

SVENSKA RIKTLINJER FÖR

**VÅRD OCH
BEHANDLING AV
BLÖDARSJUKA**

UTGIVEN 2003



”Svenska riktlinjer för vård och behandling av blödarsjuka” innehåller en beskrivning av sjukdomen och dess behandling och bygger på aktuell kunskap om blödarsjuka.

Riktlinjerna vänder sig till sjukvårdspersonal, administrativt ansvariga inom vården, hälso- och sjukvårdspolitiker, försäkringstjänstemän och andra yrkesgrupper som på olika sätt kan involveras i beslut som påverkar den blödarsjukes liv och hälsa samt till de blödarsjuka själva och deras anhöriga.

”Svenska riktlinjer för vård och behandling av blödarsjuka” finns också i en sammanfattad form. Riktlinjerna kompletteras med en serie informationsblad ”Fakta och råd” som berör olika aspekter av sjukdomen och vänder sig till alla som vill skaffa sig mer kunskaper om blödarsjuka.

Dokumentet utgör en uppdatering av ”Nationella riktlinjer för vård och behandling av blödarsjuka”, utgiven 1997.

Hemofilicentra i Malmö, Göteborg och Stockholm

Förbundet Blödarsjuka i Sverige

Innehåll

Svenska riktlinjer för vård och behandling av blödarsjuka4	Sjukgymnastik.....23
-Mål för vården av blödarsjuka	-Barn
	-Vuxna
	-Sjukgymnasten
Definition av blödarsjuka6	Smärtvård25
-Hemofili A och B	-Smärtbehandling
-Annan blödarsjuka	-Barn och smärta
-Symptom	
Organisation av vården7	Tandvård26
-Hemofilicentrum	
-Hemortssjukvården	
Diagnostik11	Gynekologi och obstetrik27
Bärrar- och fosterdiagnostik.....12	Stöd och egenvård27
-Rådgivning	-Psykologiskt stöd
	-Kurativt stöd
	-Bidrag och stöd
	-Utbildning i egenvård
Behandling14	Ordlista32
-Behandlingsformer	
-Behandlingspreparaten	Mer information34
-Riktlinjer för behandling	-Informationsmaterial
-Behandling på hemortens sjukhus	-Litteraturlista
	-Förbundet Blödarsjuka
	-Adresser och telefonnummer
Komplikationer av behandlingen.....19	
-Hepatit	
-Hiv-Aids	
-Inhibitorer	
Ortopedisk vård22	
-Kontroller	
-Behandling	

Svenska riktlinjer för vård och behandling av blödarsjuka

Svenska riktlinjer för blödarsjuka avser de ärftliga blödningssjukdomarna hemofili A och hemofili B. För von Willebrands sjukdom utarbetas separata riktlinjer.

Riktlinjerna har arbetats fram av företrädare för Sveriges tre hemofilicentra i samarbete med Förbundet Blödarsjuka i Sverige för att ge alla blödarsjuka en likvärdig, kunskapsbaserad och effektiv vård.

Riktlinjerna revideras fortlöpande och fastställer den samsyn som uppnåtts mellan hemofilivården och patientorganisationen.

Blödarsjuka orsakas av medfödd brist på eller total avsaknad av fungerande koagulationsfaktor VIII (hemofili A) eller koagulationsfaktor IX (hemofili B). Hemofili A och B är könsbundet nedärvda och drabbar nästan uteslutande pojkar. Det finns också andra former av blödarsjuka.

Blödarsjuka kännetecknas av en benägenhet till långvariga blödningar. Blödningarna kan uppträda till synes spontant eller efter minimalt trauma. Typiskt är att blödningar inträffar i leder och muskler. Obehandlade blödningar medför en successiv förstörelse av rörelseapparaten. Ibland förekommer slemhinneblödningar. Livshotande blödningar kan uppstå efter lindrigt trauma mot skalle eller inre organ. Sådana komplikationer kan inträffa vid samtliga former av blödarsjuka.

Blödarsjuka i obehandlad form leder inom några år till allvarliga skador i form av deformerade leder med grav inskränkning av rörligheten, kontrakturer, kroniska smärtor och muskelförtvining. De invalidiserande ledblödningarna kan förhindras eller behandlas med koncentrat av den koagulationsfaktor som den blödarsjuka lider brist på, så kallat faktorkoncentrat.

Ungefär 30 procent av de som har svår form av blödarsjuka utvecklar antikroppar (inhibitorer) som minskar effekten av behandlingen. Under 1950-1980-talen skedde behandling med plasmabaserade faktorkoncentrat som inte var virusinaktiverade. Detta ledde till komplikationer i form av transfusionssmitta med hiv, hepatit A, B och C. Allergiska reaktioner var vanligare än med moderna produkter.

Hemofili A och B är sällsynta och i Sverige finns cirka 800 personer som kräver specialiserad behandling. Vården är idag uppdelad på tre hemofilicentra: Karolinska sjukhuset i Stockholm, Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg och Universitetssjukhuset MAS i Malmö. Centraliseringen gör det möjligt att hålla kunskapen om blödarsjuka på en hög nivå med internationellt utbyte av erfarenheter. Den möjliggör också forskning om sjukdomen, samordning mellan olika specialiteter vid

universitetssjukhusen, kvalitetssäkring och återkommande uppföljning av vård och behandling som gör vården kostnadseffektivare.

Vården skall, enligt rekommendationer från World Health Organization (WHO) och World Federation of Hemophilia (WFH) bedrivas utifrån en helhetssyn på den blödarsjuka med ett team av specialutbildad personal som kan erbjuda bästa möjliga lösningar på de blödarsjukas problem.

Vid ett hemofilicentrum får den blödarsjuka utbildning om sin sjukdom och lär sig att ta ansvar för den egna behandlingen. Ständigt återkommande vidareutbildning krävs därför. Sjukdomen är relativt okänd bland sjukvårdspersonal. Hemofilicentra måste därför informera om blödarsjuka och om den vård och verksamhet som bedrivs där så att rätta åtgärder vidtas, i till exempel en akut situation. Det är viktigt att sjukdomen diagnostiseras tidigt i livet för att undvika ödesdigra komplikationer.

För att omhändertagandet av de blödarsjuka även lokalt skall kunna ske enligt en helhetssyn måste samarbetet mellan hemofilicentrum, hemortssjukhus, landsting och kommun förbättras. Kommunikation på olika sätt mellan hemofilicentrum och hemortens instanser samt i vissa fall genom individuella vårdplaner som patienterna försetts med skall underlätta för blödarsjuka att få tillgång till en kvalificerad medicinsk vård och ett fullgott stöd oberoende av bostadsort.

Mål för vården av blödarsjuka

Vården av blödarsjuka skall syfta till högsta möjliga livskvalitet för alla blödarsjuka.

- Genom att förebygga blödningar, rörelseinskränkningar och andra komplikationer av sjukdomen och behandlingen
- Genom att utgå från en helhetssyn på den blödarsjuka och anhöriga

Detta förutsätter:

- Förebyggande behandling från tidig ålder
- Hembehandling
- Centraliserad hemofilivård
- Fungerande vårdkedja: hemofilicentrum – sjukvården på hemorten – den blödarsjuka
- Utbildnings- och informationsinsatser
- Nationellt och internationellt samarbete kring forskning och utveckling
- Kontinuerlig utvärdering och kvalitetskontroll av vården

Definition av blödarsjuka

HEMOFILI A OCH B

Hemofili A och hemofili B ärvs könsbundet recessivt. Sjukdomen drabbar därför nästan uteslutande män medan kvinnor blir anlagsbärare. I cirka hälften av de nya fallen av sjukdomen finns dock ingen tidigare känd person med blödarsjuka i släkten. Hemofili A innebär brist på eller avsaknad av fungerande koagulationsfaktor VIII och hemofili B brist på eller avsaknad av fungerande koagulationsfaktor IX. Hemofili A är fem gånger vanligare än hemofili B. Hemofili förekommer hos ca en av 10 000 män. Det finns idag cirka 800 personer diagnostiserade med hemofili i Sverige. Sjukdomens svårighetsgrad är beroende av koncentrationen av koagulationsfaktorn i blodet.

Svårighetsgrader av hemofili

Svår form.....	mindre än 1% eller KIE/L
Moderat form.....	1 till mindre än 5%
Mild form.....	5 till 40%
Normalbefolkningen har 50-150% av respektive faktor	

ANNAN BLÖDARSJUKA

Von Willebrands sjukdom nedärvs autosomalt. Män och kvinnor löper därför lika risk att få sjukdomen. von Willebrands sjukdom innebär brist på eller defekt von Willebrandfaktor. Svår form av von Willebrands sjukdom förekommer endast hos ett 50-tal personer i Sverige.

Det förekommer även enstaka fall av andra typer av blödarsjuka som är orsakad av ärftlig brist på eller total avsaknad av annan fungerande koagulationsfaktor som: faktor XI, XIII, VII, V, II eller fibrinogen (faktor I). För närvarande finns cirka 100 personer registrerade med brist på annan koagulationsfaktor och cirka tio personer registrerade med total avsaknad av annan koagulationsfaktor.

Annan blödarsjuka ärvs autosomalt och drabbar således båda könen lika. Dessa former förekommer i ungefär samma svårighetsgrader som hemofili A och B.

Ärftliga trombocytfunktionsrubbingar förekommer av vilka Glanzmanns trombasteni och Bernard-Souliers sjukdom är väldefinierade men mycket ovanliga.

