

**Fotografická výstava „Společně o hemofilii - každá tvář má svůj příběh“ informuje Čechy o tomto závažném onemocnění prostřednictvím příběhů 24 hemofiliků. Série tří výstav začíná v dubnu v rámci Světového dne hemofilie (17. 4.) ve Fakultní nemocnici v Hradci Králové, v květnu ji hostí Fakultní nemocnice v Brně a finále se odehraje při příležitosti Národního dne hemofilie (22. 6.) ve Fakultní nemocnici v Praze**

TISKOVÁ ZPRÁVA  
duben 2012

**Pouze třetina Čechů ví, čeho se týká onemocnění hemofilie. O možnostech léčby potlačujících závažné komplikace pacientů se ví ještě méně. Ukázal to průzkum společnosti Factum Invenio v roce 2011. Tuto situaci chce změnit série speciální fotografické výstavy o životě hemofiliků, která v letošním roce navštíví Fakultní nemocnici v Hradci Králové (FN, budova 23 v období 12. 4. - 30. 4.), Fakultní nemocnici v Brně (FN Bohunice, FN Dětská nemocnice v období 10. 5. - 4. 6.) a Fakultní nemocnici v Praze (ÚHKT, FN Motol v období 5. 6. - 22. 6.). Výstava bude v Praze ukončena 22. června v rámci druhého ročníku Národního dne hemofilie.**

#### **24 fotografií ze života českých hemofiliků**

Cílem fotografické výstavy je přiblížit život malých dětí, dospívajících i starších lidí, které spojuje stejný osud. Od svého narození se potýkají s nevyléčitelnou dědičnou chorobou hemofilií (poruchou srážlivosti krve), která do značné míry ovlivňuje jejich život. Autorem 24 fotografií je český fotograf Jiří Hurt (1968). „Do fotografií jsem se snažil vložit emoce, které zachycují lidský život takový, jaký ve skutečnosti je. Fotografie vznikly během několika setkání, jak s dětskými tak i dospělými pacienty. Během těchto setkání jsem se přesvědčil, že i lidé s tak závažným onemocněním mohou prožívat normální život bez omezení, rozpozná-li se jejich nemoc včas a dostane se k nim moderní léčba,“ popisuje vznik fotografií Jiří Hurt. Fotografická výstava vznikla za podpory společnosti Bayer, Českého svazu hemofiliků a občanského sdružení Hemojunior.

#### **Světový den hemofilie je vyhlášován více než deset let, Češi mají druhý rok i svůj Národní den hemofilie**

Světová federace hemofilie WFH sice vyhláší už 24 let 17. duben Světovým dnem hemofilie, ale loni poprvé byl na 22. června vyhlášen Českým svazem hemofiliků i Národní den hemofilie. „Světový den se nese spíše v duchu společných setkání hemofiliků, ten český je trochu odlišný. Stále více se projevuje fakt, že naše laická, ale bohužel i odborná lékařská veřejnost, nejsou dostatečně o základu i detailech této krevní choroby informovány. Není to jen formální jednotka v záplavě podobných „dnů něčeho,“ ale smysluplné a cílevědomé působení na veřejnost s úkolem seznámit s problémy kolem hemofilie co možná nejširší skupinu lidí. Téměř každý o ní asi slyšel, ale jen málokdo si dovede pod tím pojmem představit něco konkrétního. Tomu má Národní den hemofilie alespoň částečně odpomoci,“ vysvětluje vznik Národního dne hemofilie PhDr. Vladimír Dolejš, předseda Českého svazu hemofiliků.

## Hemofilie v číslech

Hemofilie, která je někdy také nazývána královskou nemocí, je nevyléčitelná dědičná choroba, která se projevuje poruchou srážlivosti krve. Podle odhadů tímto onemocněním trpí ve světě až 400 000 lidí, v České republice téměř 800 obyvatel. Celosvětově je dnes hemofilie diagnostikována a léčena pouze u 25 - 30 % postižených. Hemofilie typu A, známá také jako deficeience faktoru VIII, nebo klasická hemofilie, je zpravidla dědičnou krvácivou poruchou, způsobenou absencí či nedostatkem jednoho z proteinů, potřebných k utvoření krevní sraženiny. Hemofilie A je nejčastějším typem hemofilie a vyznačuje se prodlouženým nebo spontánním krvácením, vyskytujícím se především ve svalech, kloubech a vnitřních orgánech.

