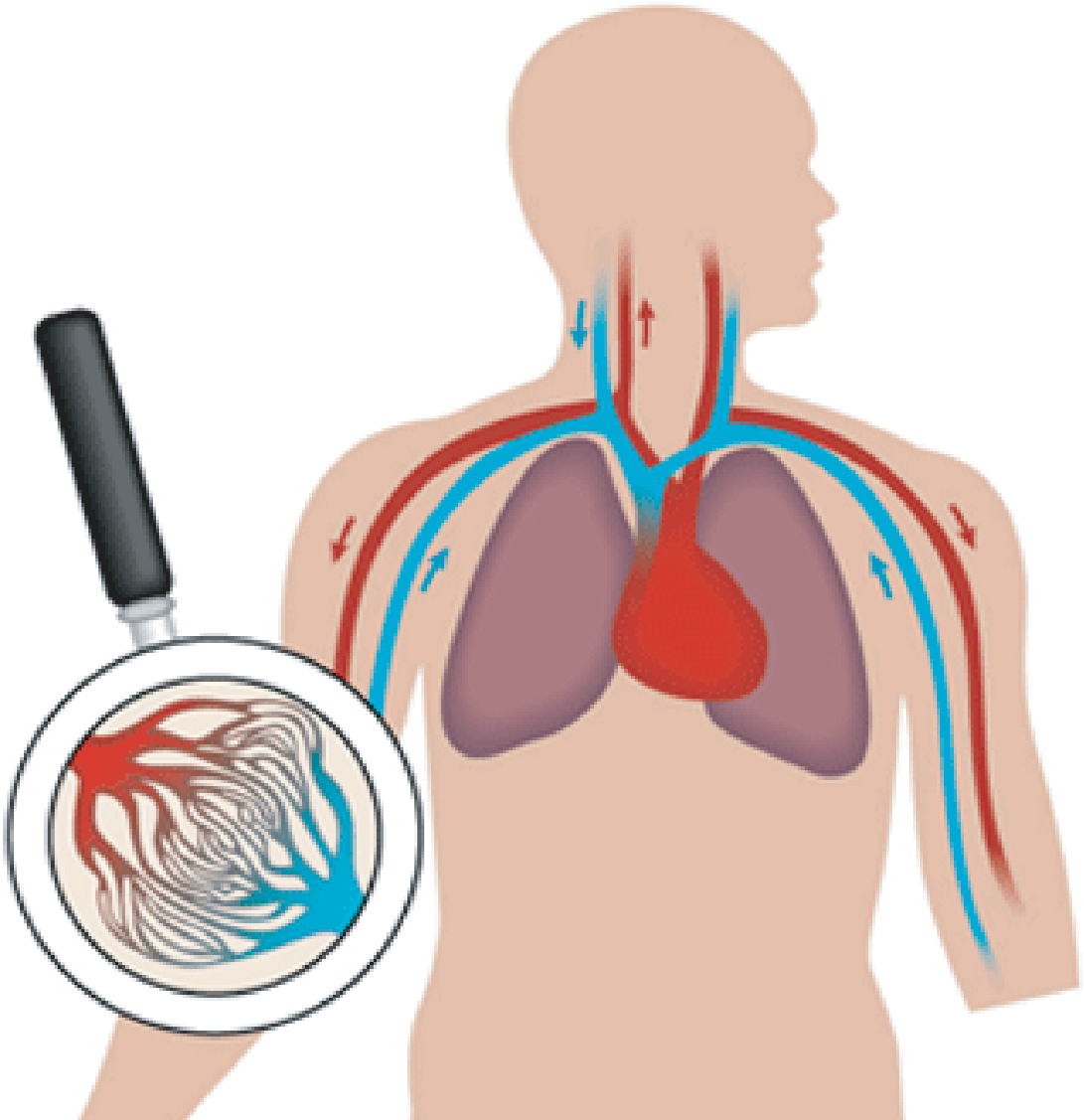
ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)

Η ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑ
σε εικόνες



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA

Η ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑ ΣΕ ΕΙΚΟΝΕΣ
HEMOPHILIA IN PICTURES

ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)

Αποκτήστε βασικές γνώσεις για την αιμορροφιλία (μια κληρονομική διαταραχή του αίματος) διαβάζοντας αυτό το εγχειρίδιο που είναι εύκολο στη μελέτη, γιατί το κείμενο συνοδεύεται και από εικόνες.

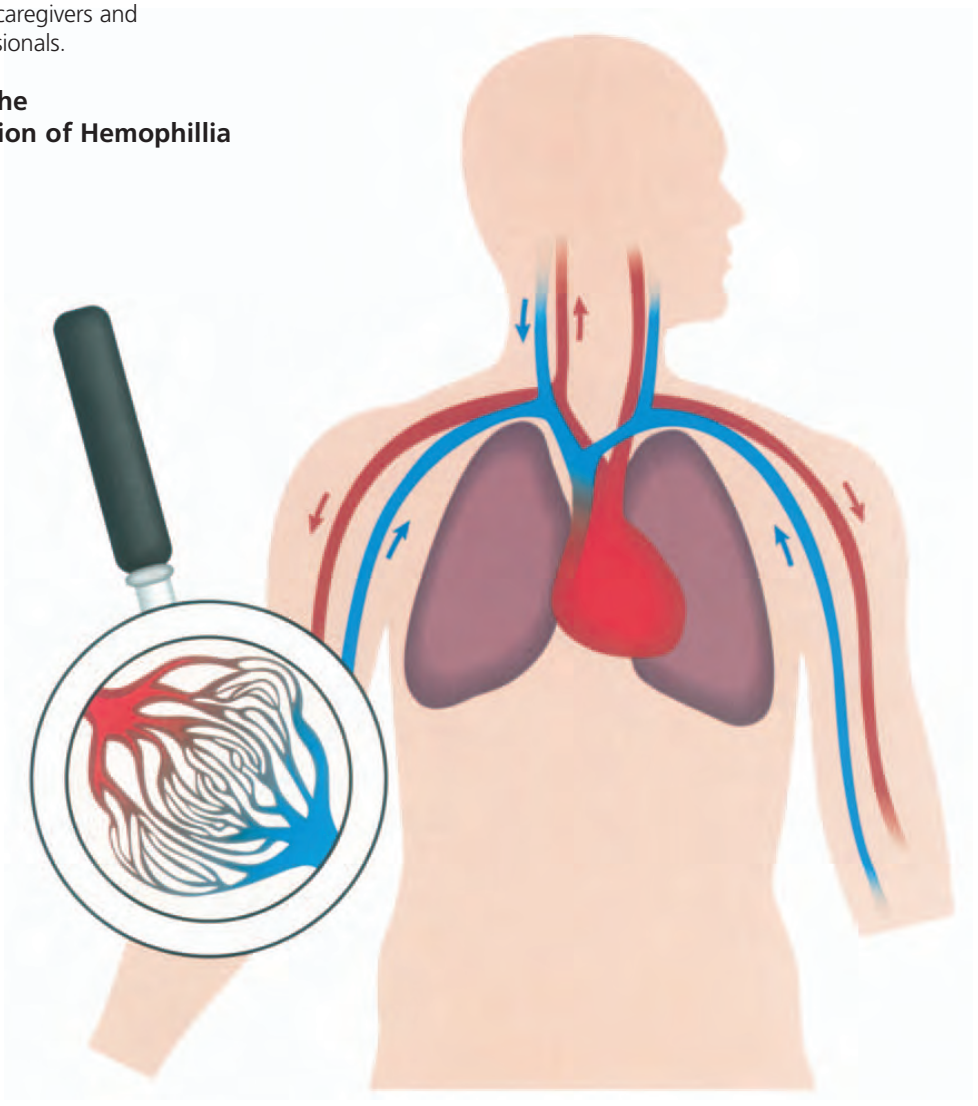
Αυτή η έκδοση έγινε για άτομα με αιμορροφιλία, άτομα που έχουν αναλάβει τη φροντίδα τους και λειτουργούς υγείας.

Εκδόθηκε από τον
Παγκόσμιο Οργανισμό Αιμορροφιλίας

Learn basic information about hemophilia (an inherited bleeding disorder) using pictures and easy-to-read text.

This publication was developed for people With hemophilia, their caregivers and Healthcare professionals.

Published by the
World Federation of Hemophillia



ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ ΚΑΙ ΠΝΕΥΜΑΤΙΚΑ ΔΙΚΑΙΩΜΑΤΑ
ACKNOWLEDGMENTS & COPYRIGHT

Acknowledgements & Copyright
This publication was developed and tested in large part by volunteers from around the world, most of whom are experts in hemophilia through profession or experience as a person living with the disorder. Volunteers from over 75 hemophilia organizations and treatment centres responded to our survey
about Hemophilia in Pictures (HIP). More volunteers tested the new web program and provided feedback on readability and the "user-friendliness" of the program. The WFH Nurses Committee
and the Musculoskeletal Committee generously committed time to rewiew the 1998 edition and make recommendations for the new version.
Much appreciation goes to the HIP Working Group. These professionals volunteered their time and expertise throughout the twelve-month development stage to ensure the content was accurate, easy to read, and practical in format.

WORKING GROUP:
Lara Oyesiku, Chair of the HIP Working
Group and Nurses Committee, England;
Martin Bedford, Educational Advisor, England;
Annie Gillham, Nurse Advisor, South Africa;
Dr. Peter Jones, Medical Advisor, England;
Kathy Mulder, Physiotherapy Advisor, Canada;
David Page, Education Advisor, Canada.

PROJECT COORDINATION:
Laurie Blackstock, WFH Education Officer

CREATIVE AND TECHNICAL DEVELOPMENT
Susan Rakita, Marketing Consultant;
Peggy Messing, Illustration and Graphic Desing
Creative Image, 4150 Steinberg, St-Laurent,
Quebec, H4R2G7 Canada

COPYRIGHT World Federation of Hemophilia, 2005
The WFH encourages redistribution of its publications for
educational purposes by not-for-profit hemophilia organizations.
In order to obtain permission to reprint, redstribute, or
translate thiw publication, please contact the Communications
Department at the address below.

World Federation of Hemophilia
1425 Rene Levesque Boulevard West – Suite 1010 Montreal, Quebec H3G1T7 Canada
E-mail: wfh@wfh.org, Web site: www.wfh.org
Tel: +1 (514) 875-7944, Fax: +1 (514) 875-8916

Μετάφραση:

ΣΟΦΙΑ ΑΡΩΝΗ-ΒΟΥΡΝΑ
Υφηγήτρια
Διευθύντρια Κέντρου Αιμορροφιλίας-Μονάδας Αιμόστασης
Νοσοκομείο Παίδων «Αγία Σοφία»
Αθήνα, Ελλάδα

ΜΑΡΓΑΡΙΤΑ ΜΕΥΕΡ
Κοινωνική Λειτουργός

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)

Αγαπητοί γονείς

Η αιμορροφιλία είναι ένα νόσημα γνωστό από τις εβραϊκές γραφές, όμως η διάγνωση και η θεραπευτική αντιμετώπιση έγιναν εφικτές στη δεκαετία του '50. Χωρίς ουσιαστική θεραπεία, το προσδόκιμο επιβίωσης των ατόμων με αιμορροφιλία ήταν 21 χρόνια και η αναπηρία από τα πρώτα χρόνια ζωής ο κανόνας. Η αναπηρία ήταν το αποτέλεσμα επαναλαμβανόμενων αιμορραγιών, κυρίως στις αρθρώσεις, αλλά και στο μυικό σύστημα. Το αιμορροφιλικό αγόρι περνούσε τον περισσότερο χρόνο του καθηλωμένο σ' ένα κρεββάτι, στο σπίτι ή στο νοσοκομείο και βίωνε τον πόνο ως αναπόσπαστο στοιχείο της αρρώστειας του. Η εκπαίδευση ήταν στόχος απροσπέλαστος για το παιδί και η ανεργία για τον ενήλικα το παρεπόμενο της αναπηρίας και της έλλειψης ειδικής εκπαίδευσης.

Ολικό αίμα, φρέσκο κατεψυγμένο πλάσμα, κρυοκαθίζημα, συμπυκνωμένοι παράγοντες ήταν η αλληλουχία των θεραπευτικών πρακτικών. Το κάθε βήμα στην εξέλιξη των θεραπευτικών μέσων ήταν καλύτερο από το προηγούμενο και όλα στόχευαν στην καλύτερη ποιότητα ζωής του αιμορροφιλικού. Όμως, με τα παράγωγα αίματος προέκυψαν άλλα δεινά: ηπατίτιδα Β, ηπατίτιδα C, AIDS, ηπατίτιδα Α και άλλοι ήσσονος σημασίας ιοί (χρονολογική σειρά) ήταν οι σκιές που κάλυψαν το φως που ακολούθησε την καθιέρωση των συμπυκνωμένων παραγόντων. Γιατροί και ασθενείς πίστεψαν προσωρινά πως νίκησαν το θάνατο και την αναπηρία. Όμως, ο θάνατος πρόβαλλε με άλλη μορφή (AIDS) και η αναπηρία παλινδρόμησε από το φόβο για το AIDS και την αποφυγή θεραπείας με παράγοντες των αιμορραγικών επεισοδίων (ενήλικοι αιμορροφιλικοί).

Δεν γνωρίζω στην ιστορία της ιατρικής να έγιναν τόσα πολλά, σε τόσο μικρό χρονικό διάστημα, για ένα τόσο σπάνιο νόσημα (1 αγόρι σε κάθε 5000 γεννήσεις αρρένων)! Με αφορμή το AIDS, οι μέθοδοι ελέγχου των αιμοδοτών για ιούς που μεταβιβάζονται με το αίμα, καθώς και οι μέθοδοι επεξεργασίας των προϊόντων του αίματος για αδρανοποίηση των ιών βελτιώνονταν κάθε τόσο. Τα προϊόντα που προέρχονται από το πλάσμα είναι πλέον ελεύθερα από τις γνωστές μάστιγες του παρελθόντος, ωστόσο στις αρχές της δεκαετίας του '90 κυκλοφόρησαν οι ανασυνδυασμένοι παράγοντες, που και αυτοί μετεξελήχθηκαν σε 2ης και 3ης γενιάς.

Συγχρόνως με τις εξελίξεις στα θεραπευτικά μέσα, άλλαξε και ο τρόπος αντιμετώπισης των αιμορροφιλικών παιδιών. Την έγκαιρη θεραπεία του κάθε αιμορραγικού επεισοδίου αντικατέστησε η προληπτική θεραπεία. Από τα πρώτα αιμορραγικά επεισόδια, η προληπτική θεραπεία εφαρμόζεται στα παιδιά με βαριά ή μέσης βαρύτητας αιμορροφιλία, για να αποτρέπονται οι αιμορραγίες στις αρθρώσεις και να αποφεύγεται η αιμορροφιλική αρθροπάθεια. Τα παιδιά με αιμορροφιλία, δεν παραλλάσσουν πλέον των «φυσιολογικών» παιδιών: αναπτύσσουν δραστηριότητες, παρακολουθούν ανελλιπώς την πρωτοβάθμια και δευτεροβάθμια εκπαίδευση, βάζουν ακαδημαϊκούς στόχους, αποκαθίστανται επαγγελματικά, όταν ενηλικιωθούν, και φτιάχνουν οικογένειες.

Από την αναπηρία, λοιπόν, και το θάνατο χωρίς καμμία θεραπεία, περάσαμε στην καλύτερη ποιότητα ζωής με τα «υψηλής καθαρότητας» προϊόντα και αναμένονται και άλλες ανατρεπτικές εξελίξεις (παράγοντες με μεγαλύτερη διάρκεια επιβίωσης, γονιδιακή θερα-

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

πεία κ.α). Δυστυχώς, «η καλύτερη θεραπεία» βρίσκει εφαρμογή στο δυτικό κόσμο προς το παρόν, ενώ μόνον 1% του παιδικού πληθυσμού με αιμορροφιλία, παγκοσμίως, απολαμβάνει τα ευεργετήματα της προφυλακτικής θεραπείας, λόγω του υψηλού κόστους. Ωστόσο, ακόμη και με πιο ευοίωνες τις προοπτικές, η αιμορροφιλία δεν παύει να είναι ένα χρόνιο νόσημα, δυσβάσταχτο φορτίο για το παιδί και την οικογένεια, που προστίθεται επί πλέον στα προβλήματα της καθημερινότητας.

Στη μακρόχρονη καριέρα μου, έχοντας βιώσει όλες αυτές τις εξελίξεις κι έχοντας γίνει «άγγελος κακών επών» για εκατοντάδες οικογένειες, διδάχθηκα πως η ανακοίνωση της διάγνωσης της αιμορροφιλίας στο νεαρό ζευγάρι ήταν και παραμένει «κεραυνός εν αιθρία». Το shock της ανακοίνωσης είναι δεδομένο. Η ένταση και η διάρκεια του είναι διαφορετική και εξαρτάται από πολλούς παράγοντες: το ψυχικό δυναμικό του ζευγαριού, τη μεταξύ τους σχέση, τη σχέση προς τη γονεική οικογένεια (παππούδες, γιαγιάδες, αδέλφια κι από τις δύο μεριές), την ενημέρωση από το ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό, την ψυχολογική στήριξη και τη βαρύτητα των πρώτων αιμορραγικών συμβαμάτων του αιμορροφιλικού αγοριού (κακή ή καλή εμπειρία). Οι πληροφορίες που δέχεται ένα ζευγάρι αμέσως μετά τη διάγνωση, παρότι επαναλαμβάνονται και δίνονται σε συνεδρίες, δεν καταγράφονται όλες. Η πληροφόρηση που δίνεται με εικόνα και λόγια είναι εύληπτη, και καταγράφεται πιο εύκολα, γιατί δείχνοντας την εικόνα οι έννοιες δεν είναι αφηρημένες π.χ αίμαρθρο, βλάβη αρθρικού υμένα, αιμορροφιλική αρθροπάθεια και άλλα.

Πριν από πολλά χρόνια, είχαμε μεταφράσει το «your child with haemophilia» και δύο βιβλιαράκια από την εικονογραφημένη σειρά του «Harold». Δεν μπορώ να ισχυρισθώ ότι οι γονείς βοηθήθηκαν, γιατί απλώς δεν τα διάβαζαν. Τα τελευταία χρόνια ενημερώνομε τους γονείς χρησιμοποιώντας το booklet «haemophilia in pictures». Στα παιδιά, δείχνομε τις εικόνες και τις εξηγούμε με δικά μας λόγια στην ηλικία των 5-6 χρόνων. Βλέποντας την απήχηση, που είχε αυτό το βιβλίο, αποφασίσαμε να το μεταφράσομε στα Ελληνικά, αφού πήραμε την έγκριση από τη WFH. Στη μετάφραση βοήθησε η κ.Μαργαρίτα Meyer, κοινωνική λειτουργός. Προσπαθήσαμε να σεβασθούμε το κείμενο και δεν κάναμε ελεύθερη μετάφραση, που θα βοηθούσε περισσότερο στη ροή και βατότητα του Ελληνικού κειμένου. Παρόλα αυτά, ελπίζομε το βιβλίο αυτό να βοηθήσει, όχι μόνον τις οικογένειες στο να καταλάβουν την έκφραση και αντιμετώπιση της αιμορροφιλίας, αλλά και τους γιατρούς, που δεν έχουν άμεση σχέση με το νόσημα και καλούνται να αντιμετωπίσουν, περιστασιακά, ένα αιμορροφιλικό παιδί.

