



En bok om hemofili

Det här är en bok till dig som har **hemofili**, blödarsjuka, eller har någon i familjen, bland vännerna eller på annat sätt står nära någon med blödarsjuka.

Den handlar om vad blödarsjuka är och om vad som kan vara bra att veta, både i vardagen och i särskilda situationer. Blir du nyfiken på att ta reda på ännu mer finns det många som är duktiga på olika aspekter av blödarsjuka, som personalen på hemofilimottagningarna, förbundet blödarsjuka i Sverige (FBIS) och medlemmar i deras olika avdelningar, som du kan kontakta.

Orden i fetstil finns förklarade i ordlistan längst bak.

Innehåll

Vad är hemofili?	5
Normal koagulation vid blödning	
Vad händer med koagulationen när man har hemofili?	
Förekomst	
Typer av hemofili	
Svårighetsgrader	
Historia	
Symtom	12
Blödningar	
Hur vet jag att det blöder?	
Vid olycksfall	
Diagnos och kontroller	17
Varför uppstår hemofili? – mutationer och ärftlighet	18
Mutationer	
Ärftlighet	
Behandling	20
Förebyggande behandling – profylax	
Behandling av blödningar – vid behov	
Hembehandling	
Behandlingsrapport	
Subkutan venport	
Vad kan man göra för att behandlingen ska ge bästa möjliga effekt?	
Att förebygga blödningar	24
Hålla igång	
Skydd	
Barnsäkra hemmet	
Sköta tänderna	
Komplikationer	26
Blödningar	
Svårt att röra sig	
Inhibitorer	
Hur vet man att inhibitorer har utvecklats?	
Hur vanligt är det, och varför bildas inhibitorer?	
Behandling vid inhibitorer	
ITI	
Att leva med hemofili	30
Vardagslivet	
Förskola och skola	
Resa	
Information till andra	
Hålla lederna friska	
Att röra på sig är bra	
Rehabilitering efter en ledblödning	
Stöd och hjälp	36
Hemofiliteamet	
FBIS	
När du vill veta mer om blödarsjuka	
Ordlista	38

Vad är hemofili?

Blödarsjuka är en **blödningsrubbning** som gör att blodet har svårt att levera sig, **koagulera**. **Hemofili** är en av de vanligaste formerna av blödarsjuka. De flesta som får hemofili är pojkar, men även flickor kan ha hemofili.

Eftersom blodet lever sig långsamt vid blödarsjuka så blöder man under längre tid vid skador och vid medicinska ingrepp som operationer, vaccineringsar eller tandbehandlingar. Ibland kan blödningar sätta igång till synes av sig själva, det vill säga spontant.

En myt om hemofili

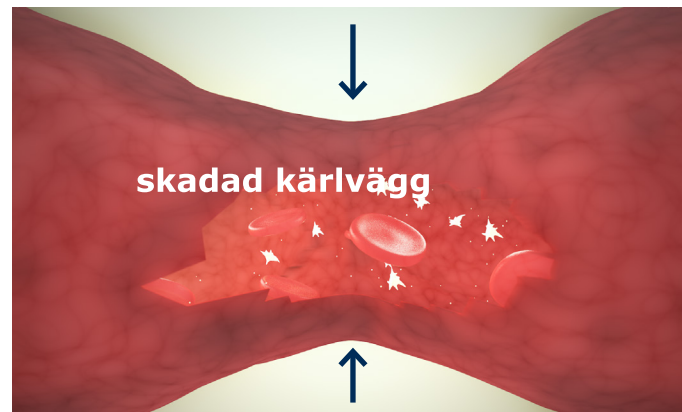
”Hemofili gör att du blöder snabbare.”

Hemofili innebär inte att du blöder snabbare. Hemofili påverkar bara hur lång tid det tar för blodet att levera sig. Du kan blöda under längre tid, men inte snabbare.

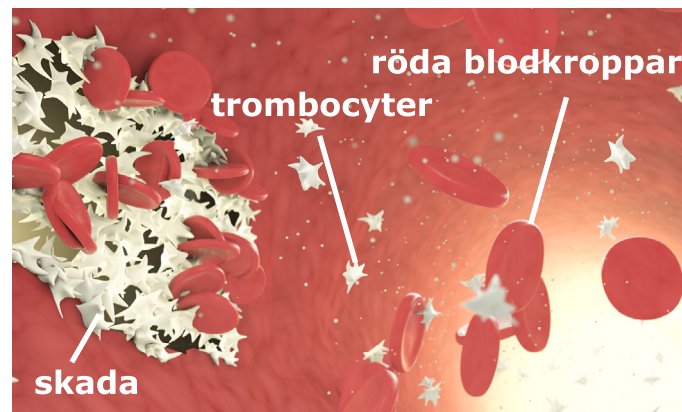
Normal koagulation vid blödning

När en person blöder, är ett av kroppens sätt att få stopp på blödningen att flera proteiner, **koagulationsfaktorer** i blodet samverkar för att få blodet att levrta sig. Koagulationsfaktorerna betecknas med romerska siffror.

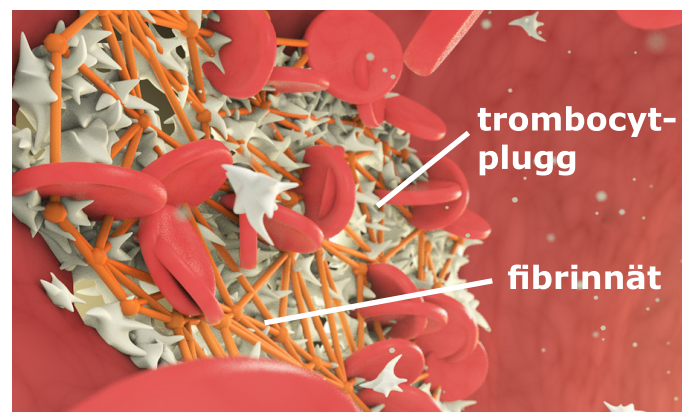
När man börjar blöda på grund av en skada eller av andra orsaker händer det här:



Blodkärlet drar ihop sig vid skadan för att minska blodflödet.



