#c158>

⁸ World Federation of Hemophilia. World Federation of Hemophilia Report on the Annual Global Survey 2009. March 2011. Retrieved October 23, 2012, from <http://wfh.org/publications/files/pdf-1428.pdf>

⁹ Skinner, M. Treatment for all: a vision for the future. *Haemophilia* (2006), 12, (Suppl. 3), 169-173.

¹⁰ National Institute of Health. Genetics Home Reference. Retrieved on October 18, 2012, from <http://ghr.nlm.nih.gov/gene/F8>

¹¹ National Institute of Health. Genetics Home Reference. Retrieved on October 18, 2012, from <http://ghr.nlm.nih.gov/gene/F9>

¹² Winthrop University Hospital. Understand Childhood Cancers and Blood Disorders. Retrieved October 23, 2012, from <https://winthrop.org/cck/Understand-Childhood-Cancers-Blood-Disorders.cfm?page=cb>

¹³ World Federation of Hemophilia. Retrieved October 8, 2012, from <http://wfh.org/en/page.aspx?pid=640>

¹⁴ Centers for Disease Control and Prevention. Physical Activity and Health. Retrieved on October 18, 2012, from <http://cdc.gov/physicalactivity/everyone/health/index.html>

¹⁵ Khair, K. (2010). Minimizing joint damage: The role of nurses in promoting adherence to hemophilia treatment, *Orthopaedic Nursing*, 29(3):193-200.

¹⁶ Hilton, L. (2007). Hiking with Hemophilia. Retrieved October 15, 2012, from <http://hemaware.org/health-wellness/fitness-nutrition/hiking-with-hemophilia>

¹⁷ Anderson A & Forsyth A. (2005). *Playing it Safe: Bleeding Disorders, Sports and Exercise*. New York, NY. National Hemophilia Foundation.

¹⁸ National Heart, Lung, and Blood Institute. Diseases and Conditions Index. Retrieved on October 18, 2012, from http://nhlbi.nih.gov/health//dci/Diseases/hemophilia/hemophilia_signs.html

¹⁹ Manco-Johnson, M. Prophylaxis versus Episodic Treatment to Prevent Joint Disease in Boys with Severe Hemophilia. *New England Journal of Medicine*, 2007; 357:535-544.

²⁰ National Hemophilia Foundation. Retrieved October 22, 2012, from <http://hemophilia.org/NHFWeb/MainPgs/MainNHF.aspx?menuid=178&contentid=6>

²¹ World Federation of Hemophilia. Retrieved October 7, 2012, from <http://wfh.org/en/page.aspx?pid=642>

²² National Hemophilia Foundation. Retrieved October 10, 2012, from <http://hemophilia.org/NHFWeb/MainPgs/MainNHF.aspx?menuid=178&contentid=6>

²³ Ingram, G. The history of haemophilia, *J. clin. Path.* 1976;29: 469-479.

²⁴ National Hemophilia Foundation. Retrieved October 18, 2012, from <http://hemophilia.org/NHFWeb/MainPgs/MainNHF.aspx?menuid=178&contentid=6>

²⁵ National Heart, Lung, and Blood Institute. Retrieved October 18, 2012, from <http://nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/hemophilia>

²⁶ National Hemophilia Foundation. Retrieved October 18, 2012, from <http://hemophilia.org/NHFWeb/MainPgs/MainNHF.aspx?menuid=178&contentid=6>

ODKRIT pogovor

O HEMOFILIJ

Informacije v tej brošuri so zgolj splošne informacije za izobraževalne namene. Niso namenjene postavljanju medicinske diagnoze ali zdravljenju in ne morejo nadomestiti strokovnega nasveta Vašega zdravnika. Če imate kakršna koli vprašanja v zvezi z Vašo boleznijo in njenim zdravljenjem, se posvetujte z zdravstvenim osebjem.