



## Latvijas Hemofilijas biedrība

Informācija medijiem 17.04.2019.

### Pasaules Hemofilijas dienā aicina aizdomāties – vai tavas asinis sarec pietiekami labi?

Katru gadu 17. aprīlī tiek atzīmēta Pasaules Hemofilijas diena. Latvijā cilvēkus ar iedzimtiem asins recēšanas traucējumiem – hemofiliju, Villebranda slimību un vēl retākiem faktoru deficītiem, apvieno Latvijas Hemofilijas biedrība, kuras viens no mērķiem ir dalīties drošīcāmā informācijā un veicināt iedzimtu asins recēšanas traucējumu atpazīstamību plašākā sabiedrībā.

#### **Kas ir hemofilija?**

Hemofilija ir zināmākais no asins recēšanas traucējumiem. Tā ir iedzimta un reta asinsreces saslimšana, kurai raksturīgs zems (mazāk par 40%) VIII vai IX asinsreces faktora līmenis asinīs vai tas vispār trūkst, tāpēc ir bloķēts asins recēšanas process un neveidojas asins trombi. Asins recēšanas faktoru trūkums nosaka to, ka cilvēki ar hemofiliju var asiņot ilgāku laika periodu kā cilvēki, kuriem ir normāls faktora līmenis asinīs. Taču tas ir mīts, ka cilvēki ar hemofiliju var noasiņot no nelieliem savainojumiem. Galvenā šo cilvēku problēma ir iekšējā asiņošana, piemēram, muskuļos un locītavās, kas ilgtermiņā saēd locītavas un nodara ļoti stipras sāpes, kā arī pastiprināta asiņošana dzemdību un operāciju laikā. Villebranda slimība ir plašāk izplatīta, bet grūtāk diagnosticējama. Tās gadījumā trūkst vai nedarbojas Villebranda faktors un simptomi vairāk ietekmē ādu un gļotādu, bet smagos gadījumos tā izpaužas ļoti līdzīgi kā hemofilija (ar locītavu un citām iekšējām asiņošanām). Līdzīgi izpaužas retāki faktoru deficīti, kas sastopami arī Latvijā.

#### **Pacientu ar asins recēšanas traucējumiem ir vairāk, kā šobrīd apzināts**

Latvijas Hemofilijas biedrības vadītāja Baiba Ziemele lēš, ka pacientu ar asins recēšanas traucējumiem Latvijā varētu būt vairāk par 300. Pēc Latvijas Hemofilijas biedrības datiem Latvijā ir reģistrēti 129 cilvēki ar hemofiliju A un 26 cilvēki ar hemofiliju B (attiecīgi VIII vai IX faktora deficīts). Taču hemofilija nav vienīgā asins recēšanas saslimšana. Tikpat daudz ir arī pacientu ar Villebranda slimību, taču tikai 2018. gadā 94 pacientiem Latvijā pirmo reizi veica precīzu šīs slimības diagnostiku, nosakot slimības tipu. Pasaules pieredze rāda, ka ar Villebranda slimību slimo vidēji 1% pasaules iedzīvotāju, taču ne visiem tā negatīvi ietekmē dzīves kvalitāti un ne visiem ir nepieciešama ārstēšana ikdienā. Latvijā ir 7 cilvēki ar VII faktora deficītu, 2 cilvēki ar X faktora deficītu un 1 cilvēks ar XII faktora deficītu. Reto slimību pacientu reģistrā iekļauta tikai daļa no šiem pacientiem.

Ir svarīgi, lai speciālisti un arī plašāka sabiedrība būtu informēta par šo slimību galvenajiem simptomiem, ļaujot tos atklāt laicīgi. Tas palīdz novērst dažādas kritiskas situācijas, piemēram, pie ķirurģiskām vai stomatoloģiskām manipulācijām, izprast ginekoloģiskas problēmas, kā arī

izskaidrot ortopēdiskas neskaidrības (piemēram, mikroasiņošanu dēļ locītavās arī cilvēkiem ar vieglu hemofiliju var attīstīties deformācijas un sāpes). Diemžēl ir bijuši gadījumi, kad asins recēšanas problēmas tiek atklātas tikai brīdī, kad tiek veikta kāda operācija vai sievietei sākas smaga pēcdzemdību asiņošana. Tāpat asins recēšanas traucējumu klātbūtne būtu jāzina un jāņem vērā speciālistiem, kas nozīmē kardioloģisku ārstēšanu, jo atsevišķas terapijas var nebūt piemērotas.

### **Kādiem simptomiem noteikti būtu jāpievērš uzmanība?**

Simptomi, kurus Paula Stradiņa Klīniskās universitātes slimnīcas Onkoloģijas klīnikas hematoloģe Kristīne Bernāte iesaka neatstāt bez ievērības:

- ilgstoša asiņošana no nelielas brūces;
- zilumi, kuri rodas bez sevišķa iemesla vai pavisam viegli satraumējoties;
- sāpes un uztūkums locītavās, ko izraisījusi locītavu iekšēja asiņošana;
- bieža vai ilgstoša deguna vai smaganu asiņošana;
- stipras vai ilgstošas mēnešreizes;
- asiņošana no gremošanas trakta;
- ilgstoša asiņošana pēc traumas, ķirurģiskas operācijas, zobārstniecības manipulācijām vai dzemdībām.

