

# Koji su oblici hemofilije A

Hemofilija je **težak nasljedni poremećaj krvarenja kod kojeg se krv osobe ne zgrušava pravilno**, što dovodi do nekontrolisanih krvarenja koja se mogu pojaviti spontano ili nakon manje traume.

Hemofilija se pojavljuje kod osoba kod kojih **nedostaje ili nema dovoljno faktora zgrušavanja** – proteini koji zajedno stvaraju krvne ugruške i pomažu u zaustavljanju krvarenja.

## Hemofilija A

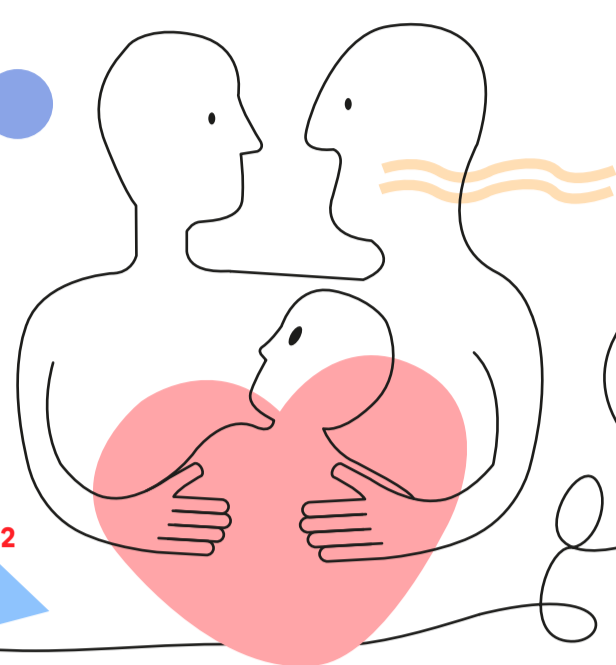
kod osoba kojima **nedostaje**

**faktor VIII**

je najčešći oblik koji pogađa

**900,000**

**osoba širom svijeta<sup>1,2</sup>**



## Blaga

~48% od onih sa hemofilijom A<sup>3</sup>

Kod osoba sa blagom hemofilijom A nivo faktora iznosi **5-40%** u odnosu na vrijednost kod zdravih osoba.<sup>4</sup>

Ove osobe ne krvare često, kod njih se krvarenja uglavnom javljaju **nakon operacija i ozbiljnih povreda<sup>5</sup>**

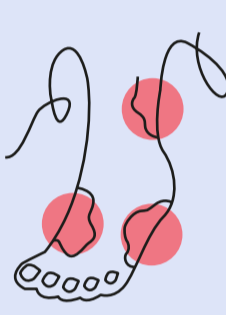
Žene također mogu imati **problema sa kontrolom krvarenja povezanih sa menstrualnim ciklusom ili porodom.<sup>5</sup>**

## Umjereni

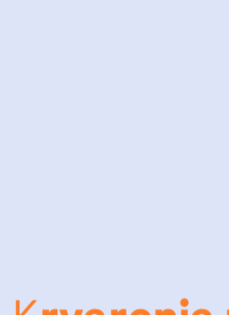
~14% od onih sa hemofilijom A<sup>3</sup>

Simptomi su **slični blagoj hemofiliji A**, ali mogu dovesti do:<sup>6</sup>

Kod osoba sa umjerenom hemofilijom A nivo faktora iznosi **1-5%** u odnosu na vrijednost kod zdravih osoba.<sup>6</sup>



**Modrica**



**Krvarenja u mišiće i zglobove**, koja ako se ne liječe mogu dovesti do dugotrajne boli, otoka i ukočenosti

## Teška

~30% od onih sa hemofilijom A<sup>3</sup>

Kod osoba sa teškom hemofilijom A nivo faktora iznosi **1%** u odnosu na vrijednost kod zdravih osoba.<sup>4</sup>

Potencijalno po **život opasna krvarenja i krvarenja u zglobove su češća i teža.<sup>6</sup>**

Kod osoba sa **teškom hemofilijom A dolazi također i do spontanih krvarenja.<sup>6</sup>**

Međutim, oblik hemofilije A ne odražava uvijek fenotip krvarenja. Svi oblici hemofilije A mogu **značajno smanjiti kvalitet života** pacijenata kao i njihovih njegovatelja i porodica.<sup>7</sup>



Dok je liječenje teške hemofilije A regulisano, manje je dostupnih informacija o izazovima koji se odnose na umjereni i blagi oblik hemofilije A.<sup>8</sup> Zbog dvosmislenih simptoma, ovi pacijenti često nisu uključeni u klinička ispitivanja ili druge studije koje se odnose na teret bolesti ili kvalitet života.<sup>8</sup>

S obzirom da ova populacija možda ne koristi preventivne tretmane, mogu iskusiti pogoršanje; **manje od 30% osoba sa umjerenom i blagom hemofilijom A žive svakodnevno bez krvarenja.<sup>8,9</sup>**

Za osobe sa **hemofilijom A, svako krvarenje je bitno.**

Cilj liječenja hemofilije A trebao bi biti **eliminacija svih krvarenja** koja se mogu spriječiti bez obzira na težinu bolesti.

Razumijevanje utjecaja hemofilije A, **bez obzira na oblik**; neophodno je kako bi se poboljšao kvalitet života oboljelih i njihovih porodica.<sup>8</sup>

## Reference

1. Iorio A, et al. Establishing the prevalence and prevalence at birth of hemophilia in males. *Ann Intern Med* 2019 Oct 15;171(8):540-546. 2. Srivastava A, et al. WFH guidelines for the management of hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020; 26 (Suppl 6): 1-158. 3. World Federation of Hemophilia. Report on the annual global survey 2020. [Internet; cited 2022 February] Available from: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-2045.pdf>. 4. White GC, et al. Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost*. 2001 Mar;85(3):560. 5. Haemophilia Foundation Australia. Living with mild haemophilia. [Internet; cited 2022 February] Available from: [https://www.haemophilia.org.au/HFA/media/Documents/Haemophilia Mild%20mild/Understanding-mild-haemophilia.pdf](https://www.haemophilia.org.au/HFA/media/Documents/Haemophilia%20mild/Understanding-mild-haemophilia.pdf). 6. NHS. Symptoms of haemophilia [Internet; cited 2022 February]. Available from: <https://www.nhs.uk/conditions/haemophilia/symptoms/>. 7. Flood E, et al. Illustrating the impact of mild/moderate and severe haemophilia on health-related quality of life: hypothesised conceptual models. *European Journal of Haematology* 2014; 93: Suppl. 75, 9-18. Walsh C et al. Identified unmet needs and proposed solutions in mild-to-moderate haemophilia: A summary of opinions from a roundtable of haemophilia experts. *Haemophilia*. 2021 February 01; 27(S1):25-32. Nissen F, et al. An insight into clinical outcomes in mild, moderate, and severe haemophilia A (HA): A preliminary analysis of the CHES II study. *International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH) 2020 Congress*, 12-14 July, 2020; Abstract OC 09.3. Hemlibra smpc, decembar 2020