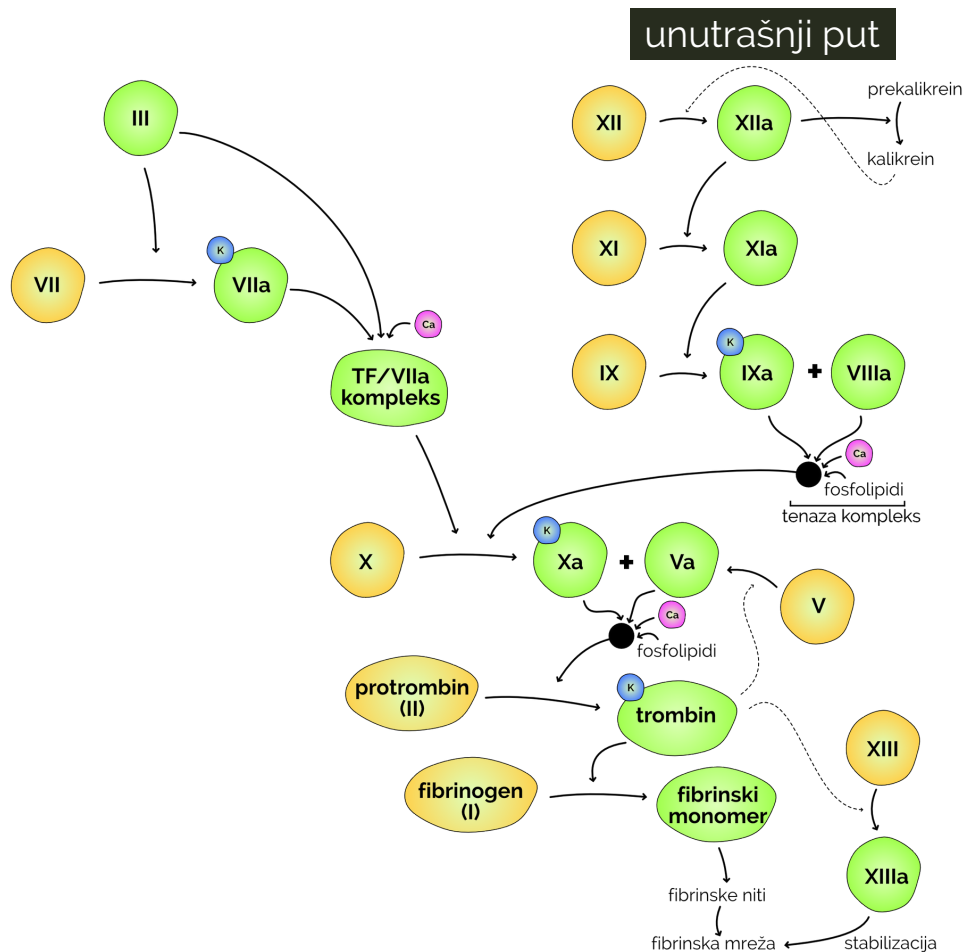




- 1/10 000 muškaraca
- Hemofilija A je **X recesivno oboljenje**
- Problem kod hemofilije A je **nedostatak faktora VIII**

- Faktor VIII se sintetishe u jetri
- U plazmi se nalazi kao heterodimer (sa vWF)
- Učestvuje u **unutrašnjem putu koagulacije**



KLINIČKA SLIKA

- **<1% faktora VIII - teška hemofilija**

Krvare često, spontano

Krvarenje u meka tkiva, zglobove

Retroperitoneum -> femoralna neuropatija

CNS krvarenja!

- **1-5% faktora VIII - umjerena hemofilija**

Krvare poslije manjih povreda

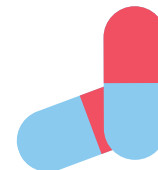
- **6-25% - blaga hemofilija**

Rijetko krvare - potrebne su veće povrede



DIJAGNOZA

- Produženo parcijalno tromboplastinsko vrijeme (**aPTT**)
- Određivanje **aktivnosti faktora VIII**
- Ostali testovi u granicama normale (**trombociti, PT, vrijeme krvarenja**)



TERAPIJA

- **Nadoknada faktora VIII**
Koncentrat faktora VIII
Rekombinantni faktor VIII
- **Dezmopresin (DDAVP)**