

Sadržaj

Riječ prije	9
1. OSNOVNA OBILJEŽJA HEMOFILIJE	11
1.1. Što je hemofilija?	13
1.2. Povijesni podatci	13
1.3. Epidemiologija	14
1.4. Patofiziologija bolesti	15
1.5. Hemofilija A	16
1.6. Hemofilija B	17
1.7. Nasljeđivanje hemofilije	18
1.8. Nositeljice hemofilije	19
2. SPECIFIČNOSTI HEMOFILIJE	21
2.1. Klasifikacija hemofilija	23
2.2. Klinička obilježja hemofilije	24
2.2.1. Krvarenje u zglobovima	25
2.2.2. Patogeneza hemofilijne artropatije	25
2.2.3. Mukozna krvarenja	27
2.2.4. Mišićna krvarenja	27
2.2.5. Krvarenja u središnji živčani sustav	28
2.2.6. Krvarenja iz probavnog, urogenitalnog sustava i ostalih lokalizacija u tijelu	28
2.2.7. Krvarenja u ranom djetinjstvu	29
2.3. Dijagnoza hemofilije	30
2.3.1. Laboratorijska dijagnostika hemofilije	30
3. LIJEČENJE HEMOFILIJE	33
3.1. Lijekovi za zaustavljanje i prevenciju krvarenja u hemofiliji (hemostatski lijekovi)	35
3.1.1. Koncentrati faktora VIII/IX standardnog djelovanja (SHL) ili kraćeg poluvremena eliminacije	37
3.1.2. Koncentrati faktora zgrušavanja produljenog djelovanja (EHL)	37
3.1.3. Lijekovi koji zaobilaze aktivnost FVIII	38
3.1.4. Rekombinantni aktivirani faktor VIIa (rFVIIa)	38
3.1.5. Aktivirani koncentrat protrombinskog kompleksa (aPCC)	39
3.1.6. Novi lijekovi za liječenje hemofilije	40

3.2. Farmakološki lijekovi u hemofiliji	41
3.2.1. Dezmopresin (DDAVP)	41
3.2.2. Traneksamična kiselina	42
3.2.3. Epsilon-aminkapronska kiselina	42
3.3. Dva temeljna načina liječenja hemofilije: liječenje po potrebi ili epizodno liječenje i profilaktičko liječenje	42
3.3.1. Epizodno liječenje hemofilije	42
3.3.2. Profilaktičko liječenje hemofilije	43
3.3.3. Kućno liječenje	44
3.4. Liječenje akutnog krvarenja	45
3.5. Liječenje boli	45
3.6. Genska terapija u hemofiliji	46
4. KOMPLIKACIJE U HEMOFILIJ	49
4.1. Inhibitori	51
4.2. Venske tromboze	54
4.3. Anafilaksija	54
4.4. Imunološka modulacija	55
4.5. Infekcije	55
4.6. Oštećenje muskuloskeletnog sustava	56
4.7. Pseudotumori	56
4.8. Frakture	56
4.9. Bol	56
5. METODA ISTRAŽIVANJA.	59
5.1. Uzorak, termini i okolnosti istraživanja.	61
5.2. Prikaz i interpretacija rezultata	62
6. REZULTATI	63
6.1. Sociodemografska obilježja	65
6.2. Zdravstveni status	68
6.2.1. Osnovni podatci o hemofiliji	68
6.2.2. Terapijske opcije i liječenje	69
6.2.3. Nove terapije.	76
6.2.4. Krvarenja i bolovi	77
6.2.5. Komorbiditeti i oštećenja zglobova	80
6.2.6. Mobilnost i antropometrijska obilježja	85
6.2.7. Dentalni status	87
6.2.8. Prehrambene navike, dodatci prehrani i opojna sredstva	89
6.2.9. Nošenje s bolešću	91
6.3. Svakodnevno funkcioniranje i sociopsihološki status	92
6.3.1. Socijalno funkcioniranje i podrška	92
6.3.2. Religioznost	98

