

»Mladi za napredek Maribora 2014«

31. srečanje

Življenje s von Willebrandovo boleznijo

Zdravstvo in veterina

Raziskovalna naloga

0εϕ | κΆΟΥÁÜ0SUXQ ĘKÒÜUΠC0ΑΤ ÒϕQ
T ^} ϕ | κ0P ÔCÁ 0ÛVT 0P ĘÖÜ00 ÔCÁÜ0P Û00Ü00Ü
ϕ[| κ0P ÔCÁ 0ÛVT 0P ĘÖÜ00 ÔCÁÜ0P Û00Ü00Ü

Maribor, februar 2014

»Mladi za napredek Maribora 2014«

31. srečanje

**Življenje s
von Willebrandovo boleznijo**

Zdravstvo in veterina

Raziskovalna naloga

Maribor, februar 2014

POVZETEK

NASLOV NALOGE: Življenje s von Willebrandovo boleznijo

Raziskovalna naloga je sestavljena iz teoretičnega in empiričnega dela. V teoretičnem delu je predstavljena von Willebrandova bolezen, ki sodi med najpogostejše dedne motnje koagulacije krvi. Predstavljeni so tudi tipi in simptomi ter diagnostika bolezni. Prav tako so opisane najnovejše metode zdravljenja in kakovost življenja s von Willebrandovo boleznijo.

V empiričnem delu sta uporabljeni kvantitativna in kvalitativna raziskovalna metoda. S pomočjo anketnega vprašalnika se je ugotavljalo poznavanje von Willebrandove bolezni med osnovnošolci in srednješolci. Za dodatno ponazoritev rezultatov so bili izvedeni intervjuji z bolnikoma, ki imata von Willebrandovo bolezen, in s strokovnjakom. Rezultati raziskave so pokazali, da starost anketirancev pomembno vpliva na znanje o bolezni, medtem ko poznavanje osebe z boleznijo na znanje o bolezni sami ne vpliva. Večina anketiranih meni, da je kakovost življenja osebe s von Willebrandovo boleznijo precej slabša kot življenje zdravega posameznika, čeprav sta intervjuvanca mnenja, da je kakovost njunega življenja zelo dobra, strokovnjak pa se strinja, da je to odvisno od vsakega posameznika in tipa bolezni, ki ga ima.

SUMMARY

PAPER TITLE: **Life with the von Willebrand disease**

This research paper consists of a theoretical and an empirical part. The theoretical part talks about the von Willebrand disease (vWD), which is one of the most common hereditary coagulation abnormalities. It further on focuses on the symptoms, the types and the diagnosis of vWD as well as the newest treatment methods and the quality of life in patients with vWD.

The empirical part of this research paper is based on the quantitative and qualitative research method. To find out how familiar primary and high school students are with this disease a survey was conducted. For a clearer understanding of the results we also spoke to patients suffering from vWD as well as a medical professional. The results have shown that the age of survey participants is an important factor on the knowledge participants have about this disease, however the fact whether participants know a person with vWD or not does not influence their knowledge about the disease. The majority of the survey participants believe that the quality of life in individuals with vWD is much lower compared to that of a healthy individual, while the interviewees suffering from this disorder described their quality of life as being very high. The interviewed medical professional on the other hand believes that this depends on the individual as well as the type of the disease this individual suffers from.

Zahvala

Iskreno se zahvaljujema najinima mentoricama za podporo, strokovne nasvete in pomoč pri pripravi raziskovalne naloge.

Zahvalila bi se tudi najini profesorici biologije, ki je prav tako pomagala s strokovnimi nasveti in z usmeritvami pri projektu.

Posebna zahvala je namenjena tudi lektorici, ki je pregledala najino raziskovalno nalogo, in prevajalki za prevod povzetka.

Posebna zahvala pa gre tudi strokovnjakinji, ki si je vzela čas in odgovorila na najina vprašanja. Zahvalila bi se rada tudi vsem, ki so sodelovali v raziskavi. Hvala za vaše odgovore in pomoč pri nastanku raziskovalne naloge.

KAZALO

1	Uvod	1
1.1	Namen raziskovalne naloge	1
1.2	Cilji raziskovalne naloge	1
2	Von Willebrandova bolezen	2
3	Tipi von Willebrandove bolezni	3
4	Nastanek bolezni	4
5	Simptomi bolezni.....	5
6	Prepoznavanje in diagnoza von Willebrandove bolezni.....	6
6.1	Laboratorijski testi.....	6
6.2	Klasifikacija von Willebrandove bolezni	7
7	Zdravljenje	9
8	Kakovost življenja in von Willebrandova bolezen	10
8.1	Nosečnost in porod	10
8.2	Otrok in vWB	10
8.3	Dekleta in vWB	11
9	Raziskava o seznanjenosti s vWB na vzorcu osnovnošolcev in srednješolcev ter kakovosti življenja oseb s vWB.....	12
9.1	Namen raziskave	12
9.2	Cilji.....	12
9.3	Raziskovalna vprašanja.....	12
9.4	Raziskovalne metode	13
9.5	Raziskovalni vzorec.....	13
9.6	Raziskovalno okolje	13
9.7	Etični vidik raziskave.....	13
9.8	Analiza odgovorov osnovnošolcev	14
9.9	Analiza odgovorov srednješolcev	26

9.10	Primerjava odgovorov osnovnošolcev in srednješolcev	38
10	Kvalitativna analiza odgovorov oseb s vWB	40
11	Analiza intervjuja s strokovnjakom.....	42
12	Analiza krvi.....	44
13	Razprava	46
14	Družbena odgovornost.....	48
15	Zaključek	49
16	Literatura in viri	50

KAZALO SLIK

Slika 1: Morfologija trombocita	6
Slika 2: Odzem krvi iz prsta	44
Slika 3: Barvanje razmaza	44
Slika 4: Sušenje obarvanih razmazov	45
Slika 5: Mikroskopski posnetek krvi avtorja A	45
Slika 6: Mikroskopski posnetek krvi avtorja B	45

KAZALO GRAFOV

Graf 1: Spol anketirancev	14
Graf 2: Razred anketirancev	14
Graf 3: Poznavanje vWB	15
Graf 4: Tipi bolezni	15
Graf 5: Pogostost motenj strjevanja krvi	17
Graf 6: Pogostost vWB med motnjami koagulacije krvi	17
Graf 7: Kakovost življenja obolelega s vWB	18
Graf 8: Trajanje vWB	18
Graf 9: Uspešnost zdravljenja vWB	19
Graf 10: Obolevanje po spolih	19
Graf 11: Obolevanje po krvni skupini AB	20
Graf 12: Posledica vWB – motnja vida	20
Graf 13: Posledica vWB – razmišljanje	21
Graf 14: Nalezljivost vWB	21
Graf 15: Dedovanje vWB	22
Graf 16: Posledica vWB – krvavitve	22
Graf 17: Posledica vWB – zastoj krvnega obtoka	23
Graf 18: Zdravljenje z dieto	23
Graf 19: Posledica vWB – hemofilija	24
Graf 20: Najpogostejša prirojena motnja strjevanja krvi	24
Graf 21: Poznavanje osebe s vWB	25
Graf 22: Spol anketirancev (srednješolci)	26
Graf 23: Letnik anketirancev (srednješolci)	26

Graf 24: Poznavanje vWB (srednješolci)	27
Graf 25: Tipi bolezni (srednješolci)	27
Graf 26: Pogostost motenj strjevanja krvi (srednješolci)	28
Graf 27: Pogostost vWB med motnjami koagulacije krvi (srednješolci)	28
Graf 28: Kakovost življenja obolelega s vWB (srednješolci)	29
Graf 29: Trajanje vWB (srednješolci)	29
Graf 30: Uspešnost zdravljenja vWB (srednješolci)	30
Graf 31: Opažanje simptomov vWB (srednješolci)	30
Graf 32: Obolevanje po spolu (srednješolci)	31
Graf 33: Obolevanje po krvni skupini AB (srednješolci)	31
Graf 34: Posledica vWB - motnja vida (srednješolci)	32
Graf 35: Posledica vWB - razmišljanje (srednješolci)	32
Graf 36: Nalezljivost vWB (srednješolci)	33
Graf 37: Dedovanje vWB (srednješolci)	33
Graf 38: Posledica vWB – krvavitve (srednješolci)	34
Graf 39: Posledica vWB - zastoj krvnega obtoka (srednješolci)	34
Graf 40: Zdravljenje z dieto (srednješolci)	35
Graf 41: Posledica vWB – hemofilija (srednješolci)	35
Graf 42: Najpogostejša motnja strjevanja krvi (srednješolci)	36
Graf 43: Poznavanje osebe s vWB (srednješolci)	36

KAZALO TABEL

Tabela 1: Nekateri testi določanja vWB	7
Tabela 2: Sistem klasifikacije vWB	7
Tabela 3: Uporaba zdravil pri vWB	9
Tabela 4: Vpliv poznavanja osebe s vWB na poznavanje obolevanja po spolu	16
Tabela 5: Statistična opredelitev vpliva poznavanja osebe s vWB na poznavanje obolevanja po spolu	16
Tabela 6: Obolevanje za vWB po spolu glede na poznavanje bolnika s vWB	37
Tabela 7: Statistična opredelitev poznavanja obolevanja pri vWB glede na poznavanje bolnika s vWB	37
Tabela 8: Poznavanje vWB glede na stopnjo šolanja	38
Tabela 9: Statistična opredelitev poznavanja vWB glede na stopnjo šolanja	38
Tabela 10: Ocena kakovosti življenja bolnika s vWB glede na stopnjo šolanja	39

Tabela 11: Povprečna vrednost ocene kakovosti življenja bolnika s vWB	39
Tabela 12: Statistična opredelitev ocene kakovosti življenja bolnika s vWB glede na stopnjo šolanja	39
Tabela 13: Poznavanje vWB glede na starost	9
Tabela 14: Statistična opredelitev poznavanja vWB glede na starost	9
Tabela 15: Poznavanje obolelega glede na stopnjo šolanja	10

1 UVOD

Von Willebrandova bolezen (v nadaljevanju vWB) je najpogosteje podedovana motnja strjevanja krvi. Je posledica pomanjkanja faktorja F VIII in von Willebrandovega faktorja (v nadaljevanju vWF). Von Willebrandova bolezen je zelo podobna hemofiliji, razlike pa se kažejo v obolenju. Pri hemofiliji obolevajo le moški, pri vWB pa oba spola, torej moški in ženske.

Literatura opisuje, da je kakovost življenja oseb s vWB znatno slabša, saj so izpostavljene številnim omejitvam zaradi nevarnosti krvavitev. Predvsem so v nevarnosti ženske v obdobju po porodu, kjer lahko krvavitev traja izredno dolgo (tudi celo leto). Zadovoljstvo z življenjem in zdravjem posameznika močno vpliva na mnenje o kakovosti življenja. Zato se raziskovalna naloga ukvarja tudi z ugotavljanjem teh dejavnikov.

1.1 Namen raziskovalne naloge

Namen raziskovalne naloge je bil bolje spoznati in raziskati življenje s vWB. Zanimalo naju je predvsem, kakšno je življenje s to manj znano, vendar pa najpogostejšo dedno motnjo strjevanja krvi.

Začetki pisanja raziskovalne naloge so bili nekoliko težki, saj sva morala najti zanesljive knjižne vire, spletne strani in članke. V slovenščini je zelo malo literature, s katero bi si lahko pomagala pri pisanju naloge. Zato je večina najinih virov v angleškem jeziku.

Za temo raziskovalne naloge sva se odločila tudi iz osebnih razlogov, saj eden izmed avtorjev oboleva za to boleznijo. Prav tako sva želela bolje spoznati tipe, zdravljenje in dedovanje vWB. Predvsem pa sva želela ugotoviti, kakšna je kakovost življenja osebe s vWB.

1.2 Cilji raziskovalne naloge

V raziskovalni nalogi sva želela slediti naslednjim zastavljenim ciljem:

- predstaviti vWB,
- opisati postavitev diagnoze in zdravljenje ter
- raziskati poznavanje bolezni med osnovnošolci in srednješolci,.

Glavni cilj raziskovalne naloge je bila ocenitev kakovosti življenja oseb s vWB. Želela sva ugotoviti, kako vpliva na življenje posameznika in kako jo ta sprejema.

2 VON WILLEBRANDOVA BOLEZEN

Von Willebrandova bolezen ali angleško von Willebrand's disease (vWB oz. ang. vWD) je poleg hemofilije ena najpogostejših motenj strjevanja krvi (Benedik-Dolničar, 2004, str. 1). Je posledica motene sinteze von Willebrandovega faktorja (vWF), ki ga izločajo megakariociti¹ in endotelijske celice² (Glaser, 2000, str. 362; National Heart, Lung, and Blood Institute, 2011).

Poznamo tri tipe vWB (tip 1, tip 2 in tip 3) s štirimi podtipi tipa 2 (tip 2A, tip 2B, tip 2M, tip 2N) (Benedik-Dolničar, 2004, str. 3).

Čeprav se bolezen prenaša dedno, simptomi pri starših in potomcih niso povsem enaki, kljub temu da imajo oboleli enak gen. Bolezen se lahko razvije že ob rojstvu ali šele kasneje v starostnih letih (Andoljšek, 2005, str. 1305).

Krvna slika vWB je lahko precej podobna krvni sliki hemofilije, vendar lahko za vWB zbolita moški in ženska (Glaser, 2000, str. 362), v nasprotju s hemofilijo, pri kateri so prenašalke bolezni ženske, obolevajo pa le moški.

¹ Megakariociti so celice, sestavljene iz drobcev trombocitov, ki kasneje nastanejo iz dozorele citoplazme megakariocita (Wikipedija, 2013a).

² Endotelijske celice so notranja plast obtočil iz enoskladnega ploščatega epitelija (Wikipedija, 2012).

3 TIPI VON WILLEBRANDOVE BOLEZNI

Von Willebrandova bolezen ima tri osnovne tipe in več podtipov. Prepoznavamo jih glede na laboratorijske izvide, deloma tudi po laboratorijski sliki. Poznamo naslednje tipe vWB (Benedik-Dolničar, 2004, str. 3; Wikipedia, 2013a):

- **TIP 1** – je najpogostejši tip, ki ga ima kar 70 % pacientov s vWB. Značilne so sluznične krvavitve, ki pa niso pogoste in težke. Za končno diagnozo potrebujemo podatke o pojavljanju krvavitev pri preiskovani osebi in/ali pri nekaterih družinskih članih ter nizko raven normalnega vWF;
- **TIP 2** – se pojavlja v 10 do 15 %. Čas krvavitve je podaljšan, prav tako so pogostejše sluznične krvavitve, ki so tudi dolgotrajnejše;
 - o *PODTIP 2A* – je najpogostejši podtip vWB. Zanj so značilne pogostejše sluznične krvavitve;
 - o *PODTIP 2B* – je podoben tipu 2A. Veliki multimeri vWF so v plazmi odsotni, prisotni pa so v trombocitih in endotelijskih celicah;
 - o *PODTIP 2M* – je poseben tip vWB, pri katerem je motena vezava vWF na trombocite;
 - o *PODTIP 2N* – zaradi nenormalnosti vWF je motena vezava na F VIII³;
- **TIP 3** – je zelo redek in ga ima približno ena oseba na milijon prebivalcev. Je zelo težka oblika vWB. Značilne so pogoste in težke krvavitve iz sluznice nosu ter dlesni. Krvavitve v mišice in sklepe se lahko pojavijo po poškodbah.

³ F VIII – faktor 8, pri ljudeh se pojavlja na genu F8 (Wikipedia, 2013b).

4 NASTANEK BOLEZNI

Von Willebrandova bolezen se prenaša z dedovanjem na kromosomu 12. Ta vsebuje 178 Kb⁴ in 52 eksonov⁵. Tip 2N in tip 3 se dedujeta avtosomno recesivno, ostali tipi pa dominantno, kar povzroča obolevanje moških in žensk. Oboleli bolniki imajo en nenormalen in en normalen alel, zato je koncentracija vWF zmanjšana ali pa gre za selektivno pomanjkanje velikih in srednje velikih multimerov (Pajič, Podgornik, Černelč, 2009, v Kraljič, 2010, str. 12; Andoljšek, 2005, str. 1305).

Pogosto se zgodi, da so simptomi staršev in potomcev precej različni. Niti ni povsem nujno, da ima bolnik enake simptome vse življenje. To je posledica različne prodornosti in ekspresije gena za vWF. V večini se pojavljajo primeri, ko se bolezen deduje, vendar so lahko nepravilnosti tudi pridobljene (Pajič, Podgornik, Černelč, 2009, v Kraljič, 2010, str. 12; Andoljšek, 2005, str. 1305; Mosher, 1992).

⁴ Kilobaza – 1000 baz v verigi DNA ali RNA (Kilobaza).

⁵ Ekson je zaporedje nukleotidov v nukleinski kislin (Wikipedija, 2013b).

5 SIMPTOMI BOLEZNI

Von Willebrandova bolezen se lahko pojavi pri vseh starostih. Najlažje jo prepoznamo po naslednjih simptomih (Canadian Hemophilia Society, 2013a; Seattle Children's Hospital, Research and Foundation, 2013a):

- hitre modrice,
- pogoste in dolge krvavitve iz nosu in dlesni,
- dolgotrajne krvavitve,
- težko in dolgo mesečno perilo za dekleta (imenovano tudi menoragija),
- daljše krvavitve iz dlesni po izpadu ali ekstrakciji zob,
- dolgotrajne krvavitve ob poškodbah,
- podkožne krvavitve (pojavljajo se pri tipu 3),
- krvavitve v sklepe (tip 3).

Simptomi se močno razlikujejo od posameznika do posameznika. Celo oboleli člani iste družine lahko imajo različne simptome. Še več, zaradi menstrualnega cikla in poroda imajo ženske več simptomov kot moški (Canadian Hemophilia Society, 2013a).

Če je bolezen blaga (tip 1 in tip 2), se morda ne opazijo nobeni simptomi ali pa so ti zelo blagi do zmerni. Morda ni znakov težav s krvavitvami, ki se izrazijo ob večjih operacijah ali hudih telesnih poškodbah. Če so izgube krvi resne, začnejo zdravniki s preiskavami, da najdejo vzrok zanje. Vendar je mogoče, da bodo osebe s tipom 1 kdaj kasneje v življenju imele močne krvavitve (Benedik-Dolničar, 2004, str. 3).

Če je bolezen hujše oblike (tip 3), se močnejše krvavitve in simptomi pojavljajo že na začetku življenja. V primeru tipa 3 se lahko simptomi pojavljajo že pri novorojenčkih, kjer pride do krvavitev, npr. iz popkovnice. Ti simptomi se lahko pojavljajo tudi pri tipu 1 in 2, vendar so zelo redki. Simptomi tipa 3 so težji. Ljudje s tipom 3 lahko imajo krvavitve v mišicah in sklepih (World Federation of Hemophilia, 2012c).

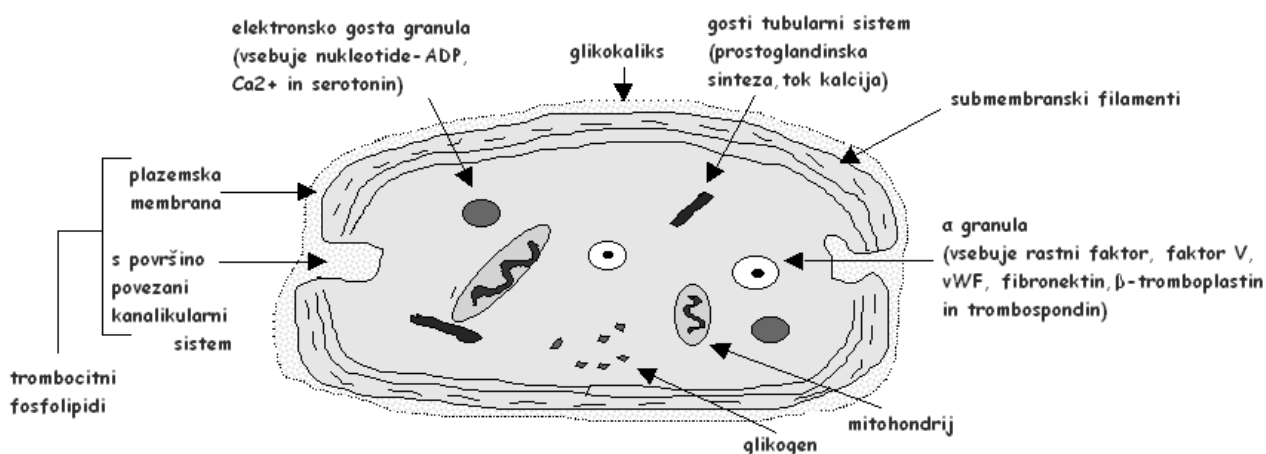
Pogosto veliko ljudi sploh ne opazi, da je kaj narobe in da imajo von Willebrandovo bolezen. Težav s krvavitvami se začnejo zavedati samo v primeru, če ima eden izmed družinskih članov vWB, ali po posegu ali resni poškodbi (World Federation of Hemophilia, 2012c; Wikipedia, 2013a).

6 PREPOZNAVANJE IN DIAGNOZA VON WILLEBRANDOVE BOLEZNI

Von Willebrandova bolezen spada med najpogosteje podedovane motnje koagulacije. Z ozirom na to in upoštevajoč heterogeno naravo bolezni ter njeno odkrivanje, klasifikacija ni preprosta, saj so posamezniki, ki imajo življenjsko ogrožajoče krvavitve, redki. Ker je zdravljenje pri posameznih podtipih različno, je uvrstitev bolnika v podtip vWB nadvse pomembna (Andoljšek, 2005). Preiskave, ki se opravijo v smislu diagnostike vWB, se izvajajo stopenjsko.

6.1 Laboratorijski testi

Hemostaza je odziv telesa na poškodbo krvne žile. Najprej se opravijo t.i. presejalni testi hemostaze: število trombocitov; določi se zapiralni čas (ZČ) s testnim sistemom PFA-100 (platelet function analyser – analizator funkcije trombocitov), parcialni tromboplastinski (PTČ), protrombinski (PČ) in trombinski čas (TČ). ZČ in PTČ sta lahko podaljšana ali normalna, vrednosti PČ in TČ sta normalni. Diagnoza vWB temelji na merjenju koncentracije vWF v plazmi (vWF:Ag), določanju aktivnosti vWF (t.i. ristocetinski kofaktor – vWF:RCo, vezalna sposobnost vWF za kolagen – vWF:CB) in merjenju aktivnosti F VIII (Sl. 1) (Pajič, Podgornik, Černelč, 2009, v Kraljič, 2010, str. 21; Benedik-Dolničar, 2004, str. 2).