Ευχαριστούμε θερμά τη WFH για τη δυνατότητα που μας έδωσε να μεταφράσουμε το εγχειρίδιο. Επίσης ευχαριστούμε την εταιρία Wyeth Hellas για την οικονομική κάλυψη της Ελληνικής έκδοσης

Με τιμή

Σοφία Αρώνη - Βουρνά
Υφηγήτρια
Διευθύντρια
Κέντρου αιμορροφιλίας - Μονάδας Αιμόστασης
Νοσοκομείο Παίδων «Αγία Σοφία»
Αθήνα, Ελλάδα

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)

ΜΕΡΟΣ 1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΤΗΝ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑ

- Πώς κυκλοφορεί το αίμα στο σώμα; σελ. 8
- Πώς αρχίζει και σταματά η αιμορραγία; σελ. 10
- Γιατί τα άτομα με αιμορροφιλία αιμοραγούν κάποιες φορές για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα απ' ό,τι οι άλλοι άνθρωποι; σελ. 12
- Είναι όλες οι αιμορροφιλίες το ίδιο; σελ. 14
- Πως οι άνθρωποι παθαίνουν αιμορροφιλία; σελ. 16
- Ποιές είναι οι πιθανότητες για ένα μωρό να έχει αιμορροφιλία; σελ. 18
- Η αιμορροφιλία κρατάει για πάντα; σελ. 20

ΜΕΡΟΣ 2 ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΚΑΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΩΝ

- Ποιές είναι οι συνήθεις εκδηλώσεις της αιμορροφιλίας; σελ. 24
- Τι προκαλέι μια αιμορραγία στην άρθρωση (αίμαρθρο); σελ. 26
- Τι συμβαίνει σε μια άρθρωση που αιμορραγεί; σελ. 28
- Ποιές αρθρώσεις αιμορραγούν πιο συχνά; σελ. 30
- Ποιές είναι οι απώτερες επιπτώσεις των αιμορραγιών στις αρθρώσεις; σελ. 32
- Τι προκαλεί αιμορραγία στο μυ; σελ. 34
- Τι συμβαίνει όταν η αιμορραγία γίνεται μέσα στο μυ; σελ. 36
- Ποιοί μύες αιμορραγούν πιο συχνά; σελ. 38
- Ποιές είναι οι απώτερες επιπτώσεις των αιμορραγιών στους μυς; σελ. 40
- Ποιές αιμορραγίες είναι σοβαρές ή απειλητικές για τη ζωή; σελ. 42

ΜΕΡΟΣ 3 ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΩΝ

- Γιατί οι αιμορραγίες πρέπει να θεραπεύονται γρήγορα; (Μέρος Α) σελ. 46
- Γιατί οι αιμορραγίες πρέπει να θεραπεύονται γρήγορα; (Μέρος Β) σελ. 48
- Ποιές είναι οι πρώτες βοήθειες που μπορεί κανείς να προσφέρει επί αιμορραγίας; σελ. 50
- Πώς μπορούν οι αιμορραγίες να θεραπευτούν με θεραπεία υποκατάστασης με συμπυκνωμένους παράγοντες; σελ. 52
- Ποιά άλλη θεραπευτική πρακτική μπορεί να βοηθήσει; σελ. 54
- Τι είναι ανασταλτές (inhibitors) και πως μπορούν να αντιμετωπισθούν; σελ. 56
- Ποιά είναι τα σημάδια ανάνηψης από μια αιμορραγία; σελ. 58

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΜΕΡΟΣ 4 ΠΩΣ ΝΑ ΠΑΡΑΜΕΙΝΕΙΣ ΥΓΙΗΣ ΚΑΙ ΝΑ ΠΑΡΕΜΠΟΔΙΖΕΙΣ ΤΗΝ ΕΚΔΗΛΩΣΗ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΩΝ

- Τι πρέπει να κάνεις για να διατηρηθείς υγιής; σελ. 62
- Γιατί είναι σημαντική η υγιεινή του στόματος; σελ. 64
- Γιατί είναι σημαντική η ψυχική υγεία; σελ. 66
- Τι πρέπει να κάνεις αν χρειαστεί χειρουργική επέμβαση; σελ. 68
- Τι γίνεται αν χρειαστούν φάρμακα ή εμβολιασμοί; σελ. 70
- Τι είναι οι αλλεργικές αντιδράσεις στη θεραπεία; σελ. 72
- Τι ιατρικές πληροφορίες πρέπει να έχει κανείς μαζί του; σελ. 74
- Από που μπορεί κανείς να πάρει βοήθεια ή συμβουλές για την αιμορροφιλία; σελ. 76

ΜΕΡΟΣ 5 ΦΛΕΒΟΚΕΝΤΗΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΤΟ ΣΠΙΤΙ

- Τι είναι η θεραπεία στο σπίτι; σελ. 80
- Τι είναι η φλεβοκέντηση; σελ. 82
- Τι προετοιμασία χρειάζεται για να κάνει κανείς θεραπεία υποκατάστασης; σελ. 84
- Πώς μπορεί να προληφθεί η μόλυνση, όταν γίνεται μια έγχυση παράγοντα; σελ. 86
- Πώς χορηγείται η θεραπεία υποκατάστασης; (Μέρος Α) σελ. 88
- Πώς χορηγείται η θεραπεία υποκατάστασης; (Μέρος Β) σελ. 90

ΜΕΡΟΣ 6 ΓΛΩΣΣΑΡΙ

- Γλωσσάρι σελ. 94

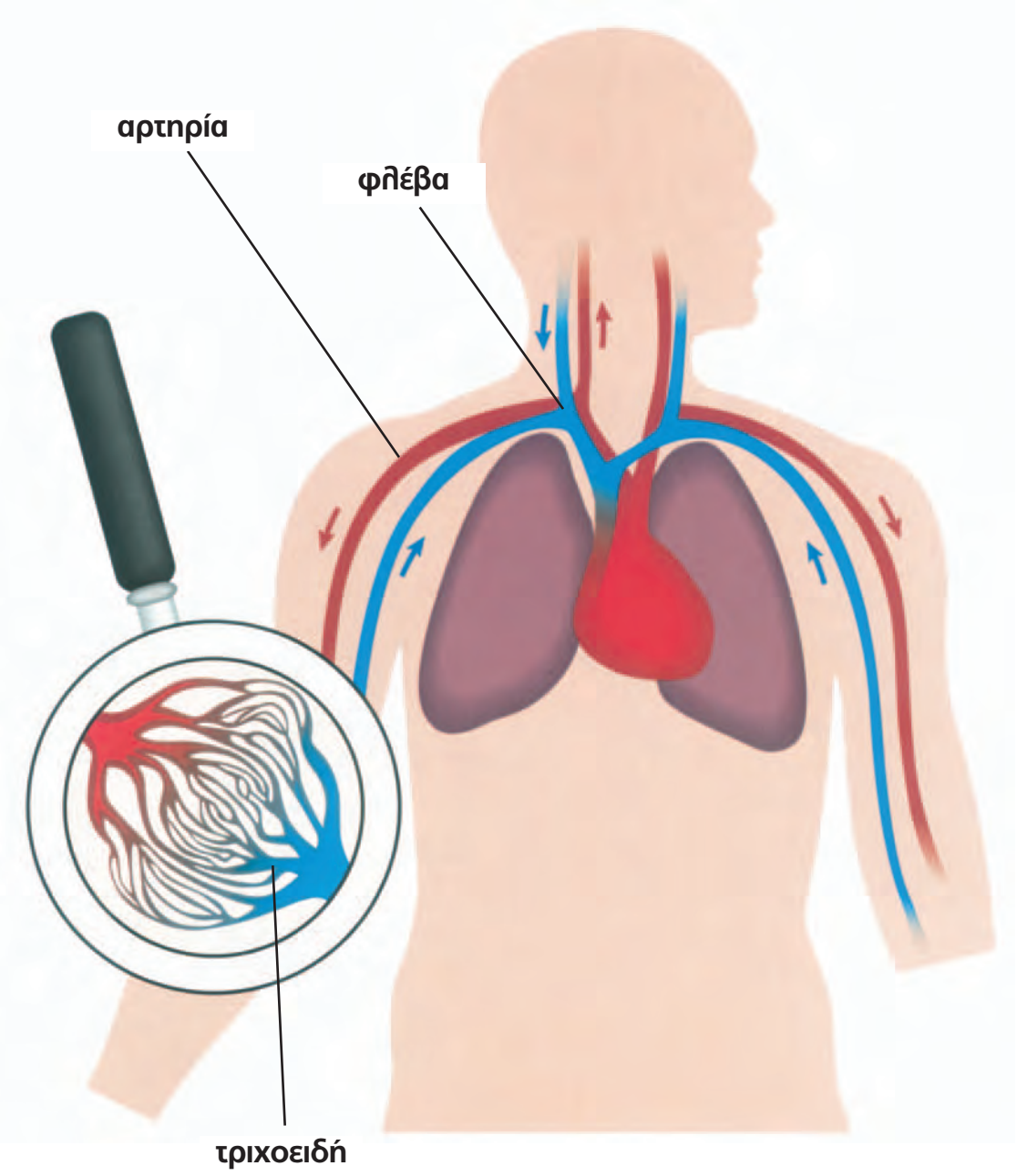
ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)

ΜΕΡΟΣ 1

ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΤΗΝ **ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑ**

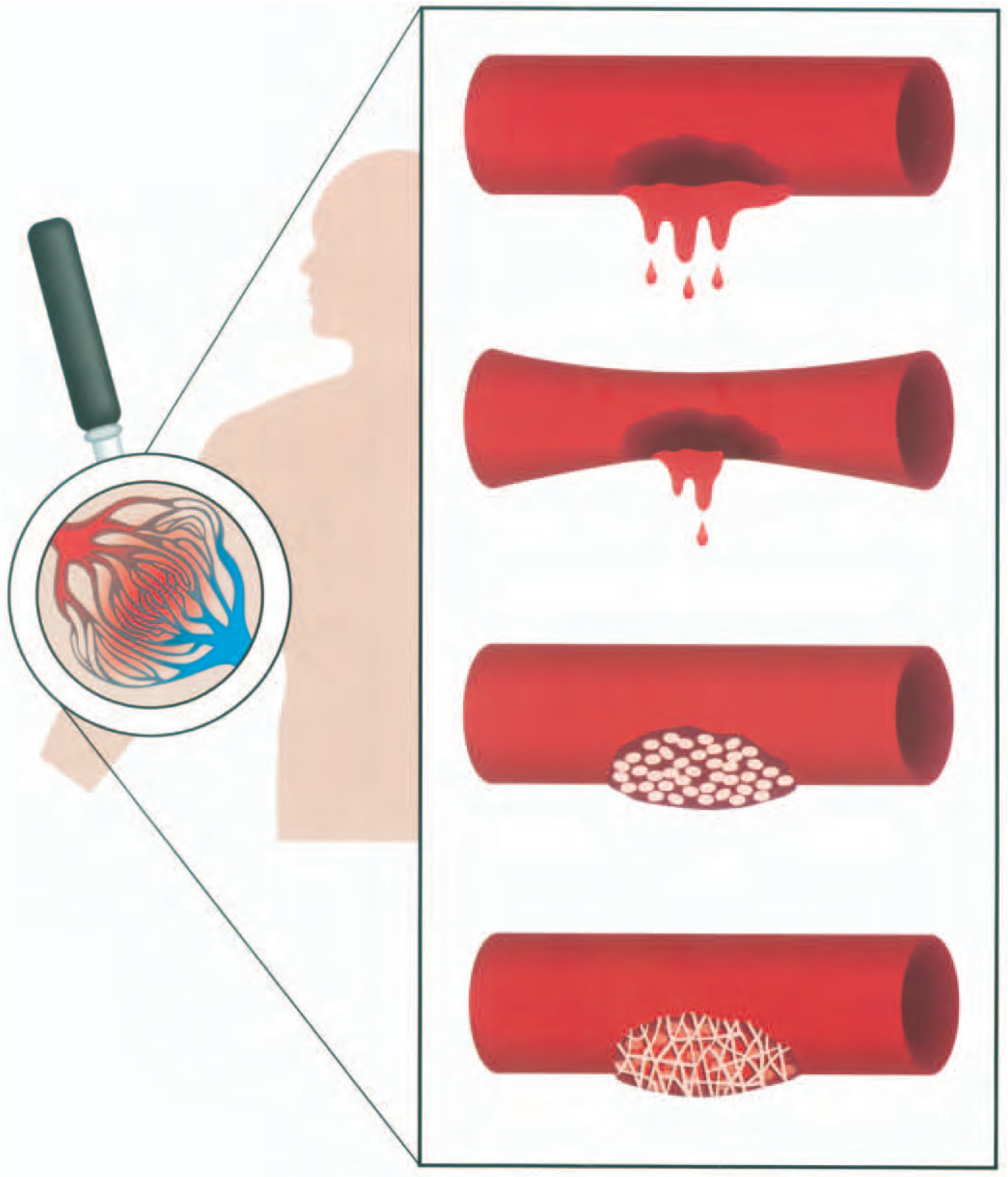
Πώς κυκλοφορεί το αίμα στο σώμα;

- Η αιμορροφιλία είναι μια διαταραχή της αιμόστασης, επομένως είναι σημαντικό να γνωρίζει κανείς πώς λειτουργεί το κυκλοφορικό σύστημα
- Η καρδιά λειτουργεί ως αντλία και διοχετεύει το αίμα σε όλο το σώμα
- Το αίμα κυκλοφορεί στο σώμα μέσα σε σωλήνες που ονομάζονται αρτηρίες, φλέβες και τριχοειδή. Ορισμένα αγγεία είναι μεγάλα (αρτηρίες και φλέβες) και άλλα είναι μικρά (τριχοειδή)


αρτηρία
φλέβα
τριχοειδή

Πώς αρχίζει και σταματά η αιμορραγία;

- Η αιμορραγία αρχίζει, όταν ένα αγγείο τραυματίζεται και το αίμα τρέχει έξω
- Το αγγείο συσπάται για να περιορίσει την αιμορραγία
- Στη συνέχεια, κύτταρα του αίματος που ονομάζονται αιμοπετάλια φτιάχνουν έναν αιμοπεταλικό θρόμβο (πώμα) για να κλείσουν την τρύπα
- Μετά, πολλοί παράγοντες της πήξης στο πλάσμα (μέρος του αίματος) συνεργάζονται για να σχηματίσουν ένα σταθερό θρόμβο γύρω από τον αιμοπεταλιακό θρόμβο
- Έτσι ενισχύεται ο αιμοπεταλιακός θρόμβος και σταματά την αιμορραγία

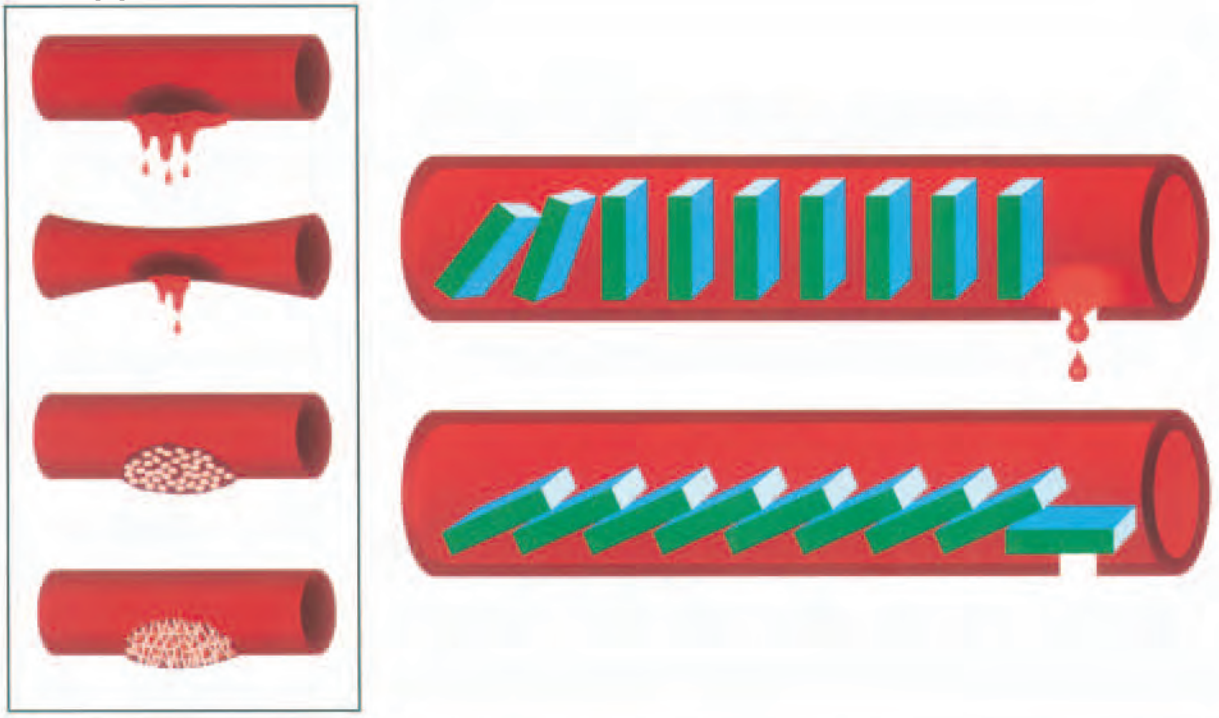


Γιατί τα άτομα με αιμορροφιλία αιμορραγούν κάποιες φορές για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα απ' ό,τι άλλοι άνθρωποι;

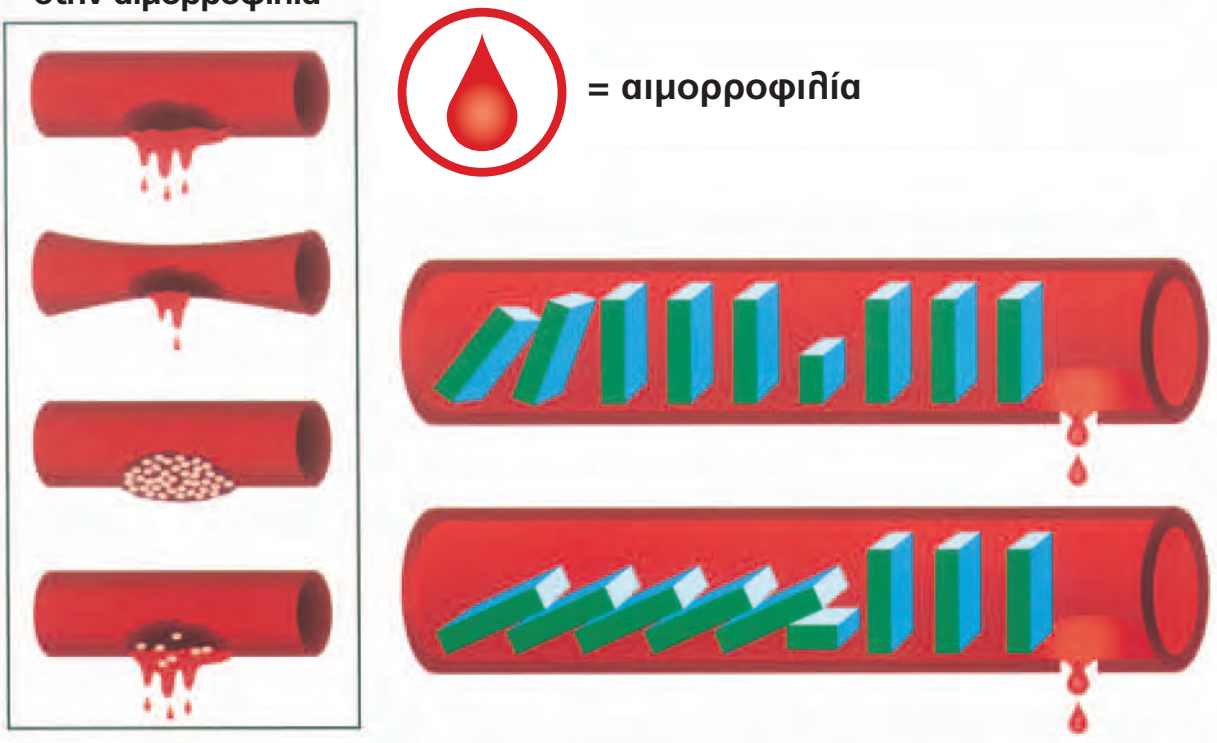
- Στην αιμορροφιλία, λείπει ένας παράγοντας πήξης ή τα επίπεδά του είναι χαμηλά.
  Αυτό δυσκολεύει το αίμα να σχηματίσει θρόμβο κι έτσι η αιμορραγία συνεχίζεται για περισσότερο χρόνο του συνήθους, όχι πιο γρήγορα.
  Δεδομένου ότι το πλάσμα περιέχει πολλούς παράγοντες της πήξης, κάθε παράγοντας χαρακτηρίζεται με ένα λατινικό αριθμό