6.3.3. Slobodno vrijeme i ograničenja svakodnevnih aktivnosti	100
6.3.4. Seksualnost	102
6.3.5. Osobno blagostanje i zadovoljstvo životom	103
6.3.6. Psihosocijalni otisak hemofilije i psihološka dobrobit	106
6.3.7. Upotreba medija	112
6.3.8. Stavovi i opredjeljenja	115
6.3.9. COVID-19 i potresi	116
7. TABLIČNI PRIKAZ REZULTATA	121
7.1. Sociodemografska obilježja	123
7.2. Zdravstveni status	127
7.2.1. Osnovni podatci o hemofiliji	127
7.2.2. Terapijske opcije i liječenje	128
7.2.3. Nove terapije	132
7.2.4. Krvarenja i bolovi	133
7.2.5. Komorbiditeti i oštećenja zglobova	135
7.2.6. Mobilnost i antropometrijska obilježja	140
7.2.7. Dentalni status	142
7.2.8. Prehrambene navike, dodatci prehrani i opojna sredstva	143
7.2.9. Nošenje s bolešću	146
7.3. Svakodnevno funkcioniranje i sociopsihološki status	147
7.3.1. Socijalno funkcioniranje i podrška	147
7.3.2. Religioznost	151
7.3.3. Slobodno vrijeme i ograničenja svakodnevnih aktivnosti	153
7.3.4. Seksualnost	154
7.3.5. Osobno blagostanje i zadovoljstvo životom	156
7.3.6. Psihosocijalni otisak hemofilije i psihološka dobrobit	159
7.3.7. Upotreba medija	164
7.3.8. Stavovi i opredjeljenja	168
7.3.9. COVID-19 i potresi	169
8. SAŽETAK GLAVNIH NALAZA	173
8.1. Sociodemografska obilježja: struktura realiziranog uzorka	175
8.2. Zdravstveni status	175
8.2.1. Osnovni podatci o hemofiliji	175
8.2.2. Terapijske opcije i liječenje	176
8.2.3. Nove terapije	177
8.2.4. Krvarenja i bolovi	178
8.2.5. Komorbiditeti i oštećenja zglobova	178
8.2.6. Mobilnost i antropometrijska obilježja	179
8.2.7. Prehrambene navike, dodatci prehrani i opojna sredstva	180
8.2.8. Nošenje s bolešću	180
8.3. Svakodnevno funkcioniranje i sociopsihološki status	180
8.3.1. Socijalno funkcioniranje i podrška	180
8.3.2. Slobodno vrijeme i ograničenja svakodnevnih aktivnosti	181
8.3.3. Osobno blagostanje i zadovoljstvo životom	182
8.3.4. Psihosocijalni otisak hemofilije i psihološka dobrobit	182

8.3.5. Upotreba medija	183
8.3.6. Stavovi i opredjeljenja	183
8.3.7. Kontekst istraživanja: potresi i COVID-19	184
9. SUMMARY OF MAIN FINDINGS.	185
9.1. Sociodemographic characteristics: Structure of the realised sample. .	187
9.2. Health status.	188
9.2.1. Basic data on haemophilia	188
9.2.2. Therapeutic options and treatment	188
9.2.3. New therapies	190
9.2.4. Bleeding and pain	190
9.2.5. Comorbidities and joint damage.	191
9.2.6. Mobility and anthropometric characteristics.	192
9.2.7. Dietary habits, food supplements and intoxicants	192
9.2.8. Coping with the disease	193
9.3. Daily functioning and socio-psychological status	193
9.3.1. Social functioning and support	193
9.3.2. Leisure time and restrictions of daily activities	194
9.3.3. Personal well-being and satisfaction with life	194
9.3.4. Psycho-social imprint of haemophilia and psychological well-being. . .	195
9.3.5. Use of media.	196
9.3.6. Attitudes and orientations.	196
9.3.7. Context of the research: earthquakes and COVID-19.	197
Literatura	199
○ autorima	211