Slika 1: Morfologija trombocita (Vir: povzeto po Kraljič, 2010, str. 2)

Multimerično sestavo vWF analiziramo z elektroforezo nizke ločljivosti. Za opredelitev podtipov vWB pa je potrebno napraviti še test aglutinacije trombocitov z ristocetinom (RIPA test), analizirati multimerično sestavo vWF z visoko ločljivostjo, določiti količino vWF v trombocitih in napraviti test vezave F VIII na vWF (Pajič, Podgornik, Černelč, 2009, v Kraljič, 2010, str. 12).

Tabela 1: Nekateri testi določanja vWB (Vir: Word Federation of Hemophilia, 2012a)

Test	Namen
Čas krvavitve	Ugotoviti, kako dolgo traja krvavitev.
Dejavnost strjevanja F VIII	Ugotoviti, kako učinkovito deluje F VIII.
VWF - protitelesa	Ugotoviti količino vWF.
Ristocetin z dodanim kofaktorjem in/ali kolagenom zavezujoča dejavnost	Ugotoviti, kako dobro deluje vWF.
Multimeri vWF	Ugotoviti, kako hitro pridejo skupaj skupine molekul vWF (imenujejo se multimeri) in njihov razpad.
Preiskave delovanja trombocitov	Ugotoviti, kako učinkovito delujejo trombociti.

6.2 Klasifikacija von Willebrandove bolezni

Sistem klasifikacije vWB je bil sprejet leta 1994 in loči vWB z zmanjšano količino normalnega vWF (kvantitativna motnja) od vWB, pri kateri je spremenjeno le delovanje vWF (kvalitativna motnja). Pristop do klasifikacije je hierarhičen in predstavlja dve glavni ravni razdelitve: primarno (tip 1, 2 in 3) in sekundarno (podtip 2A, 2B, 2M in 2N). Namen take razdelitve je primarno vedno klinični; za lažje postavljanje diagnoze, zdravljenje in svetovanje bolnikom s von Willebrandovo boleznijo (Benedik-Dolničar, 2004, str. 6).

Tabela 2: Sistem klasifikacije vWB (Vir: National Heart, Lung, and Blood Institute, 2011)

Tip	Opis
Tip 1 (kvantitativen)	Znižana raven vWF; struktura in funkcija sta normalni.
Tip 2 (kvalitativen)	Motnja v strukturi in funkciji vWF.
Podtip 2A	Moteno delovanje vWF s trombociti zaradi odsotnosti visokomolekularnih multimerov vWF.
Podtip 2B	Povečana afiniteta vWF za trombocitni receptor GPIb, sledi izguba visokomolekularnih multimerov vWF.
Podtip 2M	Zmanjšano delovanje vWF, vendar ne zaradi odsotnih velikih multimerov vWF.
Podtip 2N	Znižana aktivnost F VIII, ker je motena vezava vWF na F VIII.
Tip 3 (kvantitativen)	Nedoločljiva raven vWF.

Pri lažjih oblikah vWB dobimo včasih povsem normalne rezultate preiskav, zato moramo teste večkrat ponoviti in testirati še preostale družinske člane. Diagnoza najpogostejše oblike vWB (tip 1) je težka, če je preiskovana oseba (The Haemophilia Society, 2007, str. 11):

- v stresu (tudi jok pred oz. med testom),
- novorojenček oziroma, če je testirana:
 - po nedavni operaciji, med nosečnostjo in prva dva tedna po porodu oz. med dojenjem,
 - po telesni dejavnosti,
 - ob uživanju kontracepcijskih tablet in med hormonskim nadomestnim zdravljenjem,
 - med menstruacijo, v menopavzi,

Vse naštetu povzroča povišano količino hormonov, ki zvišajo vWF v krvi. Lahko se zgodi, da so izvidi pri družinskih članih različni, čeprav so vsi podedovali isti tip (The Haemophilia Society, 2007, str. 11).

7 ZDRAVLJENJE

Von Willebrandova bolezen sicer ni ozdravljiva, vendar jo je mogoče nekoliko omejiti z zdravilom Desmopressin, s faktorjem strjevalnega koncentrata, ki vsebuje vWF, ali z drugimi zdravili, ki pomagajo nadzorovati krvavitve. Vrsta zdravljenja je delno odvisna od tipa vWB posameznika (Word Federation of Hemophilia, 2012b).

Desmopressin ne deluje dobro pri vseh bolnikih, zato lahko nekateri uporabljajo podobna zdravila, kot na primer ciklokapron in amicar. Desmopressin se navadno aplicira v obliki intravenske infuzije ali z injekcijo pod kožo. Ciklokapron uporabljajo predvsem ženske s vWB, saj imajo močne menstrualne cikle, uporablja pa se tudi pred ekstrakcijo zob.

Zdravila pa niso vedno potrebna, ker (Canadian Hemophilia Society, 2013b):

- lahko majhne modrice izginejo same od sebe,
- se krvavitve iz nosu lahko prekinejo z osnovami prve pomoči,
- se krvavitve iz manjših površin da ustaviti z močnim pritiskom na rano,
- je večje odrgnine ali manjše krvavitve v sklepe mogoče nadzorovati z uporabo ledu, zavitega v brisačo.

Ko se določi tip vWB, se s hematologom naredi načrt zdravljenja. Natančno se je treba dogovoriti za postopke, v primeru aktivnosti, ki povečajo nevarnost krvavitve, npr. v primeru ekstrakcije zob (The Haemophilia Society, 2007, str. 32).

Tabela 3: Uporaba zdravil pri vWB (Vir: Canadian Hemophilia Society, 2013d)

Tip	Zdravilo	Alternativa
Tip 1	Desmopressin	F VIII/vWF
Tip 2A	Desmopressin	F VIII/vWF
Tip 2B	F VIII in vWF	/
Tip 3	F VIII in vWF	/

Osebe s vWB dobijo najboljšo oskrbo na Centru za hemofilijo, ki med drugim zagotavlja tudi informacije in podporo ljudem z motnjami strjevanja krvi (The Haemophilia Society, 2007, str. 30).

8 KAKOVOST ŽIVLJENJA IN VON WILLEBRANDOVA BOLEZEN

Prisotnost von Willebrandove bolezni močno vpliva na življenje posameznika na različnih področjih. Kakovost življenja pomeni občutek zadovoljstva z lastnim življenjem, ki ga opredeljujejo različni dejavniki, kot so zdravje, občutek varnosti, stiki v socialnem okolju itd.

8.1 Nosečnost in porod

Nosečnost je lahko za bolnice s vWB velik izziv. Veliko žensk z motnjami strjevanja krvi z lahkoto zanosi in rodi povsem zdravega otroka. Vsebnost vWF in F VIII se med nosečnostjo poveča, vendar pa lahko imajo bolnice s vWB med porodom krvavitve. Nekatere pa krvavijo tudi po porodu (Healthy women, 2013).

Vsaka noseča ženska z motnjami strjevanja krvi potrebuje zelo dobro porodniško oskrbo, vključno posvet s hematologom.

Ženskam s tipom 3 in 2 vWB (razen tistim, s tipom 2A, pri katerih je desmopressin učinkovit) se daje koncentrat F VIII-vWF ob začetku poroda in enkrat dnevno še 3 ali 4 dni po njem. Tveganje za krvavitev je minimalna. Spremljanje stanja porodnice je potrebno še pet tednov po porodu. Ženske s tipom 3 imajo bolj pogoste splave (The Haemophilia Society, 2007, str. 23).

Ženske s tipom 1 imajo med nosečnostjo manj krvavitev kot običajno. Razlog za to je visoka raven hormonov med nosečnostjo. Le-ta spodbuja proizvodnjo beljakovin strjevanja krvi. Večina žensk s tipom 1 ima nekaj težav s krvavitvami med nosečnostjo ali porodom. Stopnja vWF se ženskam s tipom 3 ne zviša, ker njihovo telo ne proizvaja vWF. Pri tipu 2 se raven vWF nekoliko dvigne. Ker pa struktura povišanega vWF še vedno ni normalna, motnja strjevanja krvi ne bo ozdravljena (Canadian Hemophilia Society, 2013c).

8.2 Otrok in vWB

Otroci podedujejo bolezen od staršev. Na splošno ima otrok 50 % možnosti, da podeduje vWB in da bo prejel gen obolelega starša. Genetika vWB je zelo zapletena.

Običajno, ne pa vedno, otroci podedujejo vWB od enega izmed staršev. Ti otroci imajo tip 1 ali 2. Kadar pa otroci podedujejo vWB od obeh staršev, imajo tip 3. Fantje in dekleta imajo enake

možnosti dedovanja bolezn, vendar lahko imajo dekleta težjo obliko, predvsem v mladosti, ko dobijo mesečno perilo (Seattle Children's Hospital, Research and Foundation, 2013b).

Tudi če ima otrok hudo obliko vWB (tip 3), zdravljenje učinkovito pomaga pri preprečevanju resnih težav.

8.3 Dekleta in vWB

Kot je bilo že omenjeno, imajo dekleta v mladosti in življenju težjo obliko vWB kot fantje, in sicer zaradi mesečnega perila ter poroda. Podaljšana in močna menstruacija je eden najbolj običajnih znakov pri ženskah s vWB. Nekatere močno krvavijo v času menstruacije, druge v obdobju med menstruacijama ali pa kar ves mesec. Pri teh ženskah je nevarno, da pride do slabokrvnosti zaradi pomanjkanja železa. Zaradi tega so izrednega pomena tudi ustrezna prehrana in pripravki železa. Močne menstruacije lahko zelo vplivajo na zdravje, socialno življenje, zaposlitev in družinsko življenje ter se jih zato ne more odpraviti kot manjšo neprijetnost. Na voljo je kar nekaj zdravil za ženske, ki imajo močne menstruacije zaradi motenj strjevanja krvi (The Haemophilia Society, 2007, str. 26).

Večina deklet oz. žensk uporablja zdravilo Cyklokapron, ki zmanjšuje menstrualne krvavitve in upočasni naravni proces, ki razgrajuje nastale krvne strdke in lahko ustavi krvavitev ter spodbudi začetek zdravljenja. Prednost tega zdravila je, da ga ni potrebno uživati nepretrgoma. Zdravilo se vzame en dan pred začetkom menstruacije ali pa na dan, ko se menstruacija začne. Potrebno ga je jemati, dokler se krvavitev zelo ne zmanjša oz. popolnoma ustavi (World Federation of Hemophilia, 2012c; Centers for Disease Control and Prevention, 2011).

Ob dnevih močne menstruacije nekatere bolnice vWB uporabljajo desmopressin ali pa imajo zdravljenje s hormoni. Obstaja tudi kirurško zdravljenje, ki se ga poslužijo le v primeru, če so druga sredstva neuspešna (The Haemophilia Society, 2007, str. 23).

9 RAZISKAVA O SEZNANJENOSTI S VWB NA VZORCU OSNOVNOŠOLCEV IN SREDNJEŠOLCEV TER KAKOVOSTI ŽIVLJENJA OSEB S VWB

Zanimalo naju je, koliko ljudi v našem okolju pozna vWB in njihovo mnenje o tej bolezni, glede na informacije, ki jih imajo.

V intervjujih, ki sva ju opravila z osebama obolelima za vWB, sva izvedela številne pomembne in zanimive stvari o vWB. Osebi sta nama predstavili svoj način življenja, zdravila in posebnosti ter ocenili kakovost njunega življenja s vWB.

9.1 Namen raziskave

Namen raziskave je ugotoviti poznavanje vWB in zavedanje posledic vWB pri anketirancih. Prav tako sva želela ugotoviti, kakšna je kakovost življenja mladostnika in odrasle osebe s vWB.

9.2 Cilji

S pomočjo kvantitativnih podatkov, pridobljenih z anketo, sva želela doseči naslednje cilje:

- ugotoviti ali anketiranci vedo, kaj je vWB;
- ugotoviti ali anketiranci vedo, kakšne so posledice vWB;
- ugotoviti mnenje anketirancev o vWB.

S pomočjo podatkov, pridobljenih s pomočjo intervjuja, pa sva želela ugotoviti kakovost življenja oseb s vWB.

9.3 Raziskovalna vprašanja

Zastavila sva tri raziskovalna vprašanja:

Raziskovalno vprašanje št. 1: Kako se razlikuje poznavanje vWB med osnovnošolci in srednješolci?

Raziskovalno vprašanje št. 2: Kakšno je mnenje anketirancev o kakovosti življenja obolelega s vWB?

Raziskovalno vprašanje št. 3: Kakšna je kakovost življenja osebe s vWB?

9.4 Raziskovalne metode

V raziskovalnem delu sva uporabila kvantitativno in kvalitativno metodo dela.

V prvem delu raziskave sva izvedla dve anketi, pri katerih sva s pomočjo pridobljenih podatkov poskušala odgovoriti na prvi dve raziskovalni vprašanji.

Prva anketa je bila izvedena med osnovnošolci (Priloga 1) in je vsebovala 21 vprašanj zaprtega tipa, 1 vprašanje polodprtega tipa in 1 vprašanje odprtega tipa.

Druga anketa (Priloga 2) je bila izvedena na srednjih šolah. Anketa je obsegala 22 vprašanj zaprtega tipa, 1 vprašanje polodprtega tipa in 1 vprašanje odprtega tipa.

Analizo podatkov sva opravila v statističnih programih Microsoft Office Excel 2010 in SPSS verziji 20.

V drugem delu raziskave je bila izvedena študija primera, v okviru katere sva s pomočjo delno strukturiranega intervjuja izvedla pogovor z osebama, obolelima za vWB: mladostnikom (Priloga 3) in odraslo osebo (Priloga 4). Osebi sta imenovani nevtrarno z moškimi spolom, tako da jima je bila zagotovljena anonimnost. S pomočjo študije primera sva poskušala pridobiti odgovor na tretje raziskovalno vprašanje.

Prav tako sva izvedla intervju (Priloga 5) s strokovnjakom, ki se v okviru svojega delovanja ukvarja s vWB. Intervju je bil opravljen preko spleta.

9.5 Raziskovalni vzorec

V prvi anketi je sodelovalo 76 učencev 7., 8. in 9. razreda, starih od 11 do 15 let. V drugi anketi pa je sodelovalo 197 dijakov, starih od 14 do 18 let.

V študiji primera sta sodelovali dve osebi, stari 14 in 41 let.

9.6 Raziskovalno okolje

Raziskava je bila izvedena na eni osnovni šoli in dveh srednjih šolah.

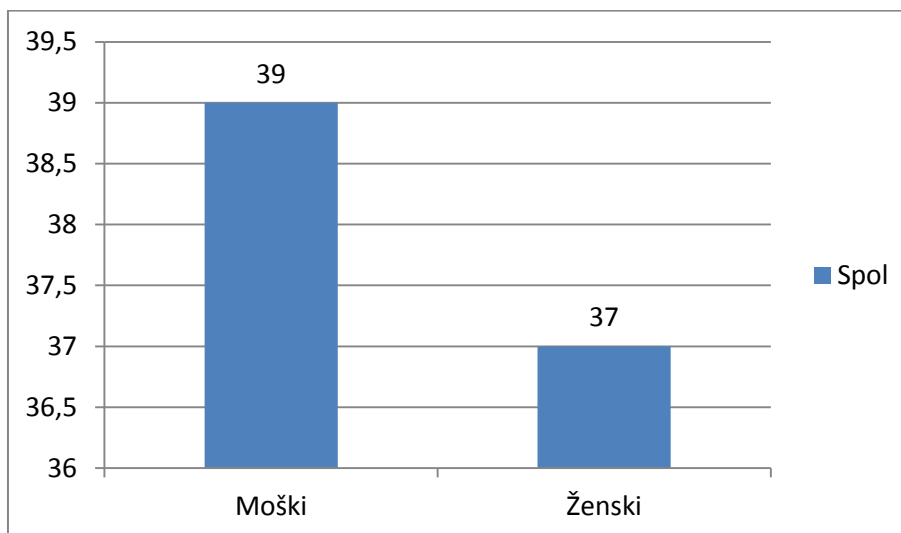
9.7 Etični vidik raziskave

Anketiranci so anketo izpolnjevali anonimno in se prostovoljno odločali za sodelovanje v raziskavi. Prav tako sta osebi s vWB sodelovali v raziskavi prostovoljno in jima je bila zagotovljena anonimnost.

9.8 Analiza odgovorov osnovnošolcev

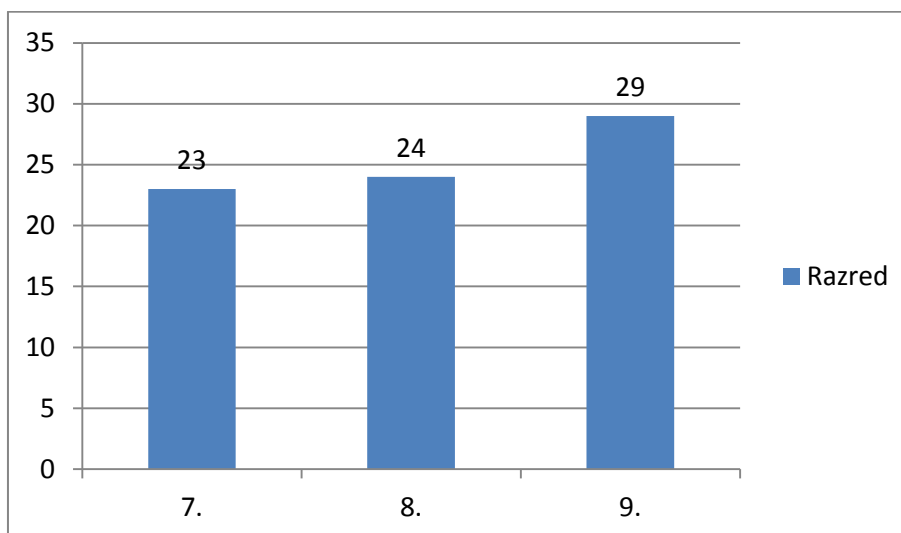
V nadaljevanju je predstavljena analiza odgovorov anketirancev. Med osnovnošolci smo lahko upoštevali 76 ustrezno izpolnjenih anket. Razdelili smo jim 89 anket, od tega je bilo neveljavnih 13.

Graf 1: Spol anketirancev



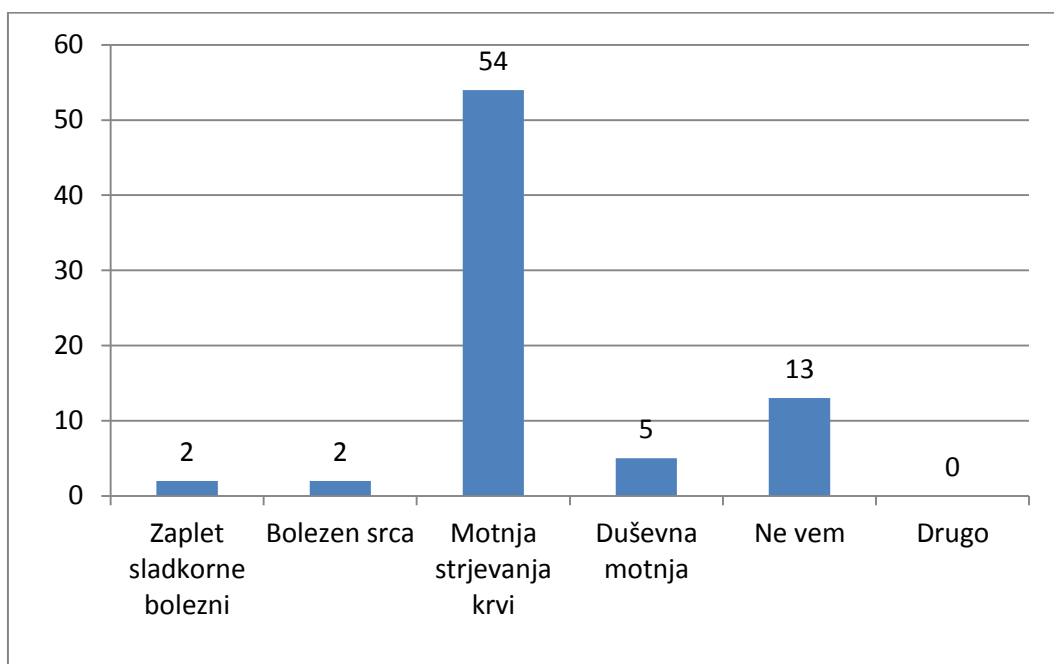
V raziskavi je sodelovalo 39 (51 %) dečkov in 37 (49 %) deklic.

Graf 2: Razred anketirancev



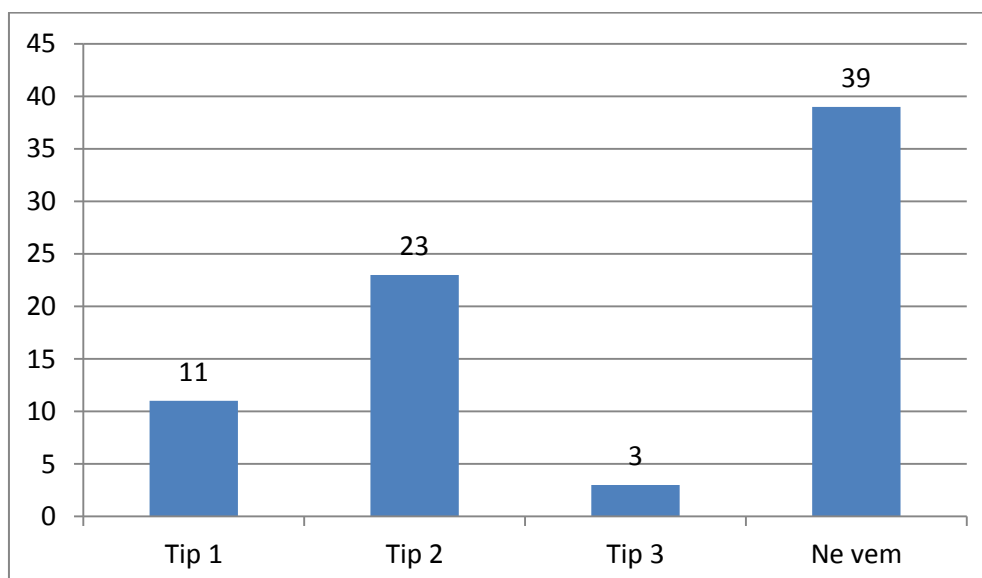
7. razred je obiskovalo 23 (30 %), 8. razred 24 (32 %) in 9. razred 29 (38 %) osnovnošolcev.

Graf 3: Poznavanje vWB



Na vprašanje o poznavanju vWB je večina, t.j. 54 (71 %) osnovnošolcev odgovorila, da je to motnja strjevanja krvi. 13 (17 %) osnovnošolcev ni vedelo, kaj je vWB. 5 (7 %) osnovnošolcev se je odločilo za odgovor duševna motnja, ostali štirje pa so izbirali med odgovori bolezen srca in zaplet sladkorne bolezni. Nihče ni izbral odgovora drugo.