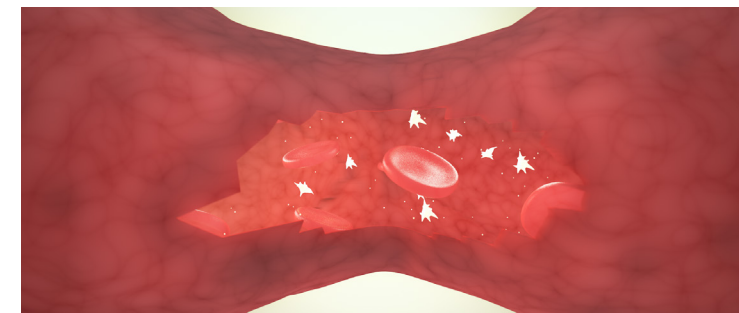
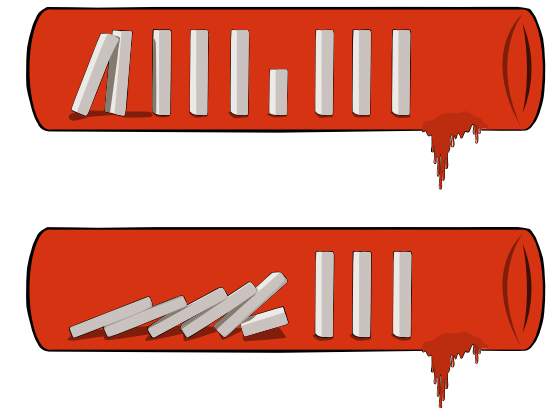
Små celler, **trombocyter** (vita på bilden) fäster vid varandra och bildar på så sätt en plugg, en så kallad trombocytplugg, över skadan.



Nästa steg är att koagulationsfaktorerna samverkar i en reaktionskedja, **koagulationskaskaden** så att blodet levrta sig vid skadan. Det bildas ett starkt och stabilt nät av **fibrintrådar** i trombocytpluggen och skadan täpps till så att blödningen stoppas.

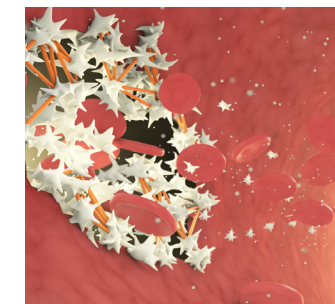
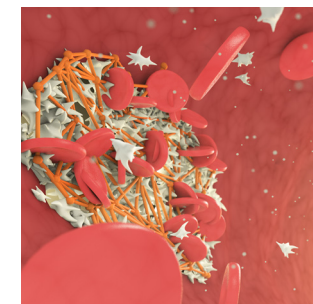
Vad händer med koagulationen när man har hemofili?

Hemofili innebär att man har för lite av någon av **koagulationsfaktorerna**, eller saknar den helt. Vanligen är det faktor VIII (8) som man har för lite av. Bristen gör att reaktionskedjan i **koagulationskaskaden** avbryts innan blodet har levrta sig och blödningar kan ibland fortsätta tills man får behandling. Jämför med dominobrickor – om en bricka inte kan välla nästa, avstannar händelseförloppet.



Normal koagulation

Vid blödersjuka



Koagulationen sker på ytan av aktiverade **trombocyter** eller på skadade celler i blodkärlsväggen. Följden blir att blodet levrta sig, skadan täpps till och blödningen stoppas. Kroppen har system som gör att blodet bara levrta sig där det behövs, det vill säga vid skadan.

Vid hemofili, när det finns för lite av faktor VIII (8) eller faktor IX (9) avbryts koagulationskaskaden och blodet levrta sig inte tillräckligt. Blödningar kan då fortsätta tills man får behandling.

Förekomst

I Sverige finns cirka 1 000 personer med **hemofili** enligt SBU – statens beredning för medicinsk utvärdering. I hela världen har ungefär 400 000 personer blivit diagnostiserade med hemofili enligt World Federation of Haemophilia. Långt ifrån alla har tillgång till effektiv behandling. På många platser i världen är vården fortfarande bristfällig med liten tillgång till behandling med **faktorkoncentrat, monoklonal antikropp eller by-passing agent**. Personer med blödarsjuka i dessa områden riskerar att få smärtsamma blödningar som, om de inte behandlas, kan resultera i bestående lefskada och för en del kortare livslängd.

Typer av hemofili

Det finns två typer av hemofili:

- Hemofili A, faktor VIII (8)-brist
- Hemofili B, faktor IX (9)-brist

Hemofili A är vanligast, 80% av personerna med hemofili har denna form.

Hemofili B, 20% av personerna med hemofili har denna form.

Svårighetsgrader

Svårighetsgraden av hemofili beror på hur mycket faktor VIII (8) eller faktor IX (9) som finns i blodet. Ju mindre mängd **koagulationsfaktor**, desto svårare hemofili. Hemofili kan vara svår, medelsvår (moderat) eller mild.

- Svår form <1% koagulationsfaktor
- Moderat form 1–5% koagulationsfaktor
- Mild form 5–ca 40% koagulationsfaktor





Historia

Idag är livslängden hos blödarsjuka i Sverige i stort sett lika lång som för vilken annan person som helst. Sverige är ett av de länder i världen som har kommit längst när det gäller vård och behandling av blödarsjuka. Tack vare faktorkoncentrat, bispecifik faktor-riktad antikropp och numera även by-passing agent kan de flesta personer med blödarsjuka hålla sjukdomen i schack ungefär som en person med diabetes håller sin blodsockerhalt på en bra nivå med hjälp av insulin. Faktorkoncentraten används både när blödningar redan har satt igång och i förebyggande syfte.