SYMPTOM

SVÅR OCH MODERAT FORM AV HEMOFILI karakteriseras främst av blödningar i leder och muskler, antingen tillsynes spontant eller av mindre trauma. Det är typiskt med ”sena blödningar” d v s en blödning stannar till synes men kommer senare igång igen. Blödningarna är mycket smärtsamma och kan orsaka, om de inte behandlas, bestående förändringar i ledkapsel, ledbrosk och ben. Upprepade blödningar kan efter några år medföra tilltagande rörelseinskränkning, stelhet och ett kroniskt smärttillstånd samt medföra en svaghet i muskulaturen. Hos äldre blödarsjuka ses alla svårighetsgrader av funktionsnedsättning från enstaka skadade leder med relativ bibehållen rörlighet till rullstolsberoende.

MILD FORM AV HEMOFILI leder vanligtvis inte till led- eller muskelblödningar utan yttre trauma. Risken är liten för bestående rörelseinskränkning. Benämningen mild samt avsaknad av spontana blödningsbesvär gör att allvaret med mild hemofili kan underskattas både av de blödarsjuka själva och av vården. Därför saknas ibland beredskap att hantera de allvarliga blödningar som kan uppkomma även efter måttliga trauman eller ingrepp. Trauma mot skalle eller buk liksom operationer av alla slag kan leda till blödning med dödlig utgång även hos personer med mild hemofili om inte behandling ges. Mild hemofili kan diagnostiseras i alla åldrar till skillnad från svårare former av hemofili som brukar diagnostiseras i ung ålder.

Organisation av vården

Blödarsjuka är en ovanlig sjukdom med svåra symtom och komplikationer. Den komplicerade behandlingen har även inneburit allvarliga biverkningar. En viktig förutsättning för ett fullgott omhändertagande är en organisation med högspecialiserade hemofilicentra. För att alla blödarsjuka, oavsett var man är bosatt, skall ha tillgång till samma vårdkvalitet krävs uppföljning av behandlingen och stöd från hemortssjukvården.

Värdet av att centralisera hemofilivården i Sverige uppmärksammades redan på 1950-talet. Erfarenheter även från andra länder och rekommendationer från WHO och WFH innebär att denna vårdstruktur måste gälla.

HEMOFILICENTRUM

Vid Sveriges tre hemofilicentra finns läkare med samtidig specialistkompetens i invärtesmedicin eller barnmedicin samt i koagulationssjukdomar och med erfarenhet av hemofilisjukvård. Därutöver finns specialutbildad personal: sjuksköterska, sjukgymnast, ortopedkirurg, tandläkare, allmän kirurg, gynekolog, genetiker, kurator och psykolog (sammansättningen varierar något mellan olika centra). Det finns också möjlighet till samarbete med infektionsläkare, smärtspecialist och andra specialiteter vid behov. I detta team kombineras medicinska, psykologiska, pedagogiska, sociala och tekniska insatser efter de blödarsjukas behov. Alla aspekter på omhändertagandet beaktas, så kallad "comprehensive care". Kompetensprofilen varierar mellan de tre centra, varför nära samarbete dem emellan är viktigt. Exempelvis finns ett formellt samarbetsavtal mellan Göteborg och Malmö.

LABORATORIERESURSER

Till varje hemofilicentrum är knutet ett speciallaboratorium som har möjligheter att diagnostisera olika typer av blödarsjuka och antikroppsutveckling. Genom akuta analyser av faktornivån i blodet styrs behandlingen i samband med operationer noggrant. Vidare utför vissa av laboratorierna genetisk testning för säkerställande av diagnosen, för att bekräfta eventuellt anlagsbärarskap hos kvinnor och för fosterdiagnostik.

REGELBUNDNA KONTROLLER

Personer med blödarsjuka kontrolleras regelbundet vid ett hemofilicentrum för att värdera effekterna av behandlingen. Kontrollerna innefattar en medicinsk undersökning, bedömning av ledstatus, hepatit- och hiv-smitta samt förekomst av antikroppar mot faktorkoncentratet, beslut om fortsatt dosering, behov av smärtlindring, sjukgymnastik och ortopedisk kirurgi samt behov av tandläkarvård. Vid behov ges också genetisk rådgivning. Möjlighet finns att träffa kurator.

Kontrollerna utförs varje halvår-vartannat år beroende på sjukdomens svårighetsgrad och eventuella komplikationer. Varje kontroll utmynnar i en skriftlig sammanfattning inklusive behandlingsrekommendationer, som delges hemortsläkare och den blödarsjuka själv.

JOURVERKSAMHET

Det är nödvändigt att blödarsjuka personer och deras anhöriga kan rådgöra med hemofililäkare dygnet runt så att akuta blödningstillstånd kan åtgärdas korrekt. Vid dessa tillstånd skall patienten eller hemortens sjukhus kontakta hemofilicentrum.

Flertalet läkare och annan vårdpersonal möter sällan blödarsjuka och den allmänna kunskapen om sjukdomen är därför bristfällig. Jourverksamheten vid hemofilicentrum utnyttjas också för konsultation angående patienter med andra blödningstillstånd/koagulationsrubbningar.

CHECKLISTA VID KONTROLL PÅ HEMOFILICENTRUM

- ✓ Behandling (preparat, dos, m m)
- ✓ Blödningar och frånvarodagar
- ✓ Ledstatus
- ✓ Blodtryck
- ✓ Laboratorieprov inklusive virustestning
- ✓ Vaccination
- ✓ Smärta och smärtlindring
- ✓ Familjeförhållanden och sysselsättning
- ✓ Tandvård
- ✓ Psykosocialt stöd
- ✓ Sjukgymnastik
- ✓ Rökning/alkohol
- ✓ övriga läkemedel, recept
- ✓ Information till vården på hemorten
- ✓ Övrigt (patientorganisationen m m)

UTBILDNING OCH INFORMATION

Hemofilicentra bedriver utbildning och information till vårdpersonal samt till de blödarsjuka själva och deras anhöriga. Personer med svår eller moderat blödarsjuka behöver återkommande utbildning om förebyggande behandling, om dosering vid olika typer av blödningar och om eventuella komplikationer.

Personer med mild blödarsjuka har inte haft samma frekventa kontakt med ett hemofilicentrum och har därför inte fått utbildning i samma utsträckning. Eftersom även mild blödarsjuka innebär risk för livshotande blödning vid trauma föreligger också behov av information och utbildning av personer med mild blödarsjuka.

UPPFÖLJNING

Individuell vårdplanering förutsätter uppföljning av patienten såväl på hemorten som vid ett hemofilicentrum. Uppföljning av vården vid ett hemofilicentrum säkrar genomförandet av beslutade åtgärder och bidrar till att upprätthålla en god vårdstandard.

Ett patientregister med lättillgängliga data är ytterligare en av grundstenarna till en effektiv och kvalitetssäkrad vård och möjliggör generella utvärderingar av epidemiologi, vårdbehov och behandlingspolicy.

EKONOMI

Behandlingen vid hemofilicentra är kostnadseffektiv för samhället. Här bedrivs utvecklingsarbete för att effektivisera behandlingen och reducera behovet av faktorkoncentrat genom nya administrationssätt och farmakokinetiska beräkningar.

Nya och säkrare faktorkoncentrat samt nya och alternativa behandlingsformer kan i framtiden leda till en bättre behandling till en lägre kostnad och färre biverkningar för de blödarsjuka. En förutsättning för detta är att vården inte splittras på många små enheter med ett bristfälligt patientunderlag och en låg kompetens.

FORSKNING

Hemofiliforskningen i Sverige har sedan lång tid tillbaka en internationellt framskjuten position. Hemofilicentra bedriver studier om blödarsjuka vilka mestadels är internationella. Internationellt samarbete kring blödarsjuka är viktigt för utvecklingen, inte minst mot bakgrund av att sjukdomen är ovanlig. Samarbete sker bl a med andra hemofilicentra, Världshemofiliföreningen (WFH), Världshälsoorganisationen (WHO) och International Society of Thrombosis and Haemostasis (ISTH). Ett sådant samarbete krävs för att upprätthålla bästa möjliga vårdstandard.

HEMORTSSJUKVÅRDEN

Vid blödningar skall personer med blödarsjuka tas om hand med förtur. Det är viktigt att samråd med koagulationsjour sker. Ett beredskapslager av det faktorkoncentrat som kan bli aktuellt finns antingen hemma hos den blödarsjuka eller vid den sjukvårdsinrättning där den blödarsjuka mest sannolikt kommer att behandlas.

Blödarsjuka personer som inte behärskar injektionstekniken måste få snabb hjälp med intravenösa injektioner vid akuta blödningstillstånd.

Efter en blödning kan den blödarsjuka behöva sjukgymnastisk behandling utan långa väntetider för att återvinna förlorade led- eller muskelfunktioner. Många behöver även regelbunden hjälp med träning för att motverka eller kompensera uppkomna ledsador. Kurativt och psykologiskt stöd kan behövas under kritiska perioder i den blödarsjukas liv. Blödarsjuka personer och deras anhöriga bör också ges möjlighet att delta i utbildning med inriktning på rehabilitering och egenvård, lägerverksamhet, rehabiliteringsvistelser, m m.

Alla personer med hemofili A och B, inklusive de med mild hemofili, skall erhålla specialistvårdsremiss för konsultation vid ett hemofilicentrum.
Kontaktens omfattning avgörs individuellt.

Diagnostik

Patienter med uttalade blödningssymtom där man kan misstänka hemofili eller andra blödningssjukdomar skall utredas vid ett hemofilicentrum där det finns kliniskt verksamma koagulationsspecialister som har erfarenhet av blödarsjuka.

Vid **SVÅR OCH MODERAT HEMOFILI** är blödningssymptomen så uttalade att diagnosen oftast ställs tidigt. De vanligaste debutsymptomen är blåmärken, ibland med knötlutseende, blödningar från munhålan efter trauma eller blödningar efter injektion, provtagning eller andra ingrepp. Hjärnblödning efter födelsen kan uppkomma vid relativt måttliga förlossningskomplikationer, men är förhållandevis sällsynt. Däremot är förekomst av exempelvis kefalhematom vanligt i neonatalperioden (nästan 20% i en svensk

undersökning). Led- och muskelblödningar brukar debutera då barnet börjar gå. Det har hänt att föräldrarna blivit misstänkta för barnmisshandel på grund av barnets blåmärken med ovanlig lokalisering.

