

# Hemofiliaa sairastava aikuinen

*arjessa ja harrastuksissa*



# Mikä on hemofilia?

## Miten toimia arjessa ja harrastuksissa

Hemofilia on perinnöllinen verenvuototauti, jonka aiheuttaa hyytymistekijän vaje tai puutos. Hyytymistekijä on proteiini, jonka tehtävänä on mahdollistaa veren hyytyminen. Veren hyytyminen on monimutkainen prosessi, johon tarvitaan monia erilaisia hyytymistekijöitä. Osa hyytymistekijöistä auttaa verta hyytymään ja osa huolehtii siitä, ettei veri hyydy liikaa. Hemofilia A:ssa hyytymistekijää VIII (kahdeksan) ja hemofilia B:ssä hyytymistekijää IX (yhdeksän) on liian vähän tai se ei toimi normaalisti. Sairaus johtuu geenivirheistä, eikä ole tarttuva. Periytymistavasta johtuen hemofiliaa sairastavat ovat yleensä miehiä ja naiset sairauden kantajia. Hemofiliaa sairastava on hyytymistekijävajeetta lukuun ottamatta muutoin terve.



## Hemofilian oireet

On hyvä ymmärtää, ettei hemofiliaa sairastavan verenvuoto ole välttämättä runsasta, vaan se enemmänkin pitkittyy. Toisin sanoen verenvuoto jatkuu pitkään, ellei puuttuvaa hyytymistekijää korvata. Hemofiliassa tyypillistä on myös jälkivuoto, jolloin haava voi alkaa vuotaa myöhemmin uudelleen, vaikka vuoto olisi jo kertaalleen tyrehtynyt. Naarmut, pinnalliset haavat sekä mustelmat paranevat yleensä itsestään.

Hemofiliassa vuodot kohdistuvat tyypillisesti lihaksiin ja niveliin. Ilman säännöllistä hyytymistekijän korvaushoitoa toistuvat vuodot vaurioittavat niveltä, jolloin ajan saatossa nivelen liikerata rajoittuu pysyvästi, niveleen kehittyy virheasento ja pahimmassa tapauksessa nivel tuhoutuu ja jäykistyy. Vaurioitunut nivel aiheuttaa myös kipua, joka kroonistuessaan voi estää liikkumista ja harrastamista.

Tästä huolimatta kuntoilun ja liikunnan merkitys hemofiliaa sairastavalle on suuri. Monipuolisella, säännöllisellä liikunnalla parannetaan ja ylläpidetään nivelten liikkuvuutta ja hyvää lihaskuntoa. Nuorena aloitettu liikunnallinen elämäntapa on tärkeää.

## Hemofilian hoito

Vuototaipumusta voidaan hallita ja verenvuotoja ehkäistä puuttuvan hyytymistekijän korvaushoidolla, jolloin verenvuotoalttius vähenee ja nivelten vaurioituminen voidaan välttää. Hyytymistekijäkorvauksen suunnittelee hemofiliaan perehtynyt erikoislääkäri yhdessä potilaan ja moniammatillisen hoitotiimin kanssa, potilaan yksilöllisten tarpeiden mukaan.



*Monipuolisella, säännöllisellä liikunnalla parannetaan ja ylläpidetään nivelten liikkuvuutta ja hyvää lihaskuntoa.*

Tavoitteena on estää pysyvät nivelvauriot ja vammat sekä mahdollistaa täysipainoinen arki ja harrastukset. Vaikeassa hemofiliassa hyytymiskorvaushoito toteutetaan säännöllisesti vuotojen ehkäisemiseksi. Hemofiliaa sairastavat tai heidän vanhempansa on opetettu toteuttamaan hoitoa kotona. Hoidon toteutus ja seuranta edellyttävät säännöllisiä käyntejä hemofiliayksikössä, jossa hoitoa seurataan ja yksilöidään käyttäen avuksi laboratoriotestejä ja kotihoidon seurantatietoja.

Verenvuodot hoidetaan yleensä antamalla (ylimääräinen) annos hyytymistekijää, lääkärin ohjeen mukaan. Hoito tulee toteuttaa viivytyksettä. Tyypillistä verenvuodoille on, että ne alkavat äkillisesti, hyvinkin vähäisen vamman seurauksena tai itsestään. Nivelvuodon oireita ovat mm. kihelmöinti, kipu, liikerajoitus, turvotus, kuumotus ja punoitus. Kaikkien vuotojen hoidossa keskeistä on nopea alkuhoito riittävän suurella annoksella, jotta vuoto loppuu nopeasti. Annoksen suuruuden ja annostelun tiheyden määrittelee hoitava lääkäri. Päivystyksessä kannattaa esittää vuotopotilaan hoitokortti, jossa on diagnoosi ja yhteystiedot lääkärin konsultaatiota varten. Vuoto-oireen hoidossa ja siitä toipuessa tärkeää on huolehtia hyytymistekijän riittävästä annostelusta, kivunhoidosta sekä kuntoutuksesta, kunhan vuoto on ensin asettunut.