Symtom

Blödarsjuka upptäcks ofta genom blåmärken när barnet börjar krypa.

Blödningar

Blödningar kan uppstå var som helst i kroppen och kan vara både yttre (ytliga blåmärken) och inre (i organ). En blödning kan uppstå till synes utan orsak eller efter slag och stötar. Den kan också komma efter överansträngning eller i samband med trauma och kirurgiska ingrepp.

Muskel- och ledblödningar är vanliga. Den här typen av blödningar kan vara mycket smärtsamma och om de inte behandlas kan de efterhand ge bestående förändringar i ledkapsel, ledbrosk och ben. Även muskulaturen kan försvagas.

Blödningar kan ibland vara stressande och skrämmande. Att vara väl förberedd och veta hur du ska hantera situationen kan hjälpa dig att behålla lugnet. För att få kontroll på en allvarlig blödning bör du veta hur du ska behandla den. Tillsammans med hemofilimottagningen lägger man upp en behandlingsplan i förväg.

Kontakta alltid din hemofilimottagning vid blödningar.



Hur vet jag att det blöder?

Innan du kan behandla en blödning måste du lära dig hur en blödning känns och ser ut. Blödningar kan uppkomma både inuti kroppen och vara ytliga. Ibland är det svårt att veta om det är en blödning eller inte. Om det gäller barn, kan de vara för unga för att kunna beskriva hur de känner sig.

Var uppmärksam på tecken på att en blödning är på gång.

Tecken på blödning kan vara svaghet i arm eller ben, svullnad, stickande känsla eller smärta. Man kan också ha svårigheter att röra en led som tidigare varit lättare att röra. Nedan ser du fler tecken på blödning i olika delar av kroppen och vad du bör se upp med.

Hur du känner igen en blödning: exempel på tecken och symtom

Led	Muskel
• Stickande känsla i leden • Ovilja att röra på leden • Begränsad rörlighet • Svullnad • Smärta (som ökar i intensitet om blödningen inte behandlas) • Varm hud över leden	• Smärta eller värk i muskeln • Hälta • Ovilja att använda den drabbade kroppsdelens som till exempel att inte kunna sätta ner hälen i marken när du står stilla eller går • Begränsad rörlighet • Svullnad • Varm hud vid blödningsstället • Svår eller ilande smärta (tecken på tryck på nerver) • Domningar eller stickningar

Vid olycksfall

I samband med olycksfall kan blödningar i huvud och mage uppstå även om det är ovanligt. Tecken på blödning i huvudet kan vara huvudvärk som inte går över, kräkningar, svårt att vakna. Blödningar i magen kan ge blodiga eller svarta kräkningar (ibland kaffesumpslukande) och röd eller svart avföring (ibland tjärliknande).

Detta är allvarliga tecken och symtom som kräver omedelbar sjukvård.





Diagnos och kontroller

Om läkaren misstänker att **hemofili** ligger bakom symtomen hos en person som söker vård för exempelvis blödningar eller blåmärken tas blodprover för att mäta halten av faktor VIII (8) eller faktor IX (9) i blodet. Därefter startar ytterligare utredning för att kunna ställa diagnosen hemofili. Dessa utredningar görs vanligtvis på en hemofilimottagning.

Trots att diagnosen hemofili ställs så kan många föräldrar ändå känna att det kan vara bra att komma till klarhet om orsaken till barnets blödningar och blåmärken. Kanske har man känt oro för att barnet drabbats av någon annan allvarlig sjukdom eller upplevt att de som föräldrar blivit misstänkta för barnmisshandel.

Vid de svårare formerna upptäcks sjukdomen under de första levnadsåren på grund av blåmärken, blödningar från mun eller nässlemhinna eller blödningar i leder och muskler när barnet börjar krypa och gå. Det är ovanligt, men ibland upptäcks hemofili redan vid födseln på grund av blödningar efter användning av sugklocka eller skalpelektrod under förlossningen. I många fall vet man redan att kvinnan är bärare av sjukdomen och diagnosen ställs då i samband med barnets födsel. Se ärftlighet sidan 18.

Vid de mildaste formerna får man oftast sin diagnos senare i livet. Ibland efter att ha genomgått ett kirurgiskt ingrepp eller i samband med att man dragit ut en tand. Mild form innebär inte att sjukdomsförloppet behöver vara mildt, blödningar kan bli besvärliga även vid en lätt skada eller operation om man inte får behandling.

Hur ofta man blir kallad till kontroller beror på svårighetsgrad av hemofili. Personer med hemofili kallas på regelbunden bas för kontroller under året.

Varför uppstår hemofili? – mutationer och ärftlighet

Mutationer

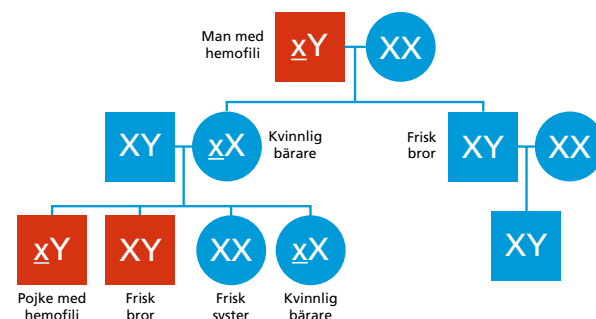
Arvsanlagen, **generna**, innehåller information om hur proteinerna i kroppen är uppbyggda. En förändring, **mutation**, i en gen leder till att proteinet som genen har information för att bilda antingen inte bildas alls eller blir felaktigt och inte fungerar som det ska.

