

changing haemophilia®

~~kötü~~ iyileştirilmiş yaşam kalitesi



JAY LUCKEY
ABD
Hemofili B

Hemofili değişiyor.
Yaşam kalitesi yükseliyor.

Hemofili – Hastalar ve Hasta Yakınları için Bilgiler

changing
haemophilia®


novo nordisk®

Bu broşür, hemofili hastalığından şikayetçi olan ya da ailesinde, dost veya arkadaş çevresinde hemofili hastası bulunan kişiler için hazırlanmıştır. Broşürde hemofilinin ne olduğu açıklanmakta ve günlük yaşamda ve özel durumlarda nasıl davranılması gerektiğine dair bilgiler sunulmaktadır. Eğer daha fazla bilgi edinmek isterseniz, bağlı olduğunuz hemofili merkezinin personeli, Alman Hemofili Derneği (Deutsche Hämophiliegesellschaft = DHG) ve derneğin yörenizdeki üyeleri ve Hemofili Hastaları Çıkar Birliği (Interessengemeinschaft Hämophiler = IGH) gibi konunun uzmanı pek çok kişi ve kuruluş size hemofiliyle ilgili çeşitli konularda yardımcı olacaktır.

Yazarlar: Bu broşürün orijinali Novo Nordisk İsveç tarafından, Stockholm, Astrid Lindgrens Barnsjukhus çocuk hastanesi Çocuk Koagülasyon Polikliniği başhekimi [Tony Frisk](#) ve Göteborg, Sahlgrenska Universitetssjukhuset Hastanesi Koagülasyon Merkezi hemofili hemşiresi [Linda Myrin Westesson'un](#) işbirliğiyle hazırlanmıştır. Broşür daha sonra Gießen-Marburg Üniversite Klinikleri doktorlarından hemofili uzmanı [Dr. med. Mohammed Alrifai](#) tarafından yerel koşullara uyarlanmıştır.

Mavi oklarla işaretlenmiş ► **kavramlar** broşürün en arkasında yer alan sözlükte açıklanmaktadır.

Sayın Dr. med. Mohammed Alrifai'ye broşürün oluşturulmasına verdiği destekten ve tıbbi konularda sağladığı katkılardan dolayı içten teşekkürlerimizi sunarız.

İçindekiler

Hemofili nedir?	5	Komplikasyonlar	29
Kanamalar ve normal pıhtılaşma	6	Hareket sorunları	29
Hemofilinin görülme sıklığı	8	İnhibitörler	30
Hemofili A ve B	8	İmmünotolerans terapisi (ITT)	31
Ağırılık dereceleri	9	Hemofili ile yaşamak	33
Hemofili tedavisinin tarihçesi	9	Günlük yaşam	33
Semptomlar	11	Çocuk yuvası ve okul	34
Kanamalar	11	Seyahatler	34
Kanamayı nasıl fark ederim?	12	Eklem sağlığının korunması	35
Kazalar	13	Destek ve yardım	36
Tanı ve kontroller	15	Hemofili Ekibi	36
Hemofili nasıl meydana gelir?	17	Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG) –	
Mutasyonlar	17	Alman Hemofili Derneği	37
Kalıtsal geçiş	18	Interessengemeinschaft Hämophiler (IGH) –	
Tedavi	21	Hemofili Hastaları Çıkar Birliği	37
Önleyici tedavi (profilaksi)	22	Hemofili hakkında daha fazla bilgi kaynakları	38
İhtiyaç üzerine (On-Demand) kanama tedavisi	22	Sözlük	39
Evde kendi kendine tedavi	23		
Port kateteri	23		
Mükemmel bir tedavi sonucu için neler yapılabilir?	24		
Kanamaların önlenmesi	27		
Hareketli kalmak	27		
Korunma	27		
Ev ortamının çocuklar için güvenli hale getirilmesi	27		
Diş sağlığının korunması	27		

CARL LYONS
Danimarka
Hemofili A



Hemofili nedir?

Hemofili kanın güç pıhtılaşmasına (► **koagüle olmasına**) neden olan bir kan pıhtılaşma bozukluğudur. Pıhtılaşma hastalıklarının en yaygın biçimlerinden biri olan hemofili neredeyse sadece erkek çocukları tutar.

Hemofili hastalarında kan yavaş pıhtılaştığından, yaralanmalarda ve tıbbi müdahalelerde (örn. ameliyatlarda, aşılar da veya diş tedavilerinde) çok uzun süren kanamalara maruz kalırlar. Bazen kanama sanki kendiliğinden ortaya çıkar, o zaman spontan kanamadan bahsedilir.

Hemofili ile ilgili bir efsane

„Hemofili kanamanızı hızlandırır.“

Hemofili kanamanızı hızlandırmaz.

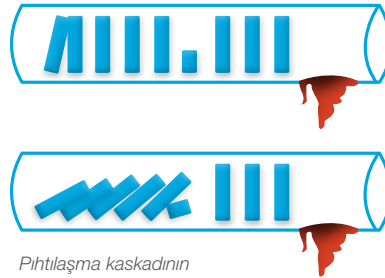
Hemofili kanın pıhtılaşması için gereken süreyi etkiler. Belki kanamanın süresi uzar, ama hızı artmaz.

Kanama ve normal pıhtılaşma

Bir insan kanamaya maruz kaldığında, vücut diğerleriyle birlikte kandaki bazı proteinlerin, kan damarlarının, kan pulcuklarının ve **pıhtılaşma faktörlerinin** işbirliğiyle gerçekleşen bir süreç aracılığıyla kanamayı durdurur. Kan plazmasında pıhtılaşmadan sorumlu toplam 13 faktör bulunmaktadır. Bunlar romen rakamlarıyla tanımlanır, örn. Faktör I (1), Faktör II (2) vs. gibi.

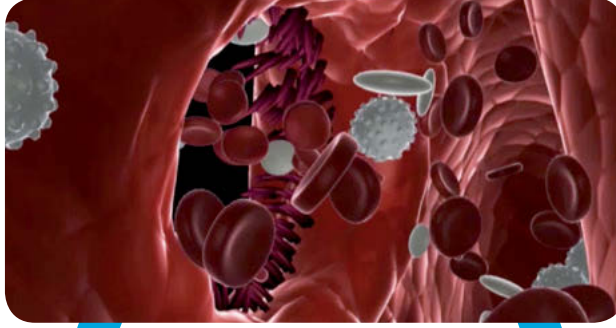
Hemofilide pıhtılaşma nasıldır?

Hemofili, bir insanda bu pıhtılaşma faktörlerinden birinin gerektiğinden az olması, hiç olmaması ya da gerektiği gibi çalışmaması demektir. En sık görülen eksiklikler, Hemofili A olarak adlandırılan Faktör VIII (8) eksikliği ve Hemofili B olarak adlandırılan Faktör IX (9) eksikliğidir. Bu eksiklikler kan henüz pıhtılaşmadan **pıhtılaşma kaskadının** kesintiye uğramasına yol açar ve kan duruma göre ancak bir tedavi uygulamasıyla durdurulabilir. Bunu domino taşlarıyla karşılaştırmak mümkündür: Eğer bir taş bir sonraki taşı deviremezse, domino etkisi yarıda kesilir.



Pıhtılaşma kaskadının kesintiye uğraması

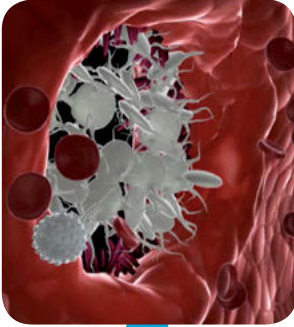
Bir yaralanmadan veya başka bir nedenden dolayı bir yerimiz kanadığında şunlar olur:



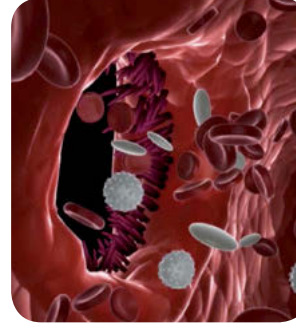
Yaranın bulunduğu noktadaki kan damarı kan akışını azaltmak için büzülür.

