



## Hemofília A – úskalia a otázky

Vážení čitatelia,

v prvom rade by som sa chcel veľmi pekne poďakovať redakcii za oslovenie napísať úvodník pre ďalšie číslo časopisu VASKULÁRNA MEDICÍNA. Je totiž veľmi zaujímavé komplexne porovnať, ako sa v priebehu stáročí dokázala zefektívniť diagnostika a liečba niektorých ochorení. Bez takéhoto pokroku by ostali smrteľnými a práve vďaka neustálemu výskumu a implementácii vedeckých poznatkov do praxe sa ich manažment podpísal pod vyššiu kvalitu života postihnutých jedincov.

Od pozorovania prvých príznakov hemofílie v 2. storočí pred naším letopočtom cez zistenie princípu jej dedičnosti v 19. storočí až po objav možnosti liečby čerstvou mrazenou plazmou v 50-tych rokoch 20. storočia sa postupne podarilo predĺžiť život a zabrániť skorému vzniku fatálnych krvácajúcich komplikácií u hemofilikov. Aj preto je dnes vo väčšine vyspelých krajín v popredí otázka, ako predĺžiť biologický polčas aplikovaného koagulačného faktora bez súčasného rizika vzniku inhibítora či prenosu vírusových ochorení.

Týmito problémami sa zaoberali viaceré kohortové štúdie, ktoré poukázali na nižší výskyt inhibítora v prípade použitia plazmatických koncentrátov koagulačného faktora VIII, v porovnaní s koncentrátmi rekombinantného faktora VIII. Multicentrická randomizovaná štúdia SIPPET potvrdila toto zistenie a zároveň zdôraznila možný význam von Willebrandovho faktora v imunitnej ochrane pred vznikom inhibítora. Mechanizmus uvedeného protektívneho vplyvu von Willebrandovho faktora je však potrebné ďalej študovať.

Neprimeraná imunitná reakcia organizmu má vplyv aj na tvorbu špecifických autoprotilátok, ktorých cieľom je endogénny koagulačný faktor VIII. Takýmto spôsobom vzniknutá získaná hemofília A postihuje prevažne starších ľudí, avšak môže sa rozvinúť aj v priebehu tehotnosti, pri autoimunitných, zápalových ochoreniach, malignitách alebo v dôsledku užívania niektorých liekov. Kvôli zriedkavosti tohto klinického stavu však neexistujú randomizované klinické štúdie jej manažmentu, a preto sa vo väčšine prípadov možno opierať iba o skúsenosti z jednotlivých kauzistik. V aktuálnom čísle časopisu je preto uvedený prehľad poznatkov o jej súčasných liečebných možnostiach.

Zvýšený vek nemusí byť len rizikovým faktorom vzniku získanej hemofílie, ale aj príčinou vzniku ischemických ochorení srdca či cievneho systému. So stúpajúcim priemerným vekom obyvateľstva v dôsledku zlepšujúcej sa zdravotnej starostlivosti sa totiž zvyšuje aj priemerný vek hemofilikov, u ktorých sa preto môžu rozvinúť aj ďalšie komorbidity. Práve kardiovaskulárne rizikové faktory tak môžu u pacientov s hemofiliou prevýšiť riziko krvácania a spôsobiť trombotické komplikácie. Preto je pri opätovnej absencii cielených odporúčaní nutné v uvedených situáciách znova sa spoliehať len na publikované skúsenosti odborníkov.

Autori predkladaného čísla sa pokúsili zosumarizovať dostupné údaje z literatúry a aj takýmto spôsobom prispieť k zlepšeniu vedomostí o danej problematike a najmä k zvýšenej kvalite starostlivosti o pacientov s hemofiliou.

**Prof. MUDr. Peter Kubisz, DrSc.**

prezident výboru SSHT SLS

hlavný editor odborného časopisu VASKULÁRNA MEDICÍNA

kubisz@jfm.uniba.sk