Hemofili A orsakas av en mutation i genen för faktor VIII (8) och vid **hemofili B** finns mutationen i genen för faktor IX (9).

Mutationen som ger hemofili kan vara ärftlig och nedärvd via föräldrar som har blödarsjuka eller bär på anlaget för blödarsjuka. Det händer också att mutationen inte finns i familjen sedan tidigare, utan uppkommer för första gången. Så är det för ungefär hälften av de som insjuknar i hemofili.

Ärftlighet

I stort sett alla celler i kroppen innehåller kromosomer, långa kedjor av DNA och det är här som generna finns. Kromosomerna är ordnade parvis och varje par innehåller en kromosom från mamman och en från pappan. Undantaget är könskromosomerna där kvinnor har två X-kromosomer och män har en X- och en Y-kromosom.



Generna för faktor VIII (8) och faktor IX (9) finns på X-kromosomen. Eftersom män bara har en X-kromosom får de alltid hemofili vid en mutation i faktor VIII (8)- eller faktor IX (9)-genen. Detta är förklaringen till att huvuddelen av de som har hemofili är män. Kvinnor som får mutationen blir **bärare av sjukdomsgenen**, utan att de behöver ha så mycket symtom. En man med hemofili kan föra sjukdomsgenen vidare till sin dotter, som då blir bärare, och via henne till sin dotterson.



Behandling

Hemofili kan bl.a. behandlas genom att tillföra blodet den koagulationsfaktor som personen har för lite av. Det kallas **faktorkoncentrat** och tas med hjälp av sprutor eller **injektion**. Behandlingen gör att blodet kan levra sig och verkar förebyggande mot blödningar eller att blödningen hejdas. Behandling kan även ske med **monoklonal antikroppsbehandling eller med en by-passing agent** som fungerar både på hemofili A & B när patienten har utvecklat antikroppar mot sin behandling. Med förebyggande behandling vill man höja nivån av faktor VIII (8) eller faktor IX (9) i blodet för att förhindra blödning. Man kan säga att behandlingen gör om en till exempel svår hemofili till en mildare form. Målet med behandlingen är att förebygga och förhindra blödningar, rörelseinskränkningar och andra komplikationer av sjukdomen.

Det sker ständigt forskning för att förbättra hemofilibehandlingen. Från användandet av plasmaprodukter till de senare framställda rekombinanta faktorprodukterna, med olika behandlingsintervaller.

Förebyggande behandling – profylax

Den som har svår hemofili behandlas vanligen förebyggande, **profylaktiskt**, med faktorkoncentrat. Doserna, det vill säga hur mycket läkemedel man tar och hur ofta, beror på svårighetsgrad av hemofili, personens livsmönster, på vad proverna visar om nivåerna av faktor VIII (8) eller faktor IX (9) i blodet och på vilket läkemedel som ges. Vilket läkemedel som används bedöms individuellt för varje patient.

Behandling av blödningar – vid behov

Att behandla med faktorkoncentrat när man blöder kallas ibland **behandling vid behov** eller **on-demand**. Denna typ av behandling är vanligast när man har en mildare form av hemofili och inte blöder så ofta.

Blödningar kan inträffa även om man tar faktorkoncentrat i förebyggande syfte, och då kan man behöva ta extra injektioner av faktorkoncentrat. Man ska alltid kontakta hemofilimottagningen om man får en sådan så kallad genombrottsblödning.

Kontakta hemofilimottagningen vid blödningar och inför vaccinering, medicinska ingrepp som operation eller tandutdragning och vid andra situationer som du har funderingar kring. Din dos kan behöva ändras.

Hembehandling

Många personer med **hemofili** behandlar sig själva i hemmet, på arbetet eller i skolan. De flesta lär sig att sticka själva, både föräldrar och barn, liksom vuxna. Det kan ta lite tid men inom ett år från behandlingsstart har de allra flesta med förebyggande behandling lärt sig. Barn börjar vanligen att ta sin behandling själva under tidiga tonårsperioden.

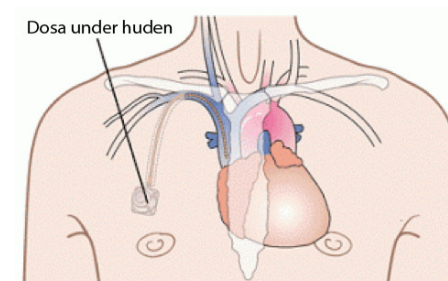
Hembehandling gör att man själv kan behandla blödningar i ett tidigt skede, utan att först behöva ta sig till sjukhus. Hembehandling kan ge större frihet. Med hjälp av kunnig personal på sjukhus tränas föräldrar till barn med hemofili att kunna ge behandling i hemmet.

Behandlingsrapport

När man har hembehandling fyller man regelbundet i **behandlingsrapporter** och skickar till sin hemofilimottagning. På dessa rapporter fyller man i datum och dos för det läkemedel (faktorkoncentrat) man tar. Behandlingsrapporterna är ett viktigt underlag för att din eller ditt barns läkare ska kunna bedöma att du eller ditt barn får rätt behandling.

Subkutan venport (Port a cath)

I vissa fall kan det vara svårt att hitta blodkärl och därmed besvärligt att behandla sig i hemmet. Då kan man välja att sätta in en **subkutan venport**, en dosa under huden som har förbindelse till vensystemet och som man sticker i och på så vis gör det lättare att injicera. Barn med förebyggande, **profylaktisk** behandling kan i vissa fall få en subkutan venport insatt, men vanligtvis kan läkemedlet (faktorkoncentratet) ges i en perifer ven.





