

# Svetový deň hemofílie ako znak podpory pacientov s vrodenými krváčovými ochoreniami



Hemofília je vrodené nevyliciteľné ochorenie, ktoré sa prejavuje poruchou zrážanlivosti krvi. Na Slovensku žije s týmto ochorením viac ako 700 pacientov a až tretina z nich sú deti. Vďaka modernej vede a pokroku v medicíne môžu dnes pacienti s hemofiliou a inými vrodenými krváčovými poruchami žiť kvalitný a plnohodnotný život a majú čoraz lepšiu perspektívu do budúcnosti. Aj to je odkaz Svetového dňa hemofílie, ktorému v kalendári každoročne patrí 17. apríl. Hoci ide o zriedkavé ochorenia, práve tento deň je príležitosťou poukázať na život pacientov s hemofiliou, von Willebrandovou chorobou, poruchami fibrinogénu, nedostatku koagulačných faktorov V, VII, XI, XIII, vrodenými poruchami trombocytov a taktu im vyjadriť podporu a spolupatričnosť. Tú môže verejnosť prejaviť aj symbolickým rozsvietením červených svetiel v oknách ich domov a bytov. K myšlienke „Rozsvietme červené svetlá“ sa dlhodobo pridáva aj Slovenské hemofilické združenie, ktoré na Slovensku zastupuje ľudí s vrodenými krváčovými poruchami. Na základe iniciatívy združenia sa tento rok do farby krvi „zaodejú“ viaceré významné budovy a monumenty naprieč celým Slovenskom.



Hemofília je vrodená krváčovavá porucha. Ide o genetickú poruchu, ktorá spôsobuje nedostatočnú tvorbu dôležitej bielkoviny krvnej plazmy tzv. koagulačný faktor, a tým aj nedostatočnú zrážanlivosť krvi, čo vedie k neschopnosti zastaviť krvácanie po poranení. V prevažnej väčšine prípadov sa vyskytuje u mužov, pretože gén pre tento koagulačný faktor je uložený na pohlavnom chromozóme X. Keďže muži majú len jeden chromozóm X, akákoľvek odchýlka v génoch uložených na tomto chromozóme, sa bude klinicky prejavovať. Nedostatočná zrážanlivosť krvi môže viesť najmä v ťažších prípadoch hemofílie aj k nekontrolovateľnému vnútornému krvácaniu. To môže nastať už aj pri ľahkom úraze a niekedy k nemu dochádza aj spontánne, bez zjavnej príčiny.

## Dôležitá je diagnostika a kvalitná liečba

Týmto závažným nevyliciteľným ochorením trpí 1 z 10 000 ľudí vo svete a mnoho z nich zomiera pre nedostatočnú liečbu už v útlom veku. Najmä v rozvojových krajinách sú mnohí nediagnostikovaní. Svetová hemofilická federácia (WFH) pomáha humanitárnou činnosťou zabezpečiť aspoň základnú liečbu v najmenej rozvinutých krajinách. Na Slovensku túto humanitárnu činnosť zabezpečuje Slovenské hemofilické združenie. Hemofília najmä v minulosti významne ovplyvňovala kvalitu života pacientov. Opakované, časté krvácanie predovšetkým do kĺbov prináša riziko bolestivých, chronických opuchov, a môže viesť až k trvalému poškodeniu kĺbov a invalidite pacientov. Liečba hemofílie, von Willebrandovej choroby a iných krváčovavých ochorení spočíva hlavne v nahradení chýbajúceho koagulačného faktora v krvi. Tento proces sa uskutočňuje aplikáciou koncentráту koagulačného faktora, ktorý je podávaný intravenózne priamo do žily pacienta. Koncentrát koagulačného faktora je potrebné podať čo najskôr od začiatku krvácania, aby sa predišlo dlhodobému poškodeniu organizmu a pri krvácaní do životne dôležitých orgánov aj novej strate života. V súčasnosti okrem aplikácie štandardných plazmatických a rekombinantných koncentrátov koagulačných faktorov, máme možnosť liečby aj rekombinantnými koncentrátmi koagulačných faktorov s predĺženým biologickým polčas, ktoré sa udržia v organizme dlhšie. V súčasnosti už existuje možnosť liečby u niektorých pacientov aj tzv. nefaktorovou (nesubstitučnou) liečbou. Okrem nej sa v budúcnosti otvára možnosť aj génovej terapie.