# Aikuisuus ja vanhuus

## *Riskitekijöiden minimoointia*

län myötä oheissairaudet lisääntyvät. Myös hemofiliaa sairastava voi ikääntymisen myötä sairastua esimerkiksi diabetekseen, sydän- ja verisuonitauteihin tai syöpään. Hemofilia tulee aina huomioida hoitoja suunniteltaessa. Etenkin sydän- ja verisuonitautien riskitekijöistä tulee huolehtia, koska niiden hoito hemofiassa voi olla haastavaa. Terveistä elintavoista ja liikunnasta tuleekin huolehtia läpi eliniän.

Toistuneet verenvuodot niveliin aiheuttavat ajan myötä vaikeita nivelvaurioita (artropatia), joka onkin varsin yleistä keski-ikäisillä ja vanhemmilla henkilöillä, joilla korvaushoitoa ei nuoruudessa ollut saatavilla. Hoidossa on tärkeää huomioida toimintakyvyn säilyminen ja hyvä kivun hoito. Fysioterapia on oleellinen osa hoitoa, koska sen avulla voidaan ylläpitää lihaskuntoa ja nivelten liikkuvuutta. Tämä puolestaan parantaa tasapainoa ja siten ehkäisee kaatumisia. Hyytymiskorvaushoidon avulla fysioterapian toteuttaminen on turvallista.



### **Kuntoutus**

Hyvin suunnitellulla ja toteutetulla liikunnalla ja kuntoutuksella voidaan ehkäistä nivelten toimintahäiriöitä, rajoitteita sekä kiputiloja. Kuntoutuksen avulla voidaan joko säilyttää tai parantaa muun muassa lihasvoimaa, notkeutta, tasapainoa sekä nivelten liikkuvuutta.

Liikuntamuodon valinnassa on tärkeää huomioida mahdolliset nivelongelmat ja niistä johtuvat toimintakyvyn rajoitukset. Sopiva liikuntamuoto verenvuototautia sairastavalle on muun muassa vesiliikunta. Tärkeintä on liikunnan mielekkyys, turvallisuus ja tarkoituksenmukaisuus. Ikääntyminen ei ole este liikunnan harrastamiselle. Sopivia liikuntaharrastuksia ja harjoitteita saa asiantuntevalta fysiatriltä tai fysioterapeutilta.

*Terveistä elintavoista  
ja liikunnasta tulee  
huolehtia läpi eliniän.*

Suomessa lääkinällisen kuntoutuksen ensisijainen vastuu on kunnilla. Kela vastaa alle 65-vuotiaiden vaikeavammaisten kuntoutuksesta. Kuntoutus voi toteutua joko yksittäisten käyntien sarjana (avokuntoutus) tai kurssimuotoisena kuntoutuslaitoksessa (laitoskuntoutus). Lääkinällinen kuntoutus sisältää muun muassa neuvontaa, kuntoutusjaksot, apuvälinepalvelut, kuntoutusohjausta ja muita tukitoimia. Fysioterapia on tyypillinen avokuntoutusmuoto hemofiliaa sairastavalle.

Hemofiliaan liittyvien nivelvaurioiden, nivelten toimintahäiriöiden, kipujen tai muiden rajoitteiden vuoksi apuvälineiden käyttö voi olla välttämätöntä. Apuvälineiden tarve arvioidaan aina yksilöllisesti. Päävastuu apuvälinepalveluiden järjestämisestä on kuntien terveydenhuollolla. Osa apuvälineistä kuuluu lääkinällisten apuvälineiden piiriin ja ovat sen vuoksi korvattavia joko perusterveydenhuollon tai erikoissairaanhoidon kautta. Erityisjalkineet, ortopediset

mittajalkineet, ortopediset jalkineet ja tukipohjalliset kuuluvat esimerkiksi edellä mainitun korvauksen piiriin. Muita mahdollisia apuvälineitä ovat muun muassa erilaiset tuet, pienapuvälineet, sukanvetolaite ja tarttumapihdit.