Normal işleyen kan pıhtılaşması

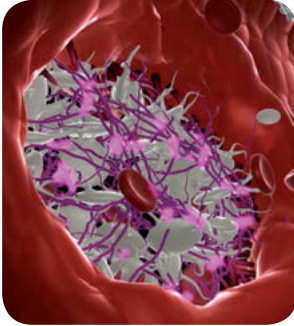
Hemofiliide kan pıhtılaşması



► **Trombosit** adı verilen küçük hücreler birbirlerine yapışarak topaklaşır ve trombosit tıkaçı olarak bilinen bir tıkaç oluşturarak yaralı yeri kapatır.



Hemofiliide aktif Faktör VIII (8) veya Faktör IX (9) eksikliğinden dolayı pıhtılaşma kaskadı kesintiye uğrar ve kan yeterince pıhtılaşamaz. Kanama olayından 1 ilâ 2 saat sonra kapandığı sanılan yaralar tekrar kanamaya başlayabilir.



Bunun ardından pıhtılaşma faktörleri bir zincirleme reaksiyon başlatarak (tıp dilinde buna "pıhtılaşma kaskadı" ya da "koagülasyon kaskadı" denir) yara yerinde kanın pıhtılaşmasını sağlarlar. ► **Fibrin liflerinden** oluşan güçlü ve sağlam bir ağ meydana gelir ve trombosit tıkaçı ile birlikte yaralı yeri kapatarak kanamayı durdurur.



Hemofilinin görülme sıklığı

Almanya’da ▶ **hemofili** hastası olan yaklaşık 6000 – 8000 insan yaşamaktadır. Dünya Hemofili Federasyonunun verilerine göre dünya genelinde yaklaşık 400.000 kişide hemofili tespit edilmiştir. Bu insanlar arasında etkin bir tedaviden yararlananların sayısı olması gerekenin çok altındadır. Dünyanın pek çok yöresinde tıbbi bakım koşulları hala gereken düzeyde değildir, ▶ **faktör konsantrelerine** erişim olanakları yetersizdir. Bu bölgelerde yaşayan hemofili hastaları, tedavi edilmemesi durumunda kalıcı eklem hasarlarına yol açan ve yaşam süresini kısaltan ağrılı kanamalara maruz kalma riskiyle karşı karşıyadır.



SHAHEEN ALMAJED
Küveyt
Hemofili A

Hemofili A ve B

İki türlü hemofili vardır. Hemofili A, Hemofili B’ye göre dört kez daha sık görülür.

%80

Hemofili A

Faktör-VIII (8) eksikliği

%20

Hemofili B

Faktör-IX (9) eksikliği

Ağırlık dereceleri

Hemofilinin ağırlık derecesi kanda ne kadar aktif Faktör VIII (8) veya Faktör IX (9) bulunduğuna bağlıdır. Aktif **▶pıhtılaşma faktörünün** miktarı ne kadar düşükse, hemofili o kadar ağırdır. Hemofili, pıhtılaşma faktörünün ölçülen **▶eksiklik derecesine** göre hafif, orta ve ağır dereceli olarak sınıflandırılır.

Hemofilinin pıhtılaşma faktörü eksiklik derecesine göre sınıflandırılması

Pıhtılaşma faktörü
eksiklik derecesi

Hemofilinin ağırlık
derecesi

<% 1

▼
Ağır

% 1-5

▼
Orta

%5 ilâ 15

▼
Hafif

Hemofili tedavisinin tarihçesi

Günümüzde normal kan pıhtılaşması için ihtiyaç duyulan eksik faktörü içeren ilaçlar bulunmaktadır. Ancak bu her zaman böyle olmamıştır. Etkili bir tedavi yöntemi bulununcaya kadar ağır bir hemofiliye tutulan insanlar nadiren yetişkinlik çağına ulaşmıştır. Günümüzde, henüz tedavi ve profilaksiye yönelik faktör konsantreleri bulunmadan önce doğmuş yaşlı hemofili hastaları bulunmaktadır. Bu yüzden, bu kişilerin çoğu kanamalara bağlı eklem ve kas hasarlarından kaynaklanan hareket kısıtlılıklarından şikayetçidir.

Almanya'da genel olarak hemofilisi olan insanlarla pıhtılaşma işlevi sağlıklı insanlar arasında yaşam beklentisi açısından artık bir fark kalmamıştır. Almanya, dünya genelinde hemofili hastalarına en modern ve ileri bakım ve tedavi olanaklarını sunan ülkelerden biridir. Hastaların çoğu faktör konsantreleri sayesinde hastalıklarını, aynı kan şekeri düzeylerini insülinle uygun bir düzeyde tutmayı başaran diyabet hastaları gibi, iyi kontrol edebilmektedirler. Faktör konsantreleri gerek spontan kanamalarda, gerekse de önleyici tedbir amaçlı olarak kullanılmaktadır.

BENJAMIN ve NATHAN GRAY
Kanada
Hemofili A



Semptomlar

Hemofili çoğu kez emekleme çağındaki bir çocukta normalden fazla mor leke görülmesiyle anlaşılır.

Kanamalar

Kanamalar hem dışta (yüzeyel mor lekeler) hem de içte (organlarda) olmak üzere vücudun her yerinde baş gösterebilir. Bir kanama spontan olarak (bir etken olmadan) ya da bir şiddet veya çarpma etkisiyle meydana gelebilir. Aşırı zorlanmadan, travmatik etkilerden veya cerrahi girişimlerden de kaynaklanabilir.

Kas ve eklem kanamaları yaygındır. Bu tür kanamalar çok ağrı verici olabilir ve tedavi edilmemeleri durumunda eklem kapsülünde, kıkırdakta ve kemikte kalıcı değişimlere yol açabilir. Kasların zayıflaması da söz konusudur.

Kanamalar sıkıntılı ve çok endişe verici olabilir. Hazırlıklı olmak ve böyle bir durumda nasıl davranılması gerektiğini bilmek soğukkanlılığı korumaya yardımcı olacaktır. Tehdit edici bir kanamayı kontrol altına almak için onu nasıl tedavi etmeniz gerektiğini bilmeniz yarar vardır. Bu nedenle, hemofili merkezi ile birlikte önceden bir tedavi planı hazırlanır.

Bir kanama durumunda mutlaka derhal hemofili merkeziniz ile iletişim kurun!

Aşağıdaki belirti ve semptomlar hemofili hastalığına işaret edebilir:

- Kolay oluşan kanamalar
- Kanamanın uzun sürmesi
- Kanamanın bazen spontan (kendiliğinden) başlaması
- Sık burun kanaması
- Kolay oluşan diş eti kanamaları
- Yaygın ve/veya büyük mor lekeler

Kanamayı nasıl fark ederim?

Kanamaları tedavi etmeyi öğrenmeden önce bir kanamanın nasıl görüldüğünü ve nasıl hissedildiğini bilmelisiniz. Kanamalar vücudun hem içinde hem de dış yüzünde meydana gelebilir. Bazen bir kanama olup olmadığını anlamak zordur. Çocuklar çoğu kez kendilerini nasıl hissettiklerini ifade edecek olgunluğa sahip değildir.

Bir kanama varlığına işaret eden belirtilere dikkat edin!

Aşağıdaki tabloda vücudun çeşitli bölgelerindeki kanamalara işaret eden farklı belirtileri ve nelere dikkat etmeniz gerektiğini bulabilirsiniz.