  Παράδειγμα: VIII = οκτώ
  IX = εννέα

Φυσιολογική διεργασία πήξης



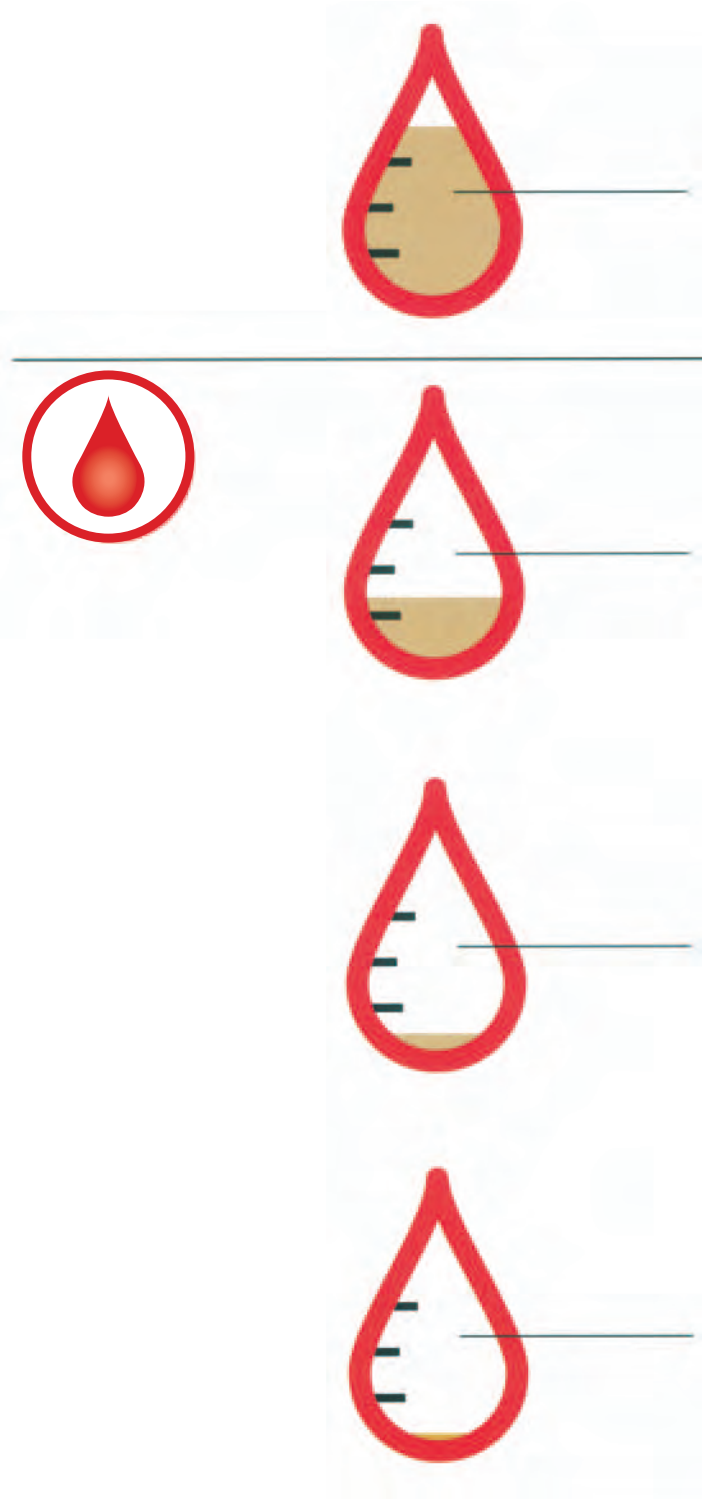
Διεργασία πήξης στην αιμορροφιλία



Είναι όλες οι αιμορροφιλίες το ίδιο;

- Άτομα με χαμηλά επίπεδα παράγοντα VIII (οκτώ) έχουν αιμορροφιλία Α
- Άτομα με χαμηλά επίπεδα παράγοντα IX (εννέα) έχουν αιμορροφιλία Β
- Η αιμορροφιλία μπορεί να είναι ήπια, μέσης βαρύτητας ή βαριά, ανάλογα με τα επίπεδα του παράγοντα

ΒΑΘΜΟΣ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ



Φυσιολογικά επίπεδα παράγοντα VIII ή IX
50 - 150%
Η αιμορραγία σταματά φυσιολογικά

Ήπια αιμορροφιλία
5 - 40%
Αν τα επίπεδα του παράγοτα είναι <40%, η αιμορραγία συνήθως δεν συνεχίζεται για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα απ' ότι φυσιολογικά μετά από τραυματισμό ή χειρουργείο

Μέσης βαρύτητας αιμορροφιλία
1 - 5%
Η αιμορραγία συνεχίζεται για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα απ' ότι φυσιολογικά μετά από τραυματισμό ή χειρουργείο
Εκχυμώσεις και αιμορραγίες μπορεί να συμβούν εύκολα

Βαριά αιμορροφιλία
<1%
Αιμορραγία μπορεί να συμβεί χωρίς σαφή αίτια

Πώς οι άνθρωποι παθαίνουν αιμορροφιλία;

- Οι άνθρωποι γεννιούνται με την αιμορροφιλία. Δεν μπορούν να την κολλήσουν από κάποιον.

- Η αιμορροφιλία συνήθως κληρονομείται, που σημαίνει ότι μεταβιβάζεται με τα γονίδια του γονέα.
  Τα γονίδια μεταφέρουν πληροφορίες για τον τρόπο που τα κύτταρα του σώματος λειτουργούν.
  Για παράδειγμα, προσδιορίζουν το χρώμα των μαλλιών ή των ματιών ενός ατόμου.

(x)X

x = Χρωμόσωμα φύλου με το γονίδιο της αιμορροφιλίας

Ποιές είναι οι πιθανότητες για ένα μωρό να έχει αιμορροφιλία;

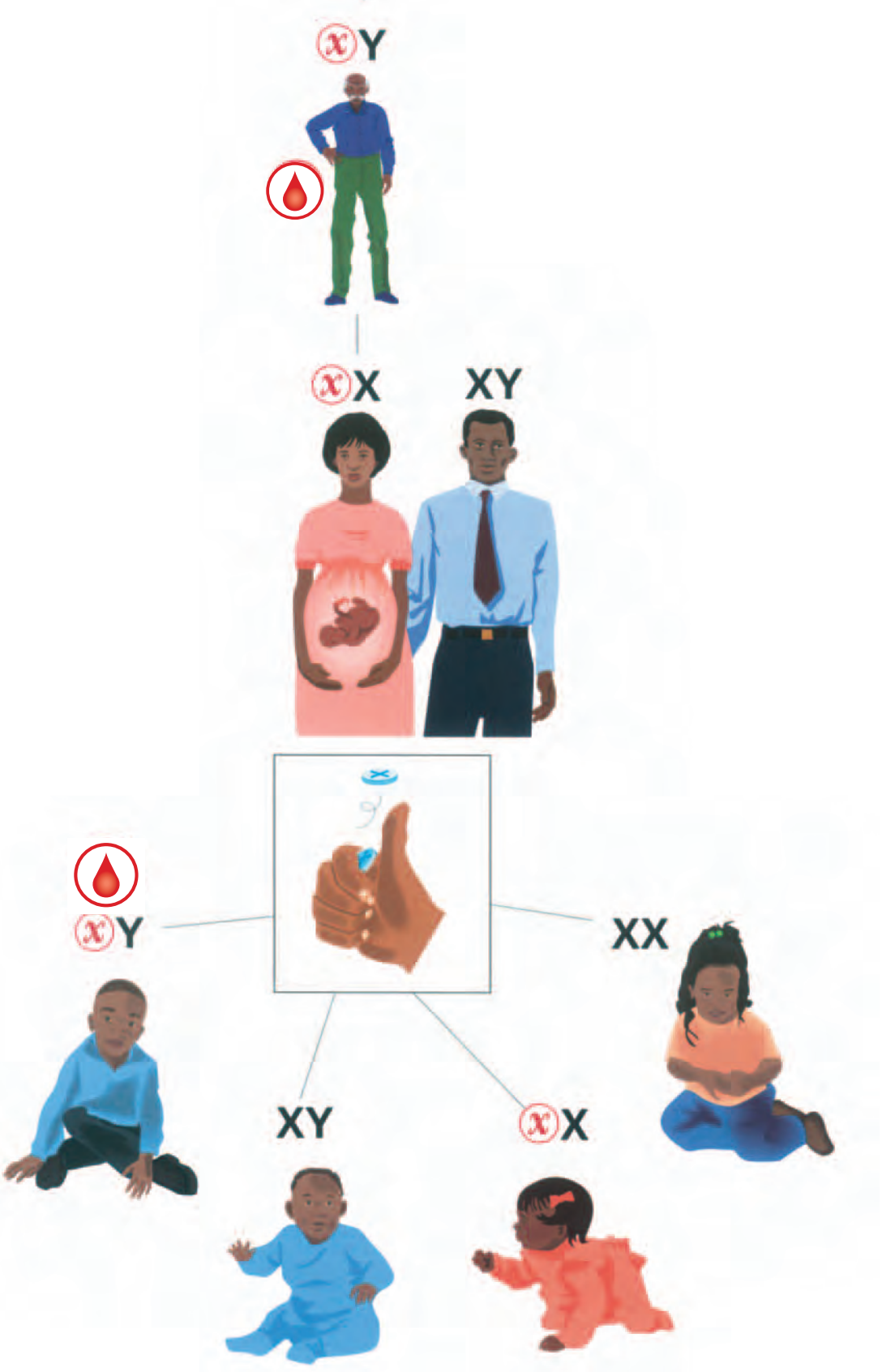
- Τα γονίδια εδράζονται στα χρωμοσώματα.
  Δύο από αυτά τα χρωμοσώματα (ονομάζονται Χ και Υ) προσδιορίζουν το γένος του ατόμου.
  Τα κορίτσια γεννιούνται με δύο Χ χρωμοσώματα.
  Τα αγόρια γεννιούνται με ένα Χ και ένα Υ

- Το γονίδιο της αιμορροφιλίας μεταφέρεται με το Χ χρωμόσωμα

- Ένας άνδρας με αιμορροφιλία περνάει το γονίδιο της αιμορροφιλίας σε όλες τις κόρες του, αλλά όχι στους γιούς του.
  Οι κόρες του λέγονται "φορείς", γιατί φέρουν το γονίδιο της αιμορροφιλίας

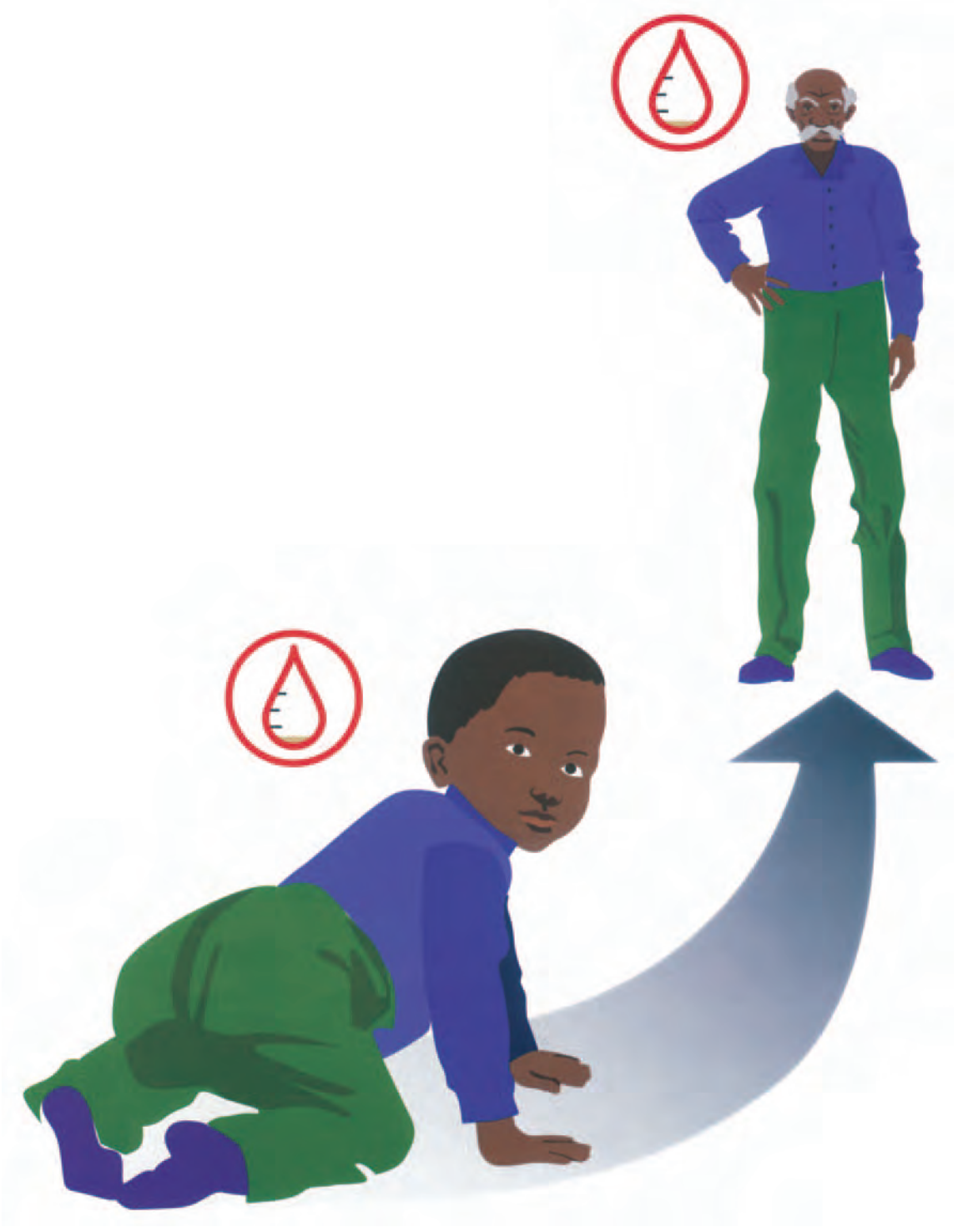
- Όταν μια φορέας κυοφορεί μωρό, έχει μία στις δύο πιθανότητες να περάσει το γονίδιο της αιμορροφιλίας. Αν δώσει το γονίδιο της αιμορροφιλίας στο γιό της, θα έχει αιμορροφιλία. Αν μεταφέρει το γονίδιο της αιμορροφιλίας στην κόρη της, η κόρη της θα είναι φορέας, όπως και η μητέρα της

- Ορισμένες φορές, ένα μωρό γεννιέται με αιμορροφιλία, παρότι η μητέρα του δεν είναι φορέας. Αυτό συμβαίνει γιατί το γονίδιο του παράγοντα VIII ή IX άλλαξε μόνο στο σώμα του μωρού (μετάλλαξη). Ένα στα τρία μωρά δεν έχει προηγούμενο ιστορικό αιμορροφιλίας στην οικογένεια


XY
XX
XY
XX

Η αιμορροφιλία κρατάει για πάντα;

- Ένα άτομο με αιμορροφιλία θα έχει τη διαταραχή για όλη τη ζωή του
- Τα επίπεδα του παράγοντα VIII ή IX συνήθως παραμένουν τα ίδια στο αίμα του εφ' όρου ζωής



ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)

ΜΕΡΟΣ 2

ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΚΑΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ
ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΩΝ

Ποιές είναι οι συνήθεις εκδηλώσεις της αιμορροφιλίας;

- Στην αιμορροφιλία, αιμορραγία μπορεί να συμβεί σε οποιοδήποτε σημείο του σώματος. Ορισμένες φορές φαίνεται, ενώ άλλες όχι (δεν φαίνεται).

- Αιμορραγία μπορεί να συμβεί μετά από τραυματισμό ή χειρουργείο. Επίσης, μπορεί να συμβεί χωρίς εμφανή αιτία. Αυτή η αιμορραγία ονομάζεται «αυτόματη».

- Η αιμορραγιά είναι σπάνια στα μωρά με αιμορροφιλία, αλλά τα μωρά μπορεί να αιμορραγήσουν παρατεταμένα μετά από περιτομή.

- Όταν τα μωρά αρχίζουν να περπατούν, κάνουν εύκολα εκχυμώσεις. Επίσης, αιμορραγούν για περισσότερο χρόνο του συνήθους, μετά από τραυματισμό, ειδικότερα στο στόμα ή τη γλώσσα.

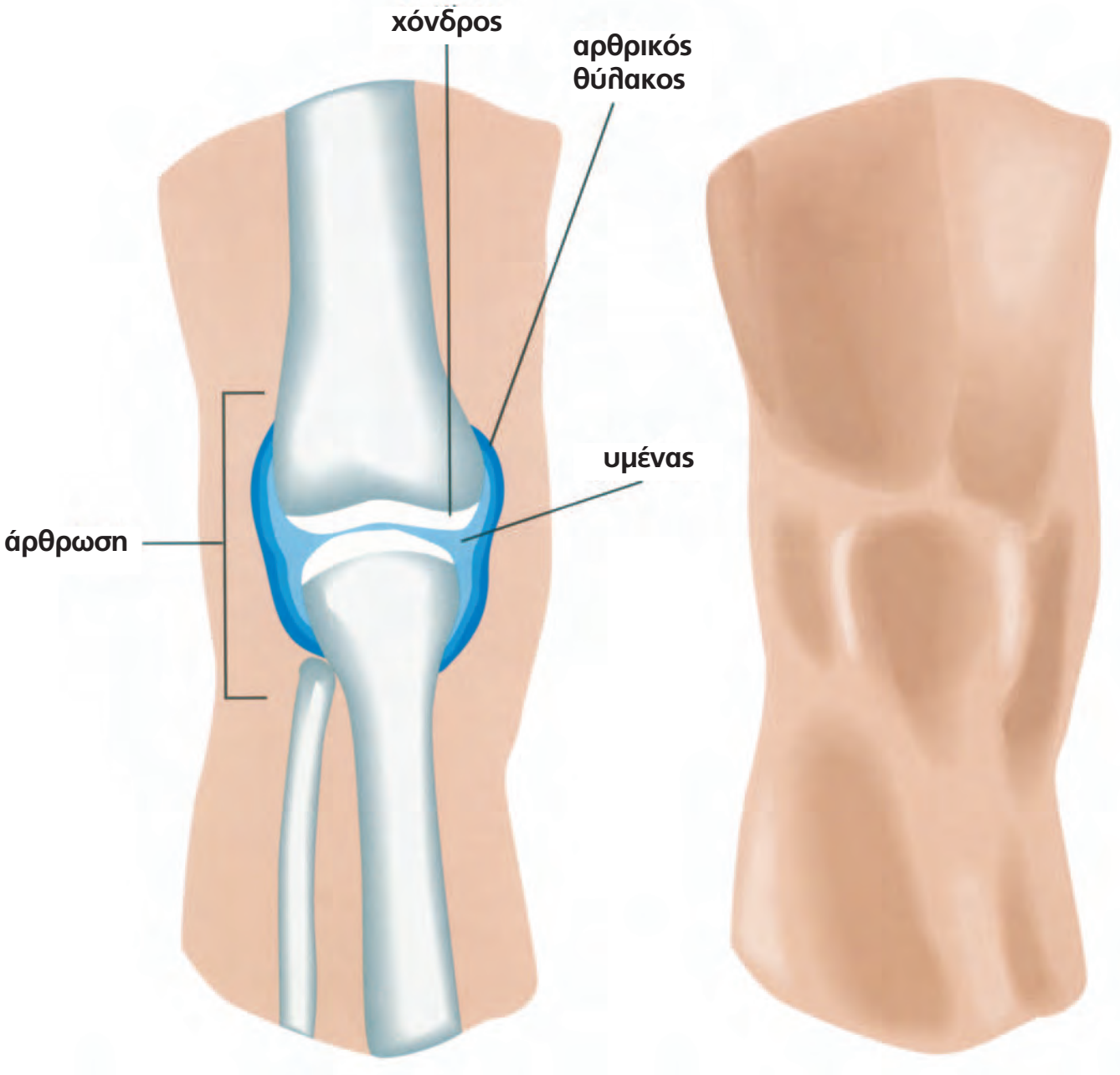
- Καθώς τα παιδιά μεγαλώνουν, οι αυτόματες αιμορραγίες γίνονται πιο συχνές και συμβαίνουν στις αρθρώσεις και στους μυς.

