

Mis on hemofiilia ehk veritsushaigus?

Hemofiilia on peamiselt meestel avaldunud pärilik veritsushaigus, mille puhul veri ei hüübi korralikult.

Hemofiilia võib põhjustada nii iseeneslikke kui traumajärgseid kontrollimatuid verejookse, mis võivad olla inimese tervisele ja elule ohtlikud.

Hemofiilia all peetakse silmas gruppi erinevaid pärilikke veritsushaigusi, mille korral esineb spetsiifiliste vere hüübimisfaktorite defitsiit ja inimese veri ei hüübi korralikult. Eristatakse hemofiiliat A ja B, aga veritsushaiguseid on veel, näiteks von Willebrandi tõbi.

Hemofiilia võib põhjustada raskekujulisi kontrollimatuid verejookse, mis tekivad iseenesest või pärast traumat. Hemofiiliahaigete verejooksud ei pruugi olla vererohkemad ja kiirema iseloomuga kui tervetel inimestel, aga hemofiiliahaigete veritsused on pikaajalisemad ning võivad kordumisel tekitada märkimisväärsed kahjustusi.

Hemofiilia põnev ajalugu

Hemofiilia on üks väheseid haiguseid, mille kohta räägitakse ajaloolisi lugusid – osa neist on müütilised, teistel on teadaolevalt tõepõhi all.

Esimesed ülestähendused sellest haigusest pärinevad juba mitu sajandit enne meie ajaarvamise algust. Hemofiiliat on nimetatud ka „kuningate haiguseks“, sest see oli päriliku haigusena levinud Euroopa kuninglikes peredes.

Briti kuninganna Victoria andis hemofiilia edasi oma pojale ja kahele tütrele. Tema poeg, prints Leopold, suri pea vigastuse ja sellest tekkinud verejooksu tõttu kõigest 31-aastaselt. Kuninganna Victoria tütreid andsid hüübimishäire edasi ka oma lastele ja kuninglike abielude sõlmimise teel levis haigus teistesse Euroopa kuningakodadesse, muuhulgas Venemaa tsaari perekonda.

Kuidas veri hüübib?

Vere hüübimine on tähtis protsess, mis peatab verejooksu, kuid mis leiab aset ainult juhul, kui kõik organismi „hüübimismeeskonna liikmed“ on olemas ja teevad omavahel koostööd.

Kui inimene end vigastab, algab vere hüübimine kohe. Keha püüab verejooksu peatada, vigastatud veresoon kitseneb ja vereliistakud kinnituvad haavale, moodustades katte. See kattekiht on alguses nõrk ja vajab tugevdamist fibrini kiududega, mis loovad haavale tiheda võrgu.

Hüübimisprotsessi tugevdamiseks on vajalik nn hüübimiskaskaad, kus hüübimisfaktorid aktiveerivad üksteist kindlas järjekorras. Kui üks teguritest ei toimi või on puudulik, näiteks faktor VIII hemofiilia A korral, katkeb hüübimiskaskaad ja haav ei sulgu fibriniga, põhjustades verejooksu jätkumise.

Hemofiilia tüübid

A-hemofiilia

Hemofiilia levinuim vorm on A-hemofiilia ehk klassikaline hemofiilia, mida põeb umbes 80-85 protsenti kõigist hemofiilia diagnoosi saanuist. A-hemofiiliaga inimestel puudub osaliselt või täielikult VIII hüübimisfaktor, mis on vere hüübimises olulist rolli täitev valk.

Kui tervel inimesel tekib verejooks, seondub VIII hüübimisfaktor faktoritega IXa ja X, mis mängivad tähtsat osa verehüübe moodustumisel ning aitavad veritsuse peatada. A-hemofiiliaga inimesel peatab VIII hüübimisfaktori osaline või täielik puudumine aga hüübimisprotsessi liiga vara ega aita seda lõpuni viia. A-hemofiilia esinemissagedus on 1 : 5 000 mehe kohta.

B-hemofiilia

B-hemofiiliat esineb palju harvem, ligikaudu 15-20% kõikidest hemofiilia diagnoosidest. Hemofiilia B ehk Christmas tõbi on tingitud IX hüübimisfaktori puudulikkusest. B-hemofiilia avaldub ~1 : 25 000 mehe kohta.

Hemofiilia raskusastmed



Kuidas hemofiiliat päritakse?

Hemofiilia pärilikkus on seotud X-kromosoomiga, mistõttu see avaldub reeglina meestel, kuigi haigust edasi pärandatakse suguvõsa naisliini pidi.