Graf 4: Tipi bolezni



Večina osnovnošolcev, kar je 39 (51 %), ni poznala najpogostejšega tipa vWB. 23 (30 %) osnovnošolcev je menilo, da je najpogostejši tip 2, 11 (15 %) osnovnošolcev je izbralo tip 1 in 3 (4 %) tip 3.

Tabela 4: Vpliv poznavanja osebe s vWB na poznavanje obolevanja po spolu

Razred	Poznavanje osebe s vWB	Obolevanje po spolu						Skupaj	
		Moški		Ženske		Oboji			
		N	%	N	%	N	%	N	%
7. razred	Da	0	0,0	0	0,0	2	100,0	2	100,0
	Ne	1	4,8	4	19,0	16	76,2	21	100,0
8. razred	Da	0	0,0	0	0,0	3	100,0	3	100,0
	Ne	2	9,5	0	0,0	19	90,5	21	100,0
9. razred	Da	0	0,0	1	7,1	13	92,9	14	100,0
	Ne	1	6,7	1	6,7	13	86,7	15	100,0

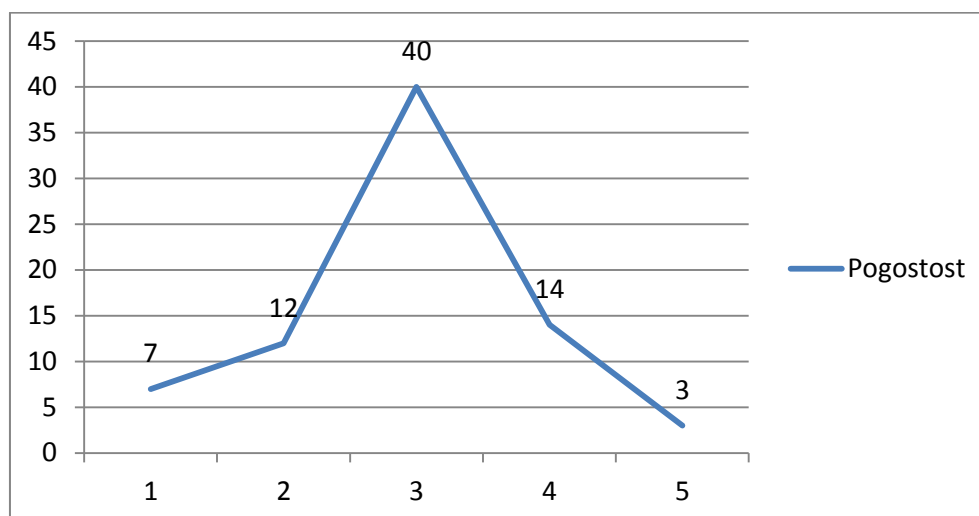
Odgovori osnovnošolcev, ki poznajo bolnika s vWB, so glede obolevanja po spolu v povprečju precej boljši, saj so le ti v 97,6 % vedeli, da za boleznijo obolevata oba spola. Osnovnošolci, ki ne poznajo bolnika s vWB, s v 84,5 % odgovorili pravilno. V povprečju so najbolje odgovarjali učenci 8. razredov.

Tabela 5: Statistična opredelitev vpliva poznavanja osebe s vWB na poznavanje obolevanja po spolu

	Vrednost	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearsonov hi kvadrat	1,247	2	0,536

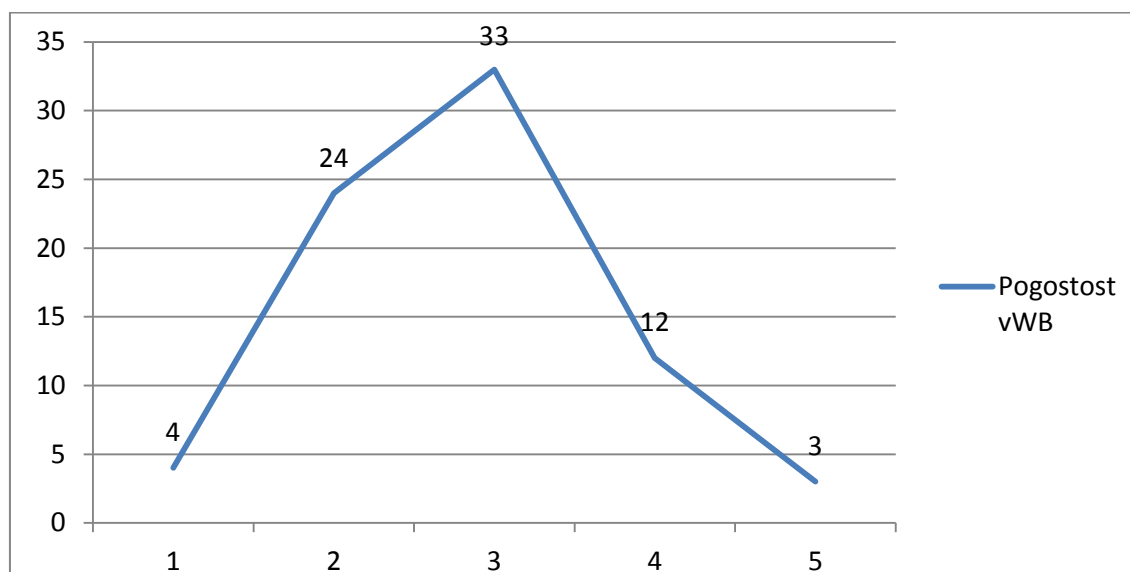
Statistična analiza primerjave poznavanja osebe na poznavanje obolevanja po spolu je pokazala, da poznavanje osebe s vWB ne vpliva na poznavanje obolevanja po spolu ($p > 0,05$).

Graf 5: Pogostost motenj strjevanja krvi

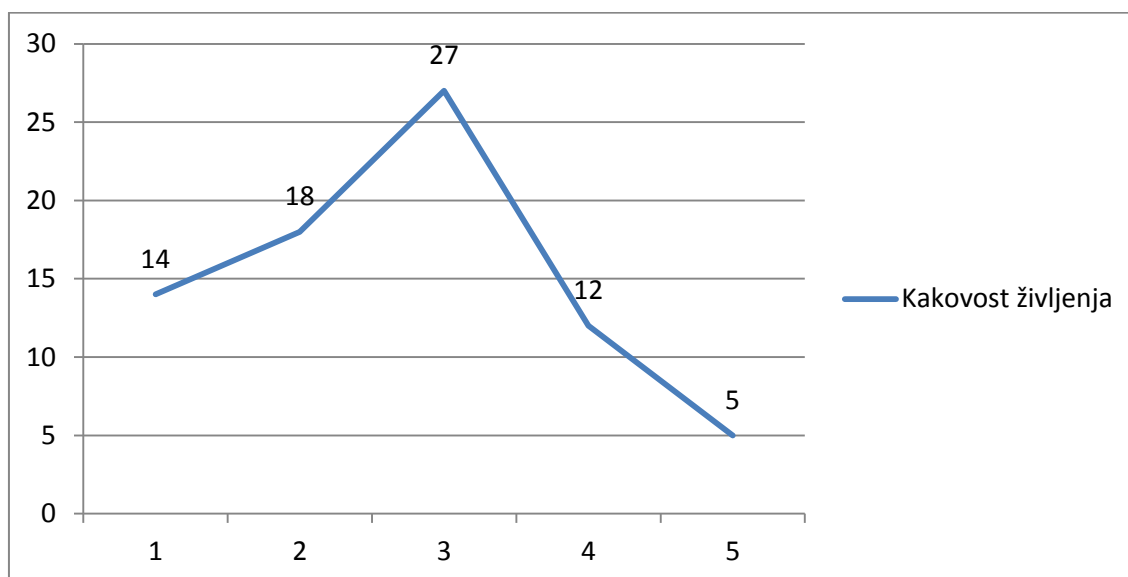


Na vprašanje o pogostosti motenj strjevanja krvi so osnovnošolci izbirali odgovor na lestvici od 1 do 5, kjer 1 pomeni zelo majhno, 5 pa zelo veliko pogostost. 40 (53 %) osnovnošolcev je izbralo odgovor 3, kar pomeni srednja pogostost pojavnosti motenj strjevanja krvi. Povprečna vrednost odgovorov je bila 2,92.

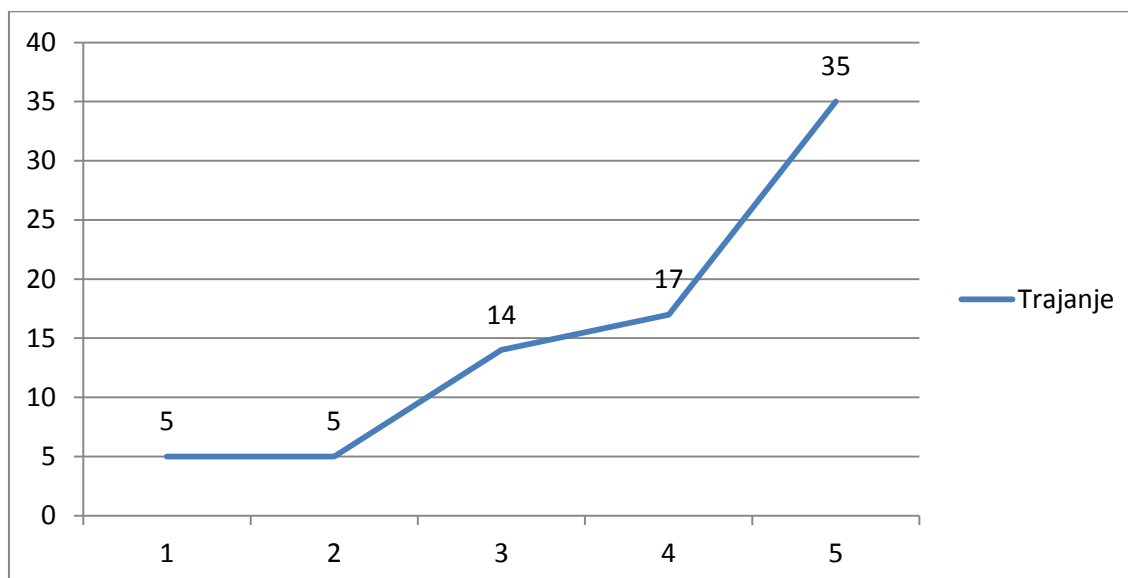
Graf 6: Pogostost vWB med motnjami koagulacije krvi



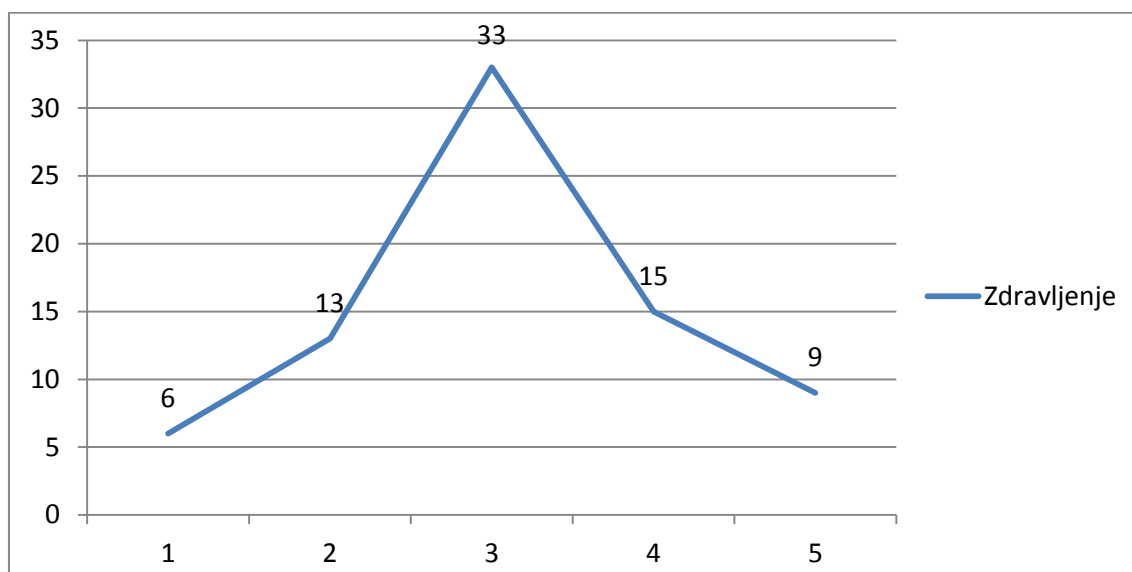
Pri ocenitvi pogostosti vWB med motnjami strjevanja krvi, so osnovnošolci na lestvici od 1 do 5, kjer 1 pomeni zelo majhno, 5 pa zelo veliko pogostost, največkrat (33 – 43 %) izbrali odgovor 3, kar pomeni srednjo pogostost vWB med motnjami strjevanja krvi. Povprečna vrednost odgovorov je bila 2,82.

Graf 7: Kakovost življenja obolelega s vWB

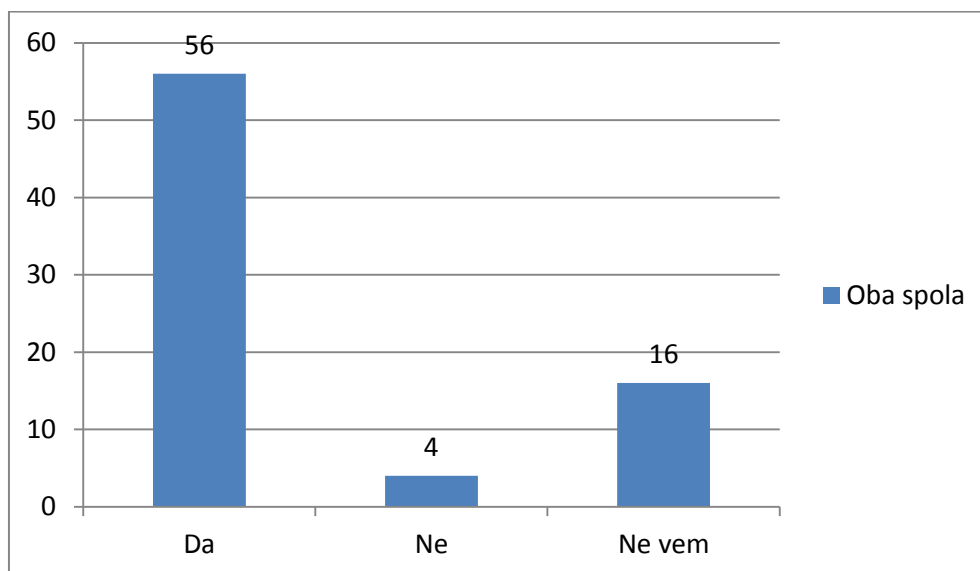
Na vprašanje o kakovosti življenja obolelega s vWB so osnovnošolci na lestvici od 1 do 5 (1 pomeni zelo slabo, 5 pa zelo dobro kakovost življenja) največkrat izbrali odgovor 3. Tako je menilo 27 učencev, kar predstavlja 36 %. 18 (24 %) anketirancev je menilo, da je kakovost bolnikovega življenja slaba (odgovor 2) in 14 (18 %) da je zelo slaba (odgovor 1). Povprečna vrednost odgovorov je bila 2,68.

Graf 8: Trajanje vWB

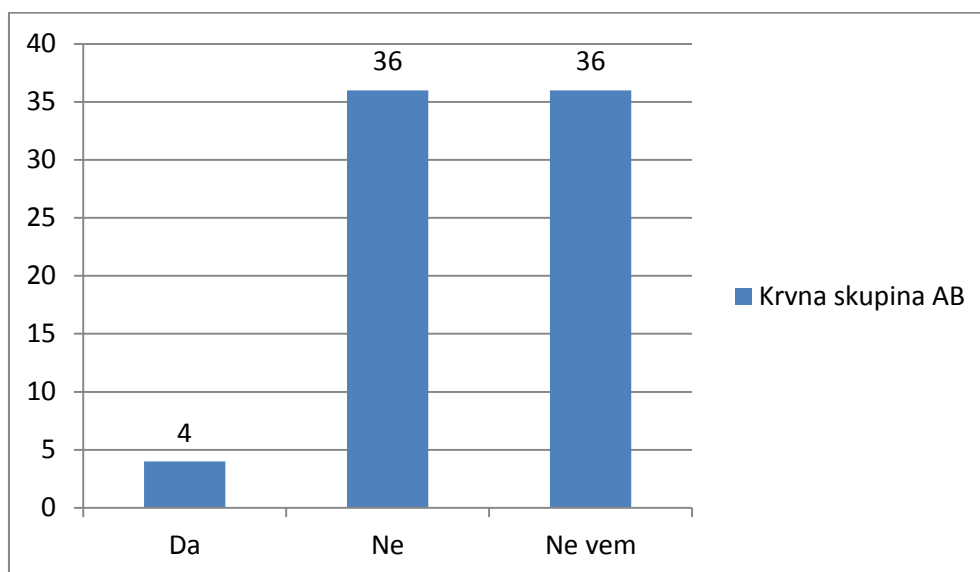
Na vprašanje o trajanju vWB so osnovnošolci odgovor izbirali na lestvici od 1 do 5 (1 pomeni nekaj dnevno obolenje, 5 pa obolenje, ki traja vso življenje). 35 (46 %) osnovnošolcev je izbralo odgovor 5. Povprečna vrednost odgovorov je bila 3,95.

Graf 9: Uspešnost zdravljenja vWB

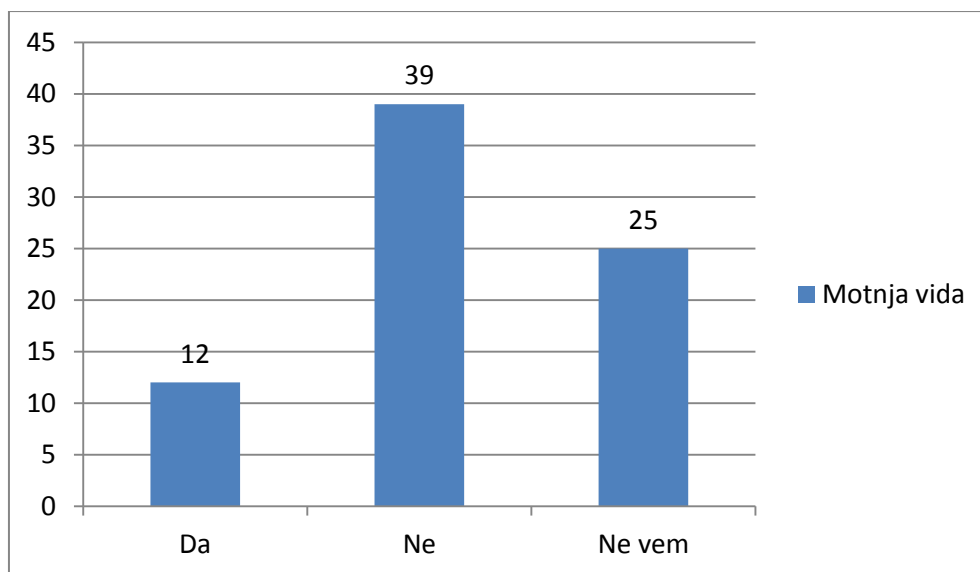
Glede uspešnosti zdravljenja vWB je 33 (43 %) osnovnošolcev izbralo odgovor 3, ki na lestvici od 1 do 5 (1 – ni uspešno, 5 – zelo uspešno zdravljenje) predstavlja srednjo vrednost. Le 6 (8 %) osnovnošolcev je izbralo odgovor 1, ki pomeni zelo slabo uspešnost zdravljenja. Povprečna vrednost odgovorov je bila 3,11.

Graf 10: Obolevanje po spolih

S trditvijo, da za vWB obolevata oba spola, se je strinjalo 56 (74 %) osnovnošolcev. 4 (5 %) osnovnošolci se s trditvijo niso strinjali in 16 (21 %) osnovnošolcev ni poznalo odgovora.

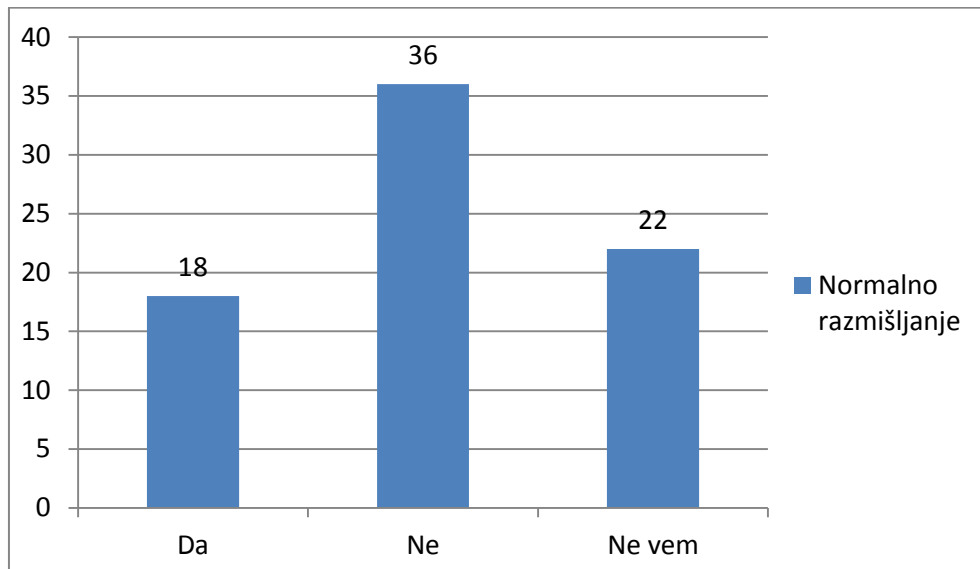
Graf 11: Obolevanje po krvni skupini AB

S trditvijo, da imajo vsi ljudje s krvno skupino AB tudi vWB so se strinjali 4 (16 %) osnovnošolci. 36 (47 %) osnovnošolcev se s trditvijo ni strinjalo in prav toliko jih ni poznalo odgovora.

