



Kort om blødersygdommen hæmofili hos ældre blødere

Hæmofili er en medfødt, arvelig og livslang sygdom. De mest udbredte blødersygdomme er hæmofili A og B. Cirka 450 danskere har hæmofili.

● **Årsag og symptomer**

Hæmofili skyldes mangel på en af blodets faktorer, der er nødvendige for, at blodet kan størkne normalt. Når blodet mangler en af disse faktorer, betyder det, at det har svært ved at størkne, hvorfor blødninger ikke stopper. Blødningerne kan ske i led, muskler, indre organer samt i slimhinder, men ledblødninger er ofte det væsentligste symptom ved sygdommen.

● **Forekomst og arvegang**

Hæmofili er arvelig, og i nogle tilfælde ved forældrene, at de har risiko for at få et barn med blødersygdom. I cirka 1/3 af tilfældene skyldes blødersygdommen en ny mutation, det vil sige forandring er i arveanlæggene i det tidlige fosterstadium, hvilket ikke har været påvist før fødslen.

Hæmofili rammer normalt kun drenge, men kvinder, som er bærere af hæmofili, kan selv have et nedsat faktorniveau, så de har blødningsproblemer i samme grad som mænd med mild eller moderat hæmofili.

● **Behandling og kontrol**

Behandlingen af hæmofili består først og fremmest i, at bløderen får tilført den størkningsfaktor, som han mangler, såkaldt faktormedicin. Denne medicin har tidligere været fremstillet ud fra blodplasma, men er nu overvejende fremstillet ved genteknologi. Medicinen skal tages som intravenøs indsprøjtning.

Behandling har været mulig siden slutningen af 1960'erne. Faktormedicinen kan tages forebyggende, hvor bløderen tager medicin flere gange ugentligt for at undgå blødninger. Medicinen kan også tages snarest mulig efter, at der er tegn på, at der er opstået en blødning. Behandlingen foregår oftest som hjemmebehandling af bløderen selv. Alle blødere er tilknyttet et hæmofilicenter, hvor de får rådgivning om behandling og går til kontrol. Der findes to centre i Danmark – et på Rigshospitalet og et på Skejby Sygehus.

● Prognose for de ældre blødere

Med forebyggende og tilstrækkelig behandling kan de fleste blødere i vid udstrækning leve et næsten normalt liv med høj livskvalitet.

Voksne bløderes sociale situation er meget forskellig, afhængig af alder, og om de har haft mulighed for forebyggende behandling under opvæksten. De blødere, som ikke har haft adgang til forebyggende behandling, har hyppigt problemer med led og muskler, fordi ledblødninger medfører slidgigt, fejlstillinger i leddene, indskrænket bevægelighed og svækket muskulatur. Med tiden kan bløderen blive stærkt bevægelseshæmmet i ankel-, knæ-, og/eller albueled.

Indtil 1985, hvor blodpræparater ikke var sikret mod smitteoverførsel, er mange blødere blevet smittet med hiv eller hepatitis (leverbetændelse). Disse blødere kan i dag ud over deres blødersygdom også have store fysiske og psykiske problemer på grund af den smitte, som de har været udsat for.

Aldringsprocessen kan begynde tidligere for mennesker med blødersygdomme end for den øvrige del af befolkningen. De kropslige færdigheder aftager hurtigere. Det kan dreje sig om fysiske vanskeligheder som dårlige led, stivhed, smerter og træthed. Dette skyldes hovedsagelig gentagne blødninger og belastende brug af kroppen i lang tid. Og det giver en slitage, som sætter sine spor.

De fysiske vanskeligheder kan også føre til mentale vanskeligheder for eksempel i form af udtrætning, der igen betyder, at personen ikke har overskud til at arbejde og deltage i fritidsaktiviteter, hvilket igen kan føre til isolation og passivitet.

En undersøgelse foretaget af Danmarks Bløderforening¹ har blandt andet givet følgende resultater:

- Blødere over 45 år har generelt et dårligere fysisk helbred end resten af befolkningen i samme aldersgruppe.
- To ud af fem blødere fået udskiftet et eller begge knæled.
- En ud af seks har fået udskiftet et eller begge hofteled.
- Slidgigt, hepatitis C og hiv er de mest forekommende af andre sygdomme end blødersygdommen.
- Bløderne har også (andre) aldersrelaterede sygdomme og lidelser, såsom tandproblemer, forhøjet blodtryk, fald/balanceproblemer, hjertekarsygdomme, nyreproblemer og diabetes.

Bløderne bekymrer sig om fremtiden:

- Helbreds begrænsningerne giver sig blandt andet udslag i, at mange blødere over 45 år er begrænset i forhold til krævende aktiviteter såsom at løfte tunge ting, at gå længere end en kilometer og i at bøje sig eller gå ned i knæ.
- Bløderne er ligeledes i nogen grad begrænset i en række dagligdags aktiviteter, for eksempel madlavning, hvor cirka en fjerdedel blødere angiver at være lidt eller meget begrænset.
- Flere lever alene og angiver at have langt sværere ved at skaffe hjælp end tidligere.
- Mange frygter at få flere smerter i fremtiden og at blive ude af stand til at klare sig selv.

¹ Danmarks Bløderforening: "Et langt liv med blødersygdom" (2009).

● Mere information – kontakt

Danmarks Bløderforening
Tlf. 3314 5505
www.bloderforeningen.dk

Sjældne Diagnoser
Tlf. 3314 0010
www.sjaeldnediagnoser.dk

Center for Små Handicapgrupper
Tlf. 3391 4020
www.csh.dk

Kilder

Danmarks Bløderforenings hjemmeside
Hæmofilicentrene på Skejby Sygehus og Rigshospitalet