# Ikääntymisen tuomat haasteet kotihoidon toteutuksessa

Ikääntyminen ja muut sairaudet voivat tehdä oma-toimisesta kotihoidon toteuttamisesta haasteellisempaa. Esimerkiksi näkökyvyn heikentymisen vuoksi tarkka lähietäisyydelle näkeminen vaikeutuu ja ihon verisuonituksen vähenemisen vuoksi haavan paranemiskyky heikentyy. Ihon pinta myös ohentuu jonkin verran iän mukana ja ihon elastisuus vähentyy. Käsien vapina voi hankaloittaa lääkkeen laittamista ja muistin heikentyminen taas lisää unohduksen mahdollisuutta. Ikääntyvän ihmisen kotihoidon toteutuksessa onkin hyvä aika ajoin tarkistaa, kuinka kotihoito oikeasti toteutuu ja onko jotain mitä tehdä sen helpottamiseksi esim. valaistuksen parantaminen sekä uusien pistopaikkojen etsiminen ja harjoittelu.

Kotona pärjäämisen tueksi voidaan järjestää kotipalveluja, sitä täydentäviä tukipalveluja sekä kotisairaanhoidoa. Kunnat vastaavat palveluiden järjestämisestä ja joissain kunnissa kotipalvelu ja kotisairaanhoido on yhdistetty kotihoidoksi.

Kotipalvelu ja kotisairaanhoido perustuvat asiakkaan toimintakyvyn arviointiin. Palvelu- ja hoitosuunnitelma laaditaan toimintakyvyn arvion perusteella yhdessä kunnan ja palvelun käyttäjän kanssa. Kotipalvelun tukipalvelut ovat esimerkiksi ateriapalvelut, siivous tai turvapuhelinpalvelut. Kotisairaanhoido puolestaan tarkoittaa kotona toteutettavaa terveydenhuolloksi katsottavaa toimintaa, kuten lääkehoidon toteuttamista. Lisätietoja asiasta saa kunnan sosiaali- ja terveydenhuollosta.



# Vuotojen hoito

## Kuinka tunnistaa vuoto?

### Yhden tai useamman oireen voi kokea samanaikaisesti:

#### LIHASVUOTO:

- pistely/kireys
- kipu
- punoitus
- turvotus
- kuumotus
- kosketusarkuus
- ontuminen

#### NIVELVUOTO:

- pistely/kireys
- kipu
- punoitus
- turvotus
- kuumotus
- kosketusarkuus
- haluttomuus liikuttaa oireista raajaa
- ontuminen



#### PÄÄN VUOTO:

- päänsärky
- uneliaisuus
- pahoinvointi
- oksentaminen
- tasapainohäiriö
- ärtyneisyys
- sekavuus
- kouristuminen
- tajuttomuus

#### VATSAN ALUEEN VUOTO:

- verinen, musta tai pikimäinen uloste
- virtsan väri punainen tai ruskea
- kipu
- verioksenus (veri voi olla punaista tai mustaa)

**Jos ilmaantuu edellä mainittuja pään vuoto-oireita, tulee HETI OTTAA YHTEYS SAIRAALAAN!**

Lähde: "Treatment of bleeding episodes" Our Lady's Children's Hospital, Dublin, Ireland.

#### Lähteitä:

- Veritaudit. 2015. Porkka K., Lassila R., Remes K., Savolainen E-R. Duodecim.
- Management of haemophilia in children. Khair K. Paediatrics & Child Health. 2019;29(8):334-338. doi:10.1016/j.paed.2019.05.002.
- Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia. Srivastava A., Brewer A. K., Mauser-Bunschoten E. P., Key N. S., Kitchen S., Llinas A., Ludlam C. A., Mahlangu J. N., Mulder K., Poon M. C., Street A. and (2013), 19: e1-e47. doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x <https://elearning.wfh.org/resource/treatment-guidelines/>
- Nordic Hemophilia Guideline [https://www.hematology.fi/sites/default/files/uploads/nordic\\_hemophilia\\_guidelines\\_final\\_20150623.pdf](https://www.hematology.fi/sites/default/files/uploads/nordic_hemophilia_guidelines_final_20150623.pdf)
- Näe, näkemisen ja silmäterveyden toimiala, Pohjalainen, Ikäinstituutti.
- Ihotaudit oppikirja-artikkeli, 27.5.2011. Tasanen-Määttä K. & Peltonen S. Duodecim.
- <https://www.valvira.fi/sosiaalihuolto/sosiaalihuollon-palvelut/kotiin-annettavat-palvelut>  
<https://stm.fi/kotihoito-kotipalvelut>
- Verenvuototaudit, Kunto-opas 2014. Armstrong E., Lamberg K., Martinsen M., Österholm K. AS Multiprint.



## Tämän oppaan ovat yhteistyössä laatineet

Kristian Juusola, OYS

Maria Patronen, HUS • Salla Valtonen, HUS

Painotyöhön on saatu tukea Roche Oy:ltä.