MILD HEMOFILI kan förbli oupptäckt upp i vuxen ålder och debutera med livshotande blödning efter operationer, tandutdragning eller annat trauma. Stora muskelhematom kan uppkomma även efter måttliga trauman. Begreppet ”mild” kan därför vara missvisande och invagga både blödarsjuka och sjukvårdspersonal i falsk trygghet. Även personer med mild hemofili bör kontrolleras vid ett hemofilicentrum.

Vid misstanke om blödarsjuka tas det första blodprovet på hemortslasarettet och skickas till ett hemofilicentrum för undersökning. Om barnet har blödarsjuka kallas barn och föräldrar till ett hemofilicentrum för bekräftande undersökning. Diagnosen blödarsjuka innebär en svår psykisk påfrestning, speciellt för föräldrar som inte haft blödarsjuka i släkten tidigare. De skall därför få stöd av kurator eller psykolog att bearbeta den krisreaktion som diagnosen ger upphov till. Föräldrarna till det nydiagnostiserade barnet erbjuds också kontakt med en annan familj med ett blödarsjukt barn.

När diagnosen hemofili ställts, utförs även en släktutredning, familjeregistrering och patienten förses med ett blödningsriskkort.

Vid behov erbjudes ett uppföljande hembesök av kurator och sjuksköterska från hemofilicentrum.

Bärrar- och fosterdiagnostik

Kvinnor som tillhör familjer med hemofili skall erbjudas diagnostik för anlagsbärrare. Om kvinnan är anlagsbärrare bör hon få mer omfattande information och genetisk rådgivning samt information om huruvida faktor VIII/IX-halten innebär en blödningsrisk.

Riktlinjer för anlagsbärrar- och fosterdiagnostik (prenataldiagnostik) finns utarbetade av en expertgrupp gemensam för WFH och WHO. En fullständig utredning kräver kunskap om och tillgång till släkträd, koagulationsanalyser, immunologiska metoder samt indirekt och direkt gendiagnostik, den senare baserad på kartlagd mutation. Dessa metoder är behäftade med felkällor, som man måste ta hänsyn till.

Verksamheten är höggradigt specialiserad och måste därför vara centraliserad till ett hemofilicentrum.

I många fall krävs tillgång till blodprov från en sjuk familjemedlem och, beroende på släktskapet, ett varierande antal personer i släkten. I Sverige är cirka 50 procent av familjerna med endast en blödarsjuk medlem så kallade sporadiska familjer med en spontant uppkommen mutation för hemofili. Dessa familjer med endast ett känt fall av hemofili är särskilt svåra att utreda.

RÅDGIVNING

Många av de molekylärbiologiska genanalyserna är tidskrävande och det är viktigt att diagnostiken av anlagsbäraren sker innan graviditeten påbörjats. Diagnostiken skall föregås av genetisk rådgivning, vilken bör ges av en person med förmåga att kommunicera med lyhördhet och god förmåga att sätta sig in i andra människors situation. Rådgivningen bör vara så objektiv som möjligt och bygga på kunskap om hemofili, genetik, prenataldiagnostik samt molekylärbiologi. Vid genetisk rådgivning måste den enskildes valfrihet respekteras.

Rådgivningen syftar till att ge de blivande föräldrarna tillräcklig information för att de skall kunna fatta ett självständigt beslut om eventuellt föräldraskap samt ge dem stöd under hela processen. Utredningen och informationen måste därför ske på ett hemofilicentrum. Etiken förknippad med prenataldiagnostik av hemofili är särskilt svår eftersom sjukdomen idag kan behandlas framgångsrikt med regelbunden profylaktisk behandling.

En del kvinnor i familjer med hemofili önskar prenataldiagnostik även om de inte har för avsikt att avbryta graviditeten. I det enskilda fallet kan det vara av stort värde att få besked om att fostret är friskt, alternativt att kunna förbereda sig för att barnet blir en pojke med hemofili. I dessa situationer bör samma vida indikationer gälla som för andra sjukdomar där prenataldiagnostik erbjuds.

Diagnostik före implantation i livmodern, det vill säga i samband med provrörsbefruktning, utförs idag för några svåra sjukdomar och i vissa länder även för blödarsjuka. Då aborter, ibland upprepade sådana när fostret gång på gång visar sig ha blödarsjuka, är psykologiskt mycket belastande för modern, bör möjligheten utvecklas även i Sverige.

Behandling

Målet för behandlingen av blödarsjuka är att förebygga och förhindra blödningar, rörelseinskränkningar och andra komplikationer av sjukdomen.

Under de senaste trettio åren har behandlingen av blödarsjuka genomgått en revolutionerande utveckling. Förebyggande behandling, så kallad "profylax", med faktorkoncentrat har visat sig vara nyckeln till ett liv utan förstörd rörelseapparat. Högrenade och virusinaktiverade och på sistone rekombinanta preparat har inneburit allt mindre risk för biverkningar.

Framstegen inom genterapiforskningen ger nytt hopp för de blödarsjuka men kan först i ett långt tidsperspektiv innebära bot för sjukdomen.

Om man undantar de komplikationer (hiv och hepatit C med svår leverskada) som har drabbat blödarsjuka personer, har behandlingen av blödningar medfört att medellivslängden för de blödarsjuka i Sverige mer än tredubblats sedan 1950-talet. Den är nu obetydligt kortare än för icke blödarsjuka.

Sverige var det land som först påbörjade regelbunden profylaktisk behandling vid svår form av blödarsjuka. Syftet var att eliminera de invalidiserande ledblödningarna, som annars brukar uppstå 20-30 gånger per år. Flera studier har visat att allmäntillstånd och ledstatus hos svårt blödarsjuka i Sverige är betydligt bättre än i de flesta andra länder. De blödarsjukas sociala liv har kraftigt förbättrats och livskvaliteten har ökat.

Profylaktisk behandling har betydligt minskat riskerna för allvarliga blödningar i huvud och buk efter trauma och reducerat antalet vård dagar på sjukhus. Hos dem som har behandlats från mycket tidig ålder kommer profylaxen även att eliminera behovet av kostsam rekonstruktiv ortopedisk kirurgi.

BEHANDLINGSFORMER

- **PROFYLAKTISK BEHANDLING** innebär intravenös injicering med faktorkoncentratet 2-3 gånger per vecka. Barn med svår form av blödarsjuka, och i vissa fall även barn med moderat form, påbörjar behandlingen redan vid 1-3 års ålder. Behandlingen är ofta livslång och kräver mycket stöd och hjälp initialt för att fungera.

Målsättningen med behandlingen är att kontinuerligt hålla faktorhalten i blodet på en nivå som gör att patienten inte blöder. Faktorkoncentratets effekt och halveringstid varierar mellan individer. Även stigande ålder påverkar farmakokinetiken. Detta ställer krav på regelbundna farmakokinetiska studier för att optimera behandlingen. I allmänhet räcker det med enstaka blodprovstagningar i samband med rutinkontroller.

Den profylaktiska behandlingen kan komma att kunna förbättras ytterligare när en god teknik för kontinuerlig tillförsel av faktorkoncentratet har utvecklats.

- Vid mild eller moderat form av blödarsjuka räcker det vanligtvis med så kallad **BEHOVSBEHANDLING**. Den blödarsjuka injicerar sig själv med faktorkoncentrat till den nivå som behövs för att stoppa blödningen, se faktaruta sid 16. Effekten av behandlingen är beroende av hur snabbt den påbörjas efter att en blödning uppkommit, någon timmes fördröjning kan försämra resultatet avsevärt. Vanligtvis upprepas sedan behandlingen ett par gånger de närmaste dygnet. Den blödarsjuka måste därför ha god kännedom om sjukdomen, ha tillgång till preparat och ha lärt sig hembehandling.

- Vid mild form av hemofili A finns en **ALTERNATIV BEHANDLINGSFORM**. Desmopressin (DDAVP), registrerat som Octostim[®] är ett syntetiskt framställt, hormonliknande läkemedel med flera blodstillande effekter. Det ger upphov till en snabb och kraftig stegring av koncentrationen av faktor VIII och von Willebrandfaktorn. Octostim[®] finns registrerat förutom som injektionssubstans även i form av en högdos nässpray som är lämplig för hembehandling. Effekten av desmopressin varierar från individ till individ men verkar likartat på individen från gång till annan. Därför ges ofta en testdos vid diagnostillfället för att utvärdera hur patienten svarar på desmopressin.

Erfarenhetsmässigt vet man att patienter med en basal nivå av faktor VIII under 15 procent som regel inte erhåller tillräcklig stegring av faktor VIII för att ge ett skydd i samband med större operativa ingrepp eller större blödningar. Desmopressin kan därför i regel användas endast för de mildaste hemofili A-patienterna i sådana situationer. För de patienter som svarar tillfredsställande på desmopressin, är detta läkemedel att föredra framför faktorkoncentrat, av kostnadsskäl.

Tranexamsyra (Cyklokapron[®]) används som tillägg till behandling vid många olika blödningar, framförallt från slemhinna. Det fördröjer för tidig upplösning av de sköra koaglerna hos de blödarsjuka, men har nästan aldrig tillräcklig effekt ensamt.

- Faktorkoncentrat finns även för **behandling av svår von Willebrands sjukdom och vissa andra ovanliga former av faktorbrist.**

BEHANDLINGSPREPARATEN

Fram till slutet av 1950-talet inskränkte sig behandlingen av hemofili vid blödningar till smärtstillande medel, vila och vid behov blodtransfusion. År 1957 började man i liten skala framställa faktor VIII-koncentrat från blodplasma och kunde påbörja förebyggande behandling av hemofili A. Först 1969 fick hemofili B-patienter tillgång till ett faktor IX-koncentrat.