Τι προκαλεί μια αιμορραγία στην άρθρωση (αίμαρθρο);

- Το σημείο που συναντιώνται δύο οστά (κόκαλα) ονομάζεται **άρθρωση.** Τα άκρα των οστών επικαλύπτονται από μια μαλακή επιφάνεια, που ονομάζεται **χόνδρος.**

- Τα οστά συγκρατούνται μερικώς από μια **αρθρική κάψα** (αρθρικός θύλακος). Ο αρθρικός θύλακος επικαλύπτεται από τον **υμένα** που έχει πλούσιο αγγειακό σύστημα (μικρά αιμοφόρα αγγεία). Ο υμένας φτιάχνει ένα γλοιώδες, ελαιώδες υγρό, που βοηθά την κίνηση της άρθρωσης.

- Αν τα αγγεία στον υμένα τραυματιστούν, αιμορραγούν. Συχνά δεν υπάρχει σαφής αιτία για την αιμορραγία, ειδικά σε άτομα με βαριά αιμορροφιλία. Σε έναν άνθρωπο που δεν έχει αιμορροφιλία, ο μηχανισμός της πήξης σταματά την αιμορραγία γρήγορα, αλλά στο άτομο με αιμορροφιλία η αιμορραγία συνεχίζεται. Αυτό προκαλεί διόγκωση της άρθρωσης και πόνο.

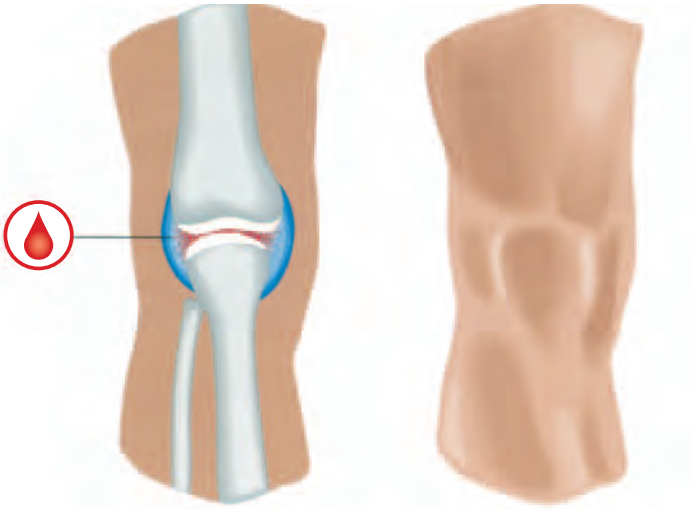

χόνδρος
αρθρικός
θύλακος
υμένας
άρθρωση

Τι συμβαίνει σε μια άρθρωση που αιμορραγεί;

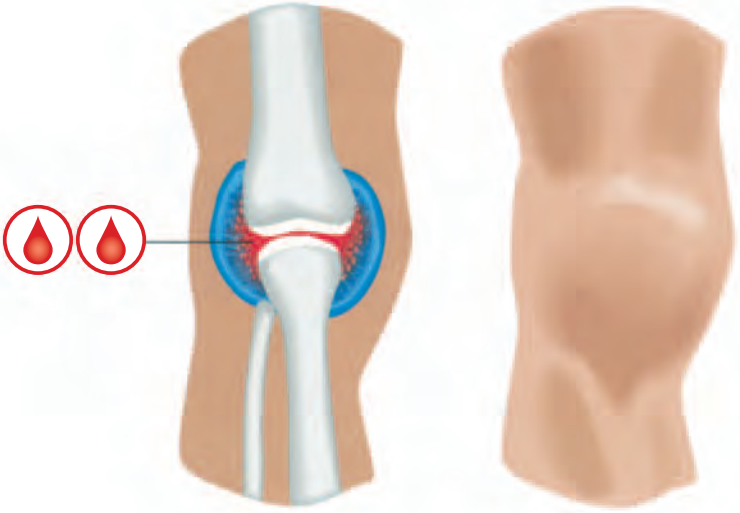
- Ένα άτομο με αιμορροφιλία ξέρει πότε αρχίζει μια αιμορραγία, γιατί νιώθει ένα αίσθημα παράξενο στην άρθρωση (αύρα) κάτι σαν γαργάλημα και η άρθρωση γίνεται ζεστή.

- Καθώς το αίμα γεμίζει την κάψα (το θύλακο), η άρθρωση πρήζεται, γίνεται επώδυνη και δύσκολα κινείται.

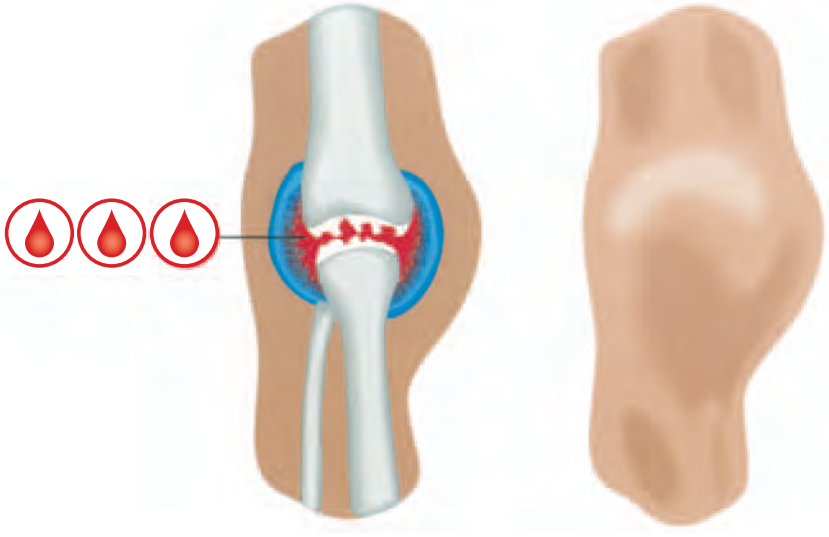
- Χωρίς θεραπεία, η πίεση από τη διόγκωση σταματά την αιμορραγία τελικά (η βλάβη όμως γίνεται). Σε συνέχεια, ειδικά κύτταρα απομακρύνουν το περισσότερο αίμα από την άρθρωση.



Μυρμήγκιασμα
Γαργάλημα
θερμότητα



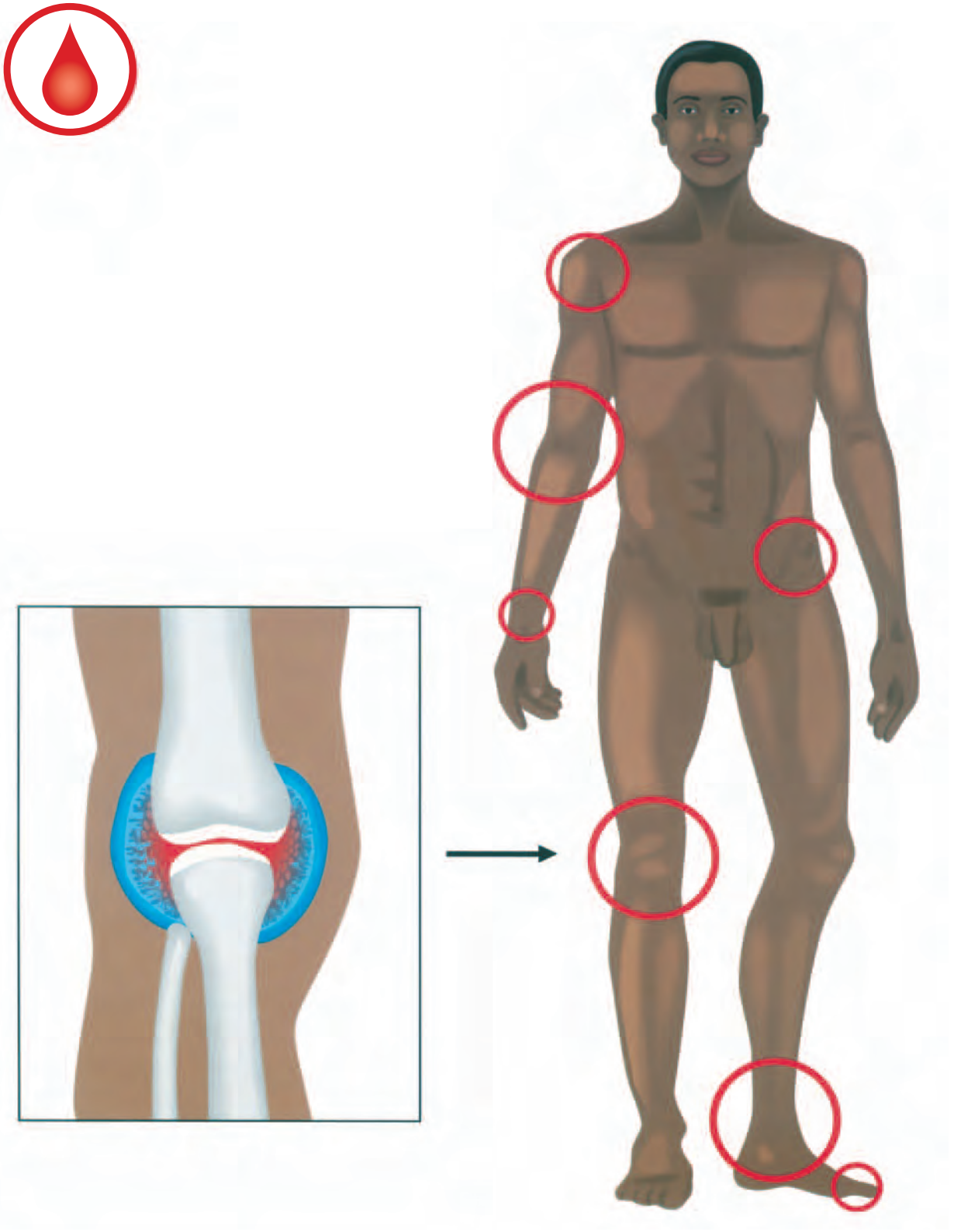
Διόγκωση
Πόνος
Θερμότητα



Πρήξιμο
Διόγκωση
Απώλεια μυϊκής μάζας
Πρωινή δυσκαμψία
Χρόνιος πόνος
Περιορισμός κινητικότητας

Ποιές αρθρώσεις αιμορραγούν πιο συχνά;

- Αιμορραγίες συμβαίνουν πιο συχνά στις ποδοκνημικές (αστραγάλοι), γόνατα και αγκώνες.
- Αιμορραγίες μπορεί να συμβούν και σε άλλες αρθρώσεις, συμπεριλαμβανομένων των δακτύλων των άκρων ποδών, των ώμων και των ισχίων.
- Αρθρώσεις των άκρων χειρών συνήθως δεν προσβάλλονται, εκτός αν τραυματιστούν.



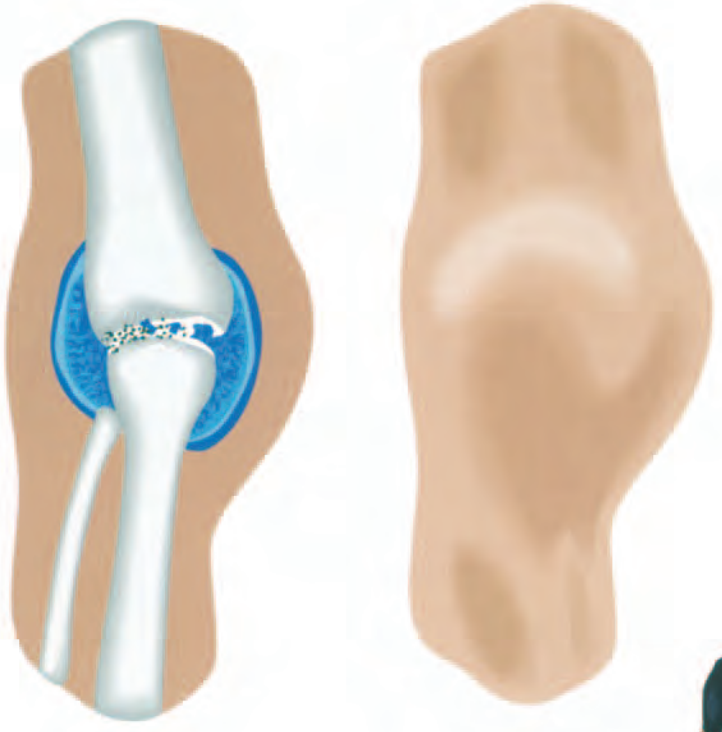
Ποιές είναι οι απώτερες επιπτώσεις των αιμορραγιών στις αρθρώσεις;

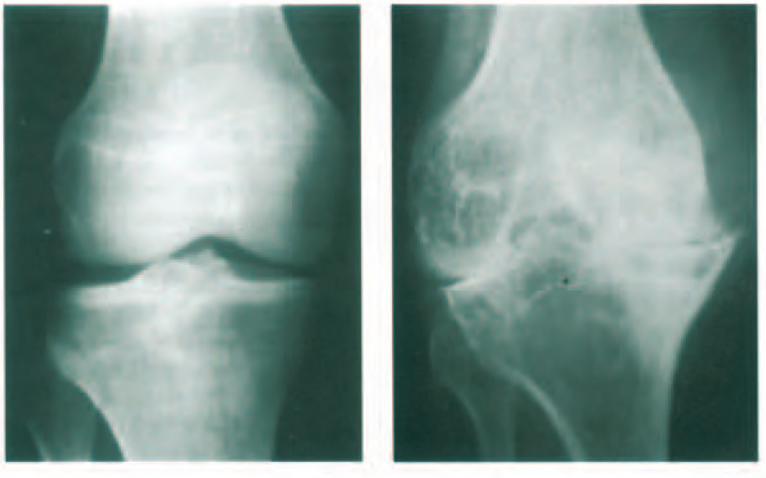
- Επαναλαμβανόμενες αιμορραγίες σε μια άρθρωση προκαλούν υπερτροφία του υμένα, ο οποίος αιμορραγεί πολύ εύκολα.

- Μετά από κάθε αιμορραγία, κάποιο αίμα παραμένει στην άρθρωση. Ο υμένας παύει να παράγει το γλοιώδες, ελαιώδες υγρό, που βοηθάει την άρθρωση να κινείται.

- Αυτό καταστρέφει το μαλακό χόνδρο που καλύπτει τα άκρα των οστών. Η άρθρωση γίνεται δύσκαμπτη, επώδυνη στην κίνηση και ασταθής. Η αστάθεια αυξάνεται καθώς ατροφούν οι σύστοιχοι μύες, γύρω από την άρθρωση.

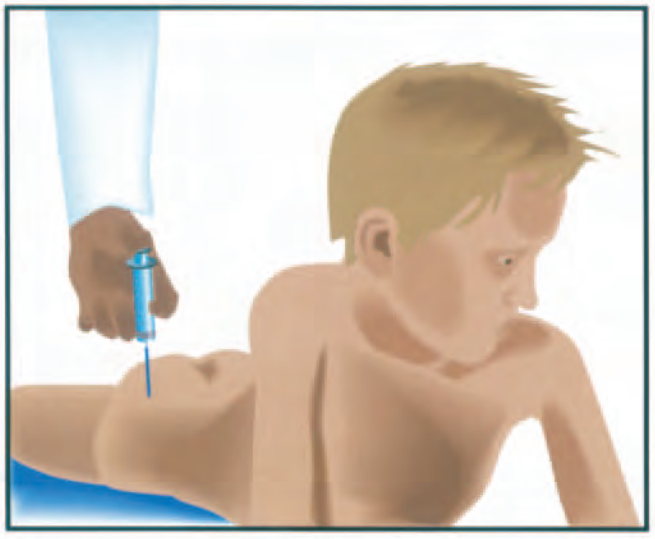
- Με τον καιρό, το μεγαλύτερο τμήμα του χόνδρου καταστρέφεται και τμήμα του οστού φθείρεται. Ορισμένες φορές η άρθρωση δεν μπορεί να κάνει καμία κίνηση. Η όλη διεργασία ονομάζεται «αιμορροφιλική αρθροπάθεια».





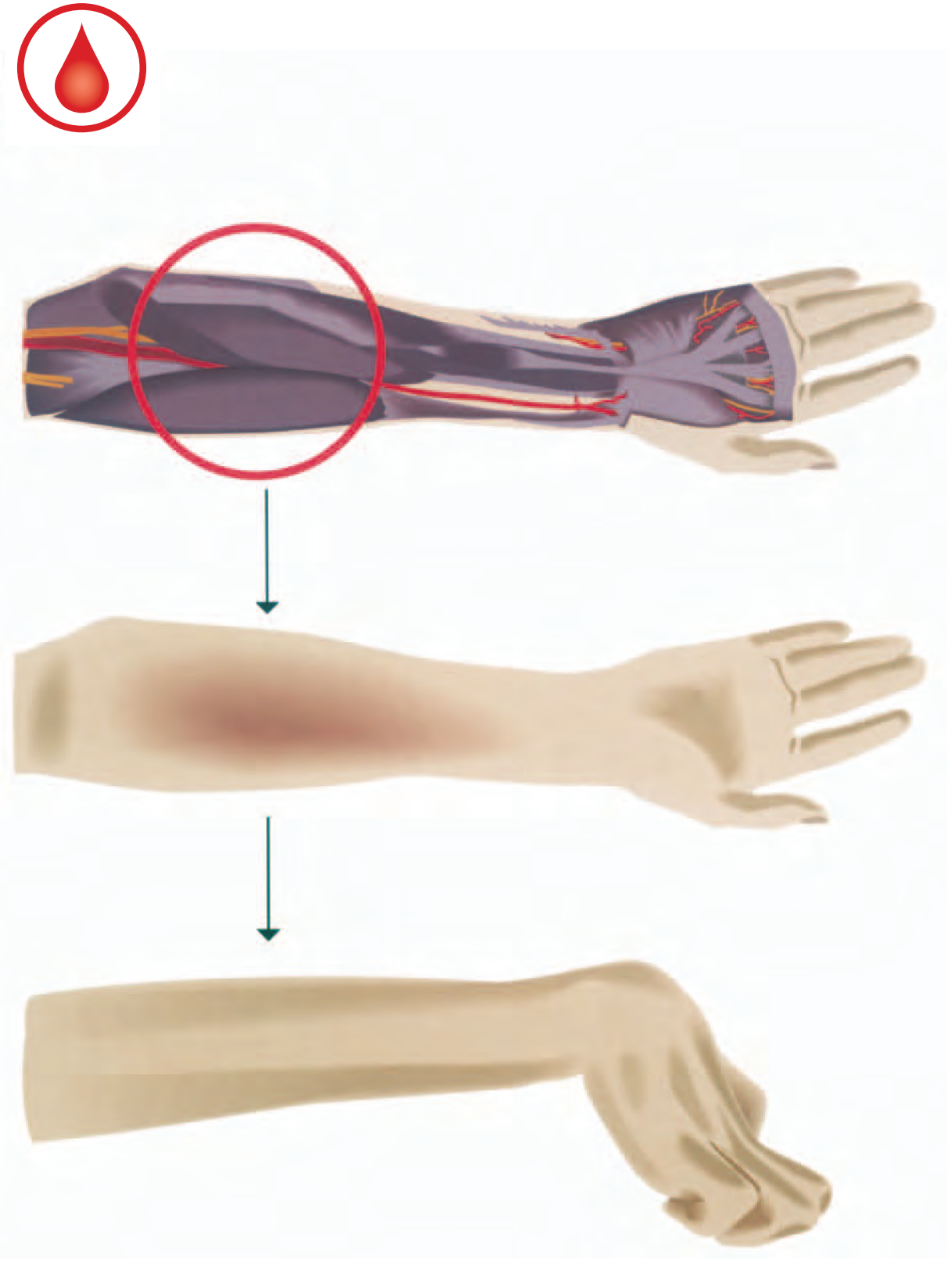
Τι προκαλεί αιμοραγία στο μυ;

- Αιμορραγίες στους μυς συμβαίνουν, όταν τα τριχοειδή αγγεία μέσα στο μυ τραυματίζονται.
- Ορισμένες φορές η αιτία είναι γνωστή, αλλά αιμορραγίες μπορεί να συμβούν και χωρίς σαφή αιτία.