Bir kanamayı nasıl fark ederseniz: belirti ve semptomlara örnekler

Eklemler	Kas
• Eklemde iğne batmasına benzer bir duygu • Eklemeleri hareket ettirmeye karşı isteksizlik • Kısıtlı hareketlilik • Şişme • Ağrılar (kanamanın tedavi edilmemesi durumunda artan şiddette) • Eklem üzerindeki derinin sıcak olması • O zamana kadar iyi işleyen bir eklemde hareket kısıtlılıkları	• Kas ağrıları • Kollarda veya bacaklarda zayıflık • Topallama • Vücudun etkilenen kısmını kullanmaya karşı isteksizlik, örneğin ayakta dururken veya yürürken topuğu yere basmak istememek • Kısıtlı hareketlilik • Şişme • Kanama yerindeki derinin sıcak olması • Şiddetli veya ani ağrı (sinirler üzerinde baskı oluştuğuna işaret eder) • Duyarsızlık veya batma

Hemofili hastalarında eklem ağrılarının ve artropatinin ağırlık derecesinin tahmini

Derece	Eklem kanaması	Hemofilik artropatinin alevlenmesi
1	Hızlı bastıran ve 1–2 saatten fazla süren şişme	Yerel, batma şeklinde ağrı
2	Eklem hareketliliğinin giderek kısıtlanması	Faaliyetsizlik/inaktivite sonrası baş gösteren, hareketle birlikte azalan, ancak uzun süreli aktiviteyle tekrar artan ağrı
3	Ağrı: ▶ prodromal olay şeklinde lokal başlangıç; daha sonra baskı veren ağrı şeklinde tüm eklem yayılma	Eklem hareketliliğinin artan biçimde kısıtlanması
4	Eklem yüklenmenin olanak dışı olması	▶ Palpasyonda ağrı vermeyen şişme
5	Tercih edilen eklem konumları: • Ayak bileği eklemi: at ayağı (pes ekinus) • Diz: 30–40° bükülme • Dirsek: 60° bükülme	Eklem bilinen bir ▶ hedef eklem olması



Kazalar

Kazalarda, nadir olmakla birlikte, kafa ve karın içi kanamalar meydana gelebilir. Ani bastıran şiddetli baş ağrısı, kusma veya uyanma sorunları kafada meydana gelen bir kanamanın belirtileri olabilir.

Midede baş gösteren kanamalar kanlı veya siyah (kimi zaman kahve telvesi şeklinde) kusmuk veya siyah (kimi zaman katran şeklinde) dışkıya neden olabilir.

Bunlar derhal tıbbi yardım gerektiren ciddi belirti ve semptomlardır.



RAFAEL DE JESÚS FLORES
Meksika
Hemofili A

Tanı ve kontroller

Eğer doktor kanama veya mor lekeler gibi semptomlarla kendisine başvuran bir hastada ▶**hemofili** olduğundan şüphelenirse, kanda aktif Faktör VIII (8) veya Faktör IX (9) miktarını belirlemek için kan örnekleri alacaktır. Hemofili tanısı koymak için daha başka incelemeler yapılması gereklidir. Bu incelemeler genellikle bir hemofili merkezinde yapılır.

Birçok anne baba, hemofili tanısı konmasına ve bunun ağır ve ciddi bir hastalık olarak algılanmasına karşın yine de çocuklarındaki kanama ve mor lekelerin nedeni açıklığa kavuştuğu için rahatlamaktadır. Çünkü bu belirtilerden dolayı çocuklarını taciz ettiğinden şüphelenilen anne baba sayısı az değildir.

Hastalığın oldukça ağır şekilleri, çocuk yaşamının ilk yıllarında emeklemeye ve yürümeye başlayınca baş gösteren mor lekeler, ağız veya burun mukoza zarı kanamaları veya eklem ve kas içi kanamalardan anlaşılır. Nadir olmakla birlikte, hemofilinin doğum sırasında vantuz veya kafa derisi elektrodu uygulamalarında meydana gelen kanamalara bakılarak tespit edildiği de olmaktadır. Çoğu hallerde kadının hastalığın taşıyıcısı (▶**kondüktör** de denir) olduğu önceden bilinir. Bu durumda doğum sırasında tanı konur. Bakınız „Kalıtsal geçiş“, S. 18.

Hastalığın daha hafif şekilleri genellikle yaşamın daha ileri evrelerinde, bazen bir cerrahi girişim ya da diş çekimi sırasında fark edilir. Hafif şekil tanımı hastalığın gidişinin hafif olacağı anlamına gelmez. Tedavi edilmeyen kanamalar hafif yaralanmalarda veya ameliyatlarda da sorun yaratabilir.

Kontrol randevuları

Kontrol randevularının sıklığı hemofilinin ağırlık derecesine ve klinik gidişine bağlıdır. Ağır bir hemofili şekline tutulan insanlar yılda en az iki defa kontrolden geçirilir. Orta ve hafif hemofili şekillerinde yılda bir kontrol yapılır.

JAY LUCKEY
ABD
Hemofili B

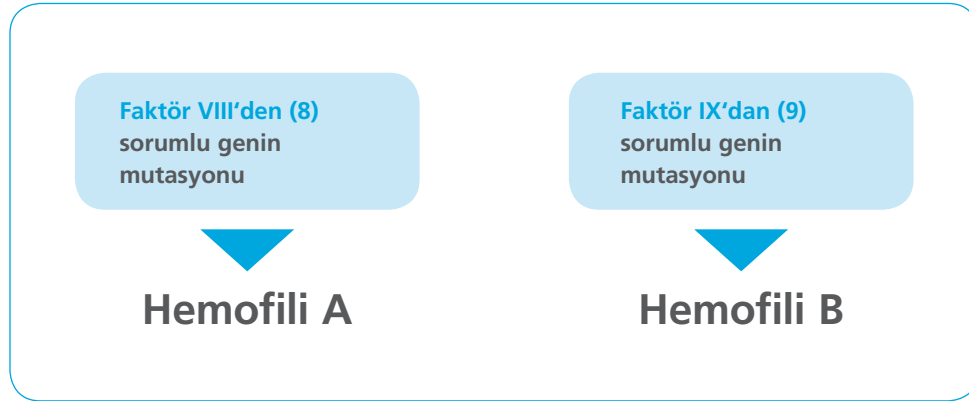


Hemofili nasıl meydana gelir?

Mutasyonlar

Kalıtsal yapı (▶**genler**) vücuttaki proteinlerin yapısıyla ilgili bilgiler içerir. Bir genin değişmesi (mutasyonu) o genin oluşturması gereken proteinin yapılamamasına ya da hatalı yapılmasına ve öngörülen işlevi üstlenememesine yol açar.

Hemofiliye neden olan mutasyon kalıtsal geçişli, yani kendileri de hasta ya da hastalığın taşıyıcısı olan ebeveynlerden kalıtım yoluyla edinilmiş olabilir. Ancak önceden mutasyon olmayan ailelerde de ilk kez mutasyon görüldüğü olmaktadır. Bu, hemofili hastalarının yaklaşık üçte biri için geçerlidir.



Kalıtsal geiř

Vücutun hemen her hücresinde kromozomlar bulunur: Bunlar genleri içeren uzun DNA zincirleridir. Kromozomlar çift olarak düzenlenmiş olup her çift biri anneden, diğeri babadan gelen bir kromozomdan oluşur. Bunun istisnası cinsel kromozomlardır: Kadınlar iki X kromozomuna, erkekler ise bir X ve bir Y kromozomuna sahiptir.