## Vrodené krváčovavé poruchy na Slovensku

Na Slovensku žije aktuálne 3230 pacientov, ktorým bola diagnostikovaná vrodená krváčovavá porucha, z nich má 622 pacientov hemofíliu A, 95 pacientov hemofíliu B, 790 pacientov von Willebrandovu chorobu a 1723 pacientov majú vzácné vrodené krváčovavé poruchy (poruchy fibrinogénu, nedostatok koagulačných faktorov V, VII, XI, XIII, vrodené poruchy trombocytov). Pacienti s hemofiliou a inými vrodenými krváčovými poruchami sa liečia na Slovensku v 4 centrách – v Bratislave, Martine, Banskej Bystrici, Košiciach a základnú liečbu dostávajú v takmer 40 hematologických ambulanciách na celom Slovensku. Na zlepšovaní dostupnosti modernej liečby a životných podmienok pre pacientov s vrodenými krváčovými ochoreniami sa od roku 1990 podieľa aj patientska organizácia - Slovenské hemofilické združenie.

## Svetový deň hemofílie

Už od roku 1989 sa po celom svete spája 17. apríl so Svetovým dňom hemofílie. Ten dáva pravidelne príležitosť cez verejnú osvetu hovoriť o tom, ako vyzerá život pacienta s vrodeným krváčovým ochorením a postaviť sa za pacientov s týmito zriedkavými ochoreniami. Tento deň si každoročne pripomína viac ako 134 krajín sveta. Práve myšlienka podpory celosvetovej komunity pacientov s vrodenými krváčovými poruchami a zdieľania vzájomných skúseností v prospech pacientov sa stáva hlavným mottom aktuálneho Svetového dňa hemofílie 2024. Symbolom 17. apríla po celom svete a výzvou na zapojenie pre verejnosť je aj rozsvetovanie červených svetiel v domácnostiach a tiež vysvetovanie

významných budov a monumentov načerveno. K myšlienke „Rozsvieťme červené svetlá“ sa dlhodobo pridáva aj Slovenské hemofilické združenie. Na základe iniciatívy združenia sa tento rok do farby krvi „zaodejú“ :

- Prezidentský palác v Bratislave
- Obchodné centrum Bory Mall v Bratislave
- Fontána pred obchodným centrom Eurovea v Bratislave
- Nová budova Slovenského národného divadla v Bratislave
- Vyhliadková veža UFO na moste SNP v Bratislave
- Kostol sv. Michala v Záhorskej Vsi – najzápadnejšia obec na Slovensku
- Mestská radnica v Trnave
- Holíčsky zámok
- Nový most ponad Váh v Hlohovci
- Logo mesta Hlohovec na štítovej stene pri kruhovom objazde
- Chrenovský most v Nitre
- Divadlo Andreja Bagara v Nitre
- Mestský úrad v Nových Zámkoch
- Kino Mier v Nových Zámkoch
- Estakáda diaľnice D1 v Považskej Bystrici
- Farský kostol sv. Matúša vo Vysokej nad Kysucou
- Kostol Obrátenia sv. Pavla na Mariánskom námestí v Žiline
- Pamätník francúzskych partizánov v Strečne
- Divadelné námestie v Martine
- Vinotéka Sommelier v Martine
- Fasáda reštaurácie Pasáž v Martine
- Vons Gym fitnesscentrum v Martine
- Mestský úrad v Turčianskych Tepliciach
- Liptovské múzeum v Ružomberku
- Socha Ježiša Krista - Rio de Klin v Kline na Orave
- Múzeum SNP v Banskej Bystrici
- Hrad Barbakan v Banskej Bystrici
- Radnica v Banskej Bystrici
- Hodinová veža v Banskej Bystrici
- Europa Business Center v Banskej Bystrici
- Budova sídla Banskobystrického samosprávneho kraja v Banskej Bystrici
- Štátna opera v Banskej Bystrici
- Arkier komnaty Marie Sécí na hrade Ľupča v Slovenskej Ľupči
- Radnica v Spišskej Novej Vsi
- Mestská radnica v Prešove
- Carrafova väznica z 15. storočia v Prešove
- Križovatka D1 Vydumanec Prešov, západ
- Radnica v Bardejove
- Bazilika sv. Egídia v Bardejove
- Dóm sv. Alžbety v Košiciach
- Východoslovenské múzeum v Košiciach
- Kostol sv. Jána Nepomuckého v Haniske

---

*Aktivity Slovenského hemofilického združenia môžete podporiť darcovskou SMS v tvare DMS HEMO na číslo 877 u všetkých mobilných operátorov v Slovenskej republike.*

**Pre viac informácií, prosím, kontaktujte:**

- **Ing. Jaroslav Janovec**, predseda Slovenského hemofilického združenia. Tel.: 0905/241353, e-mail: [shz@shz.sk](mailto:shz@shz.sk)
- **MUDr. Tomáš Šimurda, PhD.** člen Republikového výboru Slovenského hemofilického združenia. Tel.: 0918/979836, e-mail: [tomas.simurda@uniba.sk](mailto:tomas.simurda@uniba.sk)

web: [www.shz.sk](http://www.shz.sk)