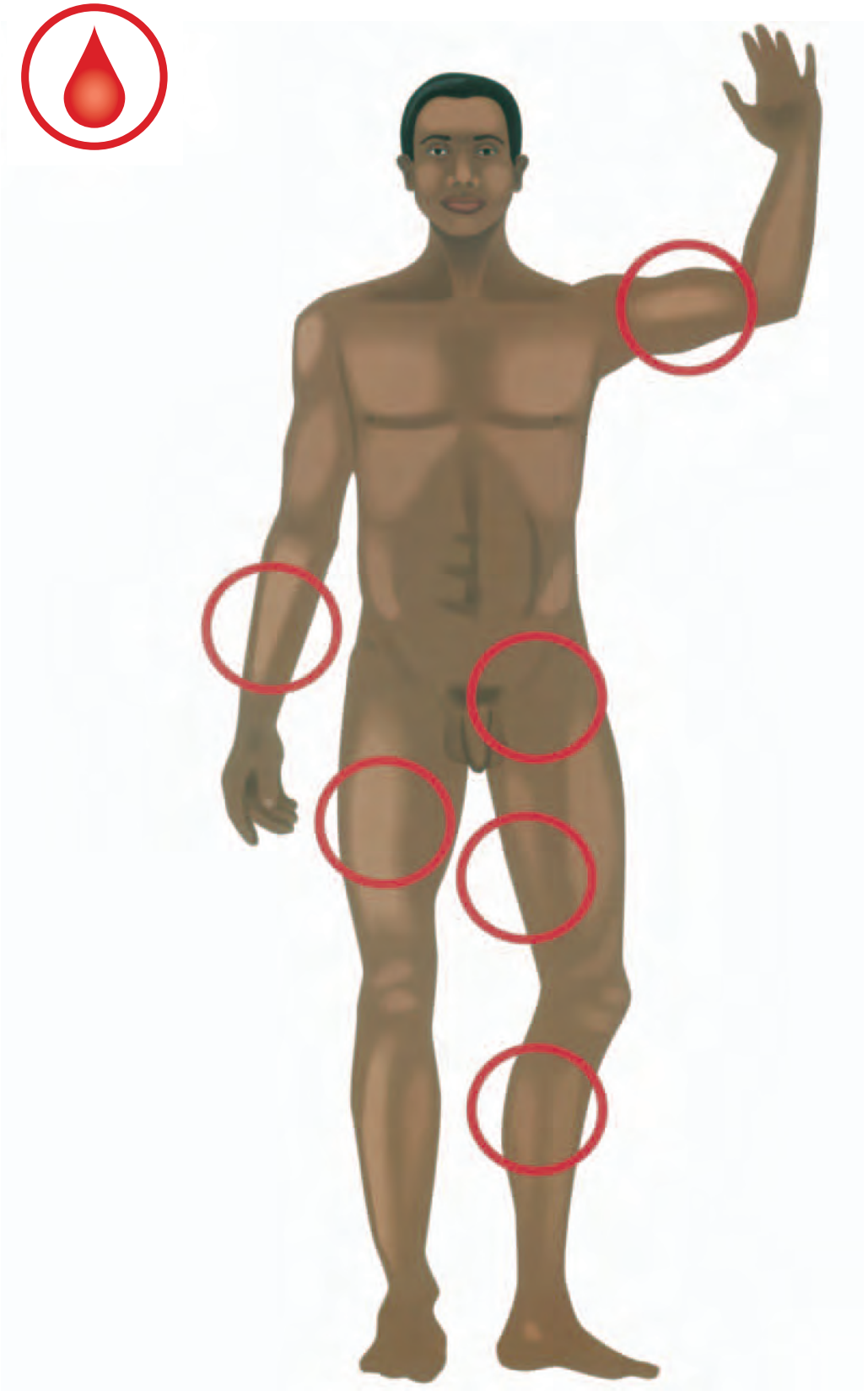
Τι συμβαίνει όταν η αιμορραγία γίνεται μέσα στο μυ;

- Όταν αιμορραγήσει ο μυς γίνεται σκληρός και επώδυνος.
- Η αιμορραγία προκαλεί διόγκωση, που είναι θερμή και επώδυνη στην ψηλάφηση. Όταν η αιμορραγία γίνει **επιπολής,** κοντά στο δέρμα, υπάρχει εκχύμωση επιφανειακά.
- Σε ορισμένους εν τω βάθει μυς, η διόγκωση μπορεί να πιέσει **νεύρα** ή **αγγεία** και να προκαλέσει μούδιασμα.
- Ο μυς συσπάται (σφίγγει) για να αυτοπροστατευθεί. Αυτό ονομάζεται **«μυϊκός σπασμός».** Ως αποτέλασμα, αρθρώσεις που συνήθως κινούνται από αυτόν το μυ δεν λειτουργούν σωστά.



Ποιοί μύες αιμορραγούν πιο συχνά;

- Αιμορραγίες συμβαίνουν στη γαστροκνημία **(γάμπα), μηρό και βραχίονα**
- Αιμορραγίες στον **ψοΐτη** (μπροστά από το ισχίο) και τους **μυς** του αντιβραχίου είναι επίσης συχνές. Αυτές οι αιμορραγίες μπορεί να ασκήσουν πίεση στα **νεύρα** και τις **αρτηρίες** και να προκαλέσουν μόνιμη βλάβη.
- Αιμορραγίες σε **μυς** των άκρων χειρών είναι σπάνιες και συνήθως ακολουθούν τραυματισμό.



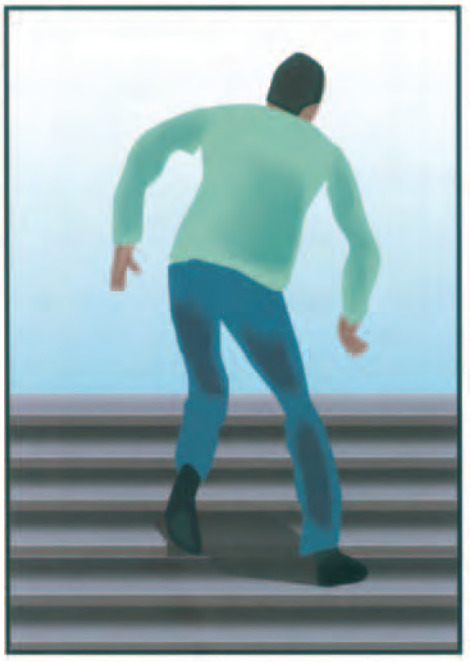
Ποιές είναι οι απώτερες επιπτώσεις των αιμορραγιών στους μυς;

- Μετά από επαναλαμβανόμενες αιμορραγίες, οι μύες μπορεί να γίνουν ασθενικοί, συρρικνωμένοι και βραχύτεροι (μικρότεροι) απ' ό,τι φυσιολογικά (μερικές φορές η κατάσταση είναι μόνιμη). Τότε δεν μπορούν πια να προστατεύσουν τις αρθρώσεις.

- Οι αρθρώσεις πάνω και κάτω από τον μυ δεν μπορούν να κινηθούν σωστά. Μπορεί να αιμορραγούν συχνά.

- Αν κατά τη διάρκεια μια αιμοραγίας στο μυ, τα νεύρα τραυματιστούν, ο μυς μπορεί να γίνει αδύναμος ή να παραλύσει.

- Μόνιμη βλάβη των αρθρώσεων, μυών και νεύρων, επηρεάζει τον τρόπο που ένα άτομο κάθεται, στέκεται και περπατάει.



Ποιές αιμορραγίες είναι σοβαρές ή απειλητικές για τη ζωή;

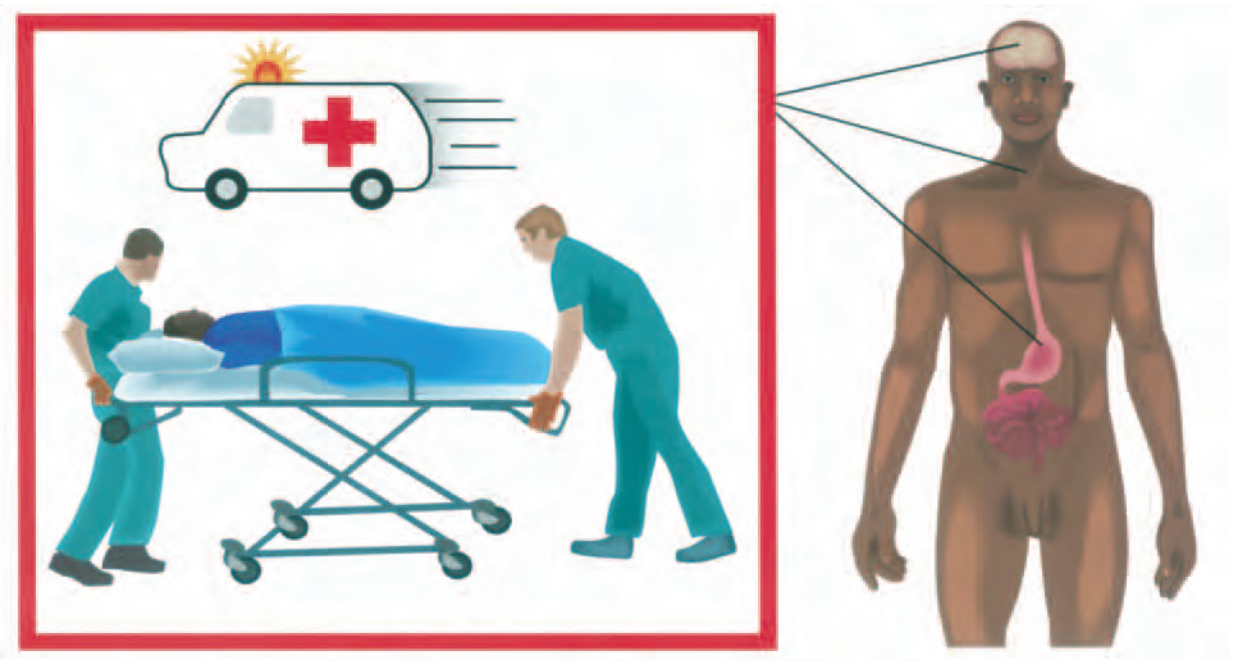
- Αιμορραγία στον εγκέφαλο (συνήθως μετά από τραυματισμό) είναι η κύρια αιτία θανάτου στην αιμορροφιλία, ιδιαίτερα κατά την παιδική ηλικία. Αιμορραγίες στον εγκέφαλο μπορεί να προκαλέσουν πονοκέφαλο, ναυτία, εμετό, υπνηλία, σύγχυση, αδυναμία, σπασμούς και απώλεια συνειδήσεως.

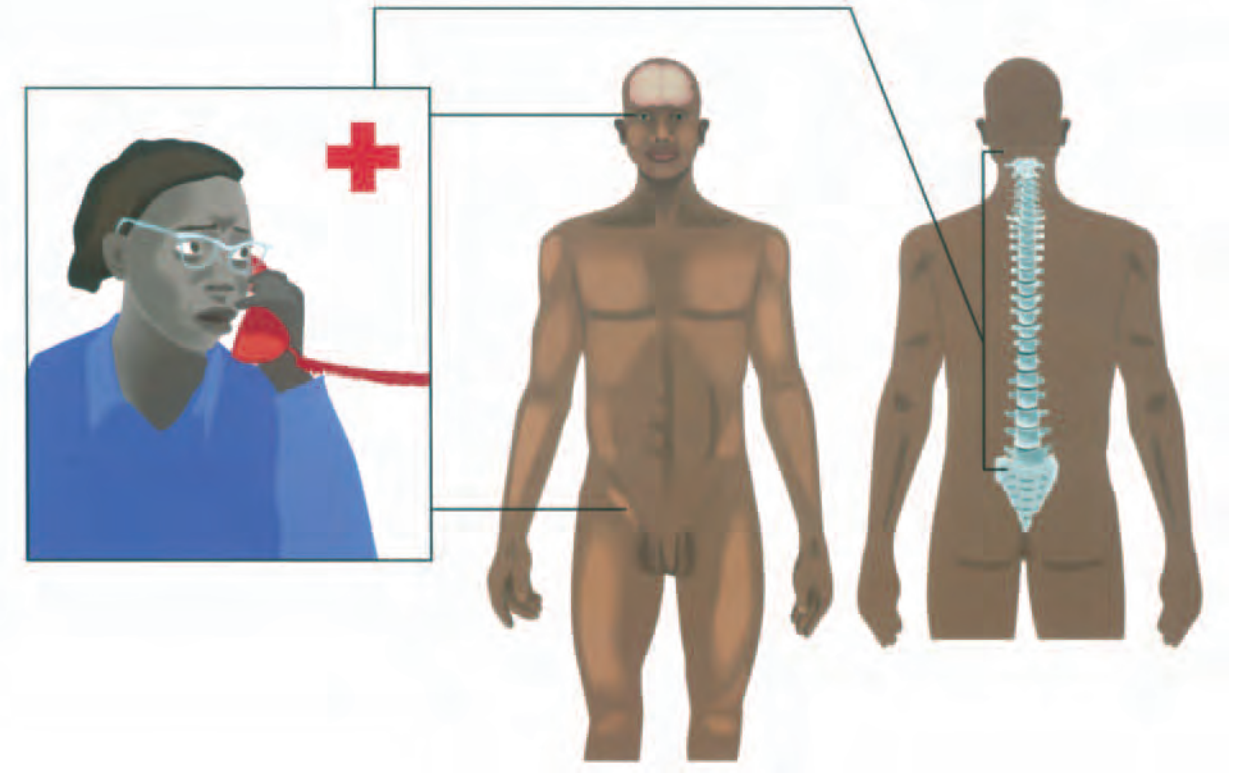
- Αιμορραγία στο λαιμό μπορεί να είναι αποτέλεσμα λοίμωξης, τραυματισμού, οδοντιατρικών ενέσεων ή χειρουργικής επέμβασης. Αιμορραγίες στο λαιμό προκαλούν οίδημα και δυσκολία στην κατάποση και αναπνοή.

- Μεγάλη απώλεια αίματος είναι απειλητική για τη ζωή. Είναι ασυνήθης σε άτομα με αιμορροφιλία, εκτός αν προηγήθηκε τραυματισμός ή οφείλεται σε άλλη νοσηρή κατάσταση.

- Αιμορραγίες σε άλλες θέσεις μπορεί να είναι πολύ σοβαρές, αλλά συνήθως δεν είναι απειλητικές για τη ζωή, όπως αιμορραγίες στο μάτι, στη σπονδυλική στήλη και στον ψοΐτη.

- Αίμα στα ούρα (αιματουρία) είναι συνήθης στα άτομα με σοβαρή αιμορροφιλία, αλλά σπάνια είναι επικίνδυνη.





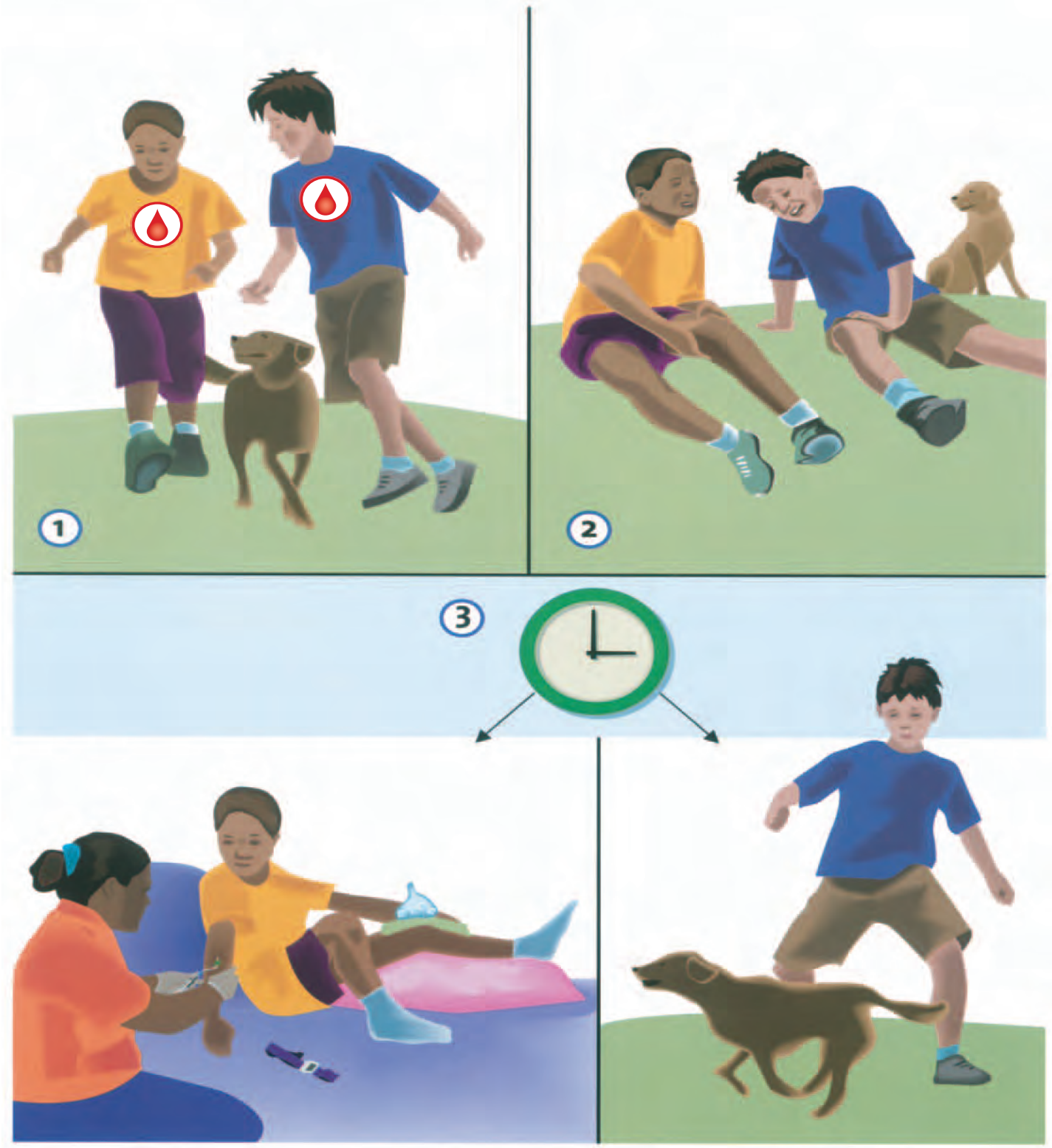
ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)

ΜΕΡΟΣ 3

ΘΕΡΑΠΕΙΑ **ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΩΝ**

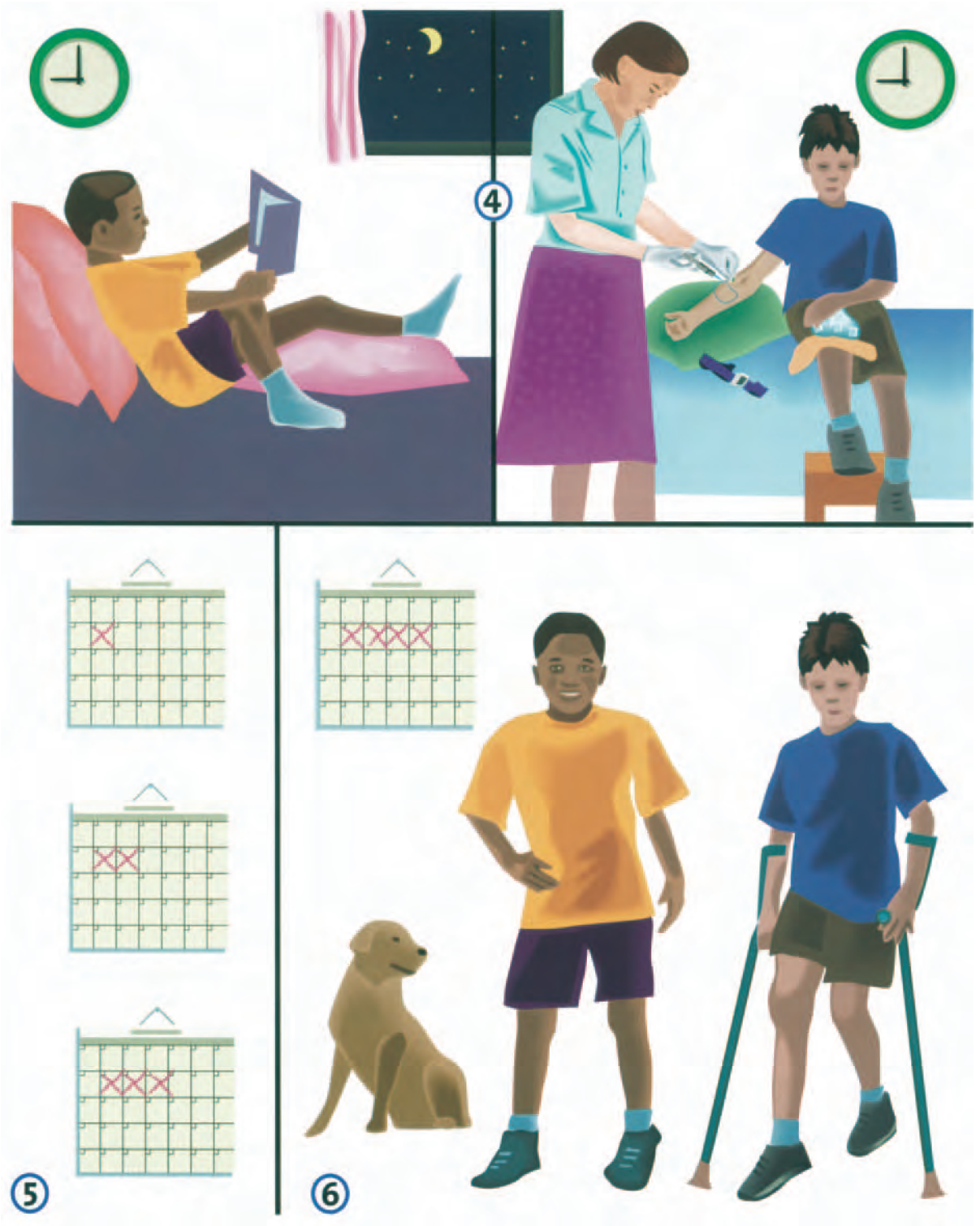
Γιατί οι αιμορραγίες πρέπει να θεραπεύονται γρήγορα; (Μέρος Α)

- Οι αιμορραγίες πρέπει να θεραπεύονται γρήγορα για να απορροφώνται πιο γρήγορα και να παρεμποδίζεται απώτερη βλάβη.
- Αν αμφιβάλλετε, καλύτερα να δίνετε θεραπεία, παρά να περιμένετε.