De första generationerna faktorkoncentrat var orena, det vill säga de innehöll förutom den aktuella koagulationsfaktorn, en stor mängd äggviteämnen och även virus (hiv, hepatit). Patienterna drabbades därför av allergiska reaktioner och transfusionssmitta med framför allt olika former av hepatit och hiv.

Idag används preparat som genomgått olika former av reningssteg så att nästan enbart den önskade koagulationsfaktorn finns i produkten. För att i så hög grad som möjligt minska risken för transfusionssmitta väljs plasmagivarna ut och testas, faktorkoncentraten behandlas med olika kombinationer av våtvärme, ångvärme, kemiska metoder och annan höggradig rening.

Rekombinant framställda faktor VIII- och IX-koncentrat för hemofili A respektive hemofili B är registrerade och dominerar numera faktor VIII-användningen. Även de nya faktorkoncentraten har dock potentiella risker. Det är därför viktigt att behandlingen följs upp noggrant för att upptäcka eventuella komplikationer framför allt vad gäller utveckling av antikroppar.

Övergången från plasmabaserade faktor VIII-koncentrat till rekombinanta preparat sker successivt. Alla barn rekommenderas numera behandling med rekombinanta preparat. Plasmabaserade faktor VIII-preparat används fortfarande främst eftersom det varit brist på rekombinanta produkter. Effekten och säkerheten av rekombinanta respektive moderna plasmabaserade preparat kan sägas vara likvärdig. Rekombinant framställt faktor VIII-koncentrat leder till utveckling av antikroppar i samma utsträckning som plasmabaserade preparat. Samtidigt har säkerheten förbättrats hos plasmabaserade preparat genom effektivare rening och virusinaktivering.

Samtliga faktorkoncentrat måste tillföras genom intravenös injektion, vilket ställer särskilda krav på psykologisk förberedelse och teknik vid behandling av de yngsta barnen. Ibland blir det nödvändigt med inläggning av central venkateter i form av Port-A-Cath. Då varje försening i tillförseln av preparatet innebär risk för en ökad blödning och komplikationer i form av led- eller muskelskador är undervisning om hembehandling en nödvändighet. Erfarenheten visar att föräldrar kan lära sig att sköta injektionerna även på barn i 1-2 årsåldern. Barnen kan sedan själva i skolåldern träna på att ta över uppgiften. Detta förutsätter hjälp från en sjuksköterska som är väl insatt i sjukdomen.

Behandling med faktorkoncentrat

Svårare former av blödarsjuka

- Regelbunden profylaktisk behandling med faktorkoncentrat intravenöst varannan eller var tredje dag. Behandlingen påbörjas vid 1-3 års ålder och är i de flesta fall livslång.
- Den blödarsjuka/anhörig lär sig tidigt hembehandling.
- Vid akuta symtom ges behandling med faktorkoncentrat. Om patienten har profylaxbehandling ges en extrasdos vid akut blödning. Den blödarsjuka/anhörig kontaktar jourhavande läkare vid hemofilicentrum. Vid behov kontaktar hemofilicentrum läkare på patientens hemortssjukhus.
- Indikation för akut eller planerad kirurgi och ortopedteknisk åtgärd är densamma som för icke blödarsjuka.
- Inhibitorer mot faktorkoncentrat behandlas så snart som möjligt när sådana uppkommer.

Lindrigare former av blödarsjuka

- Mild hemofili A behandlas vanligen med Octostim®. Övriga, d v s moderat hemofili A och B samt mild hemofili B, med faktorkoncentrat.

Riktlinjer för behandling med faktorkoncentrat

Enheter av faktorkoncentrat som bör tillföras räknas ut med hjälp av: nivå som bör uppnås i plasma (kIE/mL) samt vikt (kg)

- Vid lindrig led eller muskelblödning höjs faktornivån till 30-40 % av normal faktorhalt (0,3–0,4 kIE/mL)
- Vid större eller allvarlig blödning höjs faktornivån till 60–80 % av normal faktorhalt (0,6–0,8 kIE/mL)
- Vid stora operativa ingrepp eller livshotande blödning höjs faktornivån till 100 % av normal faktorhalt (1,0 kIE/mL)

Utbytet av intravenös tillförsel av faktor VIII är cirka 100%. Utbytet av faktor IX är, på grund av större distributionsvolym, endast 50-60%, lägre för rekombinant än för plasmabaserad faktor IX.

Halveringstiden för faktor VIII-koncentrat är normalt 10–15 timmar, något kortare för barn och i samband med akuta större blödningar. Halveringstiden för faktor IX-koncentrat är längre, 20–30 timmar. Detta innebär att vid akuta större blödningar ges vanligen faktor VIII-koncentrat tre gånger per dygn och faktor IX-koncentrat två gånger per dygn.

ALLMÄN REGEL: 1 enhet faktor VIII-koncentrat per kilo kroppsvikt höjer halten av faktor VIII i blodet med 2% (2 kIE/mL). Hos en person med svår form av hemofili A och 0% faktor VIII i blodet beräknas 50 enheter per kilo höja koncentrationen till 100%. Till en person som väger 70 kilo ges således vid en allvarlig blödning 3 500 enheter faktor VIII.

För faktor IX-koncentrat ökas doseringen motsvarande det lägre utbytet. Till en person med hemofili B som väger 70 kilo ges initialt vid en allvarlig blödning 5000 enheter faktor IX.

BEHANDLING PÅ HEMORTENS SJUKHUS

Kontakt med jouren vid patientens hemofilicentrum måste etableras omgående vid trauma eller blödning. I normalfallet ringer den blödarsjuka själv, eller anhörig, till jouren på hemofilicentrum som tar ställning till vilka åtgärder som ska vidtas. Hemofilicentrum meddelar, vid behov av akut undersökning, i sin tur läkaren på hemorten. Detta sker för att minska väntetiden för behandlingen. Ofta behandlar sig patienten själv hemma med faktorkoncentrat och åker sedan till hemortssjukhuset. Den blödarsjuka skall medföra eget faktorkoncentrat till sjukhuset.

Faktorkoncentrat finns vanligen också deponerade på hemortssjukhusen av sjukhusapoteken vid Karolinska sjukhuset, Sahlgrenska Universitetssjukhuset och Universitetssjukhuset MAS så att de snabbt finns att tillgå om patientens eget förråd tagit slut. Ett lager av faktorkoncentrat finns också på apoteket CW Scheele i Stockholm.

Faktorkoncentrat finns även tillgängligt för personer med mildare former av blödarsjuka, som inte brukar ha hembehandling. Personer med mild form av hemofili kan i samband med t ex trauma mot skalle eller buk utveckla livshotande blödning. Dosering av faktorkoncentrat och hur länge behandlingen skall fortgå avgörs från fall till fall beroende på blödningens karaktär och blödarsjukans svårighetsgrad. Trauma får ej underskattas.

Alla kirurgiska ingrepp på blödarsjuka skall ske i samråd med hemofilispecialist. Större operationer måste utföras vid ett hemofilicentrum.

Detta motiveras dels av behovet av närhet till ett koagulationslaboratorium som kan utföra akuta faktoranalyser för styrning av behandlingen, dels av den kliniska erfarenhet av behandling och komplikationer som krävs för att operationsrisken ej skall bli högre för blödarsjuka än för andra patienter.

Patienter med blödarsjuka som drabbats av trauma eller blödning, och inte själva kan injicera faktorkoncentratet, måste snabbt omhändertas. Så länge faktorkoncentrat ej tillförts fortgår blödningen.

Komplikationer av behandlingen

Hepatit

Faktorkoncentrat tillverkade av blodplasma från många blodgivare användes tidigare för att behandla blödarsjuka. Det innebar risk för smitta med olika slags blodburna virus. Idag är flera olika hepatitvirus kända. Hepatit B och C har identifierats som de vanligaste orsakerna till akut och kronisk hepatit vid hemofili. Fall av hepatit A har tidigare upptäckts bland blödarsjuka utomlands. För att ha en god kännedom om eventuell risk för blodburna smittämnen måste hemofililäkaren vara väl insatt i hur faktorkoncentraten framställs och renas och fortlöpande följa den internationella utvecklingen.

Av de blödarsjuka som tidigare erhållit icke-virusinaktiverade faktorkoncentrat har minst 80 procent smittats av hepatit C och i stor utsträckning även av hepatit B. Endast ett fåtal är fortfarande bärare av hepatit B-viruset med kronisk infektion. Från början av 1980-talet vaccineras alla ännu ej infekterade blödarsjuka mot hepatit B om de behandlas med plasmabaserade koncentrat. Hepatit C innebär en kronisk leverinflammation och därmed följer en ökad risk för utveckling av skrumplever och levercancer.

Behandlingen med interferon för att eliminera smittan har haft kvarstående effekt hos endast 10-15 procent av de blödarsjuka. Kombinationsbehandling med interferon och ribavirin har haft kvarstående effekt i ca 40%. För närvarande pågår behandling med PEG-interferon och ribavirin, vilket har något högre effekt. Behandlingen är behäftad med biverkningar. De vanligaste är feber och muskelvärk. Biverkningarna förbättras oftast under behandlingen och är oftast fördragbara av patienten. Något vaccin mot hepatit C existerar ej. De idag använda faktorkoncentraten betraktas som säkra avseende hepatit C.