Vad kan man göra för att behandlingen ska ge bästa möjliga effekt?

Behandla blödningen så tidigt som möjligt, helst inom två timmar efter blödningsstart. Ju tidigare du startar, desto snabbare lindrar du smärtan och får blödningen att stoppa. Om du behandlar omedelbart behövs ofta mindre mängd av **faktorkoncentrat**. Ett gott råd – var förberedd. Om du vistas utanför hemmet, ha med dig någon eller några doser av faktorkoncentrat.

Det är lätt att glömma när man är i farten, men en blödarsjuk person ska inte hoppa över doser.

Följ alltid råden från hemofilimottagningen.

Dessutom – vila och kyl den blödande kroppsdel (PRICE), se faktaruta

- **PROTECTION** – avlasta leden genom att använda slynga/mitella eller gånghjälpmedel alternativt rullstol.
- **REST** – vila leden i minst 24 timmar eller mer, därefter lugna aktiviteter.
- **ICE** – is eller våt handduk kan begränsa skadan genom att sänka temperaturen vid skadestället och hjälper dessutom till att lindra smärta.
- **COMPRESSION** – lägg tryckförband eller använd stödstrumpa de första 24 timmarna. Kontrollera ofta att bandaget inte sitter för hårt, och använd med försiktighet till små barn. Tryck kontrollerar svullnaden och kan leda till snabbare återhämtning.
- **ELEVATION** – Håll den blödande kroppsdel ovanför/högre än hjärtat för att sänka trycket i lokala blodkärl och begränsa blödningen. Att hålla kroppsdel högt ökar också dränet av vätska från skadestället, vilket begränsar svullnad.

Att förebygga blödningar

Vad kan jag göra för att förhindra att en blödning uppstår?

Hålla igång

Att röra på sig, att motionera och att vara fysiskt aktiv är viktigt för alla, också för den som har **hemofili**.

Träning är bra eftersom:

- Musklerna stärks, vilket fungerar som ett skydd mot ledblödningar
- Balansen och koordinationen blir bättre
- Du behåller lättare en hälsosam vikt
- Det ger möjligheter att träffa nya vänner och att bygga upp självförtroendet

Vissa aktiviteter och sporter kräver försiktighet. Som exempelvis kontaktsporter. Är du osäker, fråga på hemofilimottagningen.

Skydd

Det är också viktigt att tänka på att använda skydd som hjälm när man t.ex. cyklar, åker pulka eller skateboard. I vissa sporter kan man också använda armbågs- och knäskydd. Att ha bra stadiga skor som sitter ordentligt på foten är också ett skydd för fotlederna. Detta gäller även innetofflor.

Barnsäkra hemmet

Har man ett litet barn med hemofili behöver man se över sitt hem och barnsäkra det på samma sätt som man gör för alla barn. Som till exempel att sätta stoppning på vassa hörn som bord och bänkskivor, lägga en matta på golvet när barnet börjar krypa och gå. Dessutom kan det vara bra att låta barnet ha en hjälm som skydd under perioden då barnet lär sig gå eller vid andra tillfällen när det lätt ramlar.

Sköta tänderna

Att sköta sina tänder noggrant och på rätt sätt, skyddar mot tandskador och blödningar i tandköttet.



Komplikationer

Komplikationer kan relateras till sjukdomen hemofili samt till behandlingen.

Den vanligaste komplikationen till hemofili är blödning. Många upprepade blödningar kan leda till kronisk ledskada, muskelsvaghet, stelhet och smärtproblematik.

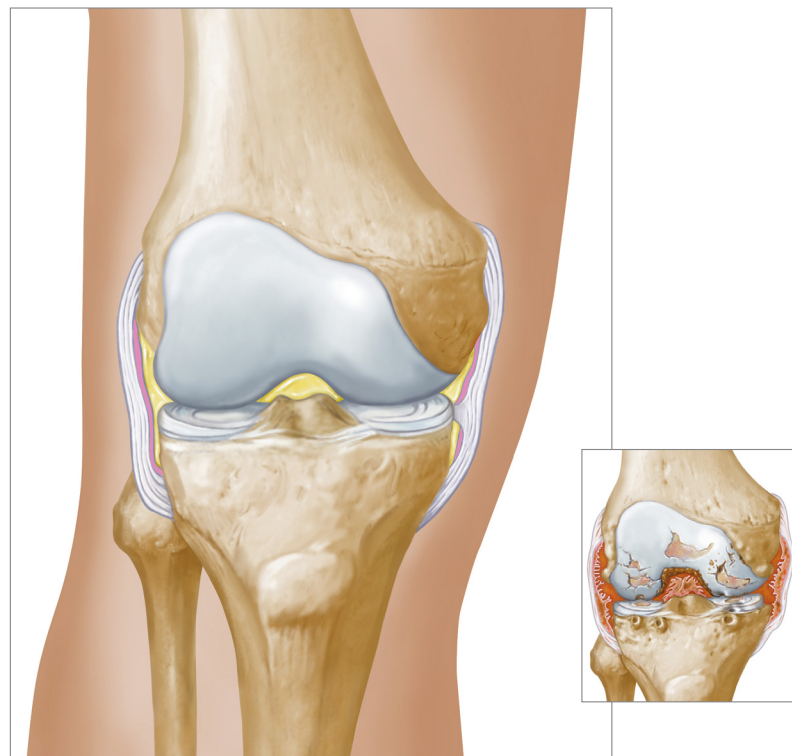
En komplikation till behandlingen med faktorkoncentrat är att **inhibitorer** kan utvecklas. Tidigare kunde man även se smittoöverföring med hepatit och/eller HIV. Med nuvarande behandling i Sverige har risken för smittoöverföring med hepatit och/eller HIV helt försvunnit.