Graf 12: Posledica vWB – motnja vida

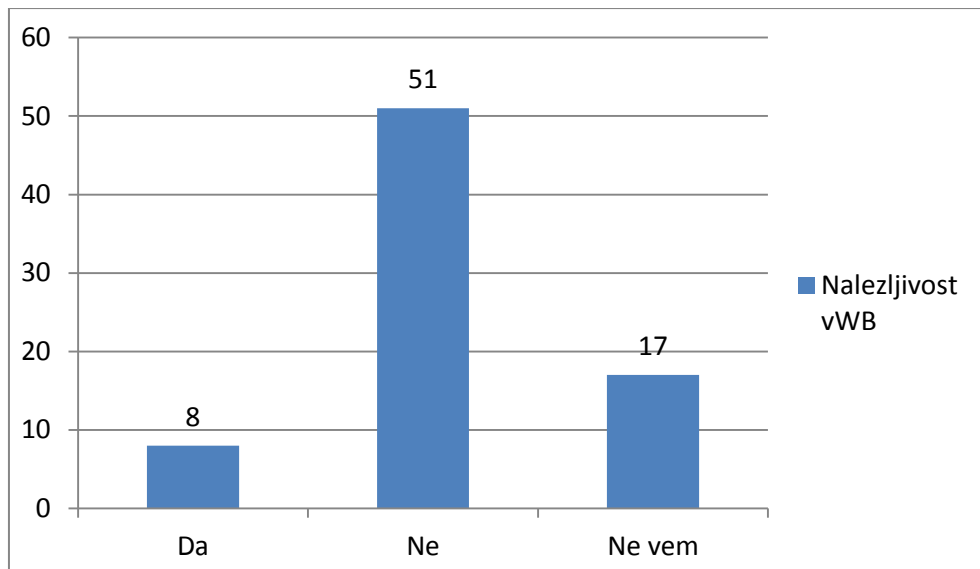
S trditvijo, da vWB povzroča motnje vida, se ni strinjalo 39 (51 %) osnovnošolcev. 25 (33 %) osnovnošolcev ni poznalo odgovora in 12 (16 %) osnovnošolcev se je strinjalo, da vWB povzroča motnje vida.

Graf 13: Posledica vWB – razmišljanje



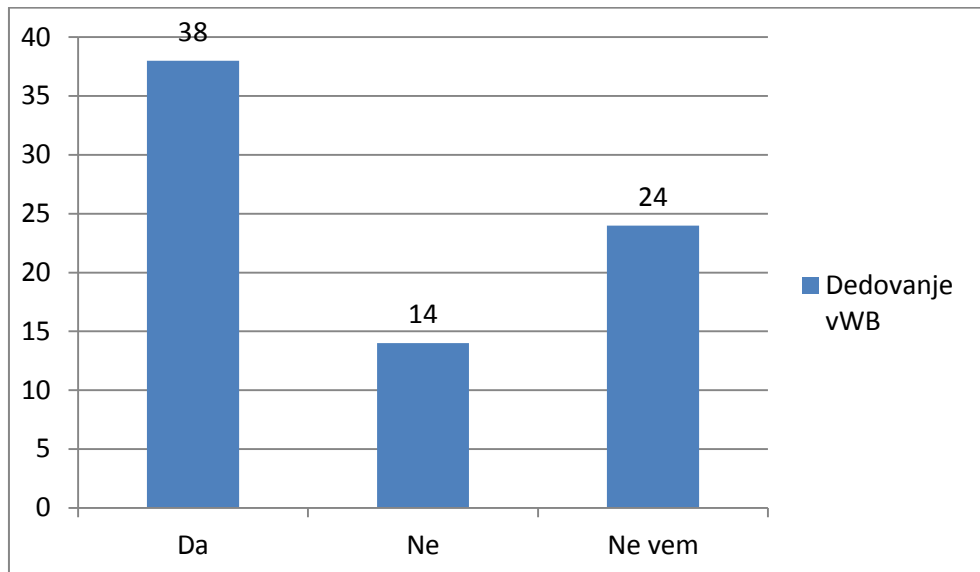
S trditvijo, da bolnik s vWB ne more normalno razmišljati, se je strinjalo 18 (24 %) osnovnošolcev. S to trditvijo se ni strinjalo 36 (47 %) osnovnošolcev in 22 (29 %) jih ni poznalo odgovora.

Graf 14: Nalezljivost vWB



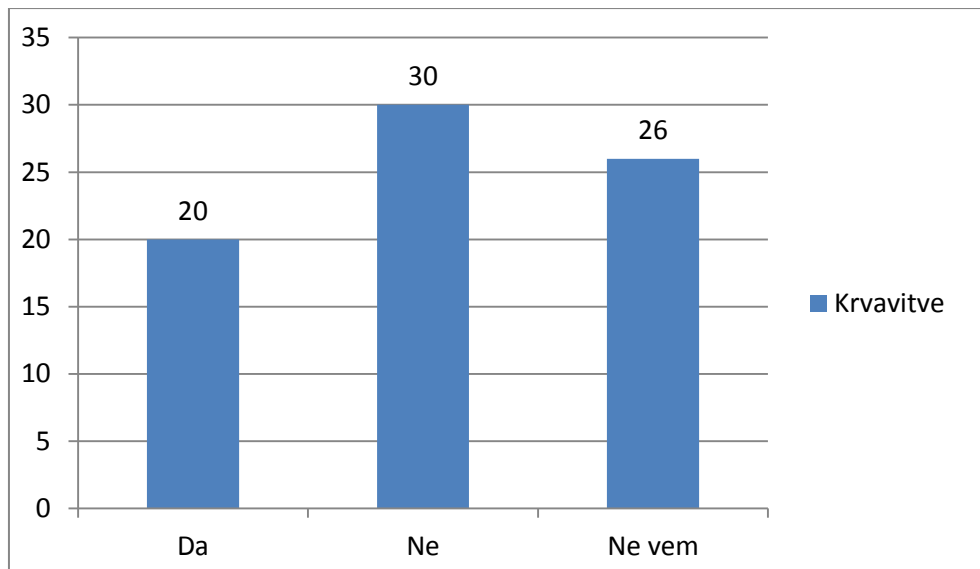
51 (67 %) osnovnošolcev je bilo mnenja, da vWB ni nalezljiva. 8 (11 %) osnovnošolcev je odgovorilo, da je vWB nalezljiva in 17 (22 %) jih ni poznalo odgovora.

Graf 15: Dedovanje vWB



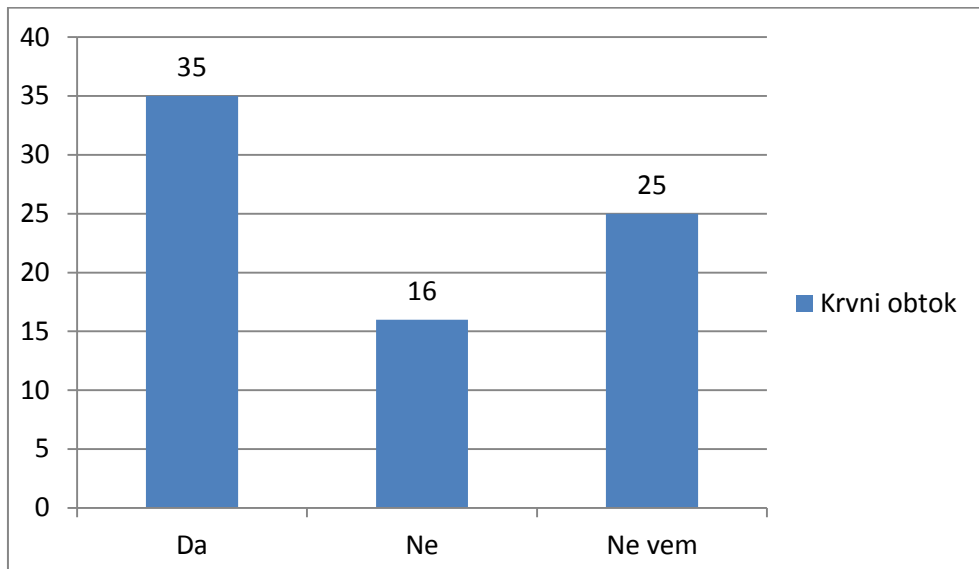
38 (50 %) osnovnošolcev je bilo mnenja, da je vWB dedna, 14 (18 %) osnovnošolcev se s to trditvijo ni strinjalo in 24 (32 %) jih ni poznalo odgovora.

Graf 16: Posledica vWB – krvavitve



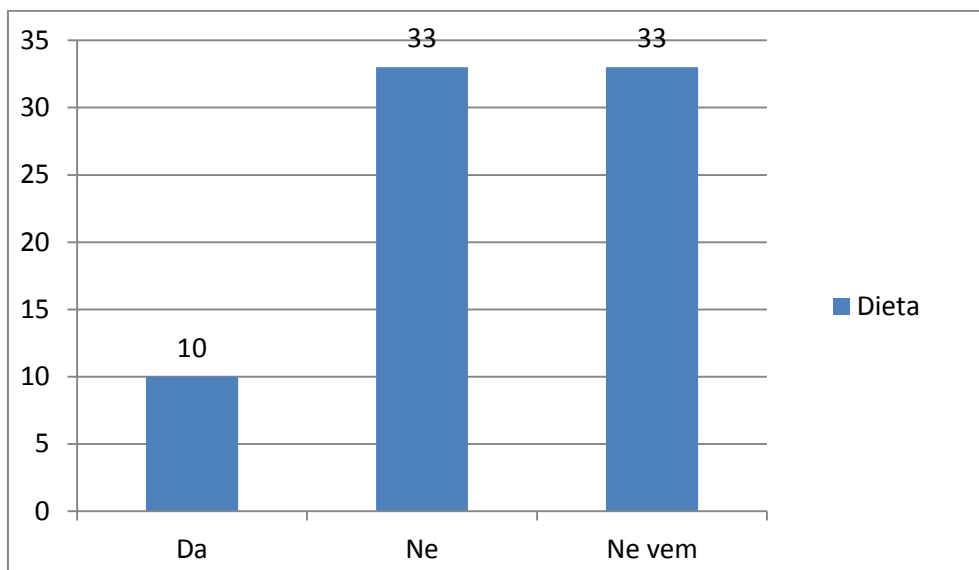
30 (40 %) osnovnošolcev je bilo mnenja, da vWB ne povzroča krvavitve, 20 (26 %) osnovnošolcev je menilo, da jih povzroča in 26 (34 %) osnovnošolcev ni poznalo odgovora.

Graf 17: Posledica vWB – zastoj krvnega obtoka



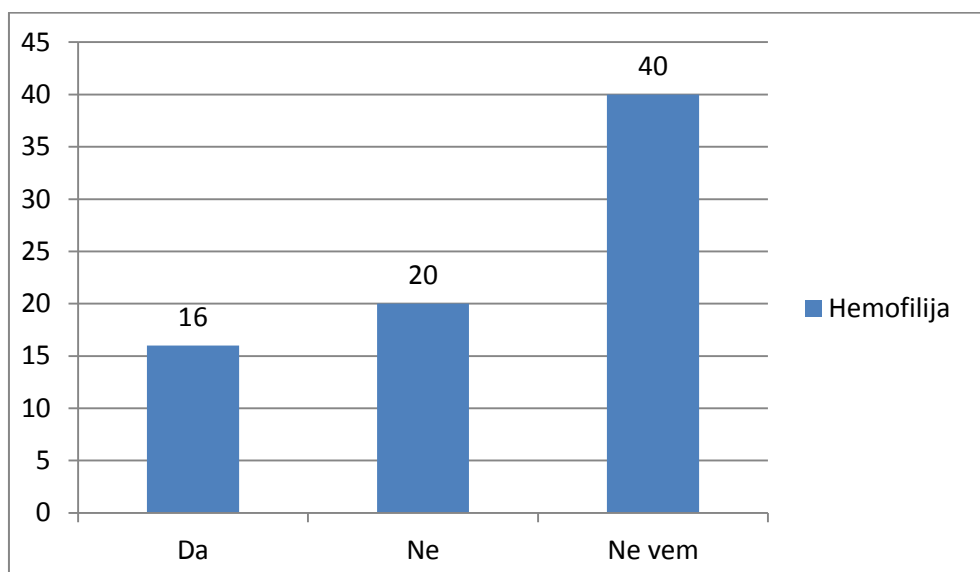
35 (46 %) osnovnošolcev je menilo, da vWB povzroča zastoj krvnega obtoka. 16 (21 %) osnovnošolcev je bilo mnenja, da vWB ne povzroča teh posledic in 25 (33 %) osnovnošolcev jih ni poznalo odgovora.

Graf 18: Zdravljenje z dieto



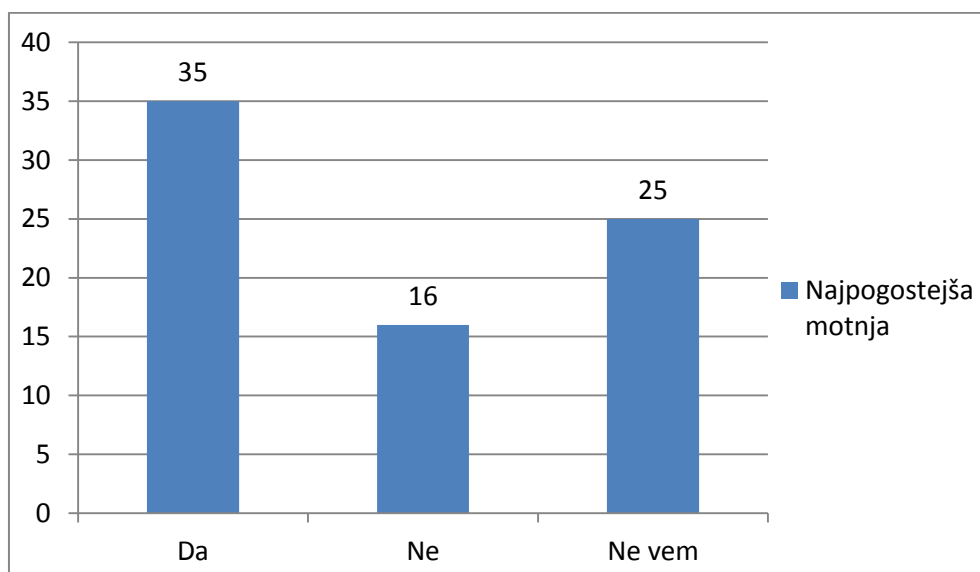
10 (14 %) osnovnošolcev je menilo, da zdravljenje vWB poteka z dieto. 33 (43 %) osnovnošolcev je menilo, da se vWB ne zdravi na ta način. Enako število jih ni poznalo odgovora.

Graf 19: Posledica vWB – hemofilija



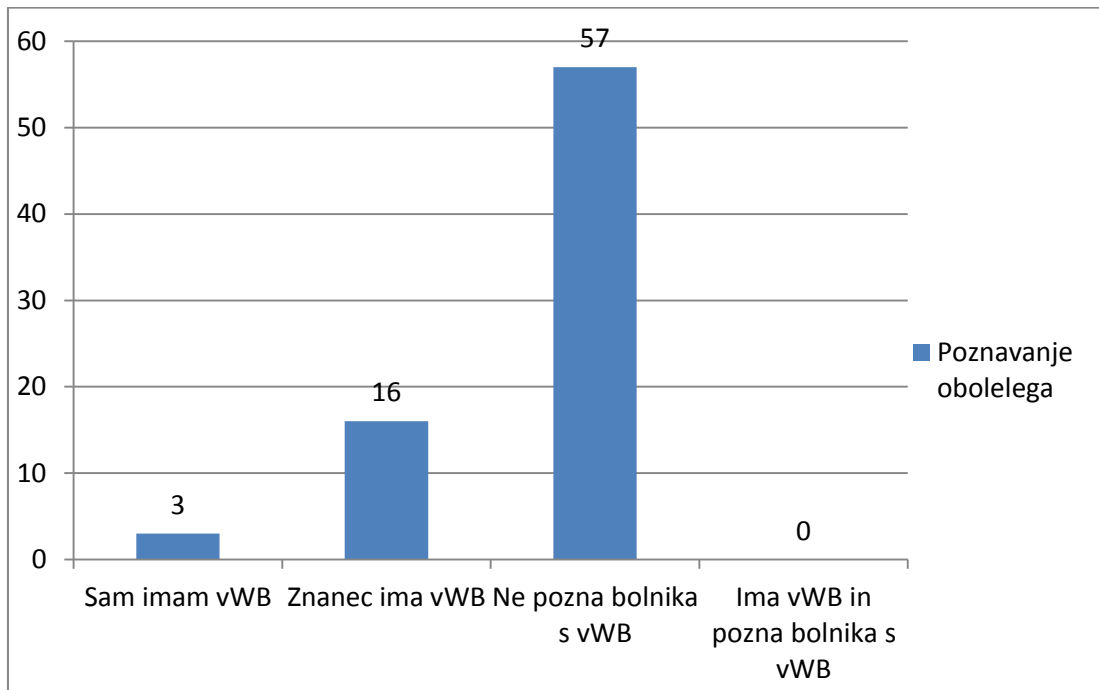
Največ, t.j. 40 (53 %) osnovnošolcev ni vedelo, ali vWB povzroča hemofilijo. 16 (21 %) osnovnošolcev je bilo mnenja, da vWB povzroča hemofilijo, in 20 (26 %) jih je menilo, da je ne povzroča.

Graf 20: Najpogostejša prirojena motnja strjevanja krvi



35 (46 %) osnovnošolcev je bilo mnenja, da je vWB najpogostejša motnja strjevanja krvi. 16 (21 %) osnovnošolcev je menilo, da vWB ni najpogostejša motnja strjevanja krvi in 25 (33 %) osnovnošolcev ni poznalo odgovora.

Graf 21: Poznavanje osebe s vWB

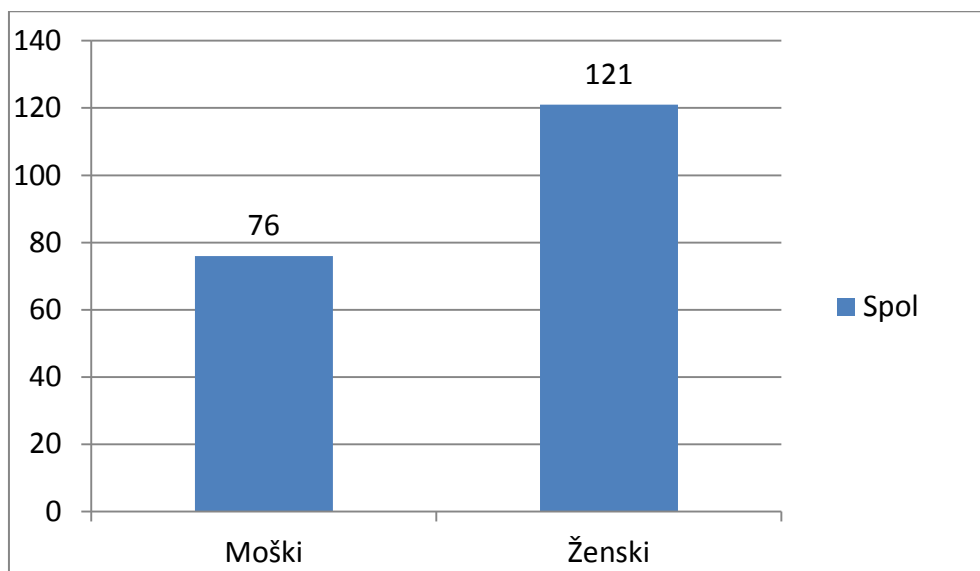


57 (75 %) osnovnošolcev ne pozna nikogar s vWB. 16 (21 %) osnovnošolcev ima znanca, ki ima vWB in 3 (4 %) osnovnošolcev imajo sami vWB. Nihče ni izbral odgovora, da ima vWB in pozna bolnika s vWB.

9.9 Analiza odgovorov srednješolcev

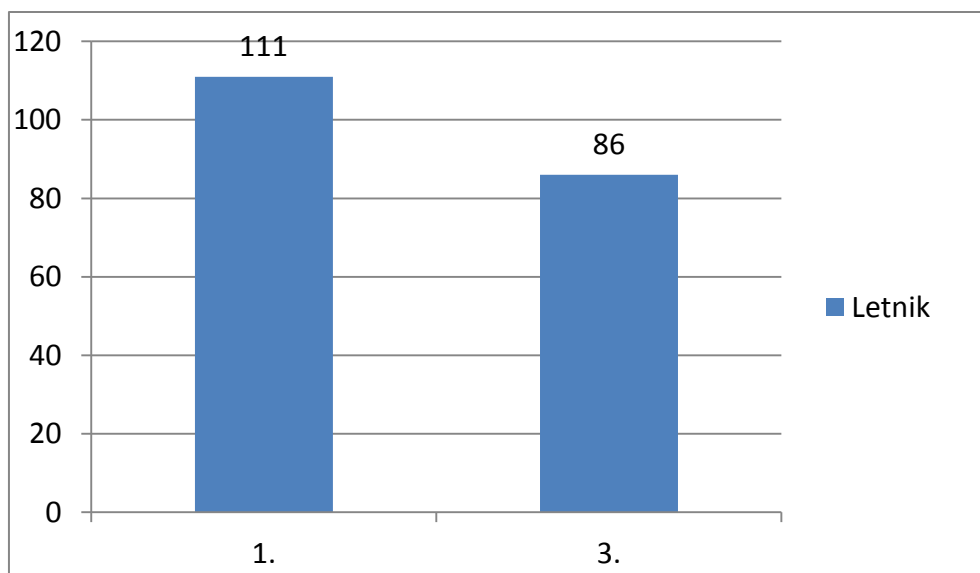
V nadaljevanju sledi analiza odgovorov srednješolcev. Srednješolcem smo razdelili 218 anket, od teh je bilo 21 neveljavnih, tako smo v analizo lahko vključili 197 anket.

Graf 22: Spol anketirancev (srednješolci)

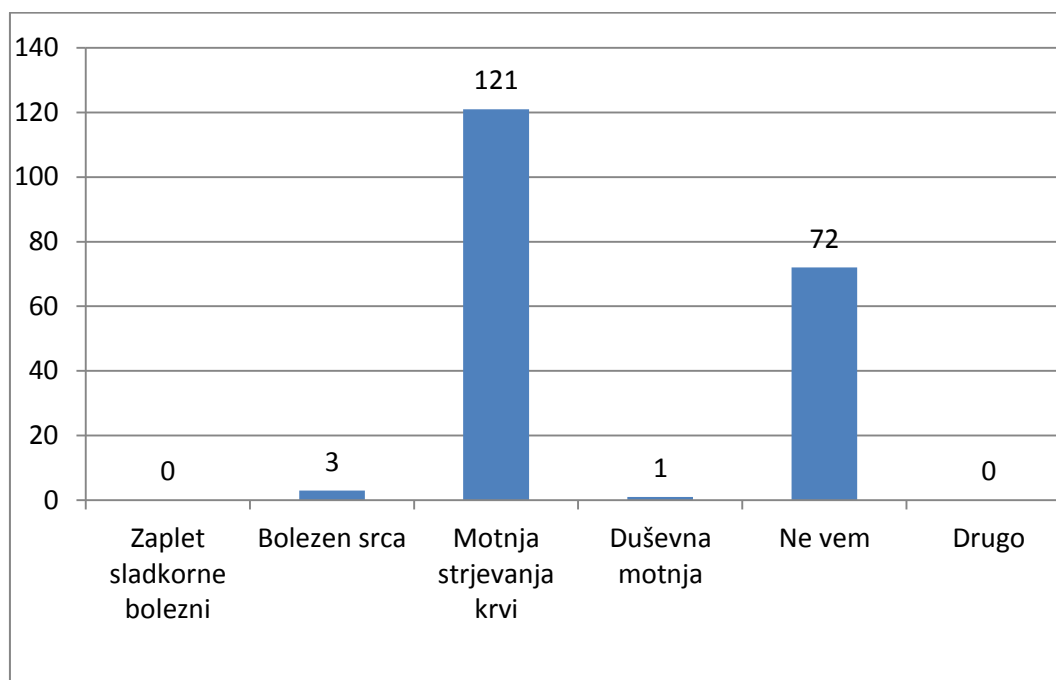


V raziskavi je sodelovalo 76 (39 %) moških in 121 (61 %) žensk.