Mõningatel juhtudel võib olla hemofiilia ka spontaanse mutatsiooni tulemus ja ilmned peredes, kus varem pole hemofiiliat esinenud.

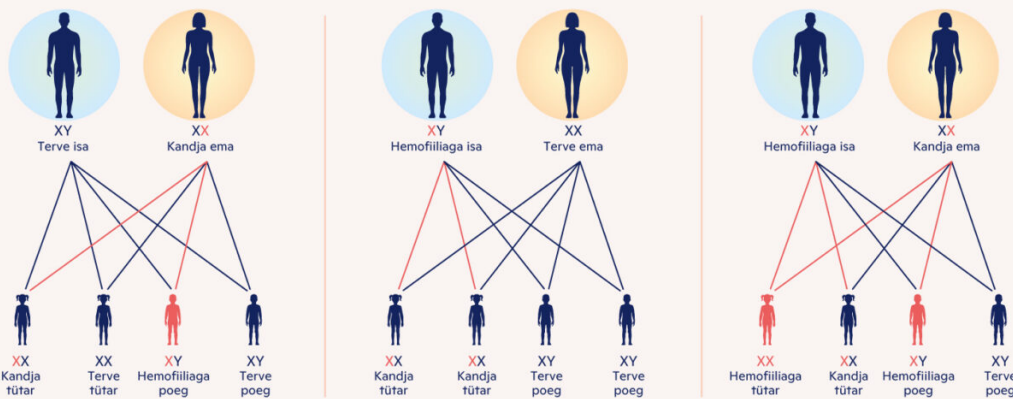
Kogu vanematelt lastele edasi antav oluline geneetiline teave on talletatud 46 kromosoomile. Igal inimesel on 46 kromosoomi, mis on rühmitatud 23 nn kromosoomipaariks ja kannavad geneetilist teavet. 22 kromosoomi on olemas kahes eksemplaris (kokku 44), ülejäänud kaks on sugukromosoomid: X- ja Y-kromosoomid. Naistel on kaks X-kromosoomi, meestel üks X- ja üks Y-kromosoom.

Hemofiilia pärandatakse X-liitelisel retsessiivsel viisil defektse geenina, mis asub X-kromosoomil, seetõttu esineb hemofiilia peamiselt poistel ja meestel. Kui terve naine on A-hemofiilia geeni kandja, on tema poegadel 50-protsendiline tõenäosus saada A-hemofiilia ja tema tütaridel 50-protsendiline võimalus olla haiguse kandja.

Kuigi A-hemofiilia on enamasti pärilik, on umbes kolmandikul juhtudest haiguse põhjuseks spontaanselt tekkinud uus geneetiline mutatsioon ning haigus võib ilmned peredes, kus varem ei ole hemofiiliat esinenud.

Hemofiilia pärilikkus

Kandja on inimene, kellel on haigust põhjustav geen, kuid haigus temal ei avaldu.



Kuna hemofiilia on pärilik haigus, saab arvutada haigust põdevate vanemate laste haigestumise tõenäosust.

Elu jooksul omandatud hemofiilia

Erinevate haiguste või ravimite tarvitamise tagajärjel võib organismis häiruda hüübimishäirete tootmine või funktsioon ning tekkida nn omandatud hüübimishäire. Seetõttu peatub organismis hüübimisfaktorite tootmine või nende funktsioon häirub ja tekib veritsus.

Omandatud hüübimishäirete puhul on oluline lisaks verejooksu peatamisele mõjutada hüübimishäiret vallandavat faktorit.

Harvadel juhtudel võib ka varem tervetel inimestel tekkida elu jooksul veritsushäire, mis toimub immuunsüsteemi talitluse probleemi tagajärjel. Erinevalt kaasasündinud hemofiiliast põetakse seda haigust vanemas eas ja see esineb nii meestel kui naistel.

Omandatud hemofiilia korral reageerib keha immuunsüsteem valesti kehas toodetud ainete, hüübimisfaktor VIII või harvem faktor IX, vastu. Neid aineid hakatakse äkki pidama võõraks ja neid rünnatakse. Ekslik immuunreaktsioon viib kaitseainete ehk antikehade moodustumiseni. Tavaliselt on antikehade ülesanne kaitsta keha võõrrünnakute eest, näiteks bakterite, viiruste või seente poolt, kuid need võivad muuta ka hüübimisfaktori ebatõhusaks, vähem tõhusaks või põhjustada faktori kiirendatud lagunemist. Sellised ekslikud immuunreaktsioonid võivad esineda autoimmuunhaiguste osana või teatud pahaloomuliste haiguste korral, aga umbes pooltel juhtudel ei leita nende täpset põhjust.