1
2
3

Γιατί οι αιμορραγίες πρέπει να θεραπεύονται γρήγορα; (Μέρος Β)

- Όταν η θεραπεία καθυστερεί, η αιμορραγία παίρνει περισσότερο χρόνο ν' αντιμετωπισθεί, και χρειάζεται περισσότερους παράγοντες.


4
5
6

Ποιές είναι οι πρώτες βοήθειες που μπορεί κανείς να προσφέρει επί αιμορραγίας;

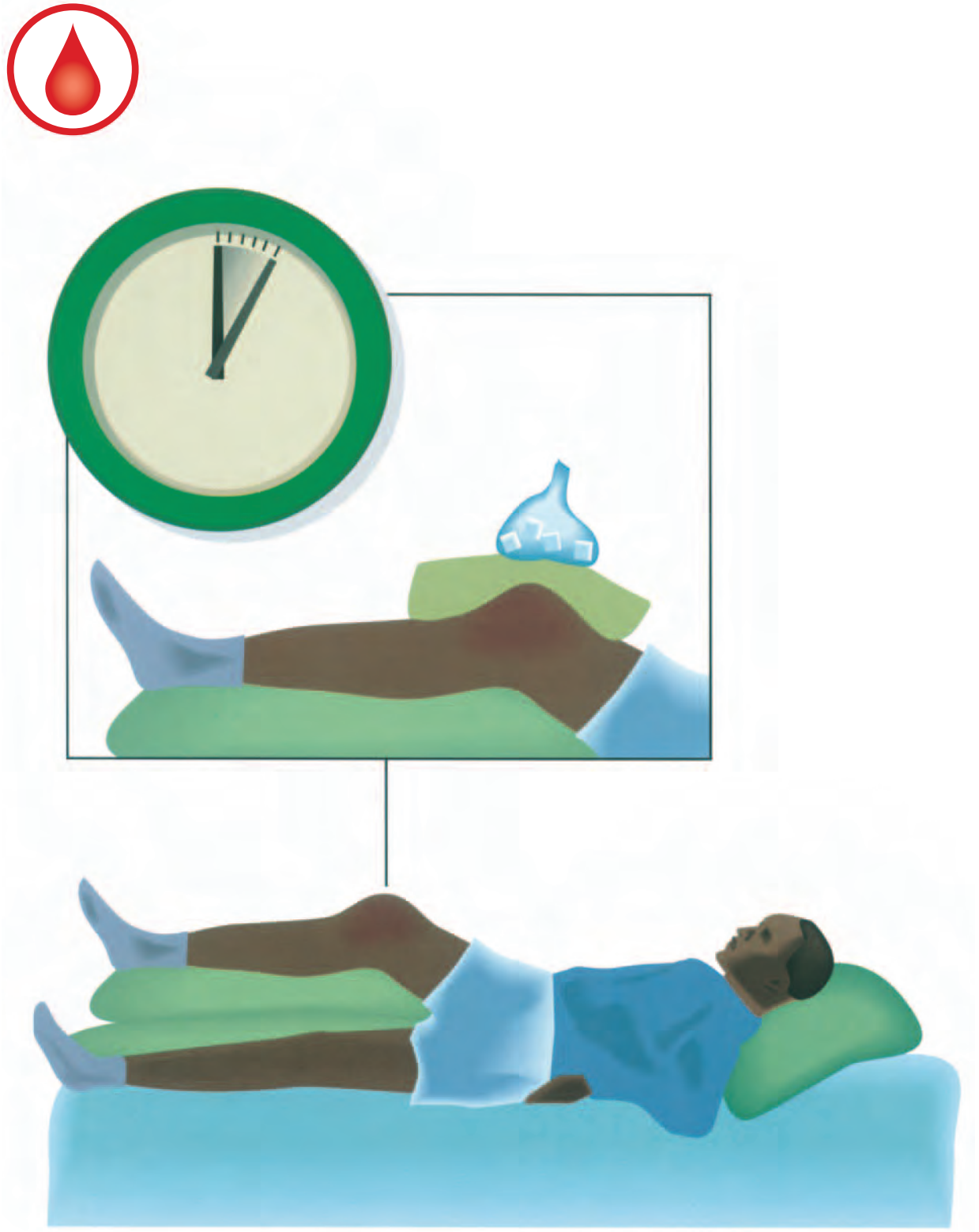
- Εφαρμόστε τις πρώτες βοήθειες (first aid), όσο γίνεται πιο γρήγορα για να περιορίσετε την αιμορραγία και τη βλάβη. Κάντε το, ακόμη κι αν χορηγηθεί θεραπεία υποκατάστασης με παράγοντες.

- **Ανάπαυση:** το χέρι ή το πόδι πρέπει να αναπαύεται πάνω σε μαξιλάρια ή να τοποθετείται σε νάρθηκα ή να επιδένεται με επίδεσμο. Το άτομο με αιμορροφιλία δεν πρέπει να κινεί την άρθρωση που αιμορραγεί ή να στηρίζεται επάνω σε αυτήν ή να περπατάει.

- **Πάγος:** Τυλίξτε πάγο σε νωπή πετσέτα και βάλτε την πάνω στην άρθρωση που αιμορραγεί. Μετά από 5 λεπτά αφαιρέστε τον πάγο για τουλάχιστον 10 λεπτά. Συνεχίστε εναλλακτικά: 5 λεπτά πάνω,10 λεπτά μακριά, για όσο διάστημα η άρθρωση είναι ζεστή. Αυτό μπορεί να βοηθήσει να μειωθεί ο πόνος και να περιορισθεί η αιμορραγία.

- **Πίεση:** Οι αρθρώσεις μπορεί να τυλιχτούν με ελαστικό επίδεσμο ή να χρησιμοποιηθεί ελαστική κάλτσα. Αυτή η ήπια πίεση μπορεί να βοηθήσει τον περιορισμό της αιμορραγίας και να στηρίξει την άρθρωση. Χρειάζεται προσοχή στην άσκηση πίεσης επί αιμορραγίας στο μυ, όταν υπάρχει υποψία τραυματισμού νεύρου.

- **Ανύψωση:** Ανυψώστε την περιοχή που αιμορραγεί πάνω από το επίπεδο της καρδιάς. Η πρακτική αυτή μπορεί να επιβραδύνει την απώλεια αίματος, μειώνοντας την πίεση στην περιοχή.



Πώς μπορούν οι αιμορραγίες να θεραπευτούν με θεραπεία υποκατάστασης με συμπυκνωμένους παράγοντες;

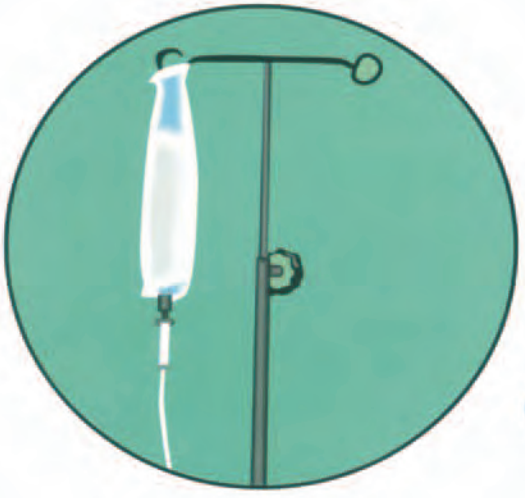
- Η αιμορροφιλία συνήθως θεραπεύεται με ενδοφλέβια έγχυση του παράγοντα που λείπει. Οι παράγοντες δεν μπορούν να χορηγηθούν από το στόμα.

- Οι παράγοντες πήξης περιέχονται σε διάφορα θεραπευτικά προϊόντα, όπως το κρυοκαθίζημα και τα συμπυκνώματα των παραγόντων, που προέρχονται από πλάσμα και τους ανασυνδυασμένους παράγοντες. Η πιθανότητα παρενεργειών ενός προϊόντος πρέπει πάντα να λαμβάνεται υπόψη, πριν χρησιμοποιηθεί.

- Άτομα με ήπια αιμορροφιλία Α (ή μια άλλη κατάσταση που ονομάζεται νόσος Willebrand) μπορούν να θεραπεύονται με ένα φάρμακο που λέγεται δεσμοπρεσσίνη ή DDAVP. Μπορεί να δοθεί ενδοφλέβια, υποδόρια (υπό το δέρμα) ή σε ρινικό σπρέι.

- Συνήθως, χρειάζονται επαναλαμβανόμενες θεραπείες.

VIII
IX



DDAVP

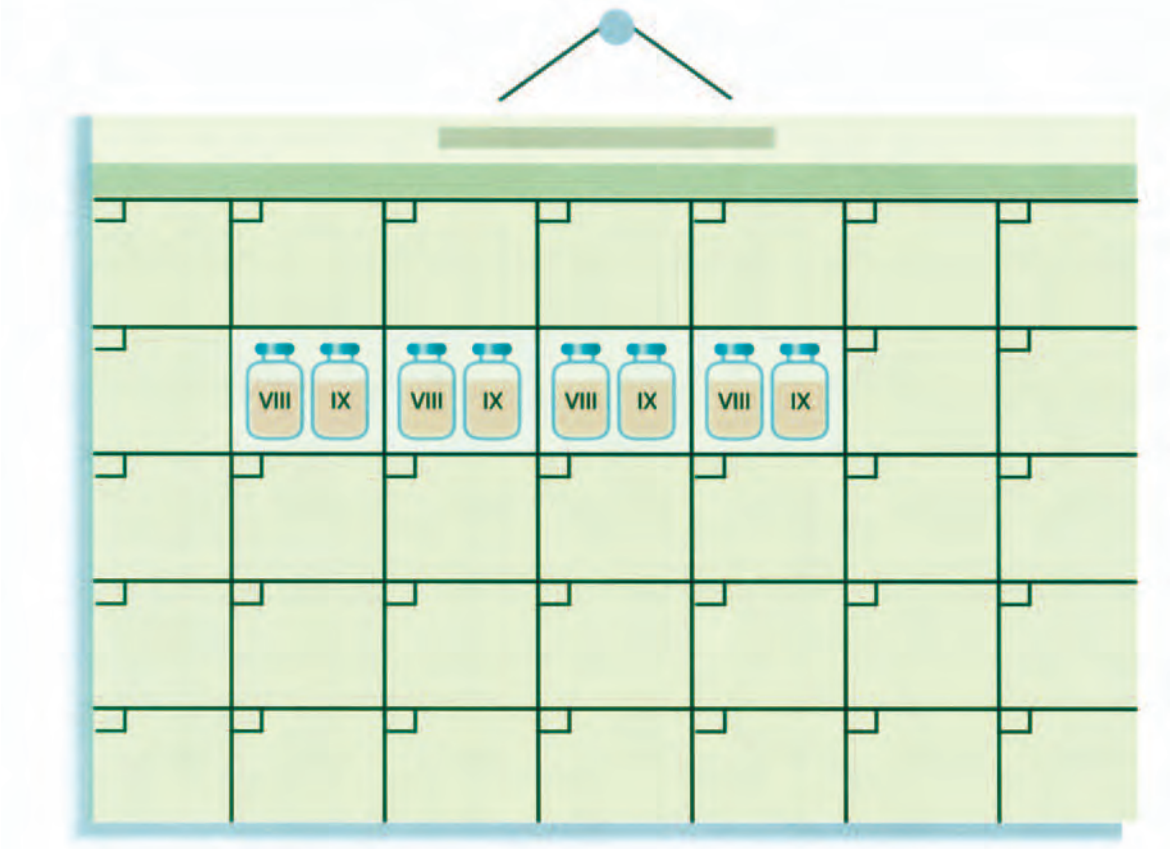
Ποιά άλλη θεραπευτική πρακτική μπορεί να βοηθήσει;

Άλλες θεραπείες που μπορούν να βοηθήσουν είναι:

- Αναλγητικό (παυσίπονο)
- Αντιφλεγμονώδη για να μειωθεί το πρήξιμο.
- Διαφορετική δόση ή θεραπευτικό σχήμα του παράγοντα.
- Επαναλαμβανόμενες δόσεις παράγοντα VIII ή IX

Ένας φυσικοθεραπευτής μπορεί:

- Να εισηγηθεί τρόπους για να ενισχυθούν οι μύες και να ανακτηθεί η κινητικότητα της άρθρωσης.
- Να βεβαιώσει ότι είναι ασφαλές να επανέλθει το άτομο σε φυσιολογικές δραστηριότητες.
- Να προτείνει τρόπους ώστε να προληφθεί κάποια περαιτέρω βλάβη.

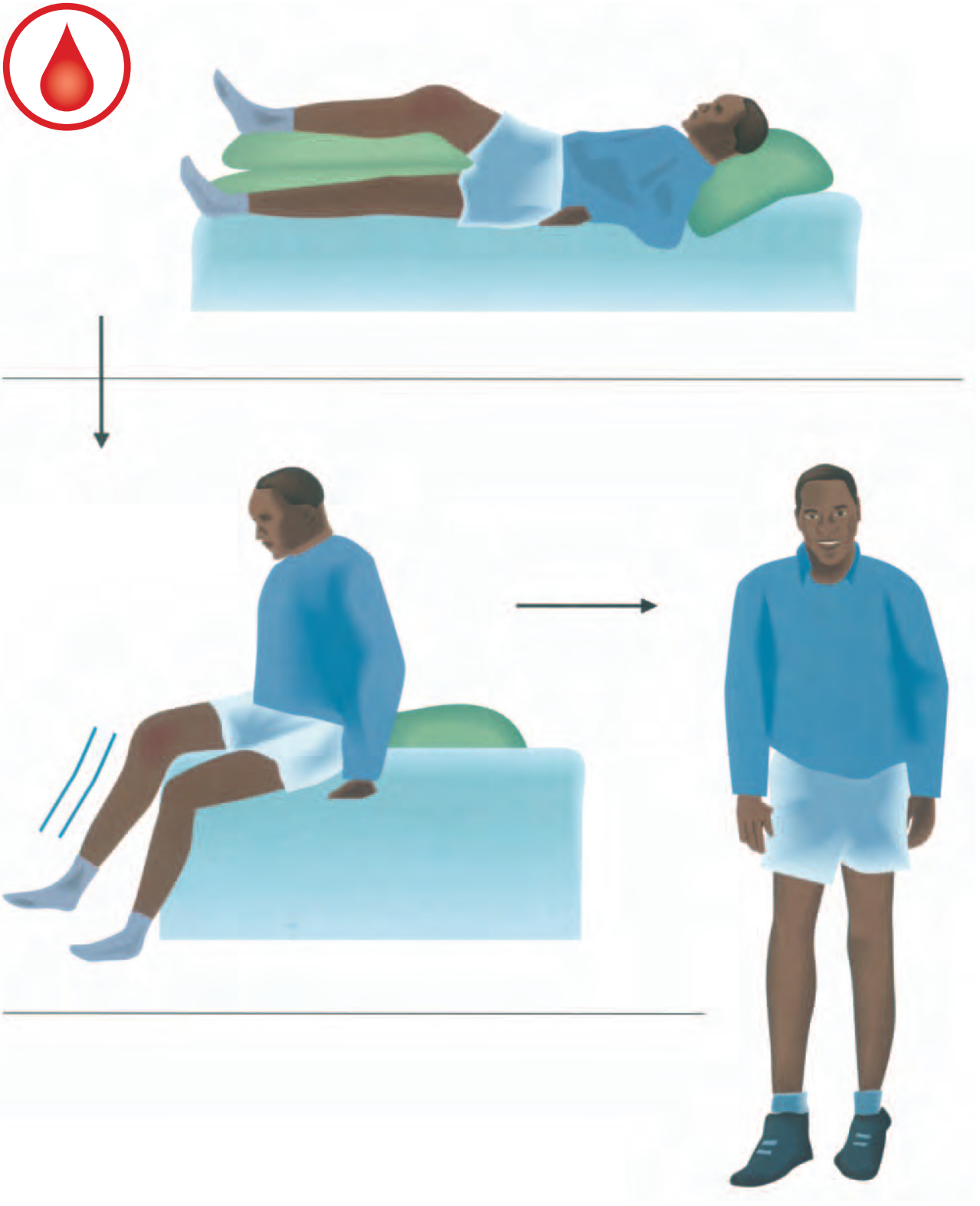

VIII
IX
VIII
IX
VIII
IX
VIII
IX

Τι είναι ανασταλτές (inhibitors) και πώς μπορούν να αντιμετωπιστούν;

- Οι **ανασταλτές** είναι αντισώματα (πρωτεΐνες) που φτιάχνονται από το σώμα για να καταπολεμήσουν ουσίες που θεωρούν «ξένες».
- Ένα άτομο με αιμορροφιλία μπορεί να αναπτύξει ανασταλτές που εξουδετερώνουν την ξένη πρωτεΐνη στο προϊόν της θεραπείας. Εάν οι ανασταλτές είναι δυνατοί, η συνήθης ποσότητα θεραπείας (παράγοντα) μπορεί να είναι λιγότερο αποτελεσματική.
- Οι ανασταλτές δεν είναι πολύ συχνοί. Συνήθως αναπτύσσονται σε άτομα με βαριά αιμορροφιλία.
- Οι λειτουργοί υγείας πρέπει να ελέγχουν το άτομο (για ανασταλτές) πριν από το χειρουργείο, συμπεριλαμβανομένης οδοντιατρικής χειρουργικής επέμβασης.
- Για την αντιμετώπιση των ανασταλτών υπάρχουν ειδικά θεραπευτικά μέσα.

Ποιά είναι τα σημάδια ανάνηψης από μια αιμορραγία;

- Ανάκτηση της πλήρους κινητικότητας της άρθρωσης ή του μυός.
- Ανάκτηση της πλήρους ισχύος (δύναμης) του μυός.



ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)

ΜΕΡΟΣ 4

ΠΩΣ ΝΑ ΠΑΡΑΜΕΝΕΙΣ ΥΓΙΗΣ ΚΑΙ ΝΑ ΠΑΡΕΜΠΟΔΙΖΕΙΣ ΤΗΝ ΕΚΔΗΛΩΣΗ **ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΩΝ**

Τι πρέπει να κάνεις για να διατηρηθείς υγιής;

Η θεραπεία με παράγοντες αποτελεί μόνον ένα μέρος της διασφάλισης καλής υγείας.
Οι άνθρωποι με αιμορροφιλία πρέπει:

- Να ασκούνται και να παραμένουν σε καλή φόρμα.
- Να φέρουν «προστασία» που είναι κατάλληλη για τα σπορ ή άλλες δραστηριότητες (κράνος).
- Να κάνουν συχνά έλεγχο, που συμπεριλαμβάνει εξετάσεις αρθρώσεων και μυών.
- Να κάνουν τους ενδεδειγμένους εμβολιασμούς, συμπεριλαμβανομένου του εμβολιασμού για ηπατίτιδα Α και Β.
- Να διατηρούν το σωστό βάρος σώματος. Άτομα που δεν ασκούνται έχουν μεγαλύτερη πιθανότητα να πάρουν βάρος.
  Ένα άτομο με αιμορροφιλία πρέπει να ελέγχει το βάρος του, ώστε να μην επιβαρύνει με επιπλέον βάρος τις αρθρώσεις του, ειδικότερα αν έχει ήδη αναπτύξει αρθροπάθεια.

