



TEEMA: HEMOFIILIA

*Materjali koostas: Killu Kaare
Eesti Hemofiiliaühingu juhatuse esimees*

1. Hemofiilia – definitsioon, avaldumine ja tekkepõhjused

Tegemist on kaasasündinud veritsushaigustega – enam tuntud on hemofiilia A (VIII hüübimisfaktori puudulikkus), hemofiilia B (IX hüübimisfaktori puudulikkus) ja von Willebrandi haigus (vW faktori puudulikkus). Harvem esineb teiste hüübimisfaktorite puudulikkust. Avalduvad episoodiliselt verejooksudena, enamasti liigestesse. Suur oht on ka suu ja nina limaskestade verejooksudeks. Naistel põhjustab kuutsükkel raskeid terviseprobleeme. Verejooksu peatamiseks kasutatakse puuduva faktori asendusravi veeni süstimist kasutades. Lapsed ja vahel ka täiskasvanud manustavad puuduvat faktorit ka profülaktiliselt, mitte ainult vajaduspõhiselt. Kui verejooksu/traumat ei ole, on inimene võimeline tegema kõike ise. Trauma korral võib inimene vajada abi ka voodist tõusmisel, hügieenitoimingutel, majapidamistöodel, liikumisel jne. Traumade tihedus on patsientidel erinev. Keskmine võib olla 2 korda kuus, kestvusega 3 päeva kuni 2 nädalat. Vanematel patsientidel on välja kujunenud püsivad liigesekahjustused, mis piiravad liikumist. Kevadel ja sügisel on traumasid rohkem. Verejooksud/traumad võivad tekkida ka ilma näilise põhjuseta.

2. Esinemissagedus

Eestis on diagnoositud hemofiilia A-d umbes 80 inimesel, hemofiilia B-d 10 inimesel ja von Willebrandi haigust umbes 100 inimesel. Teiste hüübimisfaktorite puudulikkusega inimesi on diagnoositud umbes 50. Kuna registrit ei ole, puuduvad täpsed andmed diagnoosimiste kohta. Hemofiiliat põevad enamasti meessoost isikud, kuna geenidefekt on X-kromosoomi küljes ja naistel toetab teine X-kromosoom faktori tootmist. Hemofiiliat kandvatel naistel on märgata madalamat faktori taset ja mõnedel juhtudel on neil diagnoositud kerge hemofiilia vorm. On juhuseid, kus on tekkinud uus geenimutatsioon ning haige on naissoost isik. Von Willebrandi haigust võivad põdeda nii mehed kui ka naised, kuna defektne geen ei ole seotud sugukromosoomiga. Tegemist on kaasasündinud veritsushaigusega ja seda põevad nii lapsed kui ka täiskasvanud. Tänu asendusravi kättesaadavusele ja profülaktikale on lastel võimalik elada täisväärtuslikku elu. Vanematel hemofiilikutel esineb varasema ravi puudulikkuse tõttu liigeste muundumist. Vanemaelaste seas esineb ka palju hepatiiti, kuna varem kasutati raviks doonorverd või krüopretsipitaati.

3. Kaasnevad erivajadused

Faktori veeni manustamisega kaasneb lastel kindlasti vajadus porti järele. Profülaktikat tehakse vastavalt raskusastmele 1–3 korda nädalas. Ka täiskasvanutel võib esineda veenide seisundi halvenemist, mis takistab ravimi manustamist. Traumad liigestesse tekitavad kindlasti liikumistakistusi – patsiendid võivad vajada abi või abivahendeid liikumisel. Samuti on abi vaja tööde tegemisel, kui tuleb kasutada haigeid jäsemeid. Vajalikud võivad olla ka spetsiaalsed jalanõud (põrutuskindlad, kõrgema säärega, et kaitsta hüppeliigest), liigeseid toetavad vahendid – elastikside, sokid, küünarnukitoed jne. Pidev vajadus on füsioteraapiaks, et säilitada liigeste liikuvust. Vanemas eas võib olla vaja liigeste vahetust. Oluline on ka hambaravi kättesaadavus, et vältida infektsioone ja suuveerejookse. Kahjuks on paljud hemofiilikud kas töötud või tööl osakoormusega ning hambaravi jaoks raha sellisel juhul ei jätku. Kuna traumadega kaasneb ka valu, mis liigeste deformeerumisega muutub krooniliseks, on veritsushaigustega patsientidel suur oht sattuda depressiooni.

4. Takistused tööturul osalemisel

Peamiseks takistuseks on episoodilised haigestumised. Tööandja jaoks on raske pidada tööl inimest, kes iga kuu on keskmiselt 2 nädalat haiguslehel. Füüsiline töö ei ole sobiv. Haigestumiste tõttu jääb haridus sageli poolikuks.



EESTI PUUETEGA INIMESTE KODA
THE ESTONIAN CHAMBER OF DISABLED PEOPLE

5. Takistused igapäevaelus

Traumaperioodil on kõik tegevused raskendatud ja seda võib juhtuda mitu korda kuus. Kui traumat ei ole, saab hemofiilik ise hakkama, v.a juhtudel, kus mitmete traumade tagajärjel on tekkinud füüsiline puue.

6. Probleemid suhtlemisel. Suhtlemissoovitused

Suhtlemisel veritsushaigusega patsientidel probleeme ei ole. Pidevad traumad ja nendega kaasnevad valud võivad tekitada depressiooni, mis võib põhjustada patsiendi väljalülitumise tavaelust.

7. Vajalikud abivahendid ja teenused töö- ning igapäevaelus

Füsioteraapia on väga oluline traumadest taastumiseks ja liigeste liikuvuse säilitamiseks. Samuti liigeseid toetavad vahendid ja jalatsid ning valuvaigistid. Tööga toimetulekuks on hemofiilikutel kõige rohkem vaja mõistvat tööandjat, kes lepib sellega, et töötaja on tihti haiguslehel. Traumasid vältida pole enamasti võimalik. Profülaktilist ravi tehakse täiskasvanutele ainult erandkorras, kuna ravi on kallis. Depressiooni korral psühhoteraapia, ravi.

8. Müüdid ja eksiarvamused

Arvamus, et hemofiilia on nakkav.

9. Hemofiilikute peamised mured tänases süsteemis

Praeguse haigushüvitise korra juures kaotab hemofiilik majanduslikult väga palju. Hemofiilia peaks olema haiguste nimekirjas, kus haigushüvitis algaks juba esimesest päevast ning määr oleks võimalikult suur. Kindlasti ei tohiks jääda haigushüvitise tasumine tööandjale, kes kaotab päris palju veritsushaigusega patsiendi tööl hoidmisega. Veritsushaigusega patsientidel võiks olla hambaravihüvitis suurem. Patsientidel on suurem ka vajadus liigesevahetuseks, mis saab toimuda ainult siis, kui hambad on korras. Vastasel korral võib infektsioon hävitada uue liigese ja kallis protseduur läheb veelgi kallimaks. Oluline on füsioteraapia pidev kättesaadavus.

10. Lisainfo ja -lugemine

Eesti Hemofiilia Ühing

www.hemofiilia.ee

ehy@hemofiilia.ee