Hemofiiliapäev

17. aprillil tähistatakse iga-aastast rahvusvahelist hemofiiliapäeva, mille raames tõstetakse tähelepanu alla erinevad veritsushäirete vormid.

Mis on hemofiilia?

Hemofiilia on raske pärilik veritsushaigus, mille puhul inimene veri ei hüüa normaalselt. Hemofiilia põhjustab raskesajades kontrollimatuid verejookse, mis tekivad iseenesest või pärast väikest trauma. Kuigi hemofiiliahaigete verejookseid ei pruugi olla veritõrjumad ega veritunda kiiremini kui tavalistel inimestel, on nende verejoodet pikajärgisemad ning võivad kahjustada tekitada märkimisväärselt kahjustusi, eriti liigestes.

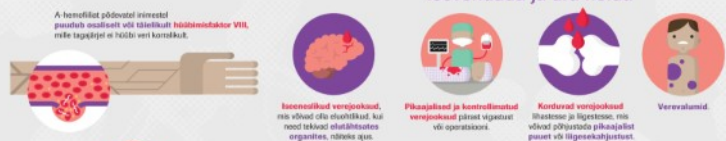


Haigusel on erinevad raskusastmed

- Kerge hemofiilia**
 - Vähi veritunda põhja seaga pärast operatsiooni, haava või vigastusest või vähe rasket vigastust.
 - Võib olla haava, kui püsivalt veritunda (põhjustatud ehk spontaanselt verejookse esineb harva).
- Mõeldukas hemofiilia**
 - Vähi veritunda põhja seaga pärast operatsiooni, rasket vigastust või haavadeid.
 - Vähi veritunda liiga seaga põhjustatud (spontaanne verejookse esineb sageli).
- Raske hemofiilia**
 - Võib veritunda liiga seaga põhjustatud (spontaanne verejookse).

Mis toimub A-hemofiiliat põdeva inimese veres?

A-hemofiiliat põdevatel inimestel puudub osaliselt või täielikult hüübimistegur VII, mille tagajärjel ei hüüa veri normaalselt.



Isoneurotsid verejookseid, mis võivad olla eluohtlikud, kui need tekivad elutähtsates organites, näiteks ajus.

Pikajärgsed ja kontrollimatud verejookseid pärast operatsiooni või vigastust.

Korduvad verejookseid liigestes ja liigestes, mis võivad põhjustada pikajärgset puuet või liigeste kahjustusi.

Verevalamid.



VIII faktori asendusravi

A-hemofiiliat ravitakse peamiselt VIII faktori asendamisega, mille eesmärgiks on vältida verejookseid (verejookseid) või püsivalt tekkinud verejookseid (et vältida verejookseid).



Igal neljandal (25-30%) rasket A-hemofiiliat põdevatel inimestel tekib VIII faktori asendusravi vastu immuunvastus.

Immuunvastus on antikehad, mis ründavad VIII asendustegurit ja hävitavad selle, sest nad peavad seda võõraks. Tegemist on A-hemofiilia raske ravivõimevõimega.

Geeniravi

Faktorita asendusravi

Ükskordne hemofiilia ravivõimevõime, mille eesmärk on parandada vere hüübimist, ilma et oleks vaja asendada puuduvat hüübimistegurit.

RAVI EESMÄRK on võimaldada veritsushaigete inimestel elada täisväärtuslikku ja aktiivset elu, minimeerides haiguse riski ja tüsistusi.

Nõuanded:

- Hooldite oma füüsilise vormi eest, toonuses lihased aitavad sul vältida spontaanside verejookse. Pea nõu füsioteraapiaga, et selgitada välja just sulle sobivaimad spordialad ja harjutused.
- Tee regulaarselt koostööd oma ravimeeskonnaga.
- Hooldite oma hammaste tervist eest. Suuõõne süstit ja kirurgia võivad põhjustada verejookse.
- Hooldite oma ravimilase teadlikkuse eest - tea, milline on sulle vajalik annus ja kuidas seda manustada ning hoiu kodus piisavat ravimivaru.

Roche



Enne igat ravimilist kasutamist, loe alati ravimilise juhendust. Enne igat ravimilist kasutamist, loe alati ravimilise juhendust. Enne igat ravimilist kasutamist, loe alati ravimilise juhendust.

Plakati suurendamiseks klikki sellele.

[Plakati allalaadimiseks vajuta siia!](#)