Utbrott av hepatit A har utomlands beskrivits hos personer med hemofili som behandlats med faktorkoncentrat som virusinaktiverats med enbart en kemisk metod (s k solvent-detergent), effektiv för inaktivering av hepatit B och C samt hiv men ej för hepatit A. Hepatit A leder ej till kronisk inflammation av levern men kan ibland, speciellt om personen tidigare haft andra hepatiter, leda till en livshotande form av hepatit. Vaccination av de blödarsjuka mot hepatit A har därför genomförts vid landets hemofilicentrum. Även om hepatitsmitta via faktorkoncentrat idag är försumbar kan vaccination rekommenderas då smittorisk finns via födoämnen i vissa länder.

Via landets tre hemofilicentra har hepatitsmittan anmälts till smittskyddsläkare. Vidare har den hepatitsmittade informerats om gällande smittskyddsregler och sin skyldighet att informera tandläkare och sjukvårdspersonal om det finns risk för kontakt med blod. Den hepatitsmittade har också fått hjälp med att göra anmälan till läkemedelsförsäkringen.

De särskilda behov av råd och stöd som hepatitsmittade behöver tillgodoses inom hemofilicentrums verksamhet

Hiv-Aids

När de första testerna för hiv (humant immunbrist-virus) blev tillgängliga 1984 företogs en omfattande undersökning bland de blödarsjuka i Sverige. Det visade sig att cirka hundra personer var hiv-smittade. De hade fått icke värmebehandlat faktor VIII-koncentrat framställt ur utländsk plasma och smittades huvudsakligen 1980-82. Två tredjedelar av de hiv-drabbade har i dagsläget (årsskiftet 2002/2003) avlidit.

Sedan årsskiftet 1985/86 då fyra hemofili B-patienter smittades av ett svenskt faktor IX-koncentrat, har inga nya fall inträffat. De faktorkoncentrat som används idag bedöms vara helt säkra avseende hiv. Ett fåtal sexualpartners drabbades av smittan, däremot ej övriga familjemedlemmar. De hiv-smittade blödarsjuka togs redan från början om hand vid landets tre hemofilicentra. Kontakter utvecklades med infektionskliniker. I nuläget har i princip alla berörda regelbunden kontakt med infektionsläkare. Infektionsläkaren styr den medicinska behandlingen av hiv. Avancerade behandlingsformer gör att sjukdomen nu aktivt kan bromsas.

De hiv-positiva blödarsjuka kontrolleras vid hemofilicentrum, men kontrollerna är något mer frekventa än för övriga. Några extraresurser har inte tilldelats hemofilivården med anledning av hiv-katastrofen. Principen har varit att de drabbade skall skötas inom den befintliga organisationen, det vill säga vid ett hemofilicentrum och vid en lokal sjukvårdsenhet.

PSYKOSOCIALA INSATSER

Centrala anslag har möjliggjort aktivt arbete av kurator, sjuksköterska och i förekommande fall psykolog. Den som blivit hiv-smittad genom blodprodukter inom sjukvården har sedan 1993 rätt till fri sjukvård, tandvård, läkemedel och en utökad närstående penning för anhörig.

Stödverksamheten för de hiv-positiva har bestått av samtal i grupp eller individuellt, hembesök, kamrattstödande verksamhet och psykosocialt stöd. Stödinsatserna måste fortlöpande förbättras och sker i samarbete mellan sjukvården, de berörda och deras anhöriga. Stödet skall vara starkt individualiserat.

Inhibitorer

Antikroppar som neutraliserar faktor VIII eller faktor IX (s k hämmare eller inhibitorer) utvecklas hos cirka en tredjedel av de blödarsjuka med svår hemofili. I viss mån kan risken förutsägas med ledning av vilken mutation patienten har i sin faktor VIII/IX gen. Hos en mindre del av patienterna försvinner antikropparna spontant. I regel uppträder antikropparna redan inom de tio första behandlingstillfällena och

de flesta som drabbas är barn som påbörjar den förebyggande behandlingen. Vid utveckling av antikroppar ger behandlingen med faktorkoncentrat inte önskad effekt. Blödningar uppstår trots regelbunden profylax och tillförsel av extra faktorkoncentrat stillar inte en akut blödning.

Antikropparna mot faktorkoncentrat hos hemofili A-patienter ger i sig inga allmänna symtom. Hos personer med hemofili B kan allergiska reaktioner förekomma vid tillförsel av faktor IX-koncentrat, till exempel nässelutslag, astmaliknande besvär, blodtrycksfall, njurskada och chock. Sannolikt vållar alla typer av koncentration, inklusive gentekniskt framställda, denna komplikation.

Vid hög titer av antikroppar omöjliggörs helt behandling med faktor VIII eller IX. Patienten har benägenhet att drabbas av allvarliga, svårbehandlade blödningar. Vid låg titer av antikropparna kan det räcka med en ökning av tillförd mängd faktorkoncentrat.

ELIMINERING AV ANTIKROPPAR

Det yttersta målet vid behandlingen av blödarsjuka personer med inhibitorer är att så snart som möjligt inducera immuntolerans, så att behandlingen med den saknade faktorn åter blir effektiv. Tidig toleransbehandling tycks ge större möjlighet att uppnå lyckade resultat.

I Sverige råder enighet om att denna behandling bör ges även om den är dyrbar och krävande. Resultaten är goda i fall av inhibitorer av låg eller måttlig titer. Patienter med inhibitorer av mycket hög titer är emellertid svårbehandlade.

Behandlingsprincipen innebär att tillföra stora mängder faktor VIII eller IX under lång tid. Behandlingen kombineras ibland med cellhämmande medel (cytostatika)/immunpåverkande medel för att förkorta behandlingen. Eftersom de drabbade ofta är små barn kan problem med att injicera i venvägarna uppstå, varför implantation av så kallad Port-A-Cath kan vara nödvändig.

BEHANDLING AV BLÖDNINGAR

Innan immuntolerans induceras krävs handlingsberedskap för hur akuta blödningar skall hanteras. Om antikroppstitern är låg kan behandling med högt dosfaktorkoncentrat åtminstone tillfälligt ge blodstillning. Om antikroppstitern är hög kan speciella koncentration som innehåller aktiverade koagulationsfaktorer (så kallade "bypassing agents", t ex Feiba, NovoSeven), användas. Effekten är ofta svår att förutse. Koncentrationen är mycket dyra.

En annan metod är att tillfälligt avlägsna antikropparna genom att plasman får passera ett filter som binder till sig gammaglobulin och därmed den koagulationshämmande antikroppen (protein A-adsorption)

Detta kan utnyttjas i samband med blödningar eller inför nödvändiga operationer. Behandlingen är komplicerad och tillämpas inte på små barn. Effekten är övergående inom några dagar till en vecka.

Problemet med inhibitorer kommer att kvarstå under överskådlig framtid och är kanske den mest angelägna frågan att komma till rätta med. Behandlingen är dyr och komplicerad och bär därför vara vetenskapligt inriktad så att den medicinska utvecklingen gynnas.

Ortopedisk vård

Det mest typiska symtomet vid blödarsjuka är ledblödningar. De kan uppstå både som följd av skada och spontant. Det är speciellt höft-, knä-, fot- och armbågsleder som drabbas.

I det akuta skedet är en ledblödning mycket smärtsam och ger en nedsatt ledfunktion med försämrad rörlighet och kraft som följd. På sikt utvecklas förändringar som kan göra leden helt obrukbar.

Upprepade ledblödningar medför kroniska skador som omfattar brosk, ledkapsel, omgivande skelettstruktur och muskler. Hos blödarsjuka patienter som under uppväxtåren haft många ledblödningar och där modern terapi och profylax satts in sent förekommer förändringar med varierande svårighetsgrad i ett flertal stora leder. Dessa blödarsjuka patienter kräver ortopedisk kontroll och ibland även ortopedisk korrigerig.

Operativ behandling kan komma i fråga för blödarsjuka patienter med svåra ledsmärtor, rörelseinskränkning eller felställning. Behandlingen utförs av ortoped med erfarenhet av blödarsjuka vid ett hemofilicentrum.

Operationerna utförs under förstärkt faktorskydd. Hänsyn tas till patientens blödningssituation och ingreppets art. Extra faktortillförsel sker med successivt minskade doser under läkningsförloppet. Inför en operation läggs en behandlingsplan upp i samråd mellan ortopedisk kirurg och hemofilispecialist. Vården sker på avdelningar med särskilt erfarenhet av blödarsjuka. Detta gäller även patienter med hiv-infektion.

KONTROLLER

- **BARN MED BLÖDARSJUKA** kontrolleras regelbundet av barnläkare som undersöker lederna och vid behov konsulterar ortoped. Blödarsjuka barn har som regel inga ledbesvär om de erhållit profylax från tidig ålder och inte utvecklade inhibitorer mot koagulationsfaktorn.

- **VUXNA BLÖDARSJUKA** har varierande grader av ledbesvär beroende på svårighetsgraden av blödarsjuka och om profylaktisk behandling har givits och när denna påbörjades. Vuxna blödarsjuka med kroniska ledförändringar kontrolleras därför regelbundet av ortoped knuten till hemofilicentrum. Patientens ledstatus undersöks och registreras. Vid behov görs en kompletterande röntgenundersökning. Patienten får i lindrigare fall allmänortopedisk rådgivning t ex beträffande skor och vristskydd. Olika typer av rörelseträning och behandling fås med hjälp av sjukgymnast (se nedan).

BEHANDLING

- **OPERATIONER** som är aktuella kan vara av klassisk ortopedisk typ, t ex synovektomier, osteotomier och artrodesoperationer. Även ortopediska ingrepp av artroskopisk typ och ledplastiker på armbåge, axel, knä och höftled utförs.

- **POSTOPERATIV BEHANDLING.** Postoperativ träning sker i samråd med sjukgymnast efter ett individuellt upplagt träningsprogram. Samverkan sker också med sjukgymnast på hemorten.

