

Kas yra hemofilija?

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. 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;
- kiti krešėjimo sutrikimai.

Kokie yra hemofilijų tipai?

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.).

Hemofilijos gydymas

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 trūkstantį kraujo krešėjimo faktoriaus koncentratą (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.

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.