Blödningar

Svårt att röra sig

Den vanligaste komplikationen är blödningar i leder och muskler. Redan efter några års sjukdom kan man få svårt att röra sig, känna stelhet och kronisk smärta. En del äldre personer med blödarsjuka har kanske bara lättare funktionsnedsättning, medan andra är beroende av rullstol.

Vid mild hemofili är risken liten för bestående rörelsehinder.



Inhibitorer

Immunförsvaret känner igen ämnen som inte är kroppsegna och neutraliserar dem. Vid behandling med **faktorkoncentrat** kan det hända att immunförsvaret reagerar mot läkemedlet och försöker neutralisera det genom att bilda **antikroppar**. Dessa antikroppar hämmar, inhiberar, effekten av läkemedlet, faktorkoncentrat VIII (8) eller IX (9), därför kallas de också för **inhibitorer**.

Blödningar blir svårare att behandla hos personer som har utvecklat inhibitorer mot faktorkoncentratet. Den blodstillande effekten av läkemedlet kan försämrats eller upphöra helt. Risken för blödningar är också större eftersom den förebyggande behandlingen inte har lika god effekt som innan, i vissa fall ingen effekt alls.

Hur vet man att inhibitorer har utvecklats?

Om man märker att den som har blödarsjuka får fler blåmärken än tidigare eller om allt högre doser av faktorkoncentratet behövs för att behandla en blödning, eller om det fortsätter att blöda efter behandling, kan man misstänka att inhibitorer har utvecklats. Då ska man omgående kontakta sin läkare.

Hur vanligt är det, och varför bildas inhibitorer?

Inhibitorer är en ovanlig komplikation som uppkommer hos cirka 30% av personer med svår hemofili A, men är inte lika vanlig vid mild eller moderat hemofili A. Inhibitorer är ännu ovanligare vid hemofili B där ungefär 1–3% utvecklar dem. I de flesta fall bildas inhibitorerna tidigt, inom de första 20 behandlingarna, men i ovanliga fall kan de bildas när som helst i livet.

Vem utvecklar inhibitorer?

Sannolikheten för att man utvecklar inhibitorer beror på:

- Grad av hemofili (mild, moderat eller svår)
- Typ av hemofili (A eller B)
- Genetiska egenskaper
- Om nära släktingar har eller har haft inhibitorer
- Behandling med koagulationsfaktor i hög dos under kort tid i början av behandlingen

Det finns en högre risk att utveckla inhibitorer vid svår hemofili jämfört med om man har en mild. Inhibitorer är vanligare hos personer med hemofili A.

Man har inte kunnat påvisa några skillnader i uppkomsten av inhibitorer mellan olika typer av faktorkoncentrat.



Vad är immuntoleransbehandling (ITI)?

Immuntoleransbehandling (ITI från engelskans Immune Tolerance Induction) är den vanligaste metoden för att bli av med inhibitorer. Behandlingen går ut på att successivt vänja kroppens immunsystem vid att faktorkoncentratet finns i kroppen. Detta gör man genom att ge faktor VIII eller faktor IX regelbundet under en längre tid – från några månader upp till två år. ITI pågår också när man inte har någon blödning.

Målet är att få immunförsvaret att sluta producera inhibitorer mot faktorkoncentratet. Om behandlingen lyckas kan man sedan återgå till att behandla blödningar med faktorkoncentrat VIII och IX.

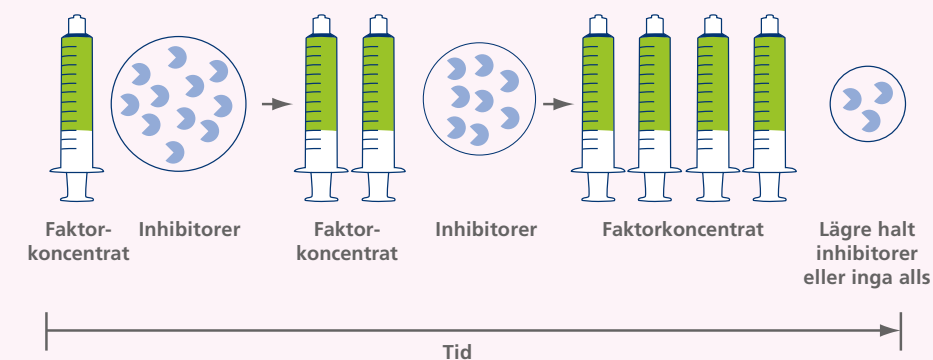
ITI är en avancerad behandling som kräver mycket jobb och engagemang från familjen, både i tid och i uthållighet. Ibland kan ITI behandlingen ges i barnets blodkärl, men ibland behövs en venport opereras in (Port a cath). Eftersom det är viktigt att kunna följa behandlingsplanen måste man lätt kunna ge injektionerna direkt i blodet. Behandlingsplanen lägger ni upp tillsammans med er koagulationsmottagning.

Det är viktigt att regelbundet fortsätta behandla blödningar även om man genomgår ITI. ITI fungerar inte för alla, men då kan andra alternativ bli aktuella.

Så fungerar ITI

Inhibitorer är immunsystemets sätt att hantera något som uppfattas som icke-kroppseget. Reaktionen liknar den som ses vid allergi. Vid ITI ger man flera doser av den "allergiframkallande" substansen, det vill säga koagulationsfaktorn. Behandlingen vänjer immunsystemet vid koagulationsfaktorn i syfte att det inte längre ska reagera med att bilda inhibitorer.

Om ITI lyckas ger det en lägre halt inhibitorer, eller så försvinner inhibitorerna helt.



Att leva med hemofili

Med den behandling som finns idag kan de flesta personer med blödarsjuka leva ett liv som inte skiljer sig särskilt mycket från livet hos de som inte har blödarsjuka. Man får tänka efter lite mer än andra bara, och ha läkemedlet tillgänglig ifall den skulle behövas.

