

# Hvad er hæmofili A?

1

Hæmofili A er en arvelig og **alvorlig blødersygdom**, hvor **blodet ikke størkner tilstrækkeligt**. Dette medfører ukontrollerede blødninger, som kan forekomme spontant eller efter mindre traumer, fx ved fald.

2

Sygdommen kan **reducere livskvaliteten markant** for de berørte mennesker såvel som deres familie og venner.<sup>1</sup>

3

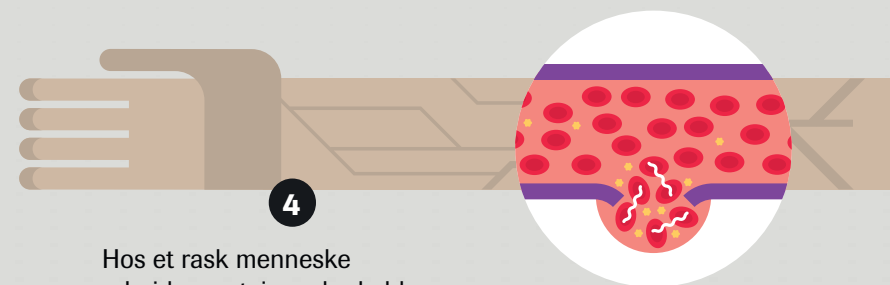
**Hæmofili A** er den mest almindelige blødersygdom, og den påvirker omkring **320.000 mennesker på verdensplan**.<sup>2,3</sup>

I Danmark lever omkring **400 mennesker** med hæmofili A.<sup>4</sup>

Heraf har ca. **45 %** hæmofili A i **svær grad**.<sup>4</sup>

Hvad sker der i

## blodet hos et menneske med hæmofili A?



4

Hos et rask menneske arbejder proteiner, der kaldes **koagulationsfaktorer**, sammen for at få blodet til at størkne, således at **blødninger standses**.

5

Mennesker med hæmofili A har enten **slet ikke eller ikke i tilstrækkelig grad** den koagulationsfaktor i blodet, der hedder

### faktor VIII (faktor 8)

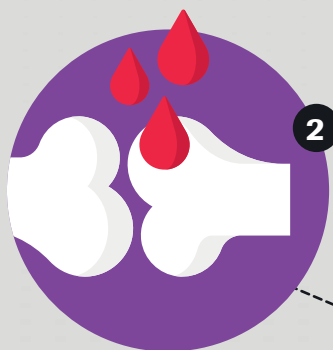


Dette medfører, at blodet **ikke** er i stand til at **størkne tilstrækkeligt**.

#### Kilder

1. Flood E, et al. Illustrating the impact of mild/moderate and severe haemophilia on health-related quality of life: hypothesised conceptual models. European Journal of Haematology 2014; 93: Suppl. 75, 9–18. | 2. WFH. Guidelines for the management of hemophilia. 2012. Sidst besøgt d. 24. maj 2017: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1472.pdf> | 3. Berntorp E, Shapiro AD. Modern haemophilia care. The Lancet 2012; 370:1447–1456. | 4. Nordic Hemophilia Guidelines 2017: [http://nordhemophilia.org/library/Files/PDF-skjol/NordicGuidelinesCongenitalHaemophilia\\_2017.pdf](http://nordhemophilia.org/library/Files/PDF-skjol/NordicGuidelinesCongenitalHaemophilia_2017.pdf)

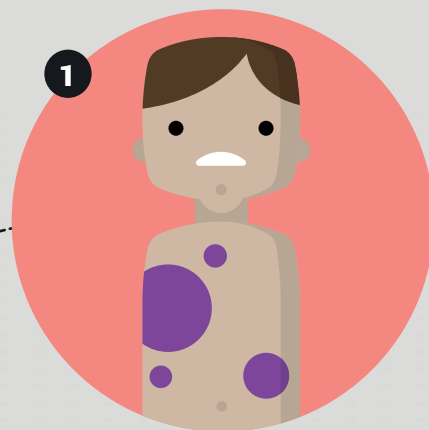
# Uden behandling kan mennesker med **hæmofili A** lide af:



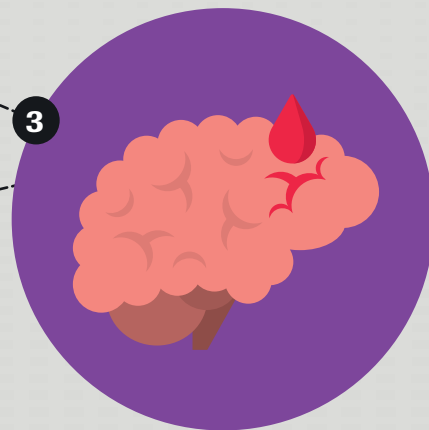
**Gentagne blødninger** i muskler og led, som kan føre til **invaliditet på langt sigt eller ledsygdomme**<sup>5</sup>



**Vedvarende og ukontrollerbare blødninger** efter **skader eller operationer**<sup>6,7</sup>



Hyppige **blå mærker**

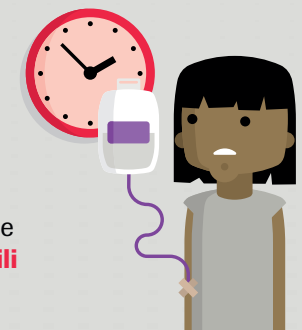


**Spontane blødninger**, der kan være livstruende, hvis blødningen opstår i **vitale organer**, som for eksempel hjernen

# Livet med **hæmofili** – byrden ved at være i behandling

5

For mennesker med hæmofili og deres pårørende **er livet ofte centreret omkring behandling**, som langt de fleste/forældrene selv foretager i hjemmet. Behandlingen er tidskrævende og kan i høj grad **påvirke den hæmofili A-ramte og de pårørendes liv og livskvalitet**.<sup>8</sup>



6

**Mennesker med hæmofili A fortæller, at det kan være besværligt at få behandlingen til at passe ind i hverdagen.**



Hvis ikke behandlingen følges, er mennesker med hæmofili A udsatte for potentielt **farlige blødninger samt gentagne blødninger i leddene**, som vil medføre ledsykdomme svarende til svær gigt.<sup>9,10</sup>

## Kilder

5. Franchini M, Mannucci PM. Hemophilia A in the third millennium. *Blood Rev* 2013;179–84. | 6. Young G. New challenges in hemophilia: long-term outcomes and complications. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2012; 2012: 362–8. | 7. Zanon E, Iorio A, Rocino A, et al. Intracranial haemorrhage in the Italian population of haemophilia patients with and without inhibitors. *Haemophilia* 2012; 18: 39–45. | 8. Elder-Lissai A, Hou Q, Krishnan S. The Changing Costs of Caring for Hemophilia Patients in the U.S.: Insurers' and Patients' Perspectives. Presented at: American Society of Hematology Annual Meeting; December 6–9, 2014; San Francisco, CA. Abstract # 199. | 9. Remor E. Predictors of treatment difficulties and satisfaction with haemophilia therapy in adult patients. *Haemophilia* 2011; 17, e901–e905. | 10. Hacker MR, et al. Barriers to compliance with prophylaxis therapy in haemophilia. *Haemophilia*. 2001; 7: 392–6.