Γιατί είναι σημαντική η υγιεινή του στόματος;

- Υγιή δόντια και ούλα μειώνουν την ανάγκη για θεραπεία της αιμορροφιλίας.
- Η συστηματική φροντίδα των δοντιών μειώνει την ανάγκη για ενέσεις και χειρουργείο.
- Η οδοντιατρική φροντίδα πρέπει να περιλαμβάνει βούρτσισμα, φθορίωση, χρήση του νήματος και τακτικούς ελέγχους από οδοντίατρο.

Γιατί είναι σημαντική η ψυχική υγεία;

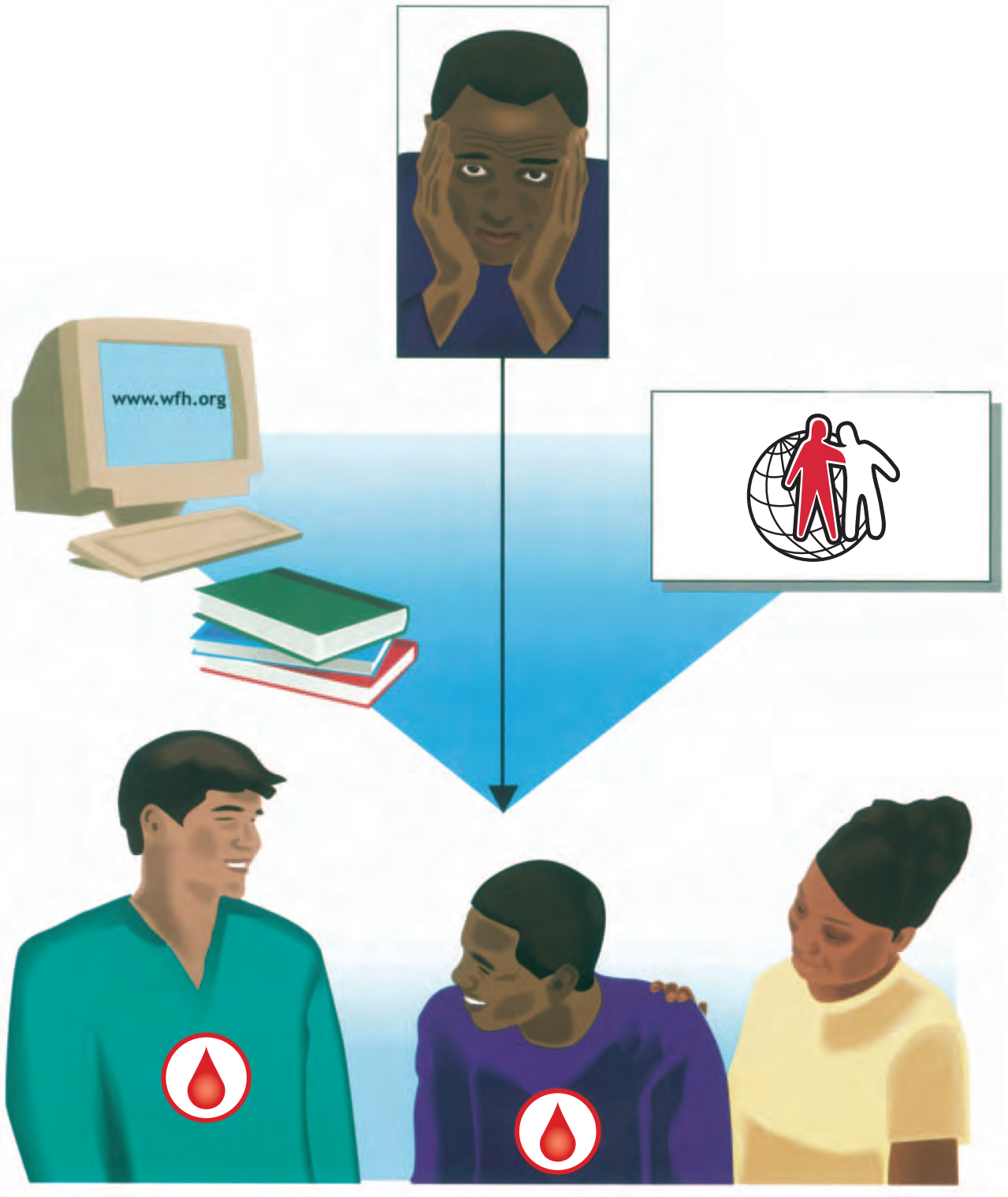
Το να ζεις με την αιμορροφιλία δημιουργεί ψυχολογική πίεση. Αυτή η πίεση μπορεί να επηρεάσει τα μέλη της οικογένειας, καθώς και το άτομο με αιμορροφιλία.

Ενδεχομένως να βοηθήσουν τα εξής:

- Να μάθεις όσο γίνεται περισσότερα για την αιμορροφιλία. Η γνώση βοηθάει τους ανθρώπους να αισθάνονται ότι όλα είναι υπό έλεγχο.

- Να συναντάς άλλους ανθρώπους με αιμορροφιλία. Το να μοιράζεσαι τη γνώση μπορεί να μειώσει την πίεση.

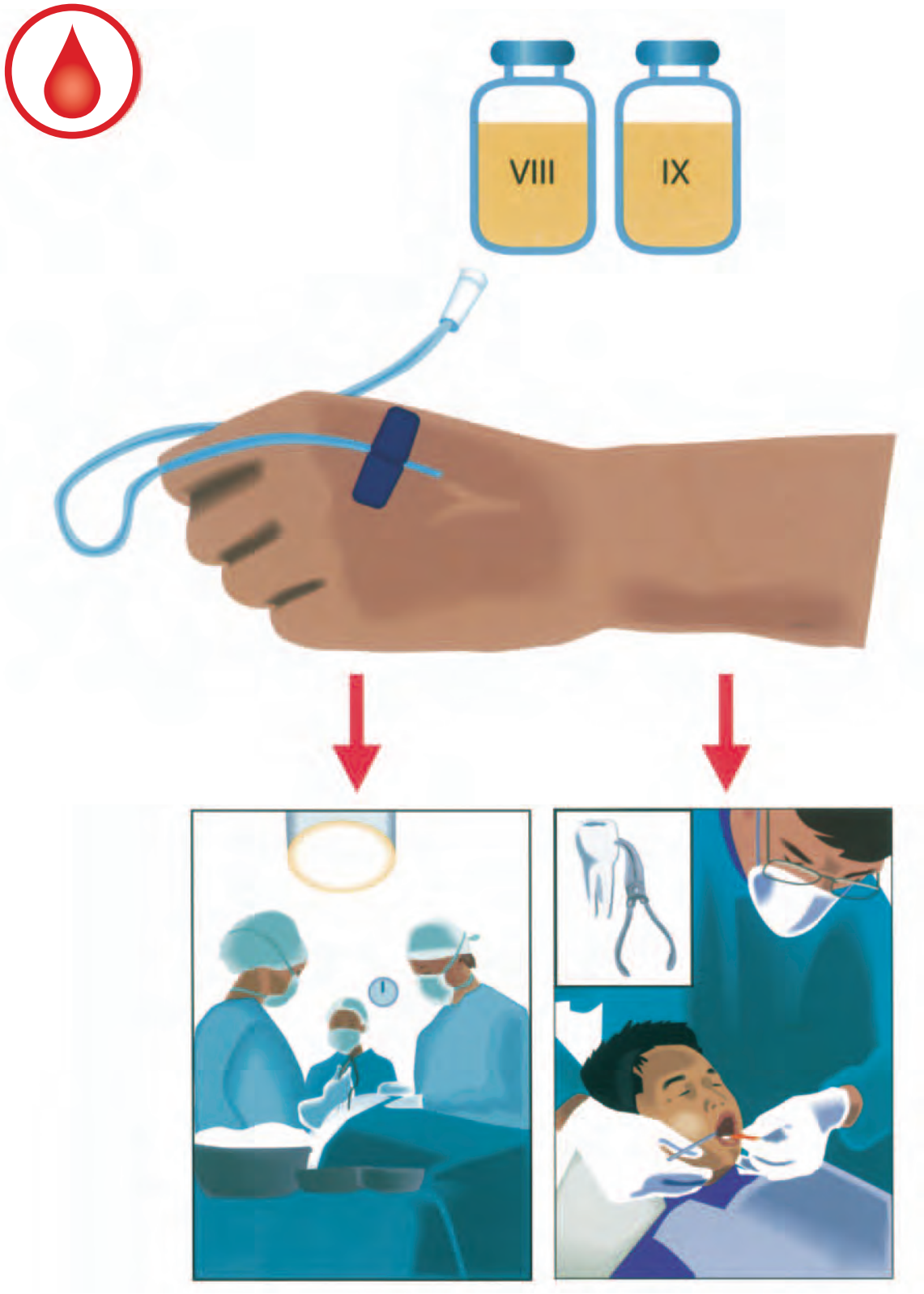
- Να συμμετέχεις στις δραστηριότητες του Συλλόγου Αιμορροφιλικών.


www.wfh.org

Τι πρέπει να κάνεις αν χρειαστεί χειρουργική επέμβαση;

Πριν από μια χειρουργική επέμβαση, οδοντιατρική επέμβαση ή οδοντιατρικές ενέσεις, οι λειτουργοί υγείας πρέπει να φροντίζουν τα εξής:

- Να διασφαλίζουν αρκετούς παράγοντες για να ελέγξουν την αιμορραγία κατά τη διάρκεια της επέμβασης, όσο και μετά, μέχρι την πλήρη ανάνηψη.
- Να ελέγχουν τον ασθενή για αναστολείς
- Να φροντίζουν να έχουν άλλα φάρμακα που μπορεί να επισπεύσουν την ανάρρωση, όπως αναλγητικά.
  Τα αντι-ϊνωδολυτικά φάρμακα (όπως τρανεξαμικό οξύ) μπορούν να χρησιμοποιηθούν, για να σταματήσουν τη φυσιολογική διάσπαση των θρόμβων από τον οργανισμό.


VIII
IX

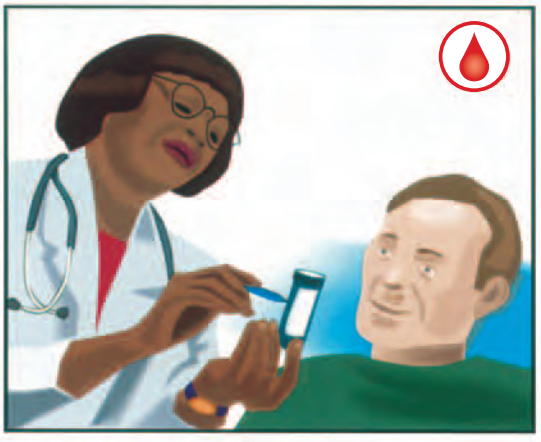
Τι γίνεται αν χρειαστούν φάρμακα ή εμβολιασμοί;

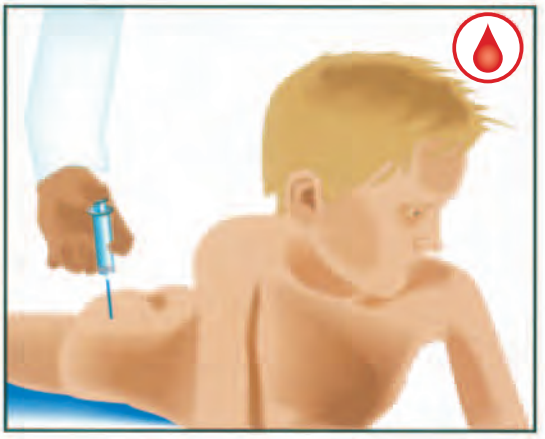
Τι να κάνετε:

- Να ρωτάτε για κάθε φάρμακο το προσωπικό του Κέντρου Αιμορροφιλίας.
- Να συντηρείτε και να χρησιμοποιείτε τα φάρμακα και τους παράγοντες σύμφωνα με τις οδηγίες.
- Να κρατάτε όλα τα φάρμακα μακριά από τα παιδιά.

Τι να μην κάνετε:

- Μην παίρνετε ασπιρίνη σε οποιαδήποτε μορφή, για να μειώσετε τον πόνο.
- Μην παίρνετε μη-στεροειδή αντιφλεγμονώδη, χωρίς ιατρική συμβουλή.
- Μην κάνετε ενδομυϊκές ενέσεις.
  Όταν πρέπει να κάνετε εμβολιασμούς πρέπει να γίνονται υποδόρια και όχι ενδομυϊκά.





ASA
NSAIDs

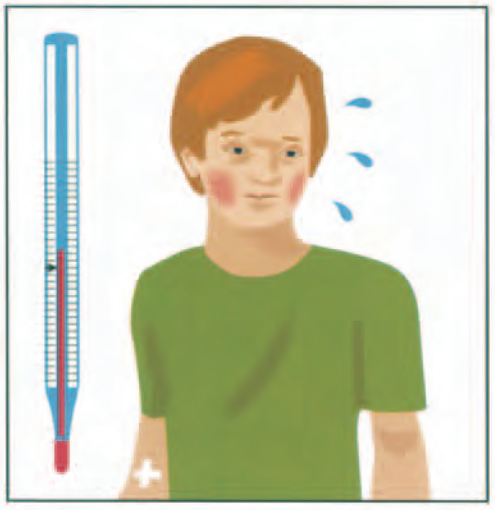
Τι είναι οι αλλεργικές αντιδράσεις στη θεραπεία;

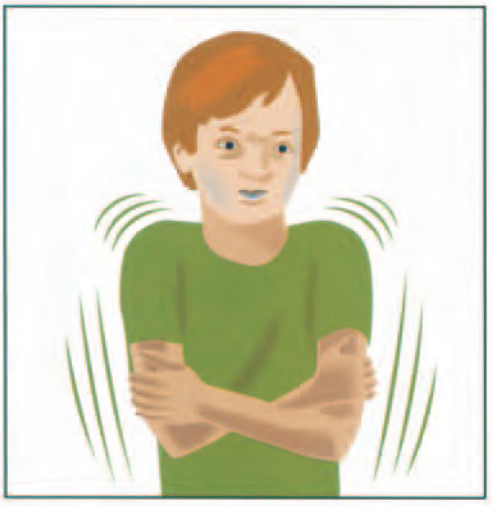
Ορισμένες θεραπείες μπορεί να προκαλέσουν αλλεργική αντίδραση που μπορεί να εκφρασθεί με:

- Πυρετό
- Ρίγος
- Δερματικό εξάνθημα

Οι αντιδράσεις συνήθως είναι ήπιες. Μπορούν να αντιμετωπιστούν με **αντιϊσταμινικά** (φάρμακα που συνήθως παίρνονται σε χάπια). Ιατρική βοήθεια χρειάζεται εσπευσμένα όταν:

- Υπάρχει δυσκολία στην αναπνοή ή
- Αίσθημα σφιξίματος στο στήθος





Τι ιατρικές πληροφορίες πρέπει να έχει κανείς μαζί του;

- Ένα άτομο με αιμορροφιλία θα πρέπει να φέρει μαζί του πληροφορίες για την υγεία του, συμπεριλαμβανομένου του τύπου αιμορροφιλίας, της δέουσας θεραπείας και των πιθανών αλλεργιών.

- Μια διεθνής ιατρική κάρτα χορηγείται χωρίς χρέωση από την Παγκόσμια Οργάνωση Αιμορροφιλίας (World Federation of Hemophilia, WFH). Σε ορισμένες χώρες πωλούνται κάρτες (Medic-Alert και Talisman).

Συνδεθείτε με τη σελίδα PDF της διεθνούς ιατρικής κάρτας στην ιστοσελίδα της WFH
Διεθνής Ιατρική κάρτα (International Medical Card).

TALISMAN
SOS
TALISMAN
WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
(WFH)
MEDIC ALERT

Από που μπορεί κανείς να πάρει βοήθεια ή συμβουλές για την αιμορροφιλία;

Βοήθεια και συμβουλές παρέχονται από:

- Τους λειτουργούς υγείας των κέντρων αιμορροφιλίας
- Τους συλλόγους αιμορροφιλικών (καταγράφονται στην ιστοσελίδα της WFH)
- Από άλλα άτομα με αιμορροφιλία και τις οικογένειές τους (συναντήσεις ή τηλεφωνική γραμμή για βοήθεια)
- Δημοσιεύματα σχετικά με την αιμορροφιλία

www.wfh.org

ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)

ΜΕΡΟΣ 5

ΦΛΕΒΟΚΕΝΤΗΣΗ ΚΑΙ
ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΤΟ ΣΠΙΤΙ

Τι είναι η θεραπεία στο σπίτι;

- Η θεραπεία στο σπίτι (home therapy) είναι η πρακτική της έγχυσης της θεραπείας υποκατάστασης με παράγοντες μακριά από το νοσοκομείο. Ένα άτομο με αιμορροφιλία μπορεί να πάρει τον παράγοντα στο σπίτι, στο σχολείο, στη δουλειά ή αλλού.

- Όλες οι θεραπείες πρέπει να καταγράφονται σε ειδικά δελτία.

- Ένα άτομο με αιμορροφιλία και η οικογένεια του μοιράζονται την ευθύνη με τους λειτουργούς υγείας του κέντρου.

- Η θεραπεία στο σπίτι δεν υποκαθιστά τη φροντίδα του γιατρού.

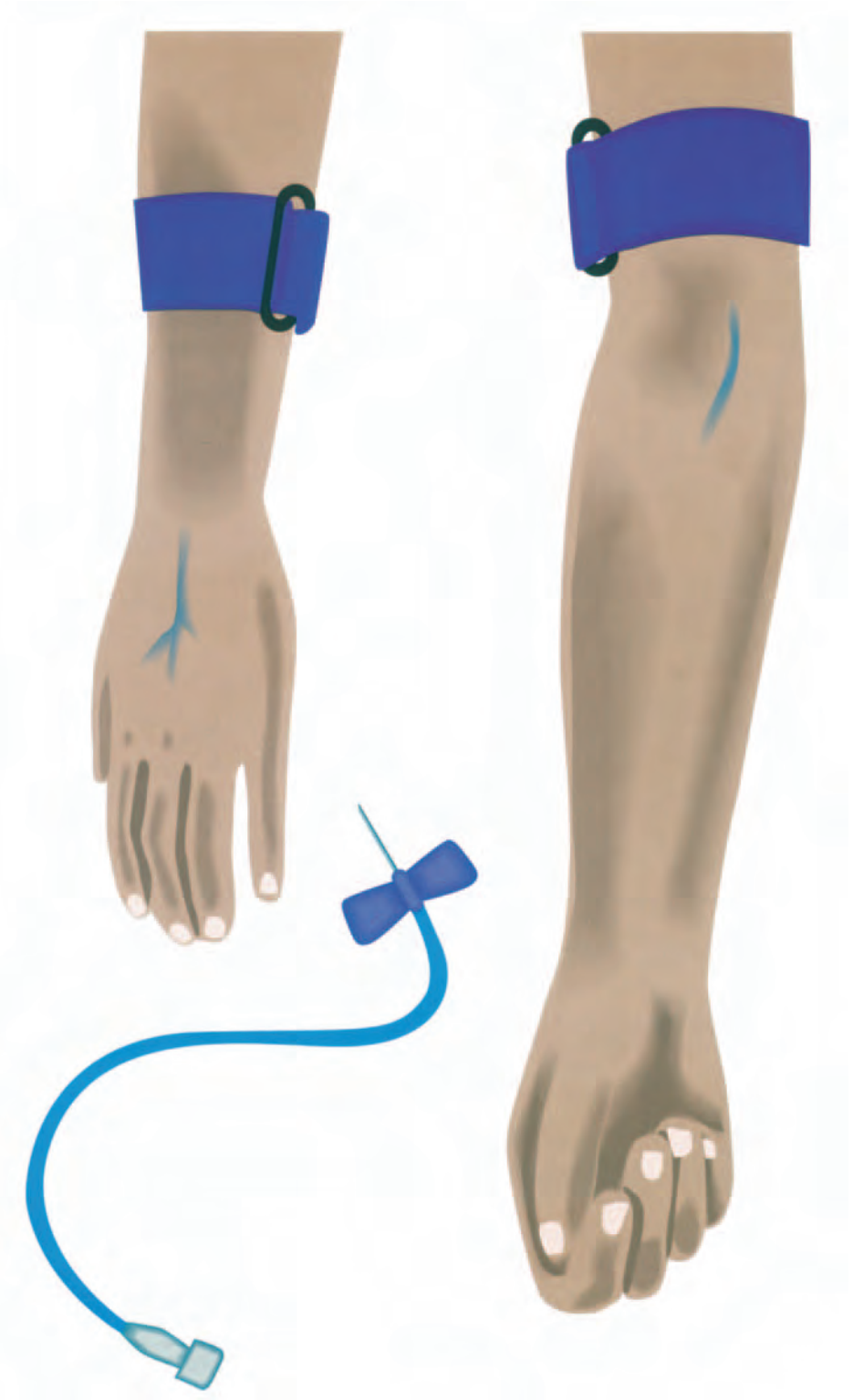
VIII

Τι είναι η φλεβοκέντηση;

- **Φλεβοκέντηση** σημαίνει εισάγω μια βελόνα μέσα σε μια φλέβα. Αυτό μπορεί να γίνει για αιμοληψία ή για χορήγηση θεραπείας.