Sjukgymnastik

God fysisk förmåga har stor betydelse för den blödarsjukas allmäntillstånd och välbefinnande. Fysisk träning stärker muskulatur och minskar risken för återkommande blödningar. Träningen bidrar också till att behålla rörligheten i leder och smidigheten i muskulaturen. Efter en blödning krävs sjukgymnastik för att återställa förlorade funktioner.

BARN

Profylaktisk behandling med faktorkoncentrat har lett till att de barn som växer upp idag i stort sett kan leva ett normalt liv och delta i aktiviteterna på daghemmet och i skolan. Undantag är de barn som utvecklade antikroppar mot faktorkoncentratet. Barnsjukgymnastens arbete är i första hand förebyggande.

Genom att lära barnen att träna styrka, stabilitet och koordination undviker man eller minskar skadorna i leder och muskulatur. Små barn stimuleras naturligt genom lek. Större barn kan träna mer målinriktat.

VUXNA

De blödarsjuka som inte har haft tillgång till profylax under sin uppväxt har besvär från leder och muskler. Förslitningar, inflammationer, kontrakturer med felställningar samt nya blödningar medför smärta och minskad rörelseförmåga. Smärtan utlöser en försvagning av muskulaturen runt den drabbade leden, vilket tillsammans med en minskad ledrörlighet ger de tunna förtvinade muskler som tillhör bilden av svår hemofili utan adekvat behandling.

SJUKGYMNASTEN

- **INFORMERAR** om hur leder och muskler fungerar. Denna kunskap är viktig eftersom föräldrarna är de första som måste uppmärksamma om barnet har en ledblödning.

- **BEDÖMER RÖRLIGHET OCH MUSKELSTYRKA.**

- **FÖRESLÅR LÄMPLIGA FRITIDS- OCH IDROTTSAKTIVITETER** och motiverar till regelbunden fysisk träning.

- **PROVAR UT OCH TRÄNAR IN HJÄLPMEDEL** som ledskydd, stadiga skor, hjälm (för barn) och ger råd om bostadsanpassning (ibland görs denna insats av arbetsterapeut knuten till hemofilicentrum).

- **TRÄNINGSPROGRAM EFTER BLÖDNING.** Förlorad rörlighet och muskelstyrka måste återvinnas med försiktiga rörelser i smärtfritt omfång och utan att en ny blödning provoceras fram.

- **BEHANDLING AV RÖRELSEHINDER** behöver ofta individualiseras, men kan ibland också ske i gruppform (t ex grupp gymnastik och bassängträning). Individuell behandling med sjukgymnastik sker ofta efter skriftlig eller muntlig instruktion till sjukgymnast från ortoped om lämplig led- eller muskelbehandling.

- **TRÄNAR PATIENTER POSTOP EFTER ORTOPEDISKA INGREPP**

- **ARBETAR MED METODER SOM LINDRAR SMÄRTA**, t ex TENS, bassängövningar, massage, värme-kyla, avslappning, avlastning, och korrigerande av felaktig kroppsställning.

- **STÖDJER OCH INFORMERAR KOLLEGOR PÅ DE BLÖDARSJUKAS HEMORTER** om hur behandlingen skall fortgå.

Smärtvård

Bland många vuxna blödarsjuka är smärta en påtaglig realitet på grund av de destruerande förändringarna i belastande leder. Barnen blir tidigt utsatta för stick i form av provtagning och behandling.

Profylax med faktorkoncentrat och träning av leder och muskler minskar risken för blödningar och är därför viktiga förebyggande åtgärder mot smärta. Vid en blödning är adekvat behandling med faktorpreparat, avlastning och kyla m m åtgärder som minskar den akuta smärtan.

SMÄRTBEHANDLING

- För att rätt behandling skall kunna erbjudas måste **SMÄRTSITUATIONEN ANALYSERAS**, med hänsyn tagen både till sjukdomen och till patientens livssituation. Behandlingen kan inriktas mot grundsjukdomen (t ex ledplastik) eller mot symtomen.
- Vid kronisk smärta (längre än 3-6 månader) är ett **MULTIDISCIPLINÄRT BEHANDLINGSSÄTT** mest fruktbart. Rehabiliterande åtgärder med insatser från kurator, psykolog, hemofilisjuksköterska, ortoped och sjukgymnast spelar en viktig roll i behandlingen.
- **ORTOPEDISKA ÅTGÄRDER** övervägs alltid när smärtan är ett framträdande symtom på lefskadan. Aktuella behandlingsalternativ är injektion av kortison, synovektomi (avlägsnande av slemhinnan i leden), ledprotes m m. Under väntetiden fram till operationen måste smärtan också lindras. Överbelastning av andra leder kan medföra ytterligare smärta, varvid inlägg, ortoser, klackförhöjning etc är möjliga hjälpmedel för smärtlindring och funktionsförbättring.
- **SJUKGYMNASTEN** kan förmedla ökad kroppskänedom och kunskap om smärta och genom behandlingar reducera smärtan (se ovan).
- **TRANSKUTAN NERVSTIMULERING (TENS)** har ibland en god effekt och har inga kända negativa bieffekter. Operation med inläggande av elektroder för nervstimulering används inte för blödarsjuka. Även blockader och andra ingrepp har begränsad användning på grund av blödningsrisken
- Ett långdraget smärttillstånd kan permanentas även om den underliggande orsaken undanröjts med exempelvis operation. Smärtkänsligheten ökar ofta vid långdragna smärttillstånd. Samspelet med individens psykiska och sociala situation kan leda till en invalidiserande kronisk smärta. I dessa situationer är specialkunskap om smärta och dess behandling ofta nödvändig och insatser från **SMÄRTKLINIKER** kan vara mycket värdefull.

- Användning av SMÄRTSTILLANDE OCH /ELLER INFLAMMATIONSDÄMPANDE LÄKEMEDEL är ofta nödvändig. Paracetamol utgör basbehandlingen och kan vid behov kombineras med dextropropoxifen eller kodein, dessa kan dock vara beroendeframkallande.

Vid ledförändringar uppstår ofta inflammationer, vars smärtkomponent kan dämpas med antiinflammatoriska medel. De så kallade COX-2 hämmarna påverkar inte trombocytfunktioner och ger därför ej ökad blödningsrisk. Om effekten är otillräcklig provas ibuprofen och diklofenac, som endast kortvarigt hämmar trombocytfunktionen.

Vissa medel mot depression och epilepsi kan ha en förstärkande effekt på den smärtstillande behandlingen och kan prövas vid långvarig smärta. Vid svår smärta kan morfin och liknande smärtstillande medel behöva tillgripas. Biverkningar och beroenderisk utgör dock klara begränsningar, särskilt vid kronisk smärta.

BARN OCH SMÄRTA

Förståelse för att barn har samma rätt som vuxna till smärtlindring har tagit lång tid att uppnå. Än idag finns en benägenhet att underskatta barns behov av smärtlindring eftersom deras möjlighet att uttrycka smärta skiljer sig från vuxnas. Behandling av barn kräver en god kunskap om barn och de metoder som finns för att minska smärta, och en psykologisk inlevelseförmåga både från föräldrar och personal. Inför smärtsamma stick är det numera vanligt att bedöva barnets hud med EMLA-salva.

Tandvård

Regelbunden och förebyggande tandvård är viktig för att tidigt upptäcka och motverka tandskador och störningar av bettutvecklingen och därmed undvika framtida komplicerade ingrepp. Kirurgiska ingrepp i munhålan på blödarsjuka kräver erfarenhet och speciella rutiner.

Oralkirurgiska ingrepp utförs vid en tand- och käkkirurgisk enhet i anslutning till ett hemofilicentrum. Denna samordning är en förutsättning för en effektiv och säker behandling. Blödarsjuka personer bör även erbjudas regelbundna kontroller av tandstatus i anslutning till hemofilicentrum. Patienter med inhibitorer, hiv eller hepatitsmitta ställer särskilda krav på tandvården.

Information till den lokala tandvårdspersonalen om vad som kan och bör göras i det individuella fallet lämnas av hemofilicentrum. Vissa blödarsjuka har all sin tandvård förlagd till det sjukhus där hemofilicentrum ligger.

Förebyggande behandling med faktorkoncentrat eller andra blodstillande preparat krävs alltid, även vid besök hos tandhygienist.

Gynekologi och obstetrik

Anlagsbärare av hemofili som har låga faktorvärden har ofta stora problem med menorrhagier – rikliga menstruationsblödningar. De kan dessutom drabbas av allvarliga blödningar i buken vid ägglossning.

Cyklokapron® är förstahandspreparat för dessa kvinnor, eventuellt i kombination med Octostim®. Om detta inte är effektivt ges p-piller av kombinationstyp.

Kvinnor med ökad blödningsbenägenhet bör utredas före en planerad graviditet då prenataldiagnostik med korionbiopsi eller fostervattenprov kan bli aktuell.

Graviditeten, förlossningen och efterförloppet skall skötas i samråd med ett hemofilicentrum. En individuell behandlingsplan skall upprättas som innefattar behandling med Cyklokapron®, Octostim® och faktor VIII/IX, allt efter diagnosen och dess svårighetsgrad. Epiduralanestesi skall ej läggas om faktornivåerna är sänkta.

Vid misstänkt eller fastställd blödningssjukdom hos fostret sker förlossningen enligt ordinarie rutiner. Instrumentell förlossning bör undvikas.

Stöd och egenvård

Blödarsjuka kräver ett förhållningssätt som bygger på helhetssyn och långsiktighet. Detta innebär att stöd och rehabilitering sker i samarbete mellan olika professioner och olika delar av vårdkedjan för att bereda den blödarsjuka bästa möjliga funktionsförmåga.

Återkommande utbildning och informationsinsatser behövs för att den blödarsjuka på ett bra sätt skall kunna vårda sig själv.