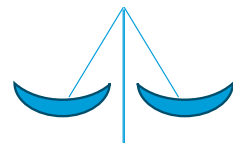
Vardagslivet

Du som har blödarsjuka kan göra det mesta som andra kan, även om du kanske ska undvika de mest extrema sporterna. Du kan jobba, träna och resa.

När du söker vård på andra ställen än på hemofilimottagningen, som t.ex. vårdcentralen, tänk på att alltid informera om sjukdomen. Ta med dig **riskkortet** och visa upp det för sjukvårdspersonalen. Se faktaruta.

Som förälder till ett barn med blödarsjuka bör man även ge barnet utrymme att utvecklas som alla andra barn och att inte vara för kontrollerande trots behov av ökad försiktighet och oro för blödningar. Barnet måste få leka och röra på sig.

Balans mellan uppsikt, omsorg och frihet, precis som med andra barn



Att tänka på

- Blåmärken får man som blödarsjuk, hur noggrann man än är. Det ingår när man har **hemofili**.
- Ha alltid läkemedel hemma för behandling av akuta blödningar och ha med dig läkemedlet när du till exempel är på utflykt, ska sova över hos någon eller är på resa.
- Undvik läkemedel med acetylsalicylsyra eftersom de gör att blodet får svårare att levara sig. Man ska inte heller ge läkemedel som innehåller ibuprofen, diklofenak eller naproxen. Däremot går det bra med läkemedel som innehåller paracetamol.
- Den som har hemofili får ett så kallat riskkort av sitt hemofiliteam. Kortet är till för att andra ska kunna hjälpa till på rätt sätt om inte man själv eller någon i familjen kan berätta om sjukdomen. På kortet framgår vilken typ av hemofili personen har och vart man ska vända sig i händelse av problem. Riskkortet ska man alltid bära med sig.





Informera förskolan/skolan

Det är viktigt att träffa personalen på ditt barns förskola eller skola och berätta om vad hemofili innebär. Då kan du förklara vad ditt barn kan och inte kan göra, samt hur personalen ska hantera situationen när en blödning uppstår. Be gärna en sjuksköterska från koagulationsmottagningen vara med för att hjälpa dig att svara på frågor, ge råd, informera och lämna skriftlig information. Om barnet kan behandla sig själv är det viktigt att personalen förstår vad det innebär och hur de kan stötta barnet.

Resa

Det finns läkemedel i de flesta länder men det är säkrast att ta med sig sitt läkemedel då tillgång och efterfråga kan variera. För att ta med sig eget läkemedel krävs det ett intyg att visa upp i tullen om att man behöver ha sitt läkemedel.

Regler för sjukvård och läkemedel kan vara olika i olika länder så se till att ta reda på hur det ser ut dit du ska innan resan. De flesta läkemedelsföretag kan också hjälpa till med information om sina läkemedel i det land du ska till.

Man kan läsa mer om detta på FBIS och WFHs hemsidor. Adresser till dessa, se sidan 37.

Information till andra

Du som har blödarsjuka eller som är förälder till ett barn med blödarsjuka blir snart expert på sjukdomen och behandlingen. Andra runt familjen kanske inte är lika kunniga. Tänk på att information alltid minskar oron över vad sjukdomen innebär och skapar en större trygghet kring vad man kan och inte kan göra när man har blödarsjuka. Det är också viktigt att omgivningen vet hur de ska göra om någonting händer. På FBIS hemsida finns det informationsmaterial att ladda ner och ge ut till de som behöver information, exempelvis vänner och förskolor/skolor.

För dig som förälder kan det vara bra att informera andra i barnets närhet:

- Om barnets blödarsjuka, hemofili.
- Om att ett ändrat rörelsemönster hos barnet eller att han eller hon inte använder en led som vanligt, kan vara tecken på en blödning i en led eller muskel.
- Om vad barnet tycker om att göra, kan göra och definitivt inte ska göra.
- Att barnet inte ska få intramuskulära injektioner (till vårdpersonal).
- Om kontaktuppgifter med telefonnummer till er och till hemofilimottagningen.

Hålla lederna friska

Blödningar i leder är den vanligaste komplikationen vid **hemofili**. Det finns saker som man kan göra för att ta hand om sina leder och se till att blödningarna påverkar dem så lite som möjligt.

En av dessa är att vara fysiskt aktiv. Att röra på sig är viktigt för att bygga upp skelettet och för att förbättra muskelstyrka, ledfunktion och balans.

Att röra på sig är bra

En del personer med hemofili undviker fysisk aktivitet. Faktum är att regelbunden träning, motion eller idrott som utförs på rätt sätt kan hjälpa till att förhindra blödning och leddskada.

Nyttan med fysisk aktivitet för dig som har hemofili:

- Hjälper till att skydda och hålla lederna friska. Starka muskler minskar risken för ledblödningar.
- Förbättrar balans, koordination och kroppskänedom, vilket kan minska risken för skada.
- Hjälper till att hålla en hälsosam vikt och därmed belasta lederna mindre.
- Förbättrar hälsa och välbefinnande.

Det finns många sporter och aktiviteter att välja mellan. Fundera på vad du tycker om att göra och diskutera tillsammans med din läkare, sjuksköterska eller sjukgymnast vad som kan vara rätt för dig.

Rehabilitering efter en ledblödning

Efter en blödning bör man vila så länge som det behövs innan man gradvis sätter igång. Rådfråga hemofiliteamet.