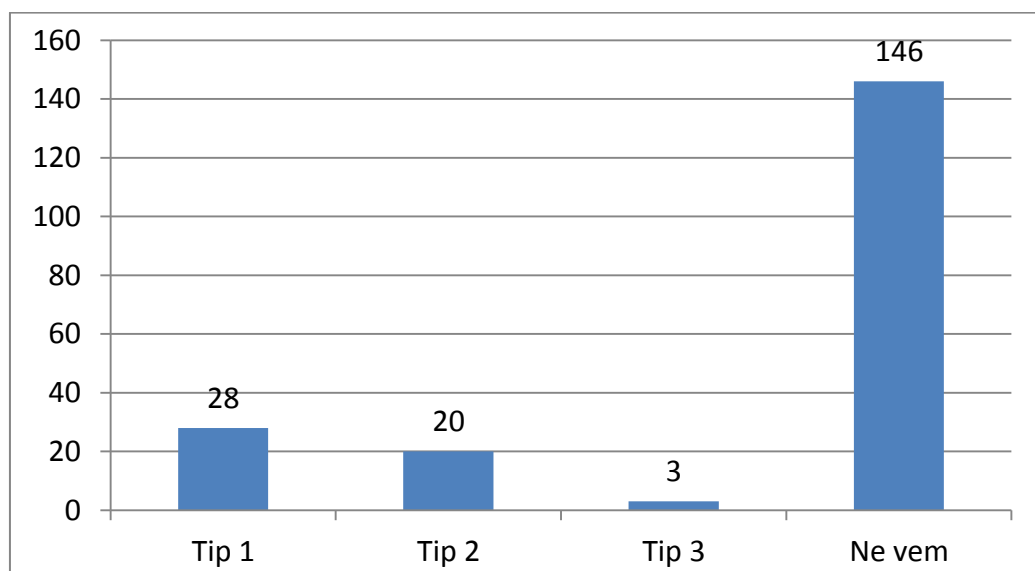
Graf 23: Letnik anketirancev (srednješolci)



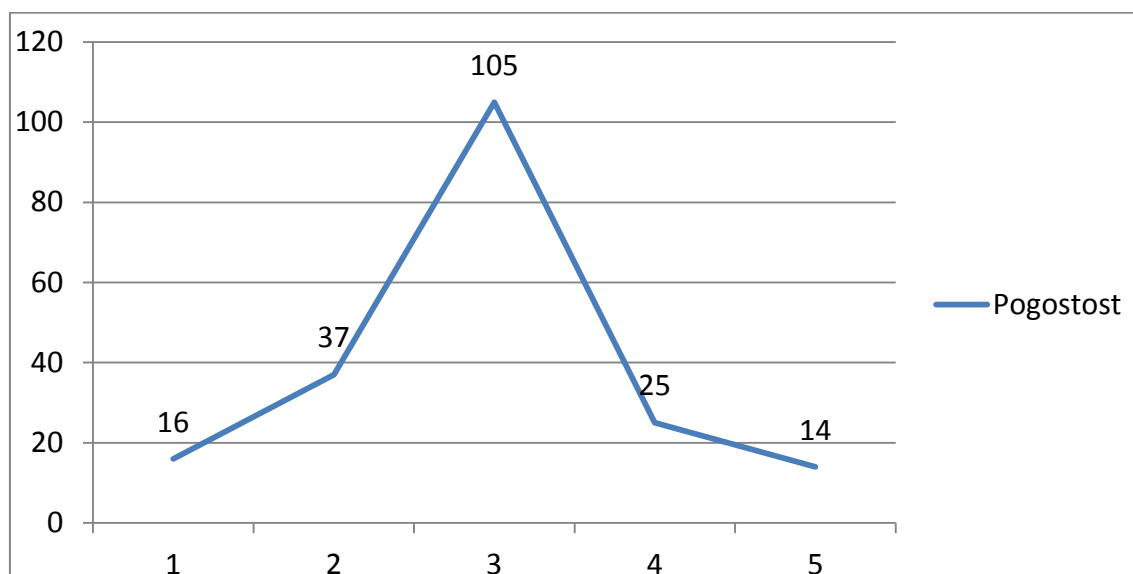
Prvi letnik je obiskovalo 111 (56 %) srednješolcev, drugi letnik pa 86 (44 %) srednješolcev.

Graf 24: Poznavanje vWB (srednješolci)

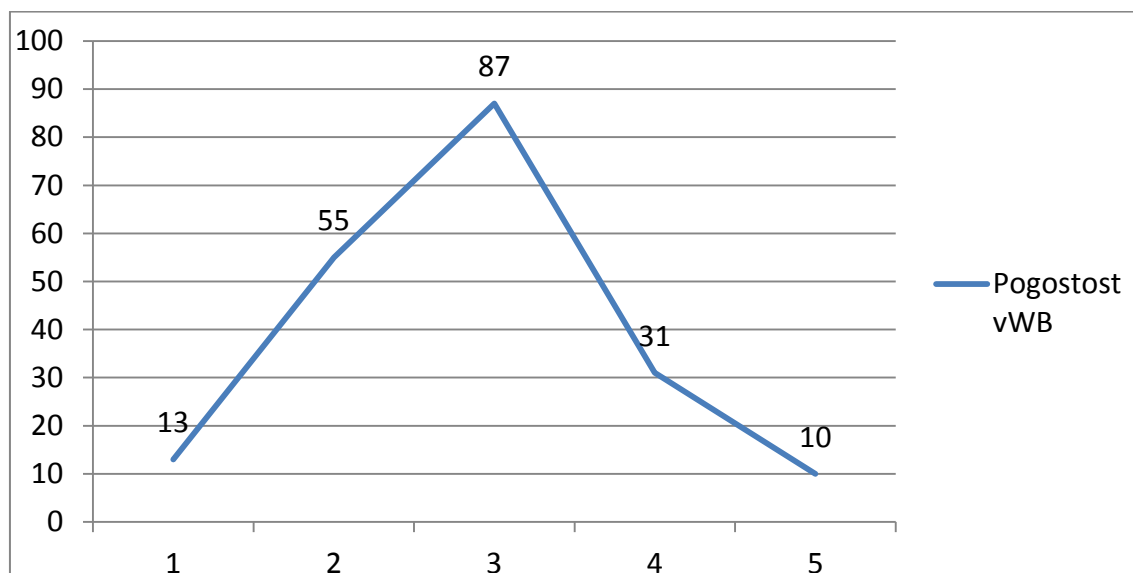
Na vprašanje o poznavanju vWB je večina, t.j. 121 (61 %) srednješolcev odgovorila, da je to motnja strjevanja krvi. 72 (37 %) srednješolcev ni vedelo, kaj je vWB. 1 (0,5 %) srednješolec se je odločil za odgovor duševna motnja in 3 (1,5 %) so izbrali odgovor bolezen srca. Nihče ni izbral odgovora drugo in da je vWB zaplet sladkorne bolezni.

Graf 25: Tipi bolezni (srednješolci)

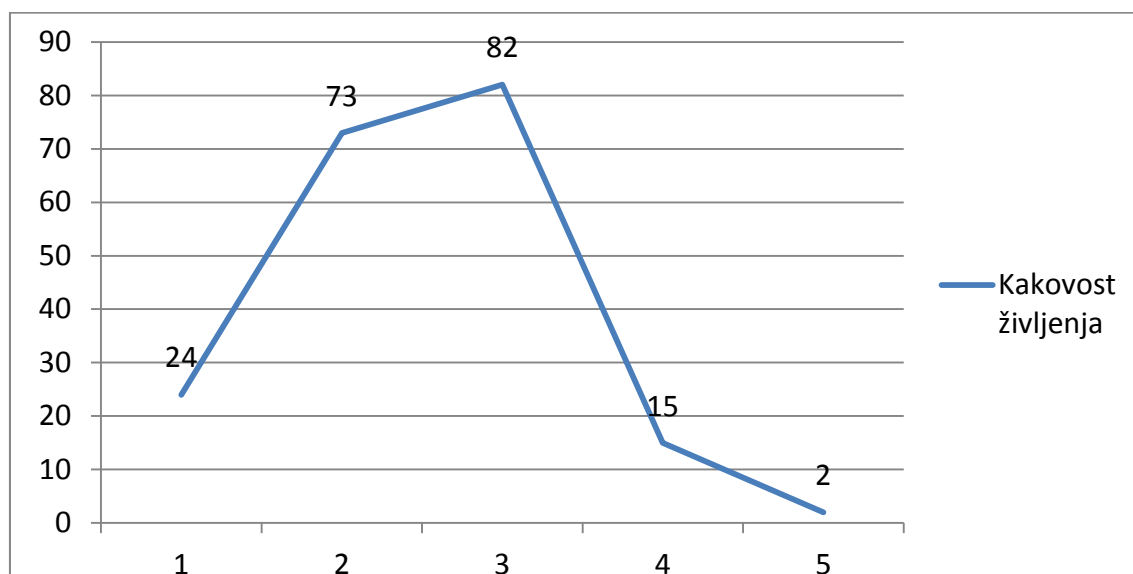
146 (74 %) srednješolcev, ni poznalo najpogostejšega tipa vWB. 28 (14 %) srednješolcev je menilo, da je najpogostejši tip 1, 20 (10 %) je izbralo tip 2, 3 (2 %) pa tip 3.

Graf 26: Pogostost motenj strjevanja krvi (srednješolci)

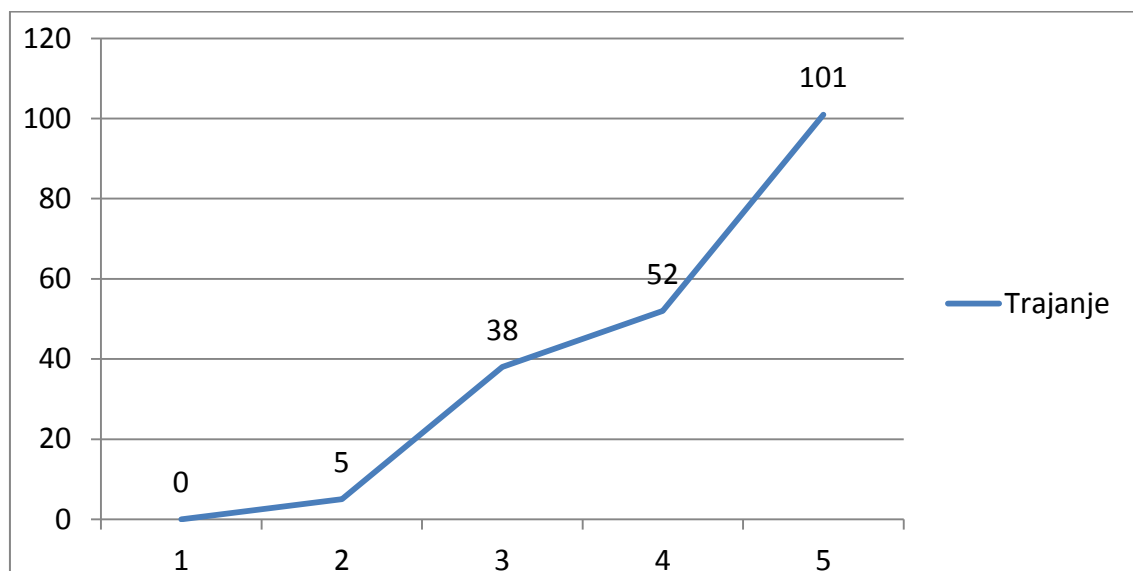
Na vprašanje o pogostosti motenj strjevanja krvi so srednješolci izbirali odgovor na lestvici od 1 do 5, kjer 1 pomeni zelo majhno, 5 pa zelo veliko pogostost motnje. 105 (53 %) srednješolcev je izbralo odgovor 3, kar pomeni srednja pogostost pojavnosti motenj strjevanja krvi. Povprečna vrednost odgovorov je bila 2,92.

Graf 27: Pogostost vWB med motnjami koagulacije krvi (srednješolci)

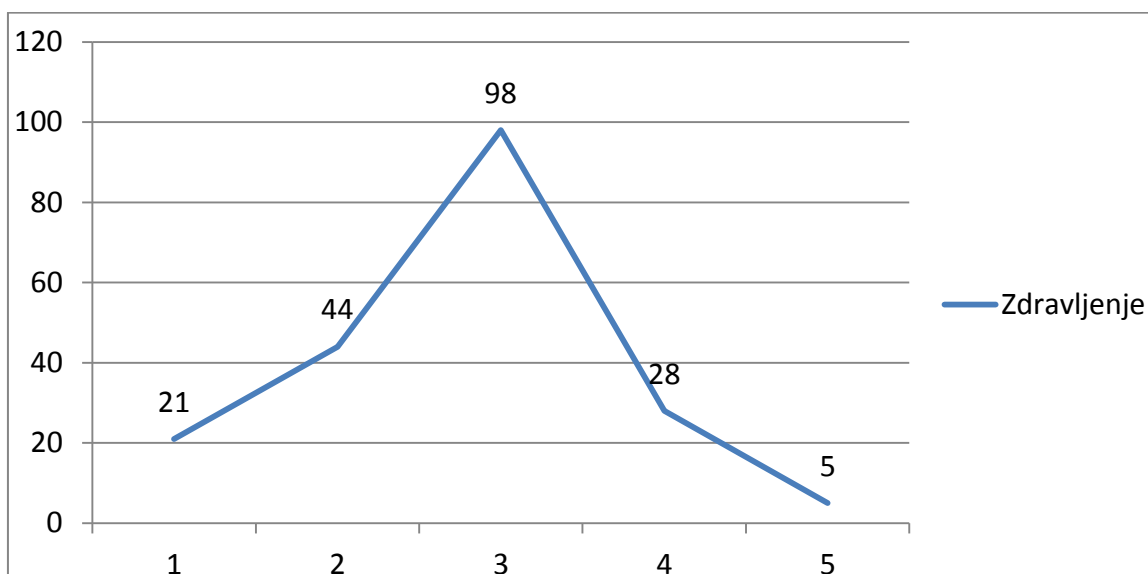
Pri ocenitvi pogostosti vWB med motnjami strjevanja krvi, so srednješolci na lestvici od 1 do 5, kjer 1 pomeni zelo majhno, 5 pa zelo veliko pogostost, največkrat (87 – 44 %) izbrali odgovor 3, kar pomeni srednjo pogostost vWB med motnjami strjevanja krvi. Povprečna vrednost odgovorov je bila 2,85. En srednješolec na vprašanje ni odgovoril.

Graf 28: Kakovost življenja obolelega s vWB (srednješolci)

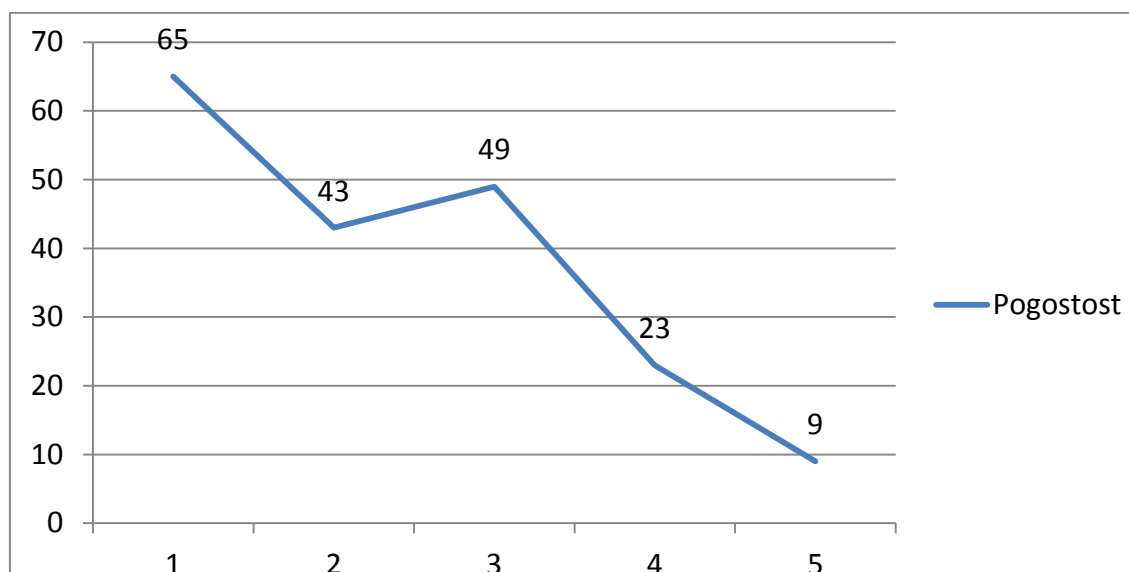
Na vprašanje o kakovosti življenja obolelega s vWB so srednješolci na lestvici od 1 do 5 (1 pomeni zelo slabo, 5 pa zelo dobro kakovost življenja) največkrat izbrali odgovor 3. Tako je menilo 82 (42 %) srednješolcev. 73 (37 %) srednješolcev je bilo mnenja, da je kakovost bolnikovega življenja slaba (odgovor 2). Povprečna vrednost odgovorov je bila 2,48. En srednješolec na vprašanje ni odgovoril.

Graf 29: Trajanje vWB (srednješolci)

Na vprašanje o trajanju vWB so srednješolci odgovor izbirali na lestvici od 1 do 5 (1 pomeni nekaj dnevno obolenje, 5 pa obolenje, ki traja vso življenje). 101 (51 %) srednješolcev je izbralo odgovor 5. Za odgovor 4 se je odločilo 52 (26 %) srednješolcev, za odgovor 3 38 (19 %), za odgovor 2 5 (3 %) srednješolcev, za odgovor 1 pa nihče. Povprečna vrednost odgovorov je bila 4,27. En dijak na vprašanje ni odgovoril.

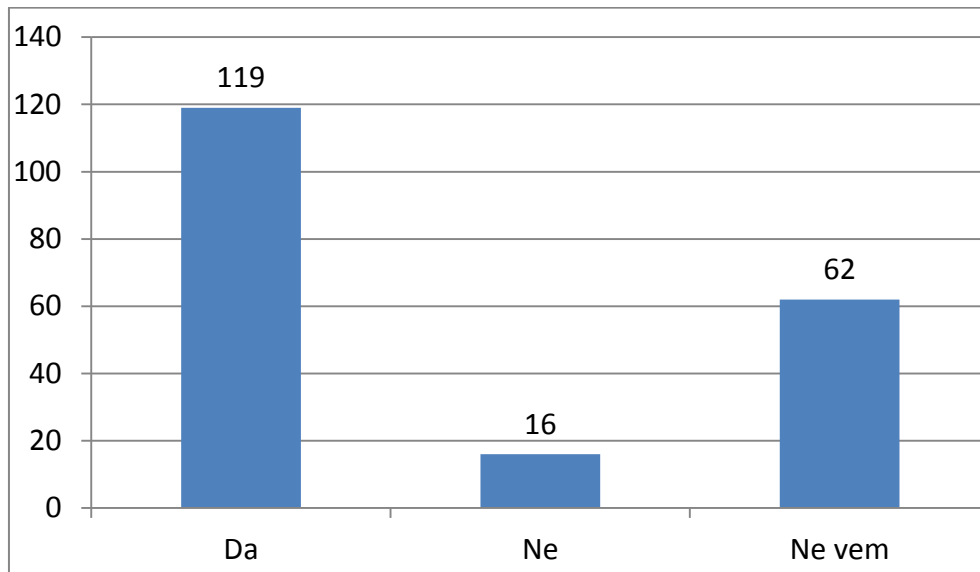
Graf 30: Uspešnost zdravljenja vWB (srednješolci)

Glede uspešnosti zdravljenja vWB je 98 (50 %) srednješolcev izbralo odgovor 3, ki na lestvici od 1 do 5 (1 – ni uspešno, 5 – zelo uspešno zdravljenje) predstavlja srednjo vrednost. Povprečna vrednost odgovorov je bila 2,76. En dijak na vprašanje ni odgovoril.

Graf 31: Opažanje simptomov vWB (srednješolci)

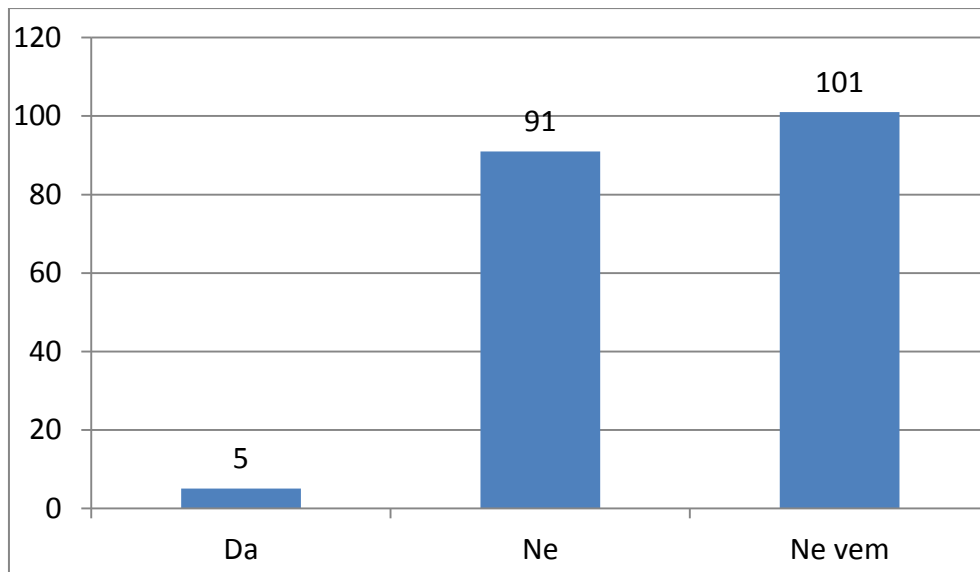
Odgovore o opažanju podaljšanega časa krvavitve so srednješolci izbirali na lestvici od 1 do 5, kjer 1 pomeni ni podaljšanega časa krvavitve in 5 pogosto podaljšan čas krvavitve. 65 (33 %) srednješolcev ni imelo nikoli podaljšanega časa krvavitve (odgovor 1). 49 (25 %) srednješolcev je izbralo odgovor 3, 43 (22 %) odgovor 2, 23 (12 %) odgovor 4 in 9 (5 %) srednješolcev odgovor 5. Povprečna vrednost odgovorov je bila 2,3. Osem srednješolcev na vprašanje ni odgovorilo.