PSYKOSOCIALT STÖD

Den blödarsjukes behov av psykologiskt stöd kan uppstå i allvarliga situationer, vid komplikationer till sjukdomen eller i kampen med smärtan. Livskriser i samband med åldrande, skilsmässa, dödsfall och arbetslöshet kan bli extra pressande när man lever med en kronisk sjukdom. Det är känt att psykisk stress kan öka blödningsbenägenheten.

Psykologiskt stöd och omhändertagande av barnfamiljer skall ges när diagnosen är ny, i akuta sjukdomssituationer eller under pressande skeden i familjelivet. Föräldrar behöver diskutera och få stöd i föräldrarollen. Blödarsjuka ungdomar kan behöva hjälp att bearbeta allvarliga tankar kring framtid och familjebildning.

Även anhöriga behöver ibland stöd för att orka utgöra ett positivt stöd för den blödarsjuka. Bland de blödarsjuka kan inte minst de som har drabbats av antikroppar, hiv eller hepatit, ha behov av kvalificerat psykologiskt stöd.

KURATIVT STÖD

Sambandet mellan den sociala situationen och ohälsa är belagt. Kuratorn vid hemofilicentrum ingår i teamet kring den blödarsjuka och dennes familj och tillgodoser praktiska, psykiska och sociala behov som kan uppstå till följd av sjukdomen.

Kuratorn har en samordnande funktion mellan hemofilicentrum, andra vårdgivare och myndigheter. I stödsamtal och bearbetande samtal under kortare eller längre perioder hjälper kuratorn den blödarsjuka att orka med en svår situation. Kuratorn medverkar också vid planeringen av rehabilitering och ger stöd till den blödarsjukes anhöriga. Vid hemofilicentrum kan kuratorn medverka genom att i samtal, individuellt eller i grupp, stödja övrig personals arbete.

För familjer med ett blödarsjukt barn behövs en tidig och återkommande kontakt med kurator under det första året samt i akuta eller pressade situationer. Blödarsjuka med inhibitorer och deras anhöriga har särskilt behov av kurativ hjälp. Det är också viktigt att uppmärksamma de äldre tystare blödarsjukas sociala situation. Patientenkäter visar att många lever med rörelsehinder och under smärtpåverkan, en del med knapp ekonomi som förtidspensionerade. Många blödarsjuka har ytterligare en eller flera svåra diagnoser, som hiv eller hepatit, vid sidan av blödarsjukdomen. Möjlighet till kurativt stöd måste även erbjudas på hemorten.

BIDRAG OCH STÖD

Här berörs några vanliga stödinsatser som är tillgängliga för blödarsjuka. I socialförsäkringen finns ytterligare ett antal stödformer som kan vara aktuella för blödarsjuka personer. För ytterligare information, se Fakta och råd nr 13 – Samhällets stöd till blödarsjuka.

- **VÅRDBIDRAG.** Blödarsjuka barn med svår/moderat form kräver utökad vård och tillsyn, vilket kan medföra extra kostnader. Då det skett åtskilliga förbättringar inom hemofilivården är det motiverat att vårdbidraget minskar efter hand. Däremot kan blödarsjuka med inhibitorer vara i behov av helt vårdbidrag under lång tid.
- **ANDRA BIDRAG.** Blödarsjuka med uttalade funktionshinder har liknande behov som andra med rörelsehandikapp. Bidrag som kan vara aktuella för vuxna är bilstöd och handikappersättning. Bedömningen sker individuellt. Läkarutlåtanden bör utfärdas av läkare vid hemofilimottagning. Ibland kan anpassning av bostaden behövas. Barn med inhibitorer kan också vara berättigade till bilstöd och behöva anpassning av bostaden.
- **DAGHEM OCH SKOLA.** Första åren på daghem kan blödarsjuka barn behöva extra stöd och tillsyn. Detta kan tillgodoses genom extra personalresurs till gruppen. För barn med inhibitorer kan behovet kvarstå även första skolåren och det kan för dessa patienter finnas behov av en mera personlig assistent.

UTBILDNING I EGENVÅRD

Ansvaret för att behandla sin sjukdom och se om sin hälsa och välbefinnande vilar till stor del på de blödarsjuka själva och deras anhöriga.

I detta ansvar ingår bland annat att:

- regelbundet kontrollera sjukdomen vid hemofilicentrum
- vara välinformerad
- förebygga blödningar genom till exempel hembehandling, fysisk träning, skydd, val av yrke och livsstil
- vid behov behandla blödningar
- hålla kontakt med hemofilicentrum och vården på hemorten
- se till att reservlager av faktorkoncentrat finns hemma

Blödarsjuka personer måste därför vara väl insatta i många aspekter av sin sjukdom. Det förutsätter återkommande informations- och utbildningsinsatser av hemofilicentrum och patientorganisationen. Det är därför betydelsefullt att de blödarsjuka och deras anhöriga ges möjlighet att delta i kurs- och konferensverksamhet med inriktning på rehabilitering och utbildning om sjukdom och egenvård.

Inslag i egenvårdsutbildning för blödarsjuka är bland annat:

- **PROFYLAKTISK BEHANDLING I HEMMET.** En icke obetydlig del av ansvaret för behandlingen i vardagen har överförs på den blödarsjuka. Hembehandling förutsätter att den blödarsjuka följer givna ordinationer, behärskar injektionsteknik, dokumenterar behandlingen i behandlingsprotokoll och rapporterar avvikelser från avtalad behandling. Föräldrarna skall vara informerade om hur man kan stödja sitt barn då behandlingen introduceras.

Barnet bör så snart som möjligt få delta i behandlingen och successivt lära sig att ta eget ansvar. I 9-12 års ålder är de flesta barn intresserade och mogna nog att själva lära sig intravenös behandlingsteknik. Patienter och föräldrar skall känna till hur faktorhalten successivt sjunker efter given dos och när man har behov av extra faktorkoncentrat. Man skall också ha ett tillräckligt lager av faktorkoncentrat i hemmet.

- **ÅTGÄRDER VID ALLVARLIGA BLÖDNINGAR.** Alla blödarsjuka skall vara så välinformerade att de kan avgöra när kontakt behövs med ett hemofilicentrum vid akuta blödningar och trauma.

- **KUNSKAP OM LEDER OCH BEHOV AV FYSISK TRÄNING.** För att upptäcka och tidigt behandla blödningar bör patienten och föräldrarna ha god kännedom om led- och muskelfunktion, kunna känna igen tidiga signaler på led- eller muskelblödning, själv kunna upprätthålla god muskelstyrka genom adekvat träning och känna till vilka aktiviteter som innebär för stora risker för trauma.

- **SKYDD.** Föräldrarna skall se till att det blödarsjuka barnet inte i onödan riskerar blödningar. Skydd utöver hjälm i småbarnsåldern bör diskuteras med berörd personal på det hemofilicentrum patienten tillhör.

- **STRESSHANTERING.** Blödningsbenägenheten kan möjligen öka vid stress. Därför är det psykiska välbefinnandet viktigt. Planering, självkännedom och kunskap om olika avslappningsmetoder kan generellt sägas vara viktiga instrument för att komma till rätta med stressituationer.

- **ALKOHOL.** Många blödarsjuka har via blodprodukter fått en kronisk infektion/inflammation i levern av hepatit C. Det innebär en ökad känslighet hos levern för bl a alkohol, som därför bör nyttjas med måtta. Även kombinationen av alkohol och de smärtstillande medel som många blödarsjuka måste använda skall undvikas.

- **LÄKEMEDEL** som försämrar blodets levringsförmåga bör undvikas. Acetylsalicylsyra som finns i vanliga smärtstillande medel skall ej användas. Mot inflammation kan vissa läkemedel användas (se kapitlet Smärtvård). Kunskap om biverkningar av tillåtna läkemedel är viktig. En måttlig överdosering av paracetamol kan leda till allvarliga leverskador.

- **INTRAMUSKULÄRA INJEKTIONER** får på grund av stor risk för blodutgjutning i muskeln inte ges till blödarsjuka, som själva måste vara uppmärksamma på detta i kontakter med vården. Blödarsjuka bör också alltid informera om sin sjukdom vid kontakter med vården för att undvika riskabla onödiga ingrepp.

- **FÖRHÖJT BLODTRYCK**, som ej behandlas, kan orsaka hjärnblödning. Det är speciellt viktigt att blödarsjuka följer givna ordinationer om blodtrycksbehandling för att minska denna risk.

- Personer med hiv och hepatit måste känna till **SMITTSKYDDSFÖRESKRIFTERNA**, bland annat om skydd vid sexuellt samliv, plikten att informera sjukvårdspersonal och tandläkare om smittrisk vid behandling, förpackning av nedblodat material, omläggning av sår, risker vid utlåning av toalettartiklar, håltagning i öron, tatuering m m.

- **VID RESOR** bör blödarsjuka ta med faktorkoncentrat i tillräcklig mängd för att kunna inleda behandlingen av en allvarlig blödning, andra blodstillande preparat samt smärtstillande läkemedel. Vid resor utomlands är det lämpligt att via hemofilicentrum få adresser till sjukhus där blödarsjuka behandlas. Ett intyg från hemofilicentrum till tullmyndigheter om innehav av medicin och sprutor skall medföras. Kanyler får dock ej packas i handbagaget vid flygresa.

- **BLÖDNINGSRISKKORT** utfärdas av hemofilicentrum i samband med diagnosen. Det skall förnyas regelbundet. Kortet innehåller uppgifter om typ av blödarsjuka, rekommenderad behandling och uppgifter om telefonnummer till hemofilicentrum. Det är viktigt att blödarsjuka alltid har med sig kortet i händelse av olycksfall. Det skall också uppvisas vid läkar- och tandläkarbesök.

- **INFORMATION** till omgivningen är ett ansvar som till stor del vilar på de blödarsjuka själva. Föräldrar till blödarsjuka barn har ett ansvar för att informera förskola och skola om de speciella förutsättningar som gäller för barnet.

