

Hemofilie: Onemocnění, které se dědí

Hemofilie A a B jsou dědičná krvácivá onemocnění, která přenáší matka a onemocní někteří její synové, dcery se mohou stát dalšími přenašečkami.

Onemocnění hemofilii A postihuje cca 1 chlapce z 5 ti tisíc narozených, hemofilie B je méně častá a postihuje cca 1 chlapce z 25 ti tisíc narozených. V ČR je léčba hemofilie plně srovnatelná se všemi vyspělými státy. Klinicky se hemofi-



**Prim. MUDr.
Vladimír Komrška,
CSc.**

Klinika dětské
hematologie a onkologie
FN Motol

lie projevuje krvácením především do pohybového ústrojí (klouby, svaly) a dříve vedla poměrně rychle k invalidizaci pacienta.

Duševní schopnosti hemofiliků nejsou nijak dotčeny a je mezi nimi řada vysokoškolsky vzdělaných lidí, umělců apod. Léčba hemofilie je založena na dodávání faktorů krevního srážení, které nemocným chybí. Jejich výroba prodělala složitý vývoj od preparátů z lidské plasmy až po dnešní rekombinantní preparáty, které jsou

plně syntetické. K výraznému zlepšení zdravotního stavu hemofiliků vedlo zavedení tzv. domácí a profylaktické léčby, při které si pacienti s těžkou formou nemoci aplikují srážecí faktor 2-3x týdně do žíly v domácím prostředí.

Další přínos zlepšování kvality léčby představují nové léky s tzv. „prodlouženým účinkem“, které byly vyvinuty pro oba typy hemofilie: A i B. Inovace těchto faktorů „s prodlouženým účinkem“ spočívá nejen ve zlepšení účinnosti a bezpečnosti, ale také umožňuje velkému procentu pacientů s hemofilii A i B prodloužení intervalů mezi jednotlivými aplikacemi, což významně přispívá ke zkvalitnění jejich života. „Prodloužený účinek“ nově nastupujících přípravků je rovněž příslibem snížení spotřeby obou faktorů (hemofilie A - faktor VIII, hemofilie B - faktor IX), aniž by byla jakýmkoliv způsobem postížena účinnost a bezpečnost léčby. Přípravky „s prodlouženým účinkem“, registrované v Evropě před zhruba 2 - 3 roky by měly být brzy dostupné i českým pacientům. I když je léčba hemofilie nákladná a v ČR plně hrazená zdravotními pojišťovnami, vynaložené prostředky se společnosti vrací, protože dnešní hemofilici jsou plně práce schopní. ■

Peyronieho choroba



**MUDr. Lukáš Bittner,
FEBU, FECSM**

Andrologická klinika,
Iscare

Peyronieho choroba je získané zahnutí penisu, které se projevuje při erekci. Své jméno jí propůjčil François de la Peyronie, když ji v roce 1743 popsal jako první.

Peyronieho choroba se nejprve projevuje jako citlivé ložisko v penisu, nejčastěji u mužů kolem padesátky, ale není výjimkou, že chorobou trpí i třicetiletí. Během šesti měsíců bolestivost ustává, ale ložisko se zvětšuje a tvrdne, současně způsobuje zahnutí ztopořeného penisu a někdy i poruchu erekce. Občas vidíme bizarní nálezy, kdy se ztopořený penis dotýká břicha či stehna a zcela znemožňuje sexuální aktivitu.



Existuje mnoho forem léčby Peyronieho choroby, u kterých nebyla prokázána účinnost, například užívání vitamínu E, aplikace rázové vlny či léčba kortikoidy. Účinnou metodou je aplikace léčivých látek přímo do ložiska, ať už se jedná o interferon, či klostridiovou kolagenázu. V pokročilých stádiích je nutné chirurgické řešení, případně i implantace penilní protézy. ■