Baiba Ziemele stāsta, ka “tās var būt arī parastas ikdienas situācijas – piemēram, jūs regulāri ilgstoši asiņojat pēc sagriešanās skūšanās laikā, vai pie fiziskas slodzes rodas zilumi, vai parasti zilumi vienkārši neuzsūcas divas nedēļas un ilgāk. Pirmās aizdomas par smagiem asins recēšanas traucējumiem bērniem rodas jau pārgriežot mātes un bērna nabassaiti, kā arī tad, kad bērniem sāk augt vai mainās zobi, vai kad bērni sāk rāpot. Sievietēm var būt mēnešreizes, kas ilgākas par 7 dienām vai normāla izmēra higiēnas līdzekļi jāmaina katras divas stundas. Lai gan Villebranda slimības simptomi var arī nebūt klīniski nozīmīgi, kā cilvēks, kam neregulāri asinis, varu pateikt, ka ikdienā tas var būt ļoti nogurdinoši, bet nezināšana un ignorance akūtās situācijās var izrādīties letāla. Tāpēc svarīgi ir satikt sev līdzīgus un pārrunāt dažādas stratēģijas, kā ar to sadzīvot. Mūsdienās, kad iespējams izvēlēties medikamentus, svarīgi arī izprast to atšķirības un izvēlēties piemērotākos. Arī tādu informāciju nodrošina Hemofilijas biedrība.”

Lai veicinātu pacientu un ārstu zināšanas par asins recēšanas traucējumu simptomiem, Biedrība iztulkojusi Starptautiskās Trombozes un Hemostāzes biedrības (*International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH)*) informatīvos materiālus par asiņošanas simptomiem, kas tagad pieejami Biedrības mājas lapā: <https://hemofilija.lv/par-koagulaciju/simptomi/>

### **Ārstēšana uzlabojas, taču joprojām nav pietiekama**

Kopš pagājušā gada augusta Latvijā pacientiem ar hemofiliju A ir pieejami ievērojami labāki medikamenti, kā pirms tam. Pacienti saņem trešās paaudzes rekombinēto faktoru, kas ir daudz efektīvāks. Diemžēl hemofilijai B šādas rekombinētās zāles Latvijā vēl nav pieejamas. Rekombinētos faktoru koncentrātus gatavo bioloģiski, neizmantojot cilvēka asins plazmu. Līdzīga situācija ir arī ar Villebranda slimības pacientiem. Šai slimībai ir trīs apakštipi, un tikai vienam no tiem šobrīd ir pieejami valsts kompensējamie medikamenti. Pārējie pacienti mēģina kaut kā sadzīvot ar simptomiem vai akūtās situācijās meklē palīdzību Bērnu klīniskajā universitātes slimnīcā, Rīgas Austrumu klīniskajā universitātes slimnīcā vai “Stradiņos”. Šobrīd nedz hemofilija, nedz Villebranda slimība nav ārstējamas, tomēr nākotnē tās varēs ārstēt ar gēnu terapiju, kas

eksperimentos citviet pasaulē jau ir devusi pirmos pozitīvos rezultātus. Būtiska ir arī atbilstoša regulāra fizioterapija.

### **Latvijas Hemofilijas biedrība – drošticamas informācijas filtrs**

“Cilvēki mēdz internetā izlasīt daudz ko tādu, kas nav patiess. Viņiem ir vajadzīga zinātniski pamatota informācija, tāpēc mūsu biedrība cenšas būt kā drošticamas informācijas filtrs,” teic Baiba Ziemele. Reizi mēnesī mūsu biedrība organizē publiskas tikšanās, kuru laikā pacientiem un viņu tuviniekiem ir iespēja satikties klātienē un aprunāties. „Kaut arī neesmu ārsts, jau vairāk kā 10 gadus sadarbojos ar Pasaules Hemofilijas federāciju un citām organizācijām, kas nodrošina jaunāko un objektīvu informāciju par diagnozēm, pētījumiem un ārstēšanas iespējām un cenšos visu iztulkot un nodrošināt mūsu pacientiem un speciālistiem biedrības mājas lapā [www.hemofilija.lv](http://www.hemofilija.lv). Ļoti daudz jaunākās informācijas pieejama mūsu *facebook* lapā [hemofilija.lv](http://hemofilija.lv)” piebilst Baiba. Sadarbībā ar Pasaules Hemofilijas federāciju, Latvijas Hemofilijas biedrība drīzumā realizēs projektu, kura ietvaros plānots veidot video lekcijas ģimenes ārstiem un ginekologiem par to, kā atpazīt un ārstēt Villebranda slimību.

### **Par Latvijas Hemofilijas biedrību**

Latvijas Hemofilijas biedrība (LHB, [www.hemofilija.lv](http://www.hemofilija.lv)) apvieno, aizstāv un pārstāv cilvēkus ar iedzimtiem asins recēšanas traucējumiem Latvijā jau vairāk kā 25 gadus. Tā ietilpst Eiropas Hemofilijas konsorcijs ([www.ehc.eu](http://www.ehc.eu)) un Pasaules Hemofilijas federācijas ([www.wfh.org](http://www.wfh.org)) sastāvā, kā arī kopā ar citām reto slimību biedrībām Latvijā nodibināja un aktīvi darbojas Latvijas Reto slimību aliansē ([www.retasslimibas.lv](http://www.retasslimibas.lv)).

### **Saziņai un papildu informācijai**

#### **Baiba Ziemele**

Latvijas Hemofilijas biedrības vadītāja  
+371 29 157 967

[Baiba.Ziemele@inbox.lv](mailto:Baiba.Ziemele@inbox.lv)