Graf 32: Obolevanje po spolu (srednješolci)



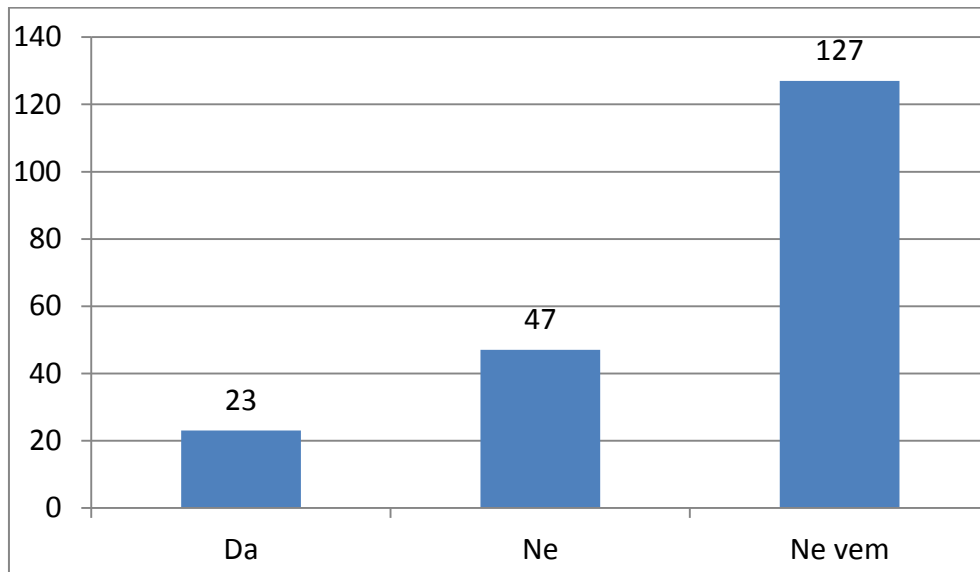
119 (60 %) srednješolcev je bilo mnenja, da za vWB obolevata oba spola. 16 (8 %) srednješolcev je odgovorilo, da ne, 62 (32 %) srednješolcev pa odgovora ni poznalo.

Graf 33: Obolevanje po krvni skupini AB (srednješolci)



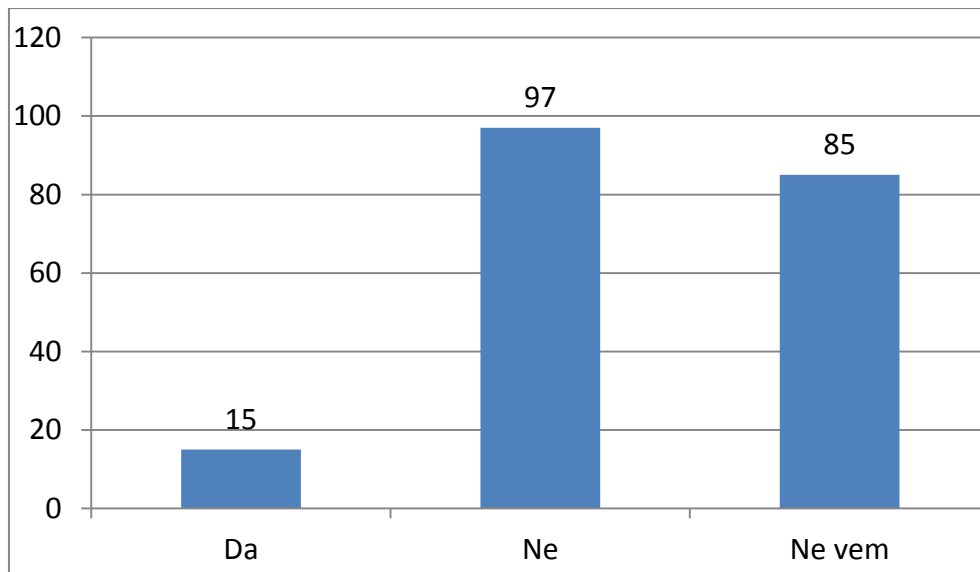
5 (3 %) srednješolcev je bilo mnenja, da imajo vsi ljudje, ki imajo krvno skupino AB tudi vWB. 91 (46 %) srednješolcev se s trditvijo ni strinjalo, 101 (51 %) pa odgovora ni poznalo.

Graf 34: Posledica vWB - motnja vida (srednješolci)

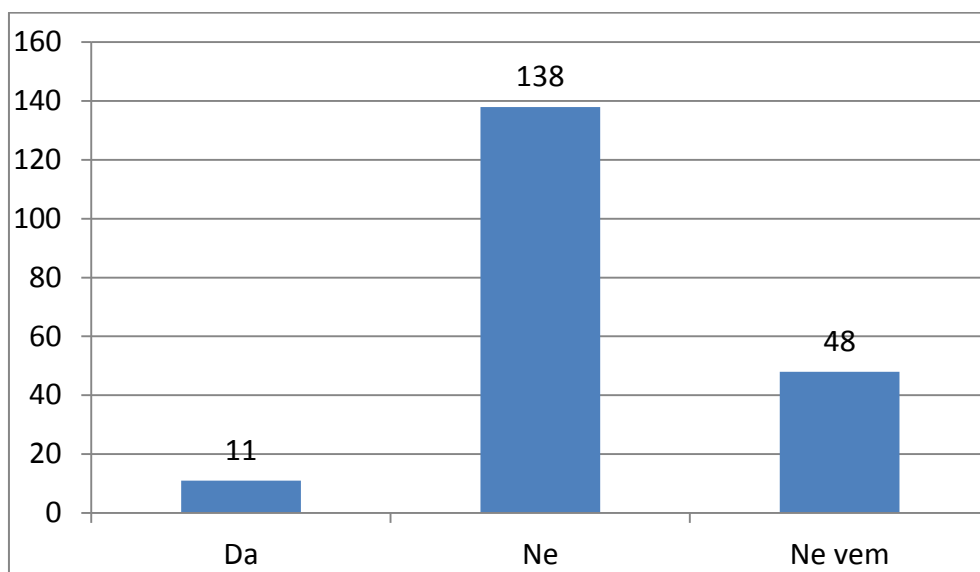


23 (12 %) srednješolcev je menilo, da vWB povzroča motnjo vida. 47 (24 %) srednješolcev ni menilo tako, 127 (64 %) pa odgovora ni poznalo.

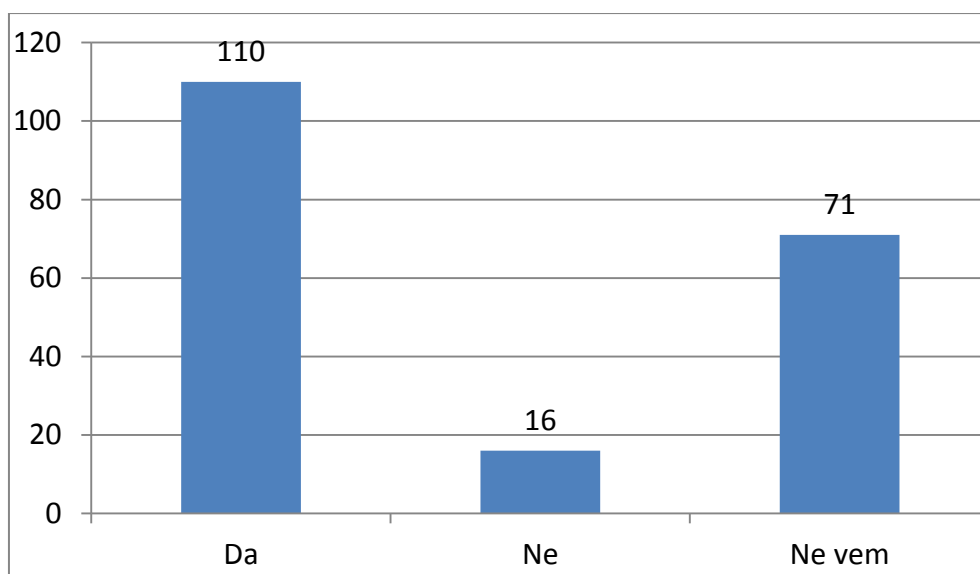
Graf 35: Posledica vWB - razmišljanje (srednješolci)



S trditvijo, da ljudje s vWB ne morejo normalno razmišljati, se je strinjalo 15 (8 %) srednješolcev, 97 (49 %) srednješolcev se s trditvijo ni strinjalo, 85 (43 %) srednješolcev odgovora ni poznalo.

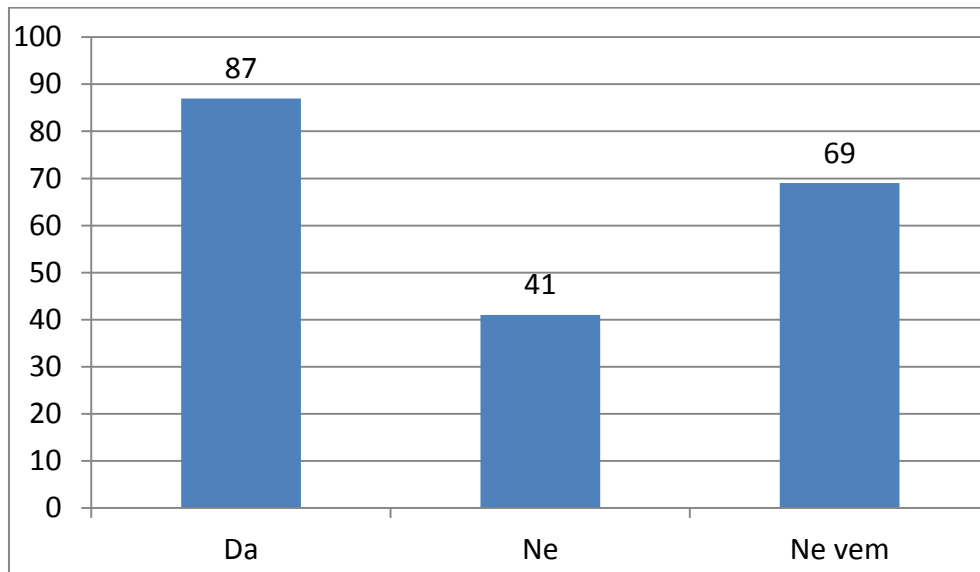
Graf 36: Nalezljivost vWB (srednješolci)

Da je vWB nalezljiva, je menilo 11 (6 %) srednješolcev. 138 (70 %) jih je menilo da ni, 48 (24 %) pa odgovora ni poznalo.

Graf 37: Dedovanje vWB (srednješolci)

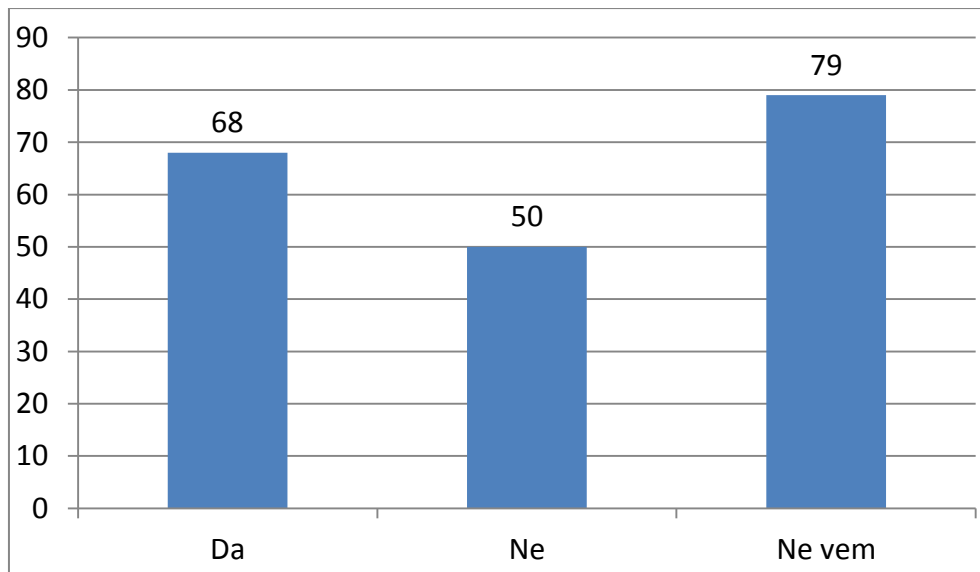
Večina srednješolcev, t.j. 110 (56 %), je bilo mnenja, da se vWB prenaša z dedovanjem. 16 (8 %) srednješolcev je bilo mnenja, da se vWB ne prenaša z dedovanjem, 71 (36 %) srednješolcev pa odgovora ni poznalo.

Graf 38: Posledica vWB – krvavitve (srednješolci)



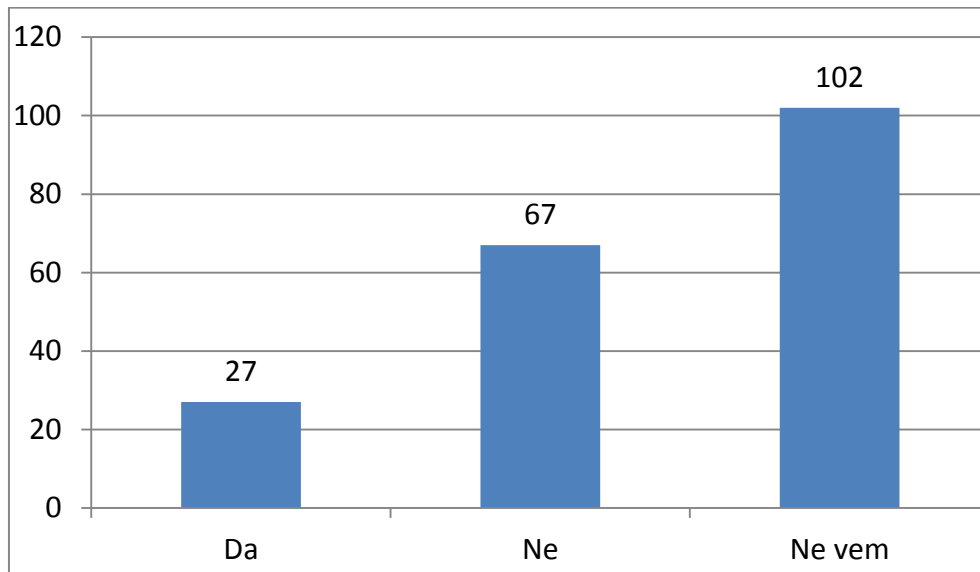
87 (44 %) srednješolcev je menilo, da vWB povzroča krvavitve. 41 (21 %) srednješolcev je menilo obratno, 69 (35 %) pa odgovora ni poznalo.

Graf 39: Posledica vWB - zastoj krvnega obtoka (srednješolci)



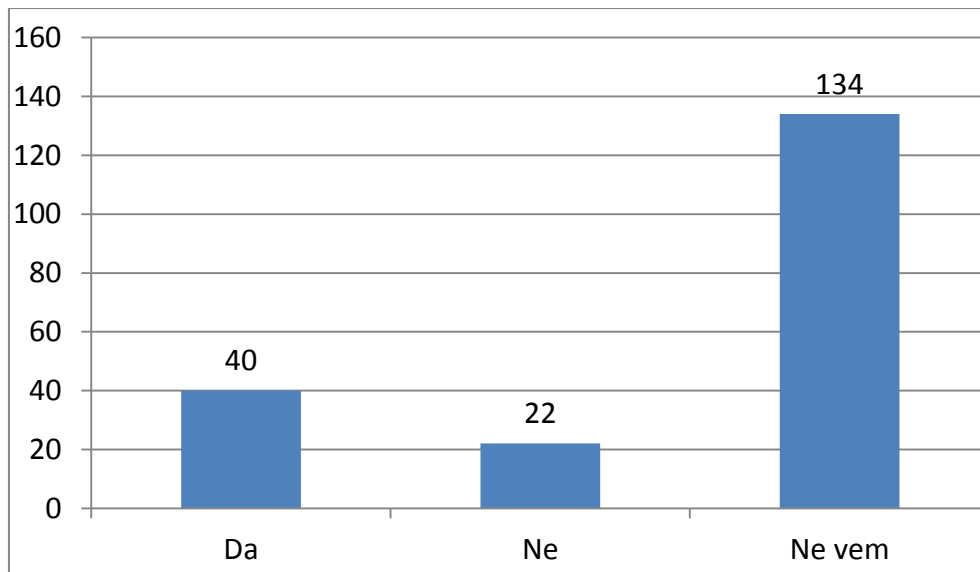
68 (35 %) srednješolcev je menilo, da je zastoj krvnega obtoka posledica vWB. S to trditvijo se ni strinjalo 50 (25 %) srednješolcev. Odgovora ni poznalo 79 (40 %) srednješolcev.

Graf 40: Zdravljenje z dieto (srednješolci)

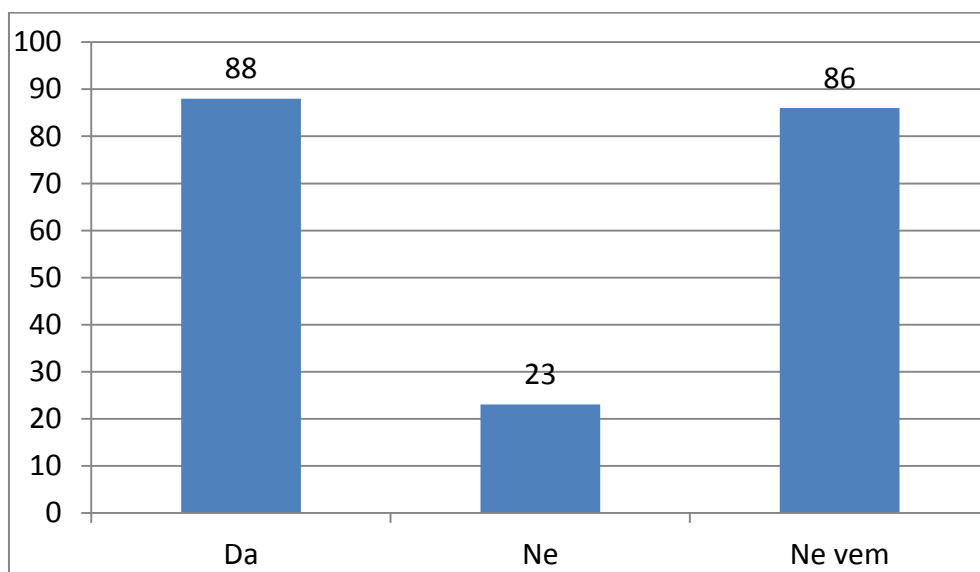


27 (14 %) srednješolcev je menilo, da se vWB zdravi z dieto, 67 (34 %) dijakov se s tem ni strinjalo, 102 (52 %) pa odgovora ni poznalo. En dijak na vprašanje ni odgovoril.

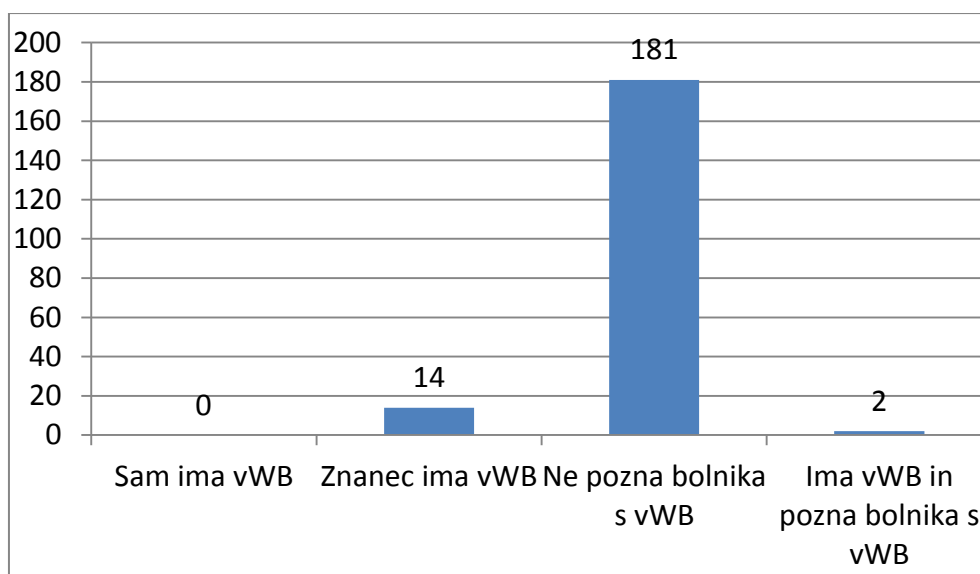
Graf 41: Posledica vWB – hemofilija (srednješolci)



40 (20 %) srednješolcev je menilo, da je hemofilija posledica vWB, 22 (11 %) srednješolcev se s tem ni strinjalo, 134 (68 %) srednješolcev pa ni poznalo odgovora. En dijak na vprašanje ni odgovoril.

Graf 42: Najpogostejša motnja strjevanja krvi (srednješolci)

88 (45 %) srednješolcev je menilo, da je vWB najpogostejša motnja strjevanja krvi. S to trditvijo se ni strinjalo 23 (11 %) srednješolcev. 86 (44 %) srednješolcev ni poznalo odgovora.

Graf 43: Poznavanje osebe s vWB (srednješolci)

181 (92 %) srednješolcev ne pozna bolnika s vWB, 14 (7 %) srednješolcev pozna bolnika s vWB in 2 (1 %) srednješolca imata vWB in poznata bolnika s vWB. Nihče ni odgovoril, da ima zgolj vWB.

Tabela 6: Obolevanje za vWB po spolu glede na poznavanje bolnika s vWB

Trditve	Obolevanje za vWB po spolu						Skupaj	
	Samo moški		Samo ženske		Oboji			
	N	%	N	%	N	%	N	%
Sam imam vWB	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Poznam bolnika s vWB	3	21,4	1	7,1	10	71,4	14	100,0
Ne poznam nikogar s vWB	18	10,3	4	2,3	152	87,4	174	100,0
Sam imam vWB in poznam bolnika s vWB	0	0,0	0	0,0	2	100,0	2	100,0

Največ, t.j. 164 (60 %), srednješolcev je menilo, da za vWB obolevata oba spola. Najmanj, t.j. 5 (1,8 %), srednješolcev je menilo, da za vWB obolevajo samo ženske.