Faktör VIII (8) ve Faktör IX'un (9) genleri X kromozomunun üzerinde yer alır. Erkekler sadece tek bir X kromozomuna sahip olduğundan, Faktör VIII (8) veya Faktör IX (9) genlerinde bir **mutasyon** meydana gelmesi durumunda

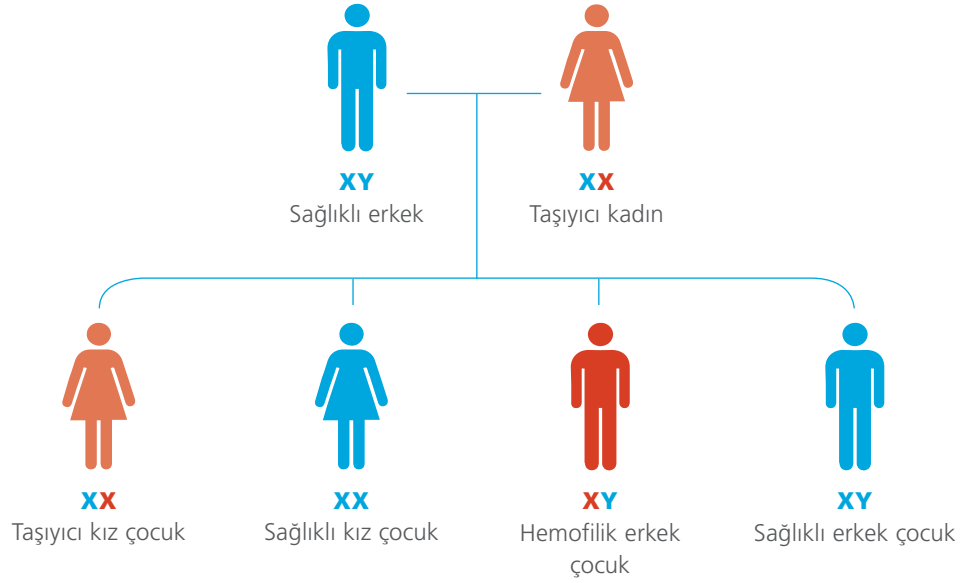
mutlaka hemofilik olurlar. Hemofiliye tutulan insanların çoğunlukla erkek olmasının nedeni budur. Mutasyona maruz kalan kadınlar ise hastalığın taşıyıcısı (**kondüktör**) olup onlar da belli ölçüde kanama belirtileri verebilirler (örn. şiddetli ve uzun süren adet kanamaları, gebelik sırasında kanamalar, ameliyat sonrasında artçı kanamalar v.b.). Bu konuda „Ben sadece kondüktörüm“ adlı broşürümüzden daha ayrıntılı bilgi edinebilirsiniz. Bir erkek hastalık genini kızına aktarabilir (bu durumda kızı taşıyıcı olur) ve onun üzerinden de erkek torununa geçirebilir.

Hemofilik erkek ile sağlıklı kadında genlerin geiři



X = Hemofili genini taşıyan kromozom

Sağlıklı erkek ile taşıyıcı kadında genlerin geçişi



X = Hemofili genini taşıyan kromozom

RENATO BERTOLI
Italia
Emofili A



Tedavi

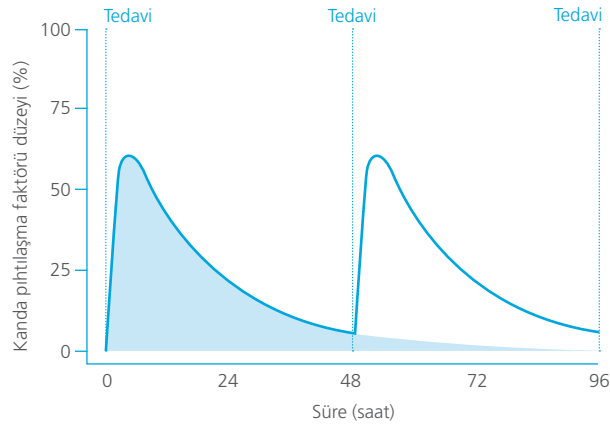
► **Hemofili** tedavisinin hedefi kanda eksik olan ► **pıhtılaşma faktörlerini** ikame etmektir. Bu amaçla ilaçlar intravenöz olarak, yani doğrudan periferik bir venin (toplardamarın) içine verilir. Bunun için alt kolda veya elin dış yüzünde, yenidoğanlarda ise ayağın üst tarafında derinin yüzeyinde iyi görülen ve dokunularak hissedilen bir ven seçilir.

İlaç konsantre edilmiş şekilde pıhtılaşma faktörü, yani bir ► **faktör konsantresi** içerir: Hemofili A'da Faktör VIII (8), Hemofili B'de ise Faktör IX (9) kullanılır. Böylece, normal ► **pıhtılaşma** süreci tekrar tesis edilerek kanın pıhtılaşması sağlanmaya çalışılır.

Önleyici tedavinin amacı kandaki Faktör VIII (8) veya Faktör IX (9) miktarını kanamaları engelleyecek düzeye çıkarmaktır. Böylece, faktör konsantresi aracılığıyla ağır bir hemofili daha hafif bir şekle dönüştürülebilir. Tedavinin hedefi kanamalara, hareket kısıtlılıklarına ve hastalığın diğer komplikasyonlarına karşı önlem almak ve bunlara engel olmaktır.

Önleyici tedavi (profilaksi)

Ağır hemofili hastaları genellikle tedbir amaçlı (► **profilaktik**) olarak faktör konsantrisiyle tedavi edilir. Dozaj, yani ilacın hangi miktarda ve hangi sıklıkta verileceği, hemofilinin ağırlık derecesine, bireyin yaşam tarzına, kan örnekleriyle tespit edilen kandaki aktif Faktör VIII (8) veya Faktör IX (9) miktarına ve verilen ilaca bağlıdır. Çoğu hasta ilacını iki veya üç günde bir, bazıları ise haftada bir alır.



İhtiyaç üzerine (On-Demand) kanama tedavisi

Kanamada faktör konsantrisiyle yapılan tedavilere ► **ihtiyaç üzerine** ya da ► **On-Demand tedavi** de denmektedir. Bu tedavi şekli kanamaların daha seyrek olduğu hafif hemofili şekillerinde çok yaygındır.

Kanamalar tedbir amaçlı faktör konsantrisi verilmesine rağmen baş gösterebilir. O zaman, duruma göre ilaveten faktör konsantrisi enjekte etmek gerekli olabilir. Spontan (kendiliğinden) kanama adı verilen bu iç kanamalarda hemofili merkezine mutlaka haber verilmesi gerekmektedir.

İki günde bir uygulanan bir Hemofili A tedavisinin şematik gösterimi

Kanamalarda, aşı ve tıbbi müdahale öncelerinde (örn. ameliyatlar, diş çekimleri) ve diğer şüpheli durumlarda hemofili merkezimize başvurun. Olasılıkla dozajınızın uyarlanması gerekebilir.

Evde kendi kendine tedavi

Bir çok ► **hemofili** hastası evde, iş yerinde veya okulda kendi kendine tedavi uygulamaktadır. Çoğu anne baba, çocuk ve yetişkin kendi kendilerine enjeksiyon yapmayı öğrenmektedir. Biraz zaman almakla birlikte, kişilerin çoğu tedavinin başlangıcından itibaren bir yıl içerisinde bunu öğrenmiş olmaktadır. Çocuklar normal olarak erken ergenlik çağında kendi kendine tedaviye başlarlar.

Evde kendi kendine tedavi yöntemi sayesinde kanamaları erken aşamada, herhangi bir kliniğe gitmeye gerek olmadan kendi kendine tedavi etmek mümkündür. Bu, pek çok anne baba için kendilerine daha geniş bir özgürlük alanı sağlayan önemli bir adımdır. Hastalar kendi kendilerine enjeksiyon yapmayı, merkezlerde deneyimli tedavi uzmanlarının ve hemofili hemşirelerinin desteğiyle düzenlenen enjeksiyon kurslarında öğrenebilirler.

Tedavi raporu

Evde kendi kendine tedavi uygulayan kişiler düzenli olarak ► **tedavi rapor** formları doldurarak bunları hemofili merkezine gönderirler. Bu raporlara alınan ilacın tarihi, parti numarası ve dozu (faktör konsantresi) kaydedilir.

Tedavi raporları, doktorunuzun ya da çocuğunuzun doktorunun size ya da çocuğunuza doğru tedavi uygulamasını garanti eden önemli belgelerdir. Doktor ayrıca Transfüzyon Yasası gereğince ilaç partilerini belgelemekle yükümlüdür. Evde kendi kendine tedavi uygulamalarında bunu ancak sizin yapacağınız eksiksiz dokümantasyona dayanarak yapabilir. Bunun için artık kağıt biçiminde çeşitli ikame takvimlerinin yanı sıra smartmedication™ gibi elektronik sistemler de kullanılmaktadır.