Ofta är det en sjukgymnast specialiserad på hemofili som bedömer lederna efter en blödning, i samråd med andra i hemofiliteamet. Sjukgymnasten sätter ihop ett rehabiliteringsprogram för att förhindra fler blödningar. Arbetet med att få tillbaka ledfunktionen och rörligheten börjar så snart smärtan och svullnaden avtar. Målet är att gradvis kunna göra lika mycket som innan ledblödningen – eller kanske till och med ännu mer. Tillsammans med sjukgymnasten kommer man fram till hur aktiv man var innan blödningen och sätter upp mål för att komma tillbaka dit. Målen kan vara att exempelvis kunna komma tillbaka till arbete eller skola, obehindrat kunna göra det man tycker om eller kanske börja med en ny idrott.



Stöd och hjälp

Tänk på att söka stöd och hjälp för att på så sätt underlätta för dig. Det finns många som kan ge dig detta, inte minst på hemofilimottagningen och inom Förbundet för Blödarsjuka i Sverige (FBIS).

Hemofiliteamet

På hemofilimottagningen finns många olika yrkesgrupper som alla ska hjälpa till att ge så bra vård och omsorg som möjligt för personer med **hemofili**. Man praktiserar något som kallas *Comprehensive Care*, det vill säga en mångsidig vård och man arbetar som ett team. Förutom hemofililäkare och hemofilisjuksköterska finns också inom detta team tillgång till ortoped, gynekolog, sjukgymnast, arbetsterapeut och kurator om det behövs.

FBIS

Förbundet Blödarsjuka i Sverige (FBIS) har aktiviteter som ger personer med blödarsjuka och deras familjer möjlighet att träffa andra i samma situation och utbyta erfarenheter med personer som vet precis vad man pratar om. Inom ramen för verksamheten kan man också få kontakt med familjer i liknande situation, en så kallad kontaktfamilj. Förbundet ordnar barnläger, ungdomsträffar, föräldraträffar, mitt-i-livet-möten och rehabiliteringsresor där medlemmarna har möjlighet att resa tillsammans med ett sjukvårdsteam med hemofililäkare, hemofilisjuksköterska och sjukgymnast.

FBIS samarbetar också med myndigheter och organisationer för bättre vård, behandlingsmöjligheter och levnadsvillkor för personer med blödarsjuka. På sin hemsida skriver FBIS "Det handlar om att sprida kunskap och att låta andra få del av förbundets erfarenheter."

När du vill veta mer om blödarsjuka

Koagulationscentra

Sahlgrenska Universitetssjukhuset
Koagulationscentrum Sahlgrenska
Bruna stråket 5
413 46 Göteborg
Tel. 031-342 83 81
Växel 031-342 10 00

Skånes Universitetssjukhus
Koagulationsmottagningen
Jan Waldenströms gata 16
205 02 Malmö
Tel. 040-33 23 75
Växel 040-33 10 00

Karolinska Universitetssjukhuset
Mottagning Barnkoagulation, Solna
Eugeniavägen 3, A10:03
171 64 Solna
Tel. 08-123 751 20
Växel 08-123 700 000

Karolinska Universitetssjukhuset
Mottagning Koagulation, Solna
Eugeniavägen 3, A10:01
171 64 Solna
Tel. 08-123 733 73
Växel 08-123 700 00

Förbundet Blödarsjuka i Sverige

www.fbis.se

World Federation of Hemophilia WFH

www.wfh.org

Ordlista

Antikroppar – Proteiner i blodet som hindrar faktorkoncentrat från att fungera, även kallade inhibitorer.

Behandling vid behov – Behandla med faktorkoncentrat när man blöder.

Behandlingsrapporter – Rapporter som regelbundet skickas in till hemofilmottagningen när man har hembehandling.

Blödningsrubbning – Sjukdom eller tillstånd som gör att blodet har svårt att levera sig.

Bärare av sjukdomsgen – Ha en mutation i en sjukdomsgen, vanligen utan att själv få några svårare symtom.

By-passing agent – Läkemedel som går "förbi" den saknade koagulationsfaktorn genom att istället tillföra en eller flera andra faktorer som är nödvändiga för att blodet ska koagulera.

Faktorkoncentrat – Läkemedel med koagulationsfaktor(er) i koncentrerad form för att ersätta den/de faktorer som saknas eller som det finns för lite av. Tillförs genom injektion.

Fibrintrådar – Nätverk av trådar som bildas av proteinet fibrin vid blodets koagulation och leder till att skador slutar att blöda.

Gen – Arvsanlag.

Hemofili – Blödarsjuka. Vid hemofili A saknas faktor VIII (8) och vid hemofili B saknas faktor IX (9).

Inhibitorer – Antikroppar i blodet som hindrar faktorkoncentratet från att fungera.

Intravenös – Injektion direkt in i en ven.

Immuntoleransbehandling

- Behandling för att få bort inhibitorer mot faktorkoncentratet.

Koagulationsfaktor – Ett av flera proteiner i blodet som behövs för att blodet ska levra sig.

Koagulationskaskad – Kedje-reaktion där koagulationsfaktorer samverkar och får blodet att levra sig.

Koagulera – Levra sig (om blod).

Monoklonal antikropp
– bispecifik faktor IXa- och faktor X-riktad antikropp för att aktivera koaguleringskaskaden.

Mutation – Förändring i en gen.

PRICE – Förkortning för Protect, Rest, Ice, Compression and Elevation – en metod för behandling av blödningar.

Profylax – Förebyggande behandling.

Riskkort – Kort att alltid ha med sig. Här står kontaktuppgifter och vilken typ av hemofili man har.

Subkutan venport – Dosa under huden. Används för att injicera i.

Trombocyt – Blodkropp som är viktig för att hejda blödningar. Kallas ibland blodplättar.

Anteckningar

[illegible]

**Driving
change** | in rare
disease

Novo Nordisk Scandinavia AB
Tel 040-38 89 00 www.novonordisk.se