Tabela 7: Statistična opredelitev poznavanja obolevanja pri vWB glede na poznavanje bolnika s vWB

	Vrednost	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearsonov hi kvadrat	3,297	4	0,509

Statistična analiza odgovorov poznavanja obolevanja po spolu glede na poznavanje bolnika s vWB je pokazala, da poznavanje bolnika ne vpliva na poznavanje obolevanja po spolu ($p > 0,05$).

9.10 Primerjava odgovorov osnovnošolcev in srednješolcev

V nadaljevanju so predstavljene še tabele, ki primerjajo odgovore osnovnošolcev in srednješolcev med sabo, glede na raziskovalna vprašanja.

Tabela 8: Poznavanje vWB glede na stopnjo šolanja

Stopnja šolanja	Zaplet sladkorne bolezni		Bolezen srca		Motnja strjevanja krvi		Duševna motnja		Ne vem		Skupaj	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
	Osnovna šola	2	2,6	2	2,6	54	71,1	5	6,6	13	17,1	76
Srednja šola	0	0,0	3	3,6	121	61,4	1	0,5	72	36,5	197	100,0

Na vprašanje o poznavanju vWB so bolje odgovarjali osnovnošolci, saj je 71,1 % osnovnošolcev vedelo, da je vWB motnja strjevanja krvi. Srednješolci so v 61,4 % odgovorili pravilno.

Tabela 9: Statistična opredelitev poznavanja vWB glede na stopnjo šolanja

	Vrednost	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearsonov hi kvadrat	22,203	4	0,000

Statistična primerjava odgovorov glede na starost anketirancev dokazuje, da starost statistično pomembno vpliva na poznavanje vWB, kjer se je izkazalo, da osnovnošolci bolje poznajo bolezen kot srednješolci ($p < 0,05$).

Tabela 10: Ocena kakovosti življenja bolnika s vWB glede na stopnjo šolanja

Stopnja šolanja	Ocena kakovosti življenja bolnika s vWB										Skupaj N	Skupaj %
	1		2		3		4		5			
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%		
Osnovna šola	14	18,4	18	23,7	27	35,5	12	15,8	5	6,6	76	100,0
Srednja šola	24	12,2	73	37,2	82	41,8	15	7,7	2	1,0	196	100,0

Iz tabele 10 je razvidno, da je največ osnovnošolcev, t.j. 82 (41,8 %), ocenilo kakovost življenja bolnika s vWB kot dobro (odgovor 3) na lestvici od 1 do 5, kjer 1 pomeni zelo slabo kakovost, 5 pa zelo dobro kakovost življenja. Pri srednješolcih jih je prav tako največ izbralo odgovor 3, t.j. 27 (35,5 %) srednješolcev.

Tabela 11: Povprečna vrednost ocene kakovosti življenja bolnika s vWB

Povprečna vrednost osnovnošolcev	2,68
Povprečna vrednost srednješolcev	2,48
Povprečna vrednost	2,58

V povprečju so osnovnošolci kakovost življenja na lestvici od 1 do 5 (1 - zelo slabo, 5 - zelo dobro) ocenili z 2,68. Srednješolci so na isto vprašanje odgovarjali v povprečju z 2,48.

Tabela 12: Statistična opredelitev ocene kakovosti življenja bolnika s vWB glede na stopnjo šolanja

	Vrednost	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearsonov hi kvadrat	15,277	4	0,004

Statistična analiza ocene kakovosti življenja bolnika s vWB pri osnovnošolcih in srednješolcih je pokazala, da stopnja šolanja statistično pomembno vpliva na oceno kakovosti življenja bolnika s vWB, kjer osnovnošolci statistično bolje ocenjujejo kakovost življenja bolnika s vWB ($p < 0,05$).

10 KVALITATIVNA ANALIZA ODGOVOROV OSEB S VWB

V nadaljevanju je predstavljena analiza dveh oseb s vWB, tj. mladostnika in odrasle osebe.

Mladostnik (M) s vWB je star 14 let in obiskuje osnovno šolo, odrasla oseba (O) pa 41 let in dela v zdravstvu. Mnenja sta, da je njun način življenja podoben načinu življenja drugih ljudi. Ukvarjata se z različnimi športnimi in kulturnimi dejavnostmi, se družita z vrstniki in tako naprej.

M: *"Moj način življenja se ne razlikuje od načina življenja drugih ljudi."*

O: *"Moje življenje je povsem običajno."*

M: *"... upam, da bom lahko še naprej užival v športnih aktivnostih."*

Vendar pa sama ugotavljata, da je njuno življenje lahko ogroženo zaradi bolezni.

M: *"Res je, da sem izpostavljen pogostejšim in močnejšim krvavitvam."*

M: *"Včasih zaradi močnih krvavitev ali nevarnosti le teh ne morem obiskati npr. šolskega izleta, šole v naravi itd."*

O: *"Pri športnih aktivnostih me nekoliko skrbi zaradi poškodb. Strah me je poškodb pri npr. smučanju. Včasih sem smučal, zdaj pa ne smučam več."*

Za večjo varnost morata biti pozorna na zdravila, ki jih uživata. Povedala sta tudi, katera zdravila uporabljata za zdravljenje vWB.

M: *"Uporabljati ne smem zdravil, ki redčijo kri, na primer aspirina."*

M: *"Za zdravljenje vWB uporabljam ciklokapron."*

O: *"Zelo mi je pomagal ciklokapron, najbolj pa mi pomaga C-vitamin."*

Drugih omejitev, ki vplivajo na kakovost življenja, nimata, prav tako sta mnenja, da je kakovost njunega življenja zelo dobra. Lastno kakovost življenja sta ocenila tudi na lestvici od 1 do 5 (1 pomeni zelo slabo kakovost, 5 pa zelo dobro kakovost življenja).

M: *"Drugih omejitev nimam. Prehranjujem se lahko z vsem, izvajam lahko vse športe."*

M: *"Moje življenje se mi zdi zelo dobro, za oceno 4."*

O: *"Svoje življenje bi pred leti ocenil z oceno 2, danes pa z oceno 4."*

Bolnika sta spregovorila tudi o dedovanju svoje bolezni in o vWB v njunih družinah.

M: *"Von Willebrandovo bolezen sem podedoval po očetu. Oče jo je podedoval po svoji mami. To bolezen ima tudi moja prababica in očetova teta."*

O: *"Von Willebrandovo bolezen ima tudi moja hčerka. Sicer ne vem, po kom sem podedoval to bolezen, sklepam, da po svoji babici."*

Na višjo kakovost življenja vpliva tudi pomoč s strani Društva hemofilikov Slovenije, kjer dobita veliko informacij in podpore ob nejasnostih v zvezi z boleznijo.

M: *"V društvu dobimo veliko informacij o naših boleznih, tj. hemofiliji in vWB. Društvo nam ponuja tudi stipendije."*

O: *"V društvo sva včlanjena jaz in moj otrok. Zdi se mi, da bolniki s vWB dobimo dovolj informacij o svoji bolezni."*

Na kratko lahko povzameva, da sta osebi s vWB zadovoljni s svojim življenjem in da imata kakovostno življenje. Njuno življenje se bistveno ne razlikuje od življenja drugih ljudi. Opravljata lahko vsakodnevne obveznosti (hodita v šolo in službo, se družita z vrstniki, obiskujeta prireditve itd.). V Društvu hemofilikov Slovenije dobita dovolj informacij o svoji bolezni.

11 ANALIZA INTERVJUJA S STROKOVNJAKOM

V nadaljevanju je predstavljena analiza intervjuja s strokovnjakinjo.

Strokovnjakinja je povedala, da ima največ oseb s vWB, ki jih zdravi, tip 1. Povedala je tudi, da se največ bolnikov pride testirati zaradi krvavitv.

"Največ bolnikov ima tip 1."

"...krvavitve v sklepe, iz sluznice, podkožne krvavitve."

Na kratko nama je tudi opisala diagnostiko bolezni oz. izključitev le-te. Izvedela sva tudi, katera zdravila strokovnjaki odsvetujejo.

"Bolezen dokažemo z opravljenimi preiskavami strjevanja krvi, in sicer hemogram, zapiralni čas, določitev koncentracije antigena vWF in aktivnosti molekul, določitev aktivnosti F VIII."

"Odsvetujemo zdravila, ki motijo strjevanje krvi, npr. Aspirin."

Na področju zdravljenja vWB v zadnjem času ni bilo nobenih novosti. Strokovnjakinja meni, da je bolnikov s vWB več, vendar jih osebni zdravniki zaradi blagih simptomov ne napotijo na testiranje.

"V zadnjem času ni bilo nobenih sprememb oz. novosti na področju zdravljenja."

"Bolnikov je najbrž več..."

"Zagotovo obstajajo bolniki, pri katerih vWB ni prepoznana, saj imajo blage simptome tipa 1."

Strokovnjakinja meni, da se število bolnikov povečuje tudi zaradi boljše ozaveščenosti ljudi.

"...tudi ozaveščenost je pripomogla k večjemu številu diagnosticiranih bolnikov."

Po mnenju strokovnjakinje je Slovenija po uspešnosti zdravljenja vWB primerljiva z ostalimi evropskimi državami. Meni tudi, da je ocena kakovosti življenja bolnika s vWB subjektivna in je ne more podati.

"Menim, da je uspešnost zdravljenja pri nas primerljiva z ostalimi evropskimi državami."

"...menim, da je to subjektivno mnenje vsakega posameznika. Težko podam odgovor."

Povedala je, da posameznik najlažje prepozna vWB, če ima simptome kot so krvavitve v sklepe, podaljšan čas krvavitve itd.

"Kot že prej omenjeno lahko vWB prepoznamo po sluzničnih krvavitvah, krvavitvah v sklepe, podkožnih krvavitvah."

12 ANALIZA KRVI

Veliko virov pravi, da je posledica vWB tudi pomanjkanje trombocitov. Ker sva to želela preveriti, sva se odpravila v UKC Maribor na Oddelek za laboratorijsko diagnostiko. Tam sva oddala lastne krvne vzorce, z namenom primerjave krvnih telesc - trombocitov, saj ima eden izmed avtorjev raziskovalne naloge vWB. Vzorce smo, s pomočjo strokovnih delavk laboratorija, pobarvali in jih pogledali pod mikroskopom. Za ta postopek sva dobila ustno dovoljenje vodje Oddelka za laboratorijsko diagnostiko. V nadaljevanju je opisan postopek, ki smo ga izvedli v diagnostičnem laboratoriju:

- oddala sva vzorce krvi, odvzete iz prsta. Kapljico smo kanili na objektno stekelce ter naredili razmaz. Ob tem smo izmerili čas zaustavitve krvavitve na klasičen način z brisanjem s tampončki pri obeh avtorjih. Ugotovila sva, da je bil čas krvavitve pri avtorju A (brez vWB) 35 sekund, pri avtorju B (s vWB) pa 6 minut in 59 sekund.



Slika 2: Odvzem krvi iz prsta



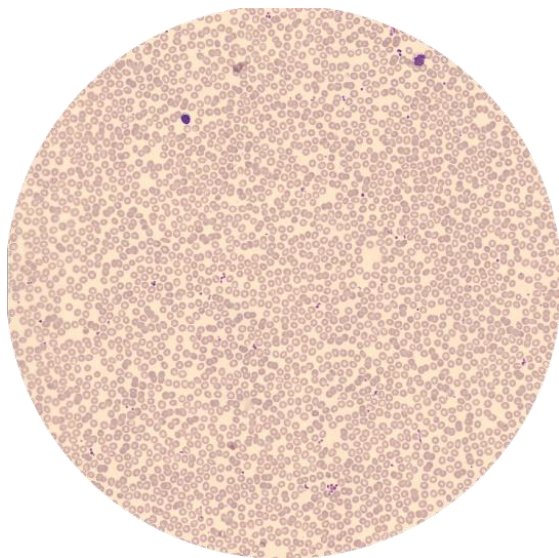
Slika 3: Barvanje razmaza

- V nadaljevanju smo oba krvna premaza posušili ter ju namakali v May-Grünwaldovem reagentu, ki utrdi celice v krvi. Po treh minutah smo razmaze prenesli v razredčen fosfatni pufer, kjer so ostali dodatne tri minute. Za konec smo razmaze za 20 minut namočili v razredčeno raztopino Giemse. Sprali smo jih z vodo iz pipe in jih posušili v pokončnem položaju. Neposušeno vodo smo obrisali.

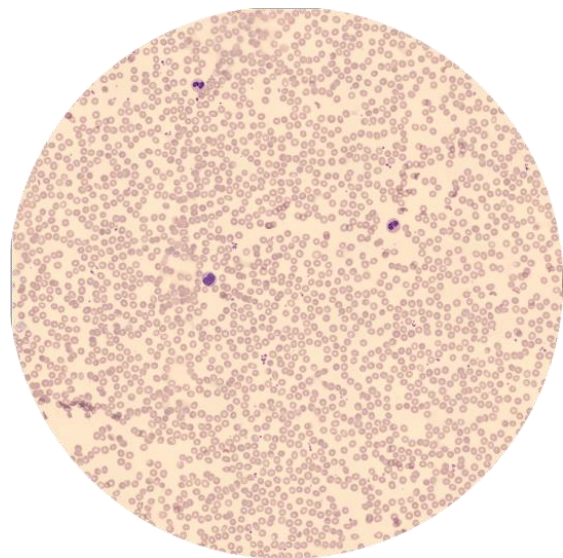


Slika 4: Sušenje obarvanih razmazov

- Nastale obarvane razmaze smo vstavili v mikroskop. Ta je slike poslal v računalniški program, ki je sam razvrstil krvna telesa glede na njihovo vrsto.



Slika 5: Mikroskopski posnetek krvi avtorja A



Slika 6: Mikroskopski posnetek krvi avtorja B

- Sliki sva shranila in ju kasneje primerjala. Ugotovila sva, da med vzorcema glede števila trombocitov ni pomembnih razlik.

13 RAZPRAVA

Von Willebrandova bolezen se pojavlja pri 1 do 2 % populacije (National Hemophilia Foundation, 2006). Je najpogostejša motnja v strjevanju krvi.

V raziskovalni nalogi o življenju s vWB je raziskano poznavanje vWB ter kakovost življenja s vWB. V nalogi sva poskušala s pomočjo anketiranja ugotoviti, koliko anketiranci poznajo značilnosti vWB in s pomočjo intervjuja pridobiti subjektivno oceno oseb s vWB glede kakovosti lastnega življenja. Uporabljeni sta bili kvantitativna in kvalitativna metoda raziskovanja.

V prvem delu raziskave sva poznavanje vWB ocenjevala med osnovnošolci in srednješolci. Analiza rezultatov je pokazala, da osnovnošolci izkazujejo boljše poznavanje značilnosti vWB, saj je 86 % osnovnošolcev starih 14 let in 72 % starih 13 let vedelo, da gre v primeru vWB za motnjo v strjevanju krvi, medtem ko so srednješolci izkazali nekoliko slabše poznavanje vWB, saj je 71 % srednješolcev starih 18 let in 66 % starih 17 let vedelo, da gre za motnjo v strjevanju krvi (Priloga 6). Prav tako pa je bil odstotek srednješolcev, ki boleznijo niso poznali večji kot pri osnovnošolcih. Pri osnovnošolcih je ta znašal 17 %, pri srednješolcih pa 37 %. 74 % osnovnošolcev je vedelo, da za vWB lahko obolevata oba spola, med srednješolci pa jih je to vedelo 86 %. Ugotovili smo, da starost statistično pomembno vpliva na poznavanje vWB, saj je več osnovnošolcev vedelo, da gre za motnjo v strjevanju krvi ($p = 0,000$) (Priloga 7). Tak rezultat je lahko posledica poznavanja oseb s vWB, saj je več osnovnošolcev poznalo osebe s vWB (Priloga 8). V prvem raziskovalnem vprašanju naju je zanimalo, kakšno je poznavanje vWB med osnovnošolci in srednješolci. Analiza odgovorov osnovnošolcev in srednješolcev je pokazala, da osnovnošolci nekoliko bolje poznajo vWB kot srednješolci.

Tako lahko na prvo raziskovalno vprašanje o poznavanju vWB med osnovnošolci in srednješolci odgovoriva, da osnovnošolci nekoliko bolje poznajo bolezen kot srednješolci.

Raziskave kažejo, da je kakovost življenja pri osebah s vWB nižja kot pri osebah brez vWB, saj bolezen pomembno vpliva na številne dejavnike kakovosti življenja (de Wee, in drugi, 2013). V naši raziskavi sva preverjala mnenje anketirancev o kakovosti življenja osebe s vWB. Anketiranci so izbirali med ocenami na lestvici od 1 do 5, kjer 1 pomeni zelo slabo kakovost življenja, 5 pa zelo dobro. Povprečna vrednost odgovorov učencev je bila 2,58 (osnovnošolci – 2,68; srednješolci – 2,48).

Tako lahko na drugo raziskovalno vprašanje o mnenju anketirancev o kakovosti življenja oseb s vWB odgovorimo, da osnovnošolci bolje ocenjujejo kakovost življenja oseb s vWB kot srednješolci.

V drugem delu raziskave sva s pomočjo intervjujev, izvedenih z mladostnikom in odraslo osebo, obolelima za vWB, ugotavljala subjektivno oceno kakovosti življenja. Odrasla oseba je izjavila, da bi danes kakovost življenja ocenila z oceno 4 (kjer 1 pomeni zelo slabo kakovost, 5 pa zelo dobro kakovost življenja), medtem ko bi jo pred leti ocenila zgolj z oceno 2. Obe anketirani osebi sta sicer omejeni v določenih aktivnostih, kot so športne dejavnosti (smučanje, udeležba na šolskih izletih, šole v naravi itd.), vendar pa ne glede na opisano, kakovost svojega življenja ocenjujeta kot dobro.

Z navedenim lahko na tretje raziskovalno vprašanje o kakovosti življenja osebe s vWB odgovorimo, da je ta dobra in se bistveno ne razlikuje od kakovosti življenja zdrave osebe.

Z raziskavo sva dokazala, da so osebe s vWB zadovoljne s svojim življenjem in s kakovostjo življenja, ne glede na posamezne omejitve. Vsekakor je na značaj odgovorov intervjuvancev vplival tip bolezni, saj se oba tipa bolezni, ki ju navajata intervjuvani osebi, uvrščata med blažje in lažje tipe bolezni. Prav tako se tudi strokovnjakinja strinja, da je ocena kakovosti življenja subjektivna in je odvisna od posameznika. Pomembno pa tudi vpliva tip bolezni.

V tretjem delu raziskovalnega dela sva preverila čas ustavljanja krvavitve pri obeh avtorjih naloge. Izkazalo se je, da je bil čas ustavljanja krvavitve pri avtorju s vWB znatno daljši. Mikroskopski posnetek krvnega razmaza krvi, odvzete iz prstov avtorjev, ni pokazal razlike v številu trombocitov.

14 DRUŽBENA ODGOVORNOST

V okviru družbene odgovornosti raziskovalna naloga prispeva k osveščanju ljudi in jih poziva k družbeno odgovornemu ravnanju, saj s tem, ko ljudje bolje spoznajo bolezen, njene posledice, lahko prispevajo k ustreznemu ravnanju pri bolnikih s vWB. Poznavanje vWB med ljudmi prav tako vpliva na kakovost življenja posameznika s vWB, k čemur prispevajo pravočasno prepoznavanje zapletov vWB, ustrezno nudenje prve pomoči zaradi zapletov bolezni, razumevanje bolnikovih težav, vključenost bolnika v socialno okolje itd., kar predstavlja tudi v najini nalogi.

15 ZAKLJUČEK

Z raziskovalno nalogo sva želela ugotoviti kakovost življenja bolnika s vWB, kako le-ta vpliva na njegovo življenje in kako jo sam sprejema. Zato sva opravila intervjuje z mladostnikom in odraslo osebo, obolelima s vWB, ter strokovnjakom s področja obravnave vWB. Prav tako sva izvedla laboratorijsko testiranje vzorcev krvi avtorjev raziskovalne naloge. Poznavanje bolezni sva med osnovnošolci in srednješolci ocenjevala s pomočjo ankete.

Z raziskovalno nalogo sva ugotovila, da je poznavanje bolezni med anketiranci slaba. Podatki, pridobljeni z intervjuji, so pokazali, da sta osebi s vWB zadovoljni z lastno kakovostjo življenja.

Tema raziskovalne naloge je bila zelo zanimiva. Z raziskovalno nalogo sva še dodatno spoznala bolezen in kakovost življenja z le-to. Hkrati pa sva želela bralce seznaniti z boleznijo in prav tako z njenimi posledicami.

Najin glavni cilj raziskovalne naloge je bil spoznati kakovost življenja s vWB in ta cilj sva tudi dosegla.