Port kateteri

Bazı durumlarda kan damarını bulmak ve evde kendi kendine tedavi yapmak kolay değildir. Bu durumda bir

► **Port kateteri** yararlı olabilir: Ven sistemiyle bağlantılı olarak deri altına yerleştirilen ve dışarıdan iğne batırılarak erişilen bir silikon odacık enjeksiyonu kolaylaştırır. Bazı durumlarda, tedbir amacıyla (► **profilaktik olarak**) tedavi edilen çocuklarda da bir port kateter konabilir. Ancak ilaç (faktör konsantresi) genellikle periferik bir vene uygulanır.



Mükemmel bir tedavi sonucu için neler yapılabilir?

Kanamaları mümkün olduğunca erken, en iyisi kanama başladıktan sonra en geç iki saat içerisinde tedavi edin. Ne kadar erken başlarsanız, ağrıları o kadar çabuk yatıştırır ve kanamayı durdurursunuz. Tedaviye hemen başlarsanız, çoğu kez daha az **faktör konsantresine** ihtiyacınız olacaktır. Bu sırada kanı durdurma sürecine eşlik eden işlemleri de dikkate almalısınız: koruma, istirahat, buz, baskı bandajı ve yükseğe yerleştirme (bakınız sağdaki kutu).

İyi bir öneri: Hazırlıklı olun. Eğer dışarıda kalacaksanız, daima yanınıza bir veya birkaç doz faktör konsantresi alın. Bunun için Standard-Kit veya Travel-Kit Mini gibi özel kitler sunuyoruz.

İlaç kullanımı bazen telaştan kolayca atlanabilir, ancak bir hemofili hastası tedavisini düzenli biçimde sürdürmeye dikkat etmelidir.

Hemofili merkezinizin talimatlarına her zaman uyun.



3 flakona kadar kapasiteli **Standard Kit**: Kısa tatiller (örneğin hafta sonu seyahatleri) için ideal



Tek flakon kapasiteli **Travel Kit Mini**: Kısa bir gezi için ya da acil durum kiti olarak ideal

PRICE ilkesi:
Bir kanama sırasında alınacak ek önlemler

- **PROTECTION (koruma)** – Yaralı eklem, duruma göre bir ilmek/üçgen bez veya yürüme desteği kullanılarak daha fazla hasardan korunması.
- **REST (istirahat)** – Eklem en az 24 saat dinlendirilmesi.
- **ICE (buz)** – Buz yaralı bölgede sıcaklığı düşürerek hasarı azaltabilir, kanlanmayı ve buna bağlı olarak doku içi kanamayı yavaşlatabilir ve ağrıyı yatıştırabilir. Bu amaçla buz parçaları nemli bir beze sarılarak 2 saate bir 10–15 dakikalığına ilgili noktaya konur. Buzu asla doğrudan koymayın.
- **COMPRESSION (baskı sargısı)** – İlk 24 saat içerisinde baskı sargısı sarılması veya destek çorabı kullanılması. Sargının çok sıkı olmadığını sık sık kontrol edin ve küçük çocuklarda dikkatli olun. Baskı şişmeyi kontrol eder ve iyileşmeyi hızlandırma açısından olumlu bir etki gösterir.
- **ELEVATION (yükseğe yerleştirme)** – Yerel kan damarlarının içindeki basıncı düşürmek ve kanamayı azaltmak için ilgili eklem yükseğe yerleştirilmesi. Vücudun ilgili kısmının yükseltilmesi yaralı yerdeki şişmenin inmesini destekler ve artçı kanamaları önler.



BENJAMIN GRAY
Kanada
Hemofili A



HALİL ve ANIL ÖZCAN
Türkiye
Hemofili A ve inhibitör

Kanamaların önlenmesi

Hareketli kalmak

Hareket, spor ve bedensel faaliyet herkes için olduğu gibi **► hemofilisi** olan insanlar için de önemlidir.

Egzersiz iyidir, çünkü:

- Kasları güçlendirir ve böylece eklemlerin yükünü azaltır – Bu, eklem kanamalarına karşı iyi bir korunmadır
- Denge duygusunu ve koordinasyonu geliştirir
- Daha sağlıklı bir kiloya sahip olmanızı sağlar
- Yeni arkadaşlar edinmenize ve öz güveninizi güçlendirmenize olanak verir

Bazı etkinlikler ve spor türleri dikkatli olmayı gerektirir, örn. temas sporları. Eğer kendinizden emin değilseniz, hemofili tedavinizden sorumlu kişiye danışın!

Korunma

Bisiklete, kızağa veya kaykaya binerken koruyucu donanım (örneğin kask) kullanmanız önemlidir. Bazı spor türleri için dirsek ve diz koruyucular mevcuttur. Ayağa sıkıca oturan iyi, sağlam ayakkabılar ayak bileklerini de korur. Aynı husus ev terlikleri için de geçerlidir.

Ev ortamının çocuklar için güvenli hale getirilmesi

Eğer hemofilisi olan küçük bir çocuğunuz varsa, evinizi bütün diğer çocuklar için olduğu gibi, çocuk güvenliği açısından gözden geçirmelisiniz. Masaların, bankların sivri köşelerini yumuşak koruyucularla kaplayın, çocuk emeklemeye ve yürümeye başlayınca yere halı serin.

Diş sağlığının korunması

İyi ve doğru bir diş bakımı diş çürümelerine ve diş eti kanamalarına karşı korur. Diş hekimi tarafından bir müdahale veya tedavi yapılması gerektiğinde, hemofili tedavinizden sorumlu kişiye haber verin.

MASSIMO SERAFINI
Italya
Hemofili A



Komplikasyonlar

Komplikasyonlar hemofilinin kendisinden veya tedaviden kaynaklanabilir.

Hemofilinin en yaygın komplikasyonu kanamalardır. Çok sayıda kanama tekrarlaması kronik eklem hasarlarına, kas zayıflığına, katılığa ve ağrılara neden olabilir.

Faktör konsantrasyonu tedavisine bağlı olarak görülebilen bir komplikasyon da **inhibitör** (baskılayıcı cisim) oluşumudur. Önceki dönemlerde hepatit ve/veya HIV enfeksiyonları da görülmüştür.

Hareket sorunları

En yaygın komplikasyonlar eklem ve kas içi kanamalardır. Bir kaç yıl süren bir hastalık süreci dahi hareket sorunlarına, katılığa ve kronik ağrılara neden olabilir. Yaşlı hemofili hastalarının bazıları sadece hafif işlevsel kısıtlılıklara maruz kalırken, diğerleri tekerlekli sandalyeye muhtaç olabilir.

Hafif hemofili şekillerinde kalıcı hareket sorunlarıyla karşılaşma olasılığı düşük olmakla birlikte bunlar tamamen dışlanamaz.



Sağlıklı eklem



Eklem aralığına yayılan kanama



Artrozlu eklem

Inhibitörler

İmmün sistem (bağışıklık sistemi) vücuda ait olmayan maddeleri algılayarak onları nötralize eder. ▶ **Faktör konsantresi** kullanılan tedavilerde immün sistemin ilaca tepki gösterme ve ▶ **antikor** oluşturarak onu nötralize etmeye çalışma olasılığı bulunmaktadır. Bu antikorlar ilacın, yani Faktör VIII (8) veya Faktör IX (9) konsantresinin etkisini baskılar (inhibe eder) ve bundan dolayı aynı zamanda inhibitörler olarak adlandırılırlar.

Kişilerin faktör konsantresine karşı inhibitör geliştirdiği durumlarda kanamaların tedavisi daha zordur. İlacın kan durdurucu etkisi azalır ya da tamamen yok olur. Bu durumda tedbir amaçlı tedavi eskisi kadar etkili olmayacağından ya da tamamen etkisiz kalacağından, kanama tehlikesi de artar.

İnhibitör oluşumu nasıl anlaşılır?