- Κάθε φλέβα, που μπορεί κανείς να δει ή να ψηλαφίσει εύκολα, μπορεί να χρησιμοποιηθεί για φλεβοκέντηση. Συνήθως, οι πιο προσπελάσιμες φλέβες είναι στη ραχιαία επιφάνεια της άκρας χειρός ή την εσωτερική επιφάνεια των αγκώνων.

- Τα μωρά με αιμορροφιλία μπορεί να αιμορραγήσουν σοβαρά, αν η έγχυση γίνει σε φλέβες του λαιμού τους, ή στους βουβώνες. Αυτές οι θέσεις χρησιμοποιούνται από τους γιατρούς σε ορισμένες περιπτώσεις, για να παίρνουν αίμα προς εξέταση. Στα μωρά με αιμορροφιλία πρέπει να χρησιμοποιούνται άλλες θέσεις για αιμοληψία ή θεραπεία.



Τι προετοιμασία χρειάζεται για να κάνει κανείς θεραπεία υποκατάστασης;

Πριν ακουμπήσετε οποιοδήποτε υλικό, να πλένετε καλά τα χέρια σας με σαπούνι και νερό.
Η επιφάνεια εργασίας πρέπει να καθαρίζεται με αντισηπτικό.
Σιγουρευτείτε ότι το προϊόν δεν έχει λήξει.

Υλικό που χρειάζεστε για τη θεραπεία με παράγοντες:

- Ειδικό δοχείο για αιχμηρά αντικείμενα
- Γάζες μιας χρήσεως
- Γάζες εμποτισμένες με οινόπνευμα
- Επίδεσμο
- Βαμβάκι
- Ταινία
- Λάστιχο περίδεσης
- Πεταλούδα
- Σύριγγα
- Βελόνη μεταφοράς / βελόνη φίλτρου
- Παράγοντας
- Γάντια
- **Διαλυτικό** (αποστειρωμένο νερό) χορηγείται με τον παράγοντα

VIII
IX

Πώς μπορεί να προληφθεί η μόλυνση, όταν γίνεται μια έγχυση παράγοντα;

- Να προσέχετε ιδιαίτερα πώς χειρίζεστε όλα τα ιατρικά εργαλεία. Να διατηρείτε τα χέρια σας και τα εργαλεία καθαρά. Αυτοί που βοηθούν στη διαδικασία της έγχυσης πρέπει να πλένουν τα χέρια τους και να φοράνε γάντια.

- Προσοχή! Μην αγγίζετε την άκρη της βελόνας, τα αιχμηρά αντικείμενα και τα στόμια των μπουκαλιών, των συσκευών και των συριγγών. Αυτές οι περιοχές πρέπει να κρατούνται καθαρές.

- Οι παράγοντες δεν πρέπει να ανοίγονται και μετά να φυλάσσονται, για να χρησιμοποιηθούν αργότερα.

- Να βάζετε όλες τις βελόνες και τις σύριγγες που χρησιμοποιήθηκαν, σε ειδικό δοχείο για αιχμηρά αντικείμενα.

- Να καθαρίζετε με αντισηπτικό σταγόνες παράγοντα, όπως σας έχουν συμβουλεύσει στο κέντρο αιμορροφιλίας.

- Να απομακρύνετε με ασφάλεια όλο το υλικό που χρησιμοποιήσατε κατά την έγχυση, σύμφωνα με τους κανόνες υγιεινής.

- Να διασταυρώνετε τις συστάσεις με το πλησιέστερο κέντρο αιμορροφιλίας.

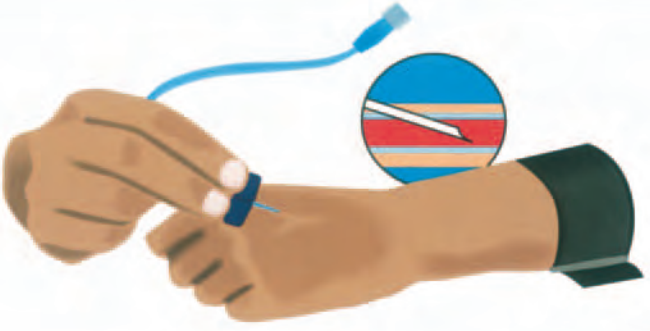
Πώς χορηγείται η θεραπεία υποκατάστασης; (Μέρος Α)

- Βεβαιωθείτε ότι τα χέρια σας είναι καθαρά.
- Ακολουθήστε προσεκτικά τις οδηγίες των λειτουργών υγείας.
- Χρησιμοποιήστε όλο τον παράγοντα. Μη μειώσετε τη δόση και μη φυλάξετε κάποια ποσότητα για αργότερα.
  Ο παράγοντας χάνει δραστικότητα, όταν ανασυσταθεί (αφού προστεθεί το διαλυτικό στον παράγοντα).
  Επιπλέον, υπάρχει μεγάλος κίνδυνος μολύνσεων.

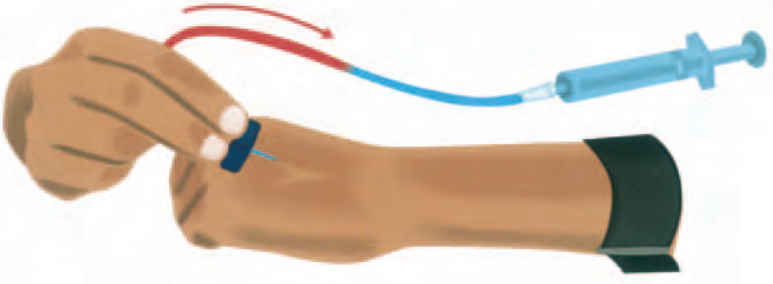
1

2

3



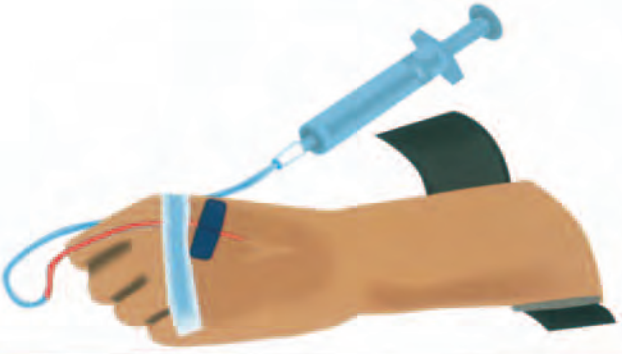
4



Πώς χορηγείται η θεραπεία υποκατάστασης; (Μέρος Β)

- Ακολουθήστε προσεκτικά τις οδηγίες των λειτουργών υγείας.
- Θυμηθείτε: αφού έχετε τελειώσει και η βελόνα δεν είναι πια στη φλέβα σας, πιέστε το σημείο εισόδου της βελόνας, τουλάχιστον για πέντε λεπτά.

5



6

7

8

ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)

ΜΕΡΟΣ 6

ΓΛΩΣΣΑΡΙ

6 ΓΛΩΣΣΑΡΙ

Αρτηρία, *σελ. 8*
Ένα μεγάλο αγγείο που μεταφέρει το αίμα από την καρδιά σε όλο το σώμα. Το σώμα έχει πολλές αρτηρίες

Τριχοειδή, *σελ. 8:*
Μικρά αγγεία που φτιάχνουν ένα δίκτυο για να μεταφέρουν το αίμα στο σώμα. Το σώμα έχει πολλά τριχοειδή.

Φλέβα, *σελ. 8:*
ένας σωλήνας ή αγγείο που μεταφέρει το αίμα από ολόκληρο το σώμα στην καρδιά.Το σώμα έχει πολλές φλέβες

Αιμοπετάλια, *σελ. 10:*
Κύτταρα του αίματος που φτιάχνουν έναν αιμοπεταλιακό θρόμβο, για να κλείσουν τις οπές (τρύπες) στις αρτηρίες, τις φλέβες και τα τριχοειδή.

Θρόμβος, *σελ. 10:*
Ένα παχύ πήγμα από αίμα που σχηματίζεται με τη συνεργασία των παραγόντων της πήξης για να βοηθήσει στην αναχαίτιση της αιμορραγίας.

Πλάσμα, *σελ.10:*
Στοιχείο του αίματος που περιέχει ινώδογόνο και άλλους παράγοντες πήξεως.

Αιμορροφιλία, *σελ. 12:*
Όρος που χρησιμοποιείται για να περιγράψει μια διαταραχή της πήξης του αίματος στην οποία, ο παράγοντας VIII ή IX λείπει ή ανιχνεύεται σε χαμηλά επίπεδα στο αίμα ενός ατόμου.

VIII (οκτώ), *σελ. 12:*
Ένας λατινικός αριθμός που σημαίνει «8» (οκτώ). Κάθε παράγοντας στο αίμα χαρακτηρίζεται με ένα λατινικό χαρακτήρα.

IX (εννέα), *σελ. 12:*
Λατινικός αριθμός που σημαίνει «9» (εννέα). Κάθε παράγοντας στο αίμα χαρακτηρίζεται με ένα λατινικό χαρακτήρα.

Αιμορροφιλία Α, *σελ. 14:*
Διαταραχή της πήξης στην οποία ο παράγοντας VIII λείπει ή ανευρίσκεται σε χαμηλά επίπεδα στο αίμα του ατόμου.

Αιμορροφιλία Β, *σελ. 14:*
Διαταραχή της πήξης στην οποία ο παράγοντας IX λείπει ή ανευρίσκεται σε χαμηλά επίπεδα στο αίμα του ατόμου.

Βαριά Αιμορροφιλία, *σελ. 14:*
Διαταραχή που προκαλείται από επίπεδα του παράγοντα VIII ή IX χαμηλότερα από 1% των φυσιολογικών επιπέδων.

Ήπια αιμορροφιλία, *σελ. 14:*
Διαταραχή που προκαλείται από επίπεδα του παράγοντα VIII ή IX > 5% έως 40% των φυσιολογικών επιπέδων στο αίμα.

Μέσης βαρύτητας Αιμορροφιλία, *σελ. 14:*
Διαταραχή που προκαλείται από επίπεδα του παράγοντα VIII ή IX >1 % έως 5% των φυσιολογικών επιπέδων στο αίμα.

Γονίδιο, *σελ. 16:*
Τα γονίδια μεταφέρουν πληροφορίες σχετικές με τον τρόπο που λειτουργούν τα κύτταρα του σώματος. Παραδείγματος χάριν, προσδιορίζουν το χρώμα των μαλλιών και των ματιών. Η αιμορροφιλία μεταβιβάζεται με τα γονίδια ενός ατόμου.

Κύτταρο, *σελ. 16:*
Η μικρότερη ανεξάρτητη ζώσα μονάδα στη γη. Το ανθρώπινο σώμα φτιάχνεται από τρισεκατομμύρια μικρά κύτταρα.

Φορέας, *σελ. 18:*
Άτομο που φέρει γονίδιο, το οποίο προκαλεί μια διαταραχή, συνήθως μη εκφραζόμενη με συμπτώματα.

Χρωμόσωμα, *σελ. 18:*
Μια πολύ λεπτή (threadlike) ταινία πρωτεϊνών και DNA στο κέντρο ανθρώπινων, ζωϊκών και φυτικών κυττάρων. Δύο χρωμοσώματα (ονομάζονται X & Y) καθορίζουν το γένος ενός ατόμου. Τα κορίτσια γεννιούνται με 2 X χρωμοσώματα (XX= κορίτσι). Τα αγόρια γεννιούνται με ένα X και ένα Y χρωμόσωμα (XY = αγόρι).

Αυτόματη αιμορραγία, *σελ. 24:*
Συμβαίνει χωρίς σαφή αιτία (όχι μετά από τραυματισμό ή χειρουργείο)

Αρθρικός υμένας, *σελ. 26:*
Η επικάλυψη του αρθρικού θυλάκου. Φτιάχνεται από ειδικά κύτταρα που παράγουν ένα γλυώδες, ελαιώδες υγρό που βοηθάει την άρθρωση να κινείται εύκολα.

Αρθρικός θύλακος, *σελ. 26:*
Η «σακκούλα» που κρατάει τα οστά μαζί σε μια άρθρωση.

Αρθρικός χόνδρος, *σελ. 26:*
Η λεία επιφάνεια που καλύπτει τα άκρα των οστών σε μια άρθρωση.

Άρθρωση, *σελ. 26:*
Το σημείο που συναντώνται δύο οστά (κόκκαλα).

Αιμορροφιλική αρθροπάθεια, *σελ. 32:*
Φλεγμονή μιας άρθρωσης, συνήθως συνοδεύεται από πόνο και διόγκωση και οφείλεται σε επαναλαμβανόμενες αιμορραγίες. Ο αρθρικός χόνδρος φθείρεται και το οστούν παρουσιάζει μόνιμες αλλοιώσεις. Ορισμένες φορές, η άρθρωση δεν κινείται.

Μυϊκός σπασμός, *σελ. 36:*
επώδυνη σύσπαση ενός μυός που δεν ελέγχεται.

Νεύρο, *σελ. 36:*
Οι ευαίσθητες σαν σκοινί, ίνες που μεταφέρουν μηνύματα διά μέσου του αίματος, συμπεριλαμβανομένου και του πόνου.

Μηρός, *σελ. 38:*
Το τμήμα του ποδιού ανάμεσα στο ισχίο και το γόνατο, μια συνήθης περιοχή για ενδομυϊκές αιμορραγίες.

Ψοΐτης μυς, *σελ. 38:*
Ένας μυς κοντά στους βουβώνες που βοηθά την κίνηση του ισχίου και της σπονδυλικής στήλης.

Άνω άκρο, *σελ. 38:*
Το τμήμα του χεριού μεταξύ του ώμου και του αγκώνα, μια συνήθης θέση ενδομυϊκών αιμορραγιών.

Αντιβράχιο, *σελ. 38:*
Η περιοχή του άνω άκρου μεταξύ καρπού και αγκώνα, μια συχνή θέση αιματωμάτων (αιμορραγία στους μυς).

Γάμπα, *σελ. 38:*
Η περιοχή του ποδιού μεταξύ του γόνατος και του αστραγάλου.

Πίεση, *σελ. 50:*
Εφαρμόζω πίεση σε μια αιμορραγία σημαίνει να πιέσω σταθερά το σημείο της αιμορραγίας ή να ακινητοποιήσω την άρθρωση με ελαστικό επίδεσμο ή κάλτσα για να βοηθήσω στο σταμάτημα της αιμορραγίας.

Ανύψωση, *σελ. 50:*
Ως πρώτη βοήθεια, ανύψωση σημαίνει να σηκώσεις το αιμορραγούν άκρον επάνω από το επίπεδο της καρδιάς. Αυτό βοηθά στο σταμάτημα της αιμορραγίας και τον περιορισμό του οιδήματος.

6 ΓΛΩΣΣΑΡΙ

Συμπυκνωμένος παράγοντας, *σελ. 52:*
Μορφή θεραπείας που υποκαθιστά τον ελλείποντα παράγοντα VIII (οκτώ) ή IX (εννέα) με έγχυση στην φλέβα. Ο παράγοντας μπορεί να γίνει από ανθρώπινο πλάσμα και μετά να αποξηρανθεί και να κυκλοφορήσει στο εμπόριο, ως σκόνη. Η σκόνη διαλύεται στο διαλυτικό υγρό, πριν από την έγχυση.

Κρυοκαθίζημα, *σελ. 52:*
Προϊόν θεραπείας που προέρχεται από πλάσμα περιέχει πρωτεΐνες, όπως παράγοντα VIII (οκτώ) και παράγοντα von Willebrand. Δεν περιέχει παράγοντα IX (εννέα). Εγχέεται στη φλέβα σε χρονικό διάστημα, ανάλογο με την ποσότητα.

DDAVP ή δεσμοπρεσίνη, *σελ. 52:*
Μορφή φαρμάκου που αυξάνει τα επίπεδα του παράγοντα VIII (οκτώ) στο αίμα ενός ατόμου. Δεν είναι προϊόν αίματος. Μπορεί να χρησιμοποιηθεί στη θεραπεία ήπιας αιμορροφιλίας Α και ορισμένων τύπων νόσου von Willebrand.

Ανασυνδυασμένος παράγοντας, *σελ. 52:*
Τύπος συμπυκνωμένου παράγοντα που φτιάχνεται στο εργαστήριο, αντί να διαχωρίζεται από το ανθρώπινο αίμα. Οι ανασυνδυασμένες πρωτεΐνες είναι αντίγραφα ορισμένων πρωτεϊνών που υπάρχουν στο ανθρώπινο πλάσμα.

Αντιφλεγμονώδη, *σελ. 54:*
Φάρμακο που μπορεί να μειώσουν ή να αναχαιτίσουν τον πόνο, την ερυθρότητα, το οίδημα που προκαλούνται από τη φλεγμονή (αντίδραση του οργανισμού σε ερεθισμό, τραυματισμό ή φλεγμονή).

Ανασταλτής, *σελ. 56:*
Αντισώματα που φτιάχνονται από τον οργανισμό έναντι ουσιών που βλέπουν ως ξένες.Τα αντισώματα αναχαιτίζουν ένα παράγοντα του αίματος.

Αντιϊνωδολυτικά, *σελ. 68:*
Φάρμακα που μπορεί να σταματήσουν τη φυσιολογική διάσπαση των θρόμβων και να επισπεύσει την ανάνηψη από μια αιμορραγία.

NSAIDS ή μη -στεροειδές αντιφλεγμονώδες φάρμακο, *σελ. 70:*
Ένα φάρμακο, όπως το Brufen (ibuprofen) που μειώνει τον πόνο και τον πυρετό, αλλά δεν περιέχει στεροειδή.

Αντιϊσταμινικά, *σελ. 72:*
Φάρμακα που μπορεί να μειώσουν ή να αναχαιτίσουν την αλλεργική αντίδραση

Έγχυση, *σελ. 80:*
Ένεση ενός θεραπευτικού προϊόντος στη φλέβα.

Θεραπεία στο σπίτι, *σελ. 80:*
Ενεση ή έγχυση μιας θεραπείας μακρυά από το Νοσοκομείο, συνήθως στο σπίτι.

Φλεβοκέντηση, *σελ. 82:*
Η εισαγωγή μιας βελόνας μέσα σε μια φλέβα. Αυτό μπορεί να γίνει για να πάρει κανείς αίμα ή να κάνει ενδοφλέβια έγχυση.

Διαλυτικό, *σελ. 84:*
Το υγρό που αναμιγνύεται με τη σκόνη του συμπυκνωμένου παράγοντα. Το τελικό προϊόν εγχέεται για τη θεραπεία αιμορραγιών.

Η ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑ
σε εικόνες

ΠΑΓΚΟΣΜΙΟΣ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ
ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ
(WFH)