16 LITERATURA IN VIRI

- Andoljšek, D. (2005). Motnje koagulacije krvi. V A. Kocijančič, F. Mrevlje, & D. Štajer, *Interna medicina* (tretja izd., str. 1302-12). Ljubljana: Littera Picta.
- Benedik-Dolničar, M. (12. marec 2004). Zdravstveni vestnik. *Von Willebrandova bolezen: prepoznavanje in zdravljenje*, str. 147-54.
- Canadian Hemophilia Society. (2013a). *Canadian Hemophilia Society*. Prevezeto 27. februar 2013 iz Symptoms of von Willebrand disease: <http://www.hemophilia.ca/en/bleeding-disorders/von-willebrand-disease/symptoms-of-von-willebrand-disease/#c210>
- Canadian Hemophilia Society. (2013b). *Canadian Hemophilia Society*. Prevezeto 2. februar 2013 iz Introduction: <http://www.hemophilia.ca/en/bleeding-disorders/von-willebrand-disease/treatment-options-for-von-willebrand-disease/introduction/>
- Canadian Hemophilia Society. (2013c). *Canadian Hemophilia Society*. Prevezeto 27. februar 2013 iz Conception, Pregnancy and Childbirth: <http://www.hemophilia.ca/en/bleeding-disorders/von-willebrand-disease/living-with-von-willebrand-disease/conception--pregnancy-and-childbirth/#c290>
- Canadian Hemophilia Society. (2013d). *Canadian Hemophilia Society*. Prevezeto 8. marec 2013 iz Recommended Treatments for Men and Women: <http://www.hemophilia.ca/en/bleeding-disorders/von-willebrand-disease/treatment-options-for-von-willebrand-disease/recommended-treatments-for-men-and-women/>
- Centers for Disease Control and Prevention. (21. september 2011). *Centers for Disease Control and Prevention*. Prevezeto 8. marec 2013 iz Von Willebrand Disease (VWD) - Information for Women: <http://www.cdc.gov/ncbddd/vwd/women.html>
- de Wee, E. M., Mauser-Bunschoten, E. P., Van Der Bom, J. G., Degenaar-Dujardin, M. E., Eikenboom, H. C., Fijnvandraat, K., in drugi. (23. marec 2013). *Health-related quality of life among adult patients with moderate and severe von Willebrand disease*. Prevezeto 9. februar 2014 iz PubMed: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20345712>
- Glaser, M. (2000). Bolezni krvi in krvotvornih organov. V I. Kranjc, & B. Pečovnik Balon, *Interna medicina za visoko zdravstveno šolo* (str. 301-69). Maribor, Slovenija: Visoka zdravstvena šola.
- Healthy women. (2013). *Healthy women*. Prevezeto 10. marec 2013 iz Ask the Expert: <http://www.healthywomen.org/content/ask-expert/8147/von-willebrand-disease-and-pregnancy>
- Kilobaza. (brez datuma). Prevezeto 4. februar 2014 iz Termania: <http://www.termania.net/slovarji/slovenski-medicinski-slovar/5522450/kilobaza?query=kb>
- Kraljič, N. (29. november 2010). *Fakulteta za farmacijo*. Prevezeto 21. februar 2013 iz Vpeljava aglutinacijske metode za določanje aktivnosti von Willebrandovega faktorja v plazmi po podatku ristocetina: http://www.ffa.uni-lj.si/fileadmin/datoteke/Knjiznica/diplome/2010/Kraljic_Natasa_dipl_nal_2010.pdf

- Mosher, D. (1992). Disorders of Blood Coagulation. V J. Wyngaarden, L. Smith, & J. Bennett, *Textbook of medicine* (19 izd., str. 999-1017). Philadelphia: W. B. Saunders Company.
- National Heart, Lung, and Blood Institute. (1. junij 2011). *National Heart, Lung, and Blood Institute*. Prezveto 21. februar 2013 iz What Is von Willebrand Disease?: <http://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/vwd/>
- National Hemophilia Foundation. (2006). *National Hemophilia Foundation*. Prezveto 10. marec 2013 iz von Willebrand disease: <http://www.hemophilia.org/NHFWeb/MainPgs/MainNHF.aspx?menuid=182&contentid=47>
- Seattle Children's Hospital, Research and Foundation. (2013a). *Seattle Children's Hospital, Research and Foundation*. Prezveto 27. februar 2013 iz Von Willebrand Disease: <http://www.seattlechildrens.org/medical-conditions/chromosomal-genetic-conditions/von-willebrands-disease-symptoms/>
- Seattle Children's Hospital, Research and Foundation. (2013b). *Seattle Children's Hospital, Research and Foundation*. Prezveto 27. februar 2013 iz Von Willebrand Disease - Overview: <http://www.seattlechildrens.org/medical-conditions/chromosomal-genetic-conditions/von-willebrands-disease/>
- The Haemophilia Society. (2007). *The Haemophilia Society*. Prezveto 11. marec 2013 iz A guide for women living with von Willebrand's: <http://www.haemophilia.org.uk/Resources/HaemophiliaMain/Images/Project%20Images/Women%20Bleed%20Too/vW%20booklet.pdf>
- Wikipedia. (17. februar 2013a). *Wikipedia, the free encyclopedia*. Prezveto 21. februar 2013 iz Von Willebrand disease: http://en.wikipedia.org/wiki/Von_Willebrand_disease
- Wikipedia. (3. marec 2013b). *Wikipedia, the free encyclopedia*. Prezveto 10. marec 2013 iz Factor VIII: http://en.wikipedia.org/wiki/Factor_VIII
- Wikipedija. (27. oktober 2012). *Wikipedija, prosta enciklopedija*. Prezveto 6. marec 2013 iz Endotelij: <http://sl.wikipedia.org/wiki/Endotelij>
- Wikipedija. (3. februar 2013a). *Wikipedija, prosta enciklopedija*. Prezveto 6. marec 2013 iz Trombociti: <http://sl.wikipedia.org/wiki/Trombociti>
- Wikipedija. (10. marec 2013b). *Wikipedija, prosta enciklopedija*. Prezveto 10. marec 2013 iz Ekson: <http://sl.wikipedia.org/wiki/Ekson>
- World Federation of Hemophilia. (maj 2012a). *WFH - World Federation of Hemophilia*. Prezveto 27. februar 2013 iz von Willebrand Disease - Symptoms and diagnosis: <http://www.wfh.org/en/page.aspx?pid=676>
- World Federation of Hemophilia. (maj 2012b). *WFH - World Federation of Hemophilia*. Prezveto 27. februar 2013 iz Treatments of VWD: <http://www.wfh.org/en/page.aspx?pid=678>
- World Federation of Hemophilia. (maj 2012c). *WFH - World Federation of Hemophilia*. Prezveto 6. marec 2013 iz Issues for girls and women with VWD: <http://www.wfh.org/en/page.aspx?pid=675>

Priloga 1: Anketni vprašalnik za osnovnošolce

Anketa

Sva učenca 9. b razreda in delava raziskovalno nalogo s področja biologije. Prosiva te, da izpolniš anketni vprašalnik in nama tako pomagaš pri sestavljanju raziskovalne naloge. Anketa je anonimna. Kratica vWB pomeni von Willebrandova bolezen. Povsod je možen le en odgovor. Hvala za sodelovanje.

Starost: _____

Spol: M Ž

1. Kaj je von Willebrandova bolezen?

- a. Zaplet sladkorne bolezni
- b. Bolezen srca
- c. Motnja strjevanja krvi
- d. Duševna motnja
- e. Ne vem
- f. Drugo: _____

2. Kateri tip vWB je najpogostejši?

- a. Tip 1
- b. Tip 2
- c. Tip 3
- d. Ne vem

3. Kdo oboleva za vWB:

- a. Samo moški
- b. Samo ženske
- c. Oboji

4. Odgovori na vprašanja, tako da obkrožiš številko od 1 do 5.

Kakšna je pogostost motenj strjevanja krvi? (1 – zelo redko, 5 – zelo pogosto)	1 2 3 4 5
Kakšna je pogostost vWB med vsemi motnjami strjevanja krvi? (1 – zelo redko, 5 – zelo pogosto)	1 2 3 4 5
Kako bi ocenili kakovost življenja obolelega s vWB? (1 – zelo slaba, 5 – zelo dobra)	1 2 3 4 5
Kako dolgo traja vWB? (1 – nekaj dni, 5 – vse življenje)	1 2 3 4 5
Kako uspešno je zdravljenje vWB? (1 – ni uspešno, 5 – zelo uspešno)	1 2 3 4 5

5. Obkroži DA, če misliš, da je trditev pravilna, NE, če misliš, da je napačna in Ne vem, če ne poznaš odgovora.

vWB se pojavlja pri obeh spolih.	DA	NE	Ne vem
Vsak človek s krvno skupino AB ima vWB.	DA	NE	Ne vem
vWB povzroča motnje vida.	DA	NE	Ne vem
Ljudje s vWB ne morejo normalno razmišljati.	DA	NE	Ne vem
vWB je nalezljiva.	DA	NE	Ne vem
vWB se prenaša z dedovanjem.	DA	NE	Ne vem
vWB povzroča krvavitve.	DA	NE	Ne vem
vWB povzroča zastoj krvnega obtoka.	DA	NE	Ne vem
vWB se zdravi z dieto.	DA	NE	Ne vem
vWB povzroča hemofilijo.	DA	NE	Ne vem
vWB je najpogostejša prirojena motnja strjevanja krvi.	DA	NE	Ne vem

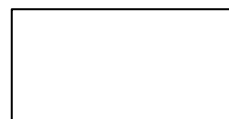
6. Ali imaš vWB?

- a. DA
- b. NE

7. Ali poznaš koga, ki boleha za vWB?

- a. DA
- b. NE

Priloga 2: Anketni vprašalnik za srednješolce



Anketa

Sva dijaka srednjih šol v Mariboru, ter delava raziskovalno nalogo s področja zdravstva. Prosiva te, da izpolniš anketni vprašalnik in nama tako pomagaš pri sestavljanju raziskovalne naloge. Anketa je anonimna. Kratica vWB pomeni »von Willebrandova bolezen.« Povsod je možen le en odgovor. Hvala za sodelovanje.

Starost: _____

Spol: M Ž

8. Kaj je von Willebrandova bolezen?

- a. Zaplet sladkorne bolezni
- b. Bolezen srca
- c. Motnja strjevanja krvi
- d. Duševna motnja
- e. Ne vem
- f. Drugo: _____

9. Kateri tip vWB je najpogostejši?

- a. Tip 1
- b. Tip 2
- c. Tip 3
- d. Ne vem

10. Kdo oboleva za vWB:

- a. Samo moški
- b. Samo ženske
- c. Oboji

11. Odgovori na vprašanja, tako da obkrožiš številko od 1 do 5.

Kakšna je pogostost motenj strjevanja krvi? (1 – zelo redko, 5 – zelo pogosto)	1 2 3 4 5
Kakšna je pogostost vWB med vsemi motnjami strjevanja krvi? (1 – zelo redko, 5 – zelo pogosto)	1 2 3 4 5

Kako bi ocenili kakovost življenja obolelega s vWB? (1 – zelo slaba, 5 – zelo dobra)	1 2 3 4 5
Kako dolgo traja vWB? (1 – nekaj dni, 5 – vse življenje)	1 2 3 4 5
Kako uspešno je zdravljenje vWB? (1 – ni uspešno, 5 – zelo uspešno)	1 2 3 4 5
Kako pogosto opažaš podaljšan čas krvavljenja? (1 – nikoli, 5 – redno)	1 2 3 4 5

12. Obkroži DA, če misliš, da je trditev pravilna, NE, če misliš da je napačna in Ne vem, če ne poznaš odgovora.

vWB se pojavlja pri obeh spolih.	DA	NE	Ne vem
Vsak človek s krvno skupino AB ima vWB.	DA	NE	Ne vem
vWB povzroča motnje vida.	DA	NE	Ne vem
Ljudje s vWB ne morejo normalno razmišljati.	DA	NE	Ne vem
vWB je nalezljiva.	DA	NE	Ne vem
vWB se prenaša z dedovanjem.	DA	NE	Ne vem
vWB povzroča krvavitve.	DA	NE	Ne vem
vWB povzroča zastoj krvnega obtoka.	DA	NE	Ne vem
vWB se zdravi z dieto.	DA	NE	Ne vem
vWB povzroča hemofilijo.	DA	NE	Ne vem
vWB je najpogostejša prirojena motnja strjevanja krvi.	DA	NE	Ne vem

13. Ali imaš vWB?

- a. DA
- b. NE

14. Ali poznaš koga, ki boleha za vWB?

- a. DA
- b. NE

Priloga 3: Intervju z osnovnošolcem, ki ima vWB

1. Kakšno je življenje s vWB?

Moj način življenja se ne razlikuje od načina življenja drugih ljudi. Res je, da sem izpostavljen pogostejšim in močnejšim krvavitvam, a je moje življenje povsem normalno.

2. Kateri tip vWB imaš?

Imam tip 2A.

3. Katera zdravila uporabljaš za zdravljenje vWB?

Za zdravljenje von Willebrandove bolezni uporabljam cyklokapron.

4. Katerih zdravil pa ne smeš uporabljati?

Uporabljati ne smem zdravil, ki redčijo kri oz. vplivajo na slabše delovanje strjevalnih faktorjev. Takšna zdravila so na primer: aspirin, andol, coffalgin, fealgin, ameriški slamnik ...

5. Imáš zaradi vWB kakšne težave?

Razen nevarnosti pogostejših in daljših krvavitev, nimam težav. Včasih zaradi močnih krvavitev ali nevarnosti le teh ne morem obiskati npr. šolskega izleta, šole v naravi itd.

6. Kako si podedoval vWB?

Von Willebrandovo bolezen sem podedoval po očetu. Oče jo je podedoval po svoji mami. To bolezen ima tudi moja prababica in očetova teta.

7. Kako bi ocenil kakovost svojega življenja od 1 do 5?

Moje življenje se mi zdi dobro, ocenil bi ga z oceno 4, vWB me pri večini vsakodnevnih dejavnostih ne ovira. Res pa je, da se lahko moje življenje spremeni ob hujši poškodbi. Vendar upam, da se to ne bo zgodilo in da bom lahko še naprej užival v športnih aktivnostih.

8. Ali imaš kakšne druge omejitve npr. glede športnih aktivnosti, prehrane, načina življenja?

Drugih omejitev nimam. Prehranjujem se lahko z vsem, izvajam lahko vse športe. Paziti moram le na krvavitve, poškodbe, modrice itd.

9. Ali ste tudi bolniki s vWB včlanjeni v Društvo hemofilikov Slovenije?

Da, tudi mi smo člani Društva hemofilikov Slovenije. V to društvo se lahko včlani prav vsak, tudi tisti, ki ne boleha za hemofilijo ali von Willebrandovo boleznijo. V društvu dobimo veliko informacij o naši bolezni, tj. hemofiliji in vWB. Društvo nam ponuja tudi štipendije.

Priloga 4: Intervju z odraslo osebo s vWB

1. Kakšno je življenje s vWB?

Moje življenje je povsem običajno. Vsak dan lahko normalno opravljam vse svoje obveznosti. Ne počutim se zelo ogroženega pri vsakodnevnih aktivnostih. V bistvu lahko počnem vse, kar lahko drugi, le bolj previden moram biti, da ne pride do kakšnih krvavitev, ker bi jih lahko bilo zelo težko ustaviti.

2. Kateri tip vWB imate?

Tega pa pravzaprav ne vem na pamet. S tem ne obremenjujem. Glede na to, da nimam močnih simptomov, sklepam, da imam najlažji tip. Od vaju sem izvedel, da je to tip 1. Zdravniki pa mi tega niso povedali.

3. Katera zdravila uporabljate za zdravljenje vWB?

Meni osebno hormonska terapija ni pomagala. Za DDAVP sem bil testiran, ampak ga nisem uporabljal, ker se mi ni zdelo potrebno. Za ciklokapron moram reči, da mi je zelo pomagal. Najbolj pa C vitamin. To sem ugotovil sam. Če opazim kakšne znake vWB, naredim kuro s C vitaminom in prav opazim, da se mi tako okrepijo žilne stene, večina hematomov izgine in se kar nekaj časa več ne pojavljajo.

4. Imate zaradi vWB kakšne težave?

Trenutno težav zaradi vWB nimam. Sem pa že doživel, da sem šel po mestu in mi je kdo rekel, da škoda, da se v družini tako tepemo, ker sem imel po obrazu, rokah in po celem telesu hematome.

5. Kako ste podedovali vWB? Jo imajo tudi drugi družinski člani?

Pravzaprav ne vem. Sicer pa mislim, da po babici po mamini strani. Moja mama takšnih težav ni imela. Z očetove strani pa tudi nisem nič slišal, da bi imel kdo takšne težave. Ima pa to bolezen tudi moja hči in vse kaže, da je ona to podedovala po meni in bo tudi imela težave.

6. Kako so vam ugotovili to bolezen?

Po manjšem posegu sem imel težave. Te težave so se še vedno pojavljale tudi kasneje. In nekako me nihče ni vzel resno. Ves čas sem bil voden v naši ambulanti na transfuziji, ampak tam se sploh niso nič zmenili za to. Nato pa sem imel še en poseg in po njem nisem nehal krvaveti. Bil sem že zelo izčrpan in šele takrat me je zdravnica napotila k hematologu in ta je bil tisti, ki je potem postavil diagnozo ter me poslal v Ljubljano, kjer so vse potrdili. Torej, res mi ni všeč, da se zdravniki sploh ne zmenijo za tebe, ti pa sploh ne veš, kaj ti je. Diagnozo so mi postavili komaj pred devetimi leti, čeprav sem že prej imel težave.

7. Kaj menite o zdravljenju vWB?

Mislim, da je uspešno. Dobro je da veš, kako se pozdraviti npr. z železom, C vitaminom, ciklokapronom. Koristno je, da si testiran na DDAVP v primeru, če pride do močne krvavitve. Se mi pa zdi, da je zdravljenje boleznih veliko uspešnejše, kot pa odkrivanje.

8. Kako bi ocenili kakovost svojega življenja od 1 do 5?

Moram reči, da me to ne moti. Trenutno bi ocenil s 4 ali celo s 5. Nimam nobenih težav, ampak po kakšnih operacijah imam tudi veliko več hematomov. Takrat bi kakovost življenja ocenil z manj kot s 4. Sa, j ko ti enkrat to bolezen odkrijejo, veš pri čem si. Takrat ti tudi zdravnik razloži stvari in po dolgotrajnem jemanju ciklokaprona se stvari tudi malo uredijo. Bil sem zelo nervozen, ker nisem vedel, kaj mi je. Takrat pa bi ocenil moje življenje z 2 ali 3. Za 1 ravno ni bilo, ampak ni bilo prijetno.

9. Imate kakšne druge omejitve npr. glede športnih aktivnosti, prehrane, načina življenja?

Pri hrani ne. Pri športnih aktivnostih me nekoliko skrbi zaradi poškodb. Strah me je poškodb npr. pri smučanju. Včasih sem smučal, zdaj se mi pa zdi, da vseeno raje ne bi več. Pogosto si mislim, kaj če padem, kaj če pride do kakšne nesreče. Dejansko imam nekakšne psihične omejitve.

10. Ste član Društva hemofilikov Slovenije?

V društvo sva včlanjena oba z otrokom. Se mi zdi prav, da sva. Bolniki s vWB tam lahko dobimo kakšne informacije o svoji bolezni. Nekajkrat sem pa pisal na njihov kontaktni naslov in moram reči, da nisem dobil odgovora. Možno je tudi, da se na to toliko ne spoznajo, ker se očitno bolj ukvarjajo s hemofiliki, kar se mi zdi tudi prav, ker so ti tudi veliko bolj prizadeti. Drugače pa nimam kakšnih pritožb in bi bilo grdo, če bi jih imel. Res pa je tudi, da če potrebujem pregled, pokličem v ambulanto svojega zdravnika, ki mi vedno prisluhne, ko tudi imam težave. Dobivam pa tudi revijo Koncentrat, v kateri veliko opisujejo tudi motnje strjevanja krvi in lahko v njej najdemo članke iz vsega sveta.

Priloga 5: Intervju s strokovnjakom

1. Kateri je najpogostejši tip vWB pri bolnikih, ki jih zdravite?
Največ bolnikov ima tip 1. Ta tip je tudi najpogostejši pri von Willebrandovi bolezni.
2. Kateri so najpogostejši vzroki, da se bolniki pridejo testirat?
Najpogostejši vzroki so krvavitve v sklepe (posebej pri tipu 3), iz sluznice (iz nosu, dlesni, menstrualne krvavitve), podkožne krvavitve (modrice).
3. Nama lahko na kratko opišete potek zdravljenja in obravnavanje bolnika s vWB?
Bolezen dokažemo z opravljenimi preiskavami strjevanja krvi, in sicer hemogram, zapiralni čas, določitev koncentracije antigena vWF in aktivnosti molekul, določitev aktivnosti F VIII. Terapija je odvisna od podtipa in težav.
4. Katera zdravila niso primerna oz. jih zdravniki celo odsvetujete bolnikom s vWB?
Odsvetujemo zdravila, ki motijo strjevanje krvi, npr. Aspirin.
5. Je bila v zadnjem času uvedena kakšna novost na področju zdravljenja vWB?
V zadnjem času ni bilo nobenih sprememb oz. novosti na področju zdravljenja.
6. Kakšno je prepoznavanje bolnikov s težavami zaradi vWB pri osebnih zdravnikih?
Bolnikov je najbrž več, v Sloveniji jih je registriranih samo 171. Zagotovo obstajajo bolniki, pri katerih vWB ni prepoznana, saj imajo blage simptome tipa 1.
7. V člankih pogosto beremo, da se število diagnosticiranih bolnikov s vWB povečuje. Ali menite, da je razlog temu boljša ozaveščenost ljudi?
Da, res je. Bolezen se hitreje odkriva, tudi ozaveščenost je pripomogla k večjemu številu diagnosticiranih bolnikov.
8. Zanima naju, kam se uvršča Slovenija med ostalimi državami EU, glede na pogostost vWB in uspešnost njenega zdravljenja?
Menim, da je uspešnost zdravljenja pri nas primerljiva z ostalimi evropskimi državami.
9. Kako bi ocenili kakovost življenja bolnika s vWB od 1 do 5?
Odgovor na to vprašanje najlažje podajo bolniki sami, menim, da je to subjektivno mnenje vsakega posameznika. Težko podam odgovor.
10. Kako bi posameznik lahko najhitreje prepoznal vWB?
Kot že prej omenjeno lahko vWB prepoznamo po sluzničnih krvavitvah, krvavitvah v sklepe, podkožnih krvavitvah.

Priloga 6: Tabela 13

Tabela 13: Poznavanje vWB glede na starost

Starost		Zaplet sladkorne bolezni	Bolezen srca	Motnja strjevanja krvi	Duševna motnja	Ne vem	Skupaj
11	N	0	0	0	1	0	1
	%	0,0%	0,0%	0,0%	100,0%	0,0%	100,0%
12	N	1	1	10	2	6	20
	%	5,0%	5,0%	50,0%	10,0%	30,0%	100,0%
13	N	0	1	18	2	4	25
	%	0,0%	4,0%	72,0%	8,0%	16,0%	100,0%
14	N	1	0	25	0	3	29
	%	3,4%	0,0%	86,2%	0,0%	10,3%	100,0%
15	N	0	3	66	1	39	109
	%	0,0%	2,8%	60,6%	0,9%	35,8%	100,0%
16	N	0	0	5	0	7	12
	%	0,0%	0,0%	41,7%	0,0%	58,3%	100,0%
17	N	0	0	46	0	24	70
	%	0,0%	0,0%	65,7%	0,0%	34,3%	100,0%
18	N	0	0	5	0	2	7
	%	0,0%	0,0%	71,4%	0,0%	28,6%	100,0%

Priloga 7: Tabela 14

Tabela 14: Statistična opredelitev poznavanja vWB glede na starost

	Vrednost	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearsonov hi kvadrat	85,240	28	0,000

Priloga 8: Tabela 15

Tabela 15: Poznavanje obolelega glede na stopnjo šolanja

Stopnja šolanja		Sam	Znanec	Nič	Oboje	Skupaj
Srednja šola	N	0	14	181	2	197
	%	0,0%	7,1%	91,9%	1,0%	100,0%
Osnovna šola	N	3	16	57	0	76
	%	3,9%	21,1%	75,0%	0,0%	100,0%