Bir hemofili hastasında eskiye göre daha fazla mor leke görülmesi veya gereken faktör konsantresi dozunun sürekli olarak artırılmasına ihtiyaç duyulması veya kanamanın tedaviden sonra da devam etmesi gibi durumlarda inhibitör oluşumundan şüphe edilir. Bu durumda derhal tedaviden sorumlu doktora başvurulmalıdır.

İnhibitörler ne kadar sık ve hangi nedenlerden dolayı oluşur?

İnhibitörler ağır Hemofili A hastalarının yaklaşık yüzde 30'unu etkileyen bir komplikasyondur. Orta veya hafif dereceli Hemofili A vakalarında daha seyrek görülürler. Hemofili B'de inhibitörler daha da nadirdir (hastaların yaklaşık yüzde 1-3'ü). İnhibitörler çoğu hallerde erken aşamalarda (ilk 50 ilaç uygulaması sırasında) meydana gelir, ancak nadir olarak ileri aşamalarda da her zaman oluşabilirler.

Neden bazı kişilerin inhibitör oluşturduğu, bazılarının ise oluşturmadığı bilinmemektedir. Ancak risk artışıyla ilişkili olduğu düşünülen bazı faktörler tespit edilmiştir:

- **Hemofilinin ağırlık derecesi** – Hemofili ne kadar ağırsa, risk o kadar yüksektir
- **Hemofilinin türü** – İnhibitörler Hemofili A'da Hemofili B'ye göre daha sık görülür
- **Yakın akrabalarda inhibitör olması**
- **Kalıtsal faktörler**
- **Yoğun tedavi** – Kısa süreli yüksek doz uygulamalarında risk biraz daha yüksek olabilir

İnhibitör varlığında tedavi

Kanamalar inhibitör oluşumu öncesine göre daha zor tedavi edilir. Tedavi şekli kandaki inhibitör titrine bağlıdır. Eğer titr düşük ise, tedbir amaçlı tedavilerde duruma göre inhibitörlerin belli bir süre içerisinde geriletilerek ortadan kaldırılması için faktör konsantresi dozajının artırılması yeterlidir. Ancak inhibitörler tedaviye gerek olmadan da kendiliklerinden ortadan kaybolabilirler. İnhibitör titri yüksek olan kişilerde kanamalar „baypas edici ilaçlar“ aracılığıyla tedavi edilmektedir. Bu ilaçlar eksik ▶ **pıhtılaşma faktörünü** (Faktör VIII (8) veya IX (9)) içermez. Aksine, ▶ **pıhtılaşma kaskadında** faktör „baypas edilir“. Onun yerine kanın pıhtılaşmak için ihtiyaç duyduğu bir veya birkaç başka faktör verilir.

İmmünotolerans terapisi (İTT)

İnhibitör titrinin yüksek olduğu durumlarda inhibitörleri yok etmek için İngilizcede Immune Tolerance Induction (ITI), Türkçede ise İmmün Tolerans Terapisi (İTT) olarak bilinen bir yöntem uygulanmaktadır. Burada immün sistem faktör konsantrisine alıştırılır ve konsantrenin artık vücut tarafından yabancı bir madde olarak algılanmaması sağlanır. Bunun için her gün ya da haftada birkaç kez yüksek dozda faktör konsantrisi uygulanır. Amaç inhibitörlerin artık faktör konsantrisini baskılamamasını ya da immün sistemin inhibitör oluşturmamasını sağlamaktır. Bunu alerjilere karşı uygulanan ► **hiposensibilizasyon** tedavisiyle karşılaştırmak mümkündür: Bu tedavide vücut alerjik tepki gösterdiği maddeye maruz bırakılarak onu tolere etmesi ve immün sistemin artık bu maddeye karşı tepki vermemesi sağlanmaktadır.

Antikorlar yok olduktan sonra normal tedbir amaçlı tedaviye dönmek mümkündür. Eğer İTT tedavisinden sonra hala antikor varsa, akut kanamalar ► **baypas edici ilaçlarla** tedavi edilebilir.

Bir İTT'nin etkinliği

Bir İTT'nin etkisini göstermesi aylar sürebilir. Ayrıca, çok sayıda enjeksiyona gerek duyulduğundan süreçte yer alan herkesin yoğun katılımı gereklidir. Tedavi **Hemofili A** hastalarının yaklaşık yüzde 70–85'inde iyi sonuç vermektedir. Buna karşılık İTT **Hemofili B'de** daha az etkili olup hastaların yalnızca yüzde 20–30'unda yararlı olmaktadır.



ABDUL AZIZ AL-ARMALLY
ve SHAHEEN ALMAJED
Küveyt
Hemofili A

Hemofili ile yaşamak

Günümüzde mevcut olan tedavi yöntemleri hemofilisi olan bir çok insanın sağlıklı insanlarınkinden farklı olmayan bir yaşam sürdürmesine olanak sağlamaktadır. Ancak onların her ihtimale karşı ilaçlarını hazır bulundurmasında yarar vardır.

Günlük yaşam

Hemofilisi olan insanlar diğer insanların yapabildiği hemen her şeyi yapabilmekle birlikte aşırı spor türlerinden uzak durmalıdırlar. Çalışabilirler, egzersiz ve yolculuk yapabilirler.

Eğer hemofili merkezi dışında bir yerde, örneğin bir sağlık merkezinde tedavi olmanız gerekirse, orada hastalığınızdan bahsetmeyi unutmayın. **Hemofili karnenizi** yanınızda taşıyın ve sağlık merkezi personeline gösterin.

Eğer hemofili hastası bir çocuğun anne babası iseniz, kanama olasılığı nedeniyle daha dikkatli ve hatta endişeli olmanıza rağmen, çocuğunuza bütün çocuklar gibi gelişmesi için yeterli alan bırakın ve onu aşırı kontrol etmeyin. Çocuk oynayabilmeli ve hareket edebilmelidir.

Aynen diğer çocuklarda olduğu gibi gözetim, şefkat ve özgürlük arasındaki dengeyi korumaya dikkat edin.

Şunu unutmayın:

- Ne kadar dikkat ederse etsin, hemofilisi olan bir insanın **mor lekeleri** olacaktır. Bu hemofilinin ayrılmaz bir parçasıdır.
- Evinizde daima akut kanamaları tedavi etmek için **ilaç** bulundurun ve geziye veya seyahate çıktığınızda ya da dışarıda gecelediğinizde, faktör konsantrenizi ve diğer ilaçlarınızı yanınıza alın.
- **Asetilsalisilik asit** içeren ilaçlardan kaçının, çünkü bunlar kanın pıhtılaşmasını engeller. **Ibuprofen**, **Diclofenac** veya **Naproxen** içeren ilaçlar da kullanılmamalıdır. Buna karşılık **Paracetamol** içeren ilaçlar uygundur.
- Hemofili hastalarına hemofili tedavi ekibi tarafından **Hemofili karnesi** olarak bilinen bir kimlik verilir. Bu karnenin amacı, kendinizin veya yakınlarınızın hastalığınız hakkında bilgi verecek durumda olmaması halinde başkalarının size doğru şekilde yardım edebilmesini sağlamaktır. Karnede hemofili tipi ve acil durumlarda başvurulacak adresler belirtilmiştir. Hemofili karnesi daima yanınızda olmalıdır.

Çocuk yuvası ve okul

Hemofili asistanı özel durumlarda, sözlü veya yazılı olarak hemofili hakkında bilgi vermek ve bir kanama sırasında yapılması gerekenleri anlatmak için çocuk yuvasına veya okula gelebilir. Okul personelinin değişmesi durumunda bu bilgilerin tekrar sağlanması gerekmektedir. Eğer çocuk sabahları yuvaya veya okula gitmeden önce enjeksiyon alıyorsa, personele bu konuda bilgi verilmeli ve işlemin bazen uzun sürebileceği ve çocuğun zamanında gelemeyebileceği belirtilmelidir.