Ordlista

AIDS: Förvärvat immunbristsyndrom; egentligen slutstadium av hiv-infektion.

ARTRODESOPERATION: Steloperation

ARTROSKOPI: Titthålskirurgi

AUTOSOMALT: Nedärvt med kroppskromosom, drabbar båda könen lika.

COMPREHENSIVE CARE: Allomfattande vård, det vill säga att allt som kan tänkas ha med grundsjukdomen att göra sköts vid ett expertcentrum.

DESMOPRESSIN: Ett syntetiskt framställt, hormonliknande läkemedel med flera blodstillande effekter. Saluförs som Octostim® och finns i form av nässpray och som injektion.

DIREKT OCH INDIREKT GENDIAGNOSTIK: Analysmetod för att antingen påvisa felet på exakt ställe i genen eller indirekt genom intilliggande markör.

DISTRIBUTIONSVOLYM: Den volym i kroppen i vilken tillförd mängd av ett faktorkoncentrat fördelas.

EMLA-SALVA: Salva med lokalbedövningsmedel.

EPIDURALANESTESI: Ryggmärgsbedövning.

FAKTOR: Äggviteämne som bidrar till blodets levring.

FAKTORKONCENTRAT: Renad koagulationsfaktor i koncentrerad form för intravenös injektion.

FARMAKOKINETIK: Studium av vad som händer med en medicin i kroppen.

FIBRIN: Trådämne som bildas i blod vid koagulering.

HEMATOM: Blodutgjutning.

HEMOFILI: Blödarsjuka.

HEMOSTAS: Stoppande av blodflöde.

HEPATIT: Gulsot.

HIV: Humant immunbristvirus.

INHIBITOR: Antikropp som hämmar koagulationsfaktorns effekt.

IMMUNOLOGI: Läran om uppkomstsätt och följder av immunsvär (=antikropps bildning och cellulärt svar) som framkallas av främmande ämnen.

INDUCERA: Framkalla, föranleda.

IMMUNTOLERANS: Stänga av antikroppsproduktionen mot respektive faktor.

INTRAVENÖS: Inne i, eller in i en ven.

INTRAUTERIN: I livmodern.

KOAGULATION: Reaktionskedja där lösliga äggviteämnen omvandlas till ett olösligt trådnät.

KOMPLEMENTAKTIVERAD: Komplement, en faktor i blodet som om den aktiveras kan leda till en allergisk reaktion med nässelutslag, andningsbesvär och blodtrycksfall.

KONTRAKTUR: Permanent låsning av en led, vanligtvis i icke funktionell ställning.

KORIONBIOPSI: Vävnadsprov från del av moderkakan, som består av fostrets celler.

LEDPLASTIK: Protesoperation

MOLEKYLÄRBIOLOGI: Läran om de minsta beståndsdelar i cellen som avgör organismens egenskaper.

MENORRHAGI: Riklig menstruation.

MUTATION: Förändring i gen som leder till sjukdom.

OBSTETRIK: Förlossningslära.

OSTEOTOMI: Klyvning eller borttagande av ben.

PORT-A-CATH: Dosa som inopereras under huden som man kan spruta medicin i eller ta blodprov från. Dosan har via en tunn slang förbindelse med en större blodåder.

PARACETAMOL: Smärtstillande medel som ingår i t ex Alvedon och Panodil.

PRENATALDIAGNOSTIK: Fosterdiagnostik.

PROFYLAKTISK: Förebyggande.

RECESSIV: Ärftlighetsgång som innebär att man måste ha sjukdomsanlaget i dubbel uppsättning eller sakna ett motsvarande friskt anlag för att bli sjuk.

REKOMBINANT: Framställd med genteknik.

SOLVENT-DETERGENT: Lösningsmedel; används för att döda hiv och hepatit i plasmaprodukter.

SYNOVEKTOMI: Avlägsnande av den sjukligt förändrade ledslemhinnan.

TITER: Halt.

TRAUMA: Kroppsskada.

UTBYTE: Hur stor andel av tillförd mängd faktorkoncentrat som stannar i blodet.

WFH: World Federation of Hemophilia.

WHO: World Health Organization.

Mer information

INFORMATIONSMATERIAL

Fakta & Råd från Kunskapscenter för blödarsjuka är en serie färsidiga faktablad om blödarsjuka som har utarbetats av hemofilivården och Förbundet Blödarsjuka i Sverige. Faktabliden ger kortfattade kunskaper om sjukdomen och vänder sig till de blödarsjuka själva, arbetskamrater, myndigheter, vårdskolor och vårdpersonal.

- Nr 1 Leva med blödarsjuka
- Nr 2 Blödarsjuka och hepatit
- Nr 3 Blödarsjuka och smärta
- Nr 4 Kvinnor och blödarsjuka
- Nr 5 Ett barn med blödarsjuka
- Nr 6 Elever med blödarsjuka
- Nr 7 Ett förbund för blödarsjuka
- Nr 8 Blödarsjuka och ledbesvär
- Nr 9 Unga blödarsjuka
- Nr 10 Vården av blödarsjuka
- Nr 11 Leva med mild blödarsjuka
- Nr 12 Egenvård av blödarsjuka
- Nr 13 Samhällets stöd för blödarsjuka
- Nr 14 Patienträtt för blödarsjuka
- Nr 15 Anlagsbärare av blödarsjuka
- Nr 16 Antikroppar och blödarsjuka
- Nr 17 Sällsynta blödningsrubbnigar

LITTERATUR

PREVENTION AND CONTROL OF HAEMOPHILIA: Memorandum from a joint WHO/WFH meeting. Bulletin of the World Health Organization 1991;89:17-26.

HEMOPHILIA IN THE 1990S: PRINCIPLES OF MANAGEMENT AND IMPROVED ACCESS TO CARE: Kasper CK, Mannucci PM, Bulyzhenkov V, Brettler DB, Chuansumrit A, Heijnen L, Isarankura P, Kernoff PBA, Peake I, Rickard K, Schulman S, IMSmit Sibinga CT. Sem Thromb Hemost 1992;18:1-10.

HAEMOPHILIA: STRATEGIES FOR CARRIER DETECTION AND PRENATAL DIAGNOSIS: Peake IR, Lillicrap DP, Boulyjenkov V, Briët E, Chan V, Ginter EK, Kraus EM, Ljung R, Mannucci PM, Micolaides K, Tuddenham EGD. Bulletin of the World Health Organization 1993;71:429-458.

HEMOPHILIA: Nilsson IM, Pharmacia Plasma Products, 1994

MODERN TREATMENT OF HAEMOPHILIA - REVIEW/ANALYSES: Berntorp E, Boulyjenkov V, Brettler D, Chandy M, Jones P, Lee C, Lusher J, Mannucci P, Peak I, Rickard K, Seremetis S. Bulletin of the World Health Organization 1995;73(5):691-701.

BOKEN OM BLÖDARSJUKA: Arosenius E, Lethagen S, Lundh M, Näslundh C, Schulman S. Förlaget Hagman 1996

HEMOPHILIA: Edited by Forbes CD, Aledort L. London: Chapman & Hall, 1997.

HAEMOPHILIA AND RELATED DISORDERS. STATE OF THE ART 1998. Proceedings of the XXII International Congress of the World Federation of Hemophilia, The Hague, The Netherlands, 17-21 May 1998. Guest-edited by Varon D, Martinowitz U, Heim M. Blackwell Science. Haemophilia 1998;4(4).

PHYSIOTHERAPY MANAGEMENT OF HAEMOPHILIA: Edited by Brenda Buzzard & Karen Beeton. Blackwell Science 2000.

MUSCULOSKELETAL ASPECTS OF HAEMOPHILIA: Edited by EC Rodriguez-Merchan, NJ Goddard & CA Lee. Blackwell Science 2000.

INHIBITORS IN PATIENTS WITH HAEMOPHILIA: Edited by Rodriguez-Merchan EC, Lee CA. Oxford: Blackwell Science Ltd, 2002. Novo Nordisk.

FÖRBUNDET BLÖDARSJUKA

Förbundet Blödarsjuka i Sverige är en rikstäckande intresseorganisation. Förbundet organiserar personer med hemofili, von Willebrands sjukdom och andra blödningsrubbnings. I det intressepolitiska arbetet som bedrivs inom förbundet är vårdfrågorna prioriterade.

I samverkan med landets hemofilivård arbetar förbundet för förbättrad vård och behandling av blödarsjuka personer. Förbundet uppmuntrar också medicinsk forskning genom den nybildade Aroseniusfonden.

Förbundet är medlem i World Federation of Hemophilia och har ett gott samarbete med systerorganisationerna i Europa och Norden.

ADRESSER OCH TELEFONNUMMER

Karolinska Sjukhuset
Koagulationsmottagningen
171 76 Stockholm
Tel: 08-517 733 73 Fax: 08-517 750 84

Universitetssjukhuset MAS
Avd för koagulationssjukdomar
205 02 Malmö,
Tel: 040-33 23 92 el vx 040-33 10 00 Fax: 040-33 62 55
www.medforsk.mas.lu.se/koag

Koagulationscentrum
Sektionen för Hematologi och Koagulation
Sahlgrenska Universitetssjukhuset
413 45 Göteborg
Tel: 031-342 17 95 el vx 031-342 10 00 Fax: 031-41 74 38

Förbundet Blödarsjuka i Sverige
Box 15160
104 65 Stockholm
Tel: 08-546 40 510 Fax: 08-546 405 14
E-post: info@fbis.se
www.fbis.se

Kontaktpersoner för vårdprogrammet:

Eva Sarman, Förbundet Blödarsjuka i Sverige
Erik Berntorp, Universitetssjukhuset MAS, Malmö