## Původ onemocnění a jeho projevy

Doc. MUDr. Petr Dulíček, PhD., vedoucí centra pro trombózu a hemostázu při III. Interní klinice, FN LF v Hradci Králové uvádí: „ Hemofilie je jednou z nejčastějších, ale i nejznámějších vrozených poruch krevního srážení. Příčinou je porucha v genu, který má za následek nedostatečnou tvorbu faktorů důležitých pro srážlivost krve. Ženy jsou přenašečkami hemofilie, muži jsou pak postiženi krvácivou chorobou. Sama však hemofilii onemocní pouze ve výjimečných případech.“ Díky snížené aktivitě faktoru v krvi se krev v těle nemůže srážet, dochází k nadměrnému krvácení v organizmu. Podle závažnosti krvácení se pak hemofilie dělí na „lehkou“ (krvácení jen po poranění či operaci), „střední“ až po „těžkou“ (ke krvácení dochází často spontánně nebo při běžném poranění). „V případě závažných poranění může u hemofilika dojít bez léčby až k ohrožení života vykrvácením. Navíc je krvácení do kloubů a svalů pro hemofilika velmi bolestivé a omezuje ho v pohybu, následkem opakovaných krvácení může dojít k poškození a znehybnění kloubů,“ doplňuje důsledky onemocnění doc. Dulíček.

## Diagnostika a léčba

Jedinou správnou cestou k potvrzení onemocnění je laboratorní vyšetření krve, které určí typ hemofilie (A nebo B) a zároveň určí stupeň závažnosti choroby. „Pokud není u dětského pacienta nemoc včas odhalena a nezačne se s terapií, může dojít k závažným poškozením pohybového aparátu s následky na celý život,“ upozorňuje MUDr. Jan Blatný, PhD., primář oddělení dětské hematologie z Fakultní nemocnice Brno. U dětí s těžkou hemofií je v současné době zlatým standardem léčby (dostupným i v České republice) tzv. „**profylaxe**“, která spočívá v opakovaném nitrožilním podávání koncentráту chybějícího faktoru (nejčastěji 3 x týdně). Touto léčbou je zvýšena trvale hladina chybějícího faktoru a osoba s hemofií nekrvácí spontánně.

Výhody profylaktické léčby doplňuje MUDr. Jan Blatný PhD.: „Je mnoho dětí s těžkou hemofií, které díky této léčbě nekrvácí vůbec. Dětský pacient, který je na profylaktické léčbě, může žít v podstatě plnohodnotný život a často není vůbec poznat, že hemofií trpí. Bez této léčby by ale dříve nebo později skončil na invalidním vozíku, nikdy by nemohl studovat a celý život by měl strach z bolesti a invalidity.“

V ČR se nachází 8 dětských hemofilických center – v Praze, Brně, Olomouci, Hradci Králové, Ostravě, Českých Budějovicích, Ústí nad Labem a v Plzni. Pro dospělé jsou v týchž městech a navíc ještě v Liberci. Centra spolupracují v rámci Českého národního hemofilického programu.

## **Český národní hemofilický program**

V posledních dvou letech vznikl v České republice Národní hemofilický program (ČNHP). „Český národní hemofilický program zajišťuje poskytování komplexní a systematické péče všem pacientům s hemofilií v České republice a postupně by se měl rozšířit i na ostatní vrozené krvácivé choroby. Péči o pacienty zajišťuje Ústav hematologie a krevní transfuze v Praze, dále všechna fakultní zdravotnická zařízení v zemi a některá krajská pracoviště,“ vysvětluje prof. MUDr. Miroslav Penka, CSc., přednosta OKH FN Brno.

„Všetchna pracoviště prošla auditem za účelem zhodnocení vybavení a způsobilosti k poskytování požadované péče. Jak diagnostika, tak i léčba se řídí doporučenými postupy, které byly v rámci spolupráce zástupců jednotlivých center vypracovány. Součástí programu je také sběr a zpracovávání některých údajů o průběhu onemocnění a jeho léčbě, které se zejména z hlediska odhadování perspektivy samotné péče a jejich potřeb zdají být velmi důležité. Díky ČNHP by se tak mělo podařit udržet nejenom současný stav velmi dobré úrovně dosavadní péče o pacienty s hemofilií a jim podobné krvácivé stavy, ale zajistit i perspektivu jejich dalšího vývoje,“ dodává prof. MUDr. Miroslav Penka, CSc.