Eğer sizde ya da çocuğunuzda **hemofili** şikayeti varsa, kısa zamanda bu hastalığın ve tedavisinin uzmanı olacaksınız. Aile çevrenizdeki kişiler belki bu konuda sizin kadar bilgi sahibi olmayabilirler. Şunu unutmayın: Bilgi her zaman hastalığa ilişkin endişeleri hafifletir ve hemofilisi olan bir insan olarak neyin yapılması, neyin yapılmaması gerektiği konusunda daha güvenli olmayı sağlar. Önemli olan çevrenizin de herhangi bir olayda nasıl davranılması gerektiğini bilmesidir.

Anne baba olarak çocuğunuzun yakın çevresindeki kişileri bilgilendirmenizde yarar vardır:

- Onlara çocuğunuzda hemofili olduğunu söyleyin
- Çocuğun hareket alışkanlıklarında meydana gelecek bir değişikliğin veya bir eklem aşırı zorlanmasıyla bir eklem içi veya kas içi kanamaya işaret edebileceğini belirtin.
- Çocuğunuzun neleri yapmaktan hoşlandığını, neleri yapma yetisine sahip olduğunu ve neleri kesinlikle yapmaması gerektiğini anlatın.
- Çocuğunuza intramüsküler enjeksiyon yapılmaması gerektiğini (sağlık personeli için önemli) söyleyin.
- Kendi telefon numaranız ile hemofili merkezinizin telefon numarası dahil olmak üzere, iletişim bilgilerinizi verin

Seyahatler

Hemofili hastalığı olanlar hastalığa rağmen seyahat edebilirler. Bir çok ülkede ilaç bulunmakla birlikte kendi ilaçlarını yanında götürmekte yarar vardır. Bunun için gümrük kontrolünden geçerken göstermeniz gereken ve o ilaçlara ihtiyacınız olduğunu belirten bir belge gereklidir. Bu belgeyi hemofili merkezinden alabilirsiniz. Lütfen bunun, kendi aracınızla yaptığınız yolculuklar da dahil olmak üzere, ülke sınırlarını aşan her yolculuk için gerekli olduğunu unutmayın.

Tıbbi bakım olanakları ve ilaçlar ülkeden ülkeye değişir. Dolayısıyla, gideceğiniz ülkedeki düzenlemeler hakkında bilgi edinin. Bunun için **HaemTravel™ uygulamamızı (App)** kullanabilirsiniz. Uygulamayı ücretsiz olarak www.haemtravel.de adresinden ya da Apple ve Google mağazalarından indirebilirsiniz.

Bu konuda DHG, WFH ve Novo Nordisk Pharma GmbH Web sitelerinden de daha fazla bilgi edinebilirsiniz. Adresleri sayfa 38'de bulabilirsiniz.



HaemTravel™



Eklem saęlıęının korunması

Hemofilinin en yaygın komplikasyonu eklem içi kanamalardır. Eklem için birçok şey yapmak ve kanamaların onlara mümkün olduęu kadar az zarar vermesini saęlamak mümkündür.

Bedensel faaliyetler de buna dahildir. Hareket iskelet yapısı, kas gücünün geliştirilmesi, eklem işlevleri ve denge için önemlidir.

Hareket iyidir

Hemofilisi olan bazı insanlar bedensel faaliyetten kaçınırlar. Oysa, doğru yapılmak koşuluyla, düzenli egzersiz, spor ve hareket kanamaları ve eklem hasarlarını önleyebilir.

Bir çok spor türü ve hareket seçeneğiniz mevcuttur. Hangi faaliyetlerden hoşlanıyorsunuz? Doktorunuz, bakım personeliniz veya fizyoterapistiniz ile görüşerek sizin için hangisinin uygun olduęunu öğrenebilirsiniz.

Bedensel faaliyetlerin hemofilisi olan insanlara saęladığı yararlar:

- Eklem korunur ve sağlıklı kalır, kasların güçlenmesiyle eklem içi kanama riski azalır.
- Denge, koordinasyon ve vücut algısı gelişir, bu da yaralanma ve düşme riskini azaltır.
- Kilo normal düzeyde olursa, daha az faktöre ihtiyaç duyulur ve eklemlerin yükü hafifler.
- Saęlık ve esenlik iyileşir

Eklem içi kanama sonrasında rehabilitasyon

Bir kanama sonrasında tekrar yavaş yavaş hareketlenmeden önce mümkün olduęu kadar istirahat etmek gerekir. Hemofili ekibiniz sizi bu konuda memnuniyetle aydınlatacaktır.

Çoęu kez, hemofili konusunda uzmanlaşmış bir fizyoterapist bir eklem içi kanama sonrasında hemofili merkezinin diğer elemanlarıyla birlikte eklemlerin durumunu değerlendirebilir. Fizyoterapist daha başka kanamaları önlemek için bir rehabilitasyon programı hazırlar. Uzman fizyoterapistlerin bir listesini www.haemacademy.de adresinde bulabilirsiniz.

Şişkinlik ve ağrılar yatıştıktan hemen sonra eklem işlevini ve hareketlilięi geri kazanma çalışmalarına başlanır. Amaç yavaş yavaş kanama öncesindeki düzeye dönmek ve hatta belki bunu aşmaktır.

Fizyoterapist ile birlikte kişinin kanama öncesinde ne derece faal olduęu tespit edilir ve tekrar o düzeye ulaşmak için hedefler belirlenir. Bunlar, örn. tekrar iş yerine veya okula dönmek, engelsiz olarak istedięini yapmak ya da belki yeni bir spor türüne başlamak gibi hedeflerdir.

Destek ve yardım

Yaşamınızı kolaylaştırmak için destek ve yardım arayın. Başta hemofili merkezinde, DHG'de (Deutsche Hämophilie-gesellschaft e.V. – Alman Hemofili Derneği) ve IGH'de (Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. – Hemofili Hastaları Çıkar Birliği) olmak üzere birçok kişi size yardımcı olacaktır.

Hemofili Ekibi

Hemofili merkezinde, hemofilisi olan insanlara en iyi bakımı sunmak için çeşitli meslek gruplarından birçok insan çalışmaktadır. Eğer bir Kapsamlı Bakım Merkezinden (Comprehensive Care Center) bakım alıyorsanız, hemofili doktorları ve hemşireler ihtiyaç halinde ortopedistler, jinekologlar, fizyoterapistler, ergoterapistler ve sosyal pedagoglar tarafından desteklenirler.



Deutsche Hämophilie- gesellschaft (DHG) (Alman Hemofili Derneği)

DHG, doğuştan veya edinilmiş hemofili hastalarının, onların yakınlarının ve onlara tıbbi ve sosyal bakım sağlayan kişilerin çıkarlarını Federal Almanya genelinde temsil eden bir birliktir. DHG 1956 yılında hastalıktan etkilenen kişiler, hasta yakınları ve doktorlar tarafından kurulmuştur. Federal yönetim merkezi Hamburg'tadır. Kamu yararına faaliyet gösteren kuruluş statüsüne sahip olan derneğin halihazırda 2300 üyesi bulunmaktadır.

DHG'nin asıl ilgi alanı, Almanya'da yaşayan – bebeklik çağından emeklilik çağına kadar – tüm hemofili hastalarının durumunu iyileştirmektir. DHG yıllardır yazları çocuk ve ergenler için boş zamanları değerlendirmeye yönelik birçok etkinlik düzenlemektedir. Genç anne babalar, hemofili hastalarının eşleri ve yaşlı hemofili hastaları gibi diğer hedef gruplar için de düzenli olarak özel organizasyonlar ve etkinlikler düzenlenmektedir. DHG ayrıca „Arbeitskreis Blut“ (AK Blut – Kan Çalışma Grubu) ve Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA – Ortak Federal Kurul) gibi siyasi platformlarda da temsil edilmektedir. DHG hakkında daha fazla bilgi edinmek için lütfen DHG'nin genel merkezine başvurunuz:

Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG)

Neumann-Reichardt-Str. 34
22041 Hamburg, Almanya
Tel.: (040) 672 29 70
E-posta: dhg@dhg.de
www.dhg.de

Interessengemeinschaft Hämophiler (IGH) (Hemofili Hastaları Çıkar Birliği)

IGH, doğuştan hemofili hastalarının ve onların yakınlarının çıkarlarını Federal Almanya genelinde temsil eden bir hasta birliğidir. Halihazırda yaklaşık 850 üyesi bulunmaktadır. IGH e.V. üyeleri hastalıktan etkilenen kişiler ve hasta yakınlarından, dostlardan, sponsorlardan, doktorlardan ve bilim insanlarından oluşmaktadır.

IGH e.V.'nin yüksek motivasyonlu doktorları, bilim insanları ve fahri görev yapan hasta temsilcileri en modern bilimsel standartlara dayanan, üstün kaliteli bir hemofili tedavisi için uğraş vermektedir. Temsil ettiğimiz hastalar için uzun vadede güvenli bir gelecek vadeden, mükemmel bir tedavi yapısı garanti etmek istiyoruz.

Bunlar IGH'nin geleceğe yönelik en önemli görevleridir. Önemli karar verici platformlardaki üyelikler (örn. Robert Koch Enstitüsü bünyesindeki „Arbeitskreis Blut“ (Kan Çalışma Grubu), Deutsches Hämophileregister (Alman Hemoloji Sicili), Gemeinsamer Bundesausschuss (Ortak Federal Kurul), Stiftung „Humanitäre Soforthilfe für durch Blut und Blutprodukte HIV-infizierte Personen“ (Kan ve Kan Ürünleri Aracılığıyla HIV Enfeksiyonuna Maruz Kalmış Kişiler için Acil İnsani Yardım Vakfı) ve diğerleri) üstlenilen görevlerin hayata geçirilmesine, hedeflere ulaşılmasına ve böylece tedavilerin güvence altına alınmasına katkı sağlamaktadır.

Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. (IGH)

Remmingsheimer Str. 3
72108 Rottenburg am Neckar, Almanya
Tel.: (07472) 22 648
E-posta: mail@igh.info
www.igh.info

Hemofili hakkında daha başka bilgi kaynakları

Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG)
www.dhg.de



Interessengemeinschaft Hämophiler (IGH)
www.igh.info



World Federation of Hemophilia (WFH)
www.wfh.org



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

Novo Nordisk Pharma GmbH
www.haemcare.de

Sözlük

A

Antikorlar

Vücutta yabancı maddelere (antijenlere) karşı tepki olarak oluşturulan savunma proteinleri

Artropati

Diz, ayak bileği, omuz ve dirsek gibi büyük eklemlerde tekrarlayan iç kanamalar sonucunda meydana gelen ağır, kronik eklem hastalığı

B

Baypas edici ilaç

Eksik pıhtılaşma faktörü yerine pıhtılaşma için gerekli bir veya birden fazla başka faktör sağlayarak onu „baypas eden“ ilaç

E

Eksiklik derecesi

Eksiklik derecesi, ilgili faktörün ikame yapılmadan (faktör ilacı verilmeden) önce sağlıklı bir insana (%100) kıyasla yüzde olarak oranını belirtir

F

Faktör konsantresi

Eksik veya yetersiz faktörü/faktörleri ikame etmek için konsantre şekilde pıhtılaşma faktörü/faktörleri içeren ilaç. Enjeksiyon yoluyla verilir.

Fibrin lifleri

Kan pıhtılaşması sırasında fibrin adlı protein aracılığıyla liflerden oluşturulan ve kanamayı durduran ağ

G

Gen

Kalıtsal materyal

H

Hedef eklem

ISTH (International Society of Thrombosis and Haemostaseology – Uluslararası Tromboz ve Hemostazoloji Derneği) tanımına göre son 6 ay içerisinde 3'ten fazla spontan kanama geçiren ve kanamaların yüzde 90'ı kadarına maruz kalan bir eklem

Hemofili

Kanama hastalığı. **Hemofili A'da** Faktör VIII (8), **Hemofili B'de** ise Faktör IX (9) eksiktir.

Hemofili karnesi

Devamlı yanınızda bulundurmanız gereken hasta kimliği. İletişim bilgileri ve hemofili tipine dair bilgiler içerir.

Hiposensibilizasyon

İmmün sistemi alıştırmak için vücudun alerjik olduğu maddeye maruz bırakılması

İ

İhtiyaç üzerine tedavi

Kanamalarda faktör konsantresi kullanılarak yapılan tedavi (ayrıca bakınız ► **On-Demand**)

İnhibitörler

Bir kimyasal veya biyokimyasal reaksiyonu frenleyen veya engelleyen proteinler. Eğer inhibitör dışarıdan verilen bir faktöre karşı oluşan bir reaksiyon sonucunda meydana gelmişse, o faktörün etkisini ortadan kaldırır ya da onu baskılar.

ITI (Immune Tolerance Induction)

Faktör konsantresini baskılayan inhibitörleri yok etmek için uygulanan tedavi; Türkçesi: İmmün Tolerans Tedavisi.

K

Kanama eğilimi

Kanın güç pıhtılaşmasına yol açan hastalık veya durum

Koagüle olmak, koagülasyon

Pıhtılaşmak (kan)

M

Mutasyon

Bir genin değişime uğraması

O

On-Demand

İhtiyaç üzerine faktör konsantresi kullanılarak yapılan tedavi, örn. spontan (kendiliğinden oluşan) kanamalarda veya cerrahi girişimlerde uygulanır (►**profilaksinin** karşıtıdır)

P

Palpasyon

Vücudu elle dokunarak/yoklayarak muayene etme

Pıhtılaşma faktörü

Kanda pıhtılaşma için gerekli olan çok sayıda proteinin her biri

Pıhtılaşma (koagülasyon) kaskadı

Pıhtılaşma faktörlerinin birbirleriyle etkileşerek kanı pıhtılaştırdığı zincirleme reaksiyon

PRICE

Protect, Rest, Ice, Compression ve Elevation kelimelerinin kısaltmasından oluşan bir kavram – Kanama tedavisine yönelik bir yöntem

Prodromal olay

Tanısı henüz konmamış bir hastalığın erken aşamasında meydana gelen olay

Profilaksi

Tedbir amaçlı tedavi (On-Demand'ın karşıtıdır)

T

Taşıyıcı kadın

Burada Hemofili A veya B bağlamında olmak üzere, belli bir genetik özelliği çocuklarına aktarma niteliğine sahip olan kadın. Taşıyıcı dışarıya karşı sağlıklıdır, ancak duruma göre hastalığın dışı vurumu söz konusu olabilir (örn. şiddetli adet kanamaları).

Tedavi raporları

Evde kendi kendine tedavi uygulamalarında düzenli olarak hemofili merkezine gönderilen raporlar

Trombositler

Kanamaları durdurmak için önemli olan kan cisimcikleri. Kan pulcukları olarak da bilinirler.



HaemCare™

Hemofili deęiřiyor. Yařam kalitesi yükseliyor.

Beslenme
Fizyoterapi
Egzersiz
Aęrı
Seyahatler

Novo Nordisk hemofili hastası insanları, onların yakınlarını ve tedavilerini üstlenen hekim, bakıcı ve terapistleri desteklemek için HaemCare™ girişimini başlattı.

HaemCare™ uluslararası Changing Haemophilia® (hemofili deęiřiyor) girişiminin bir parçasıdır.

HaemCare™ aracılığıyla sunduęumuz kapsamlı hizmetlerden yararlanabilir, soru ve önerilerinizi istedięiniz zaman bize yöneltebilirsiniz.

www.haemcare.de

Novo Nordisk Pharma GmbH, Brucknerstraře 1, 55127 Mainz, Germany
Tel.: +49 (0) 6131-903 0, Fax: +49 (0) 6131-903 1370, www.novonordisk.de

Changing Haemophilia® is a trademark owned by Novo Nordisk Health Care AG and the Apis bull logo is a registered trademark of Novo Nordisk A/S.

© 2017 Novo Nordisk Healthcare AG, Zurich, Switzerland.

changing
haemophilia®

