

L'emofilia per immagini:

Una guida illustrata sull'emofilia





Traduzione della versione originale in inglese effettuata con il permesso della WFH (Federazione Mondiale dell'Emofilia) a cura dell'A.E.L. Associazione Emofilici Lazio.

La correttezza dei testi riportati nelle singole pagine è stata validata da specialisti ematologi del Centro MEC del Policlinico Umberto I di Roma

COPYRIGHT © World Federation of Hemophilia, 2005

La Federazione Mondiale dell'Emofilia (WFH) incoraggia la redistribuzione delle sue pubblicazioni per scopi educativi da parte di organizzazioni non-profit per l'emofilia.

Al fine di ottenere il permesso di ristampare, ridistribuire o tradurre questa pubblicazione, si prega di contattare il Dipartimento per le Comunicazioni al seguente indirizzo:



World Federation of Hemophilia
1425 René Lévesque Boulevard West – Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7 Canada
E-mail: wfh@wfh.org
Sito web: www.wfh.org





Associazione Emofilici Lazio

L'emofilia per immagini

PARTE 1 : Introduzione all'emofilia

PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

PARTE 3 : Trattamento delle emorragie

PARTE 4 : Restare in buona salute e prevenire le emorragie

PARTE 5 : Puntura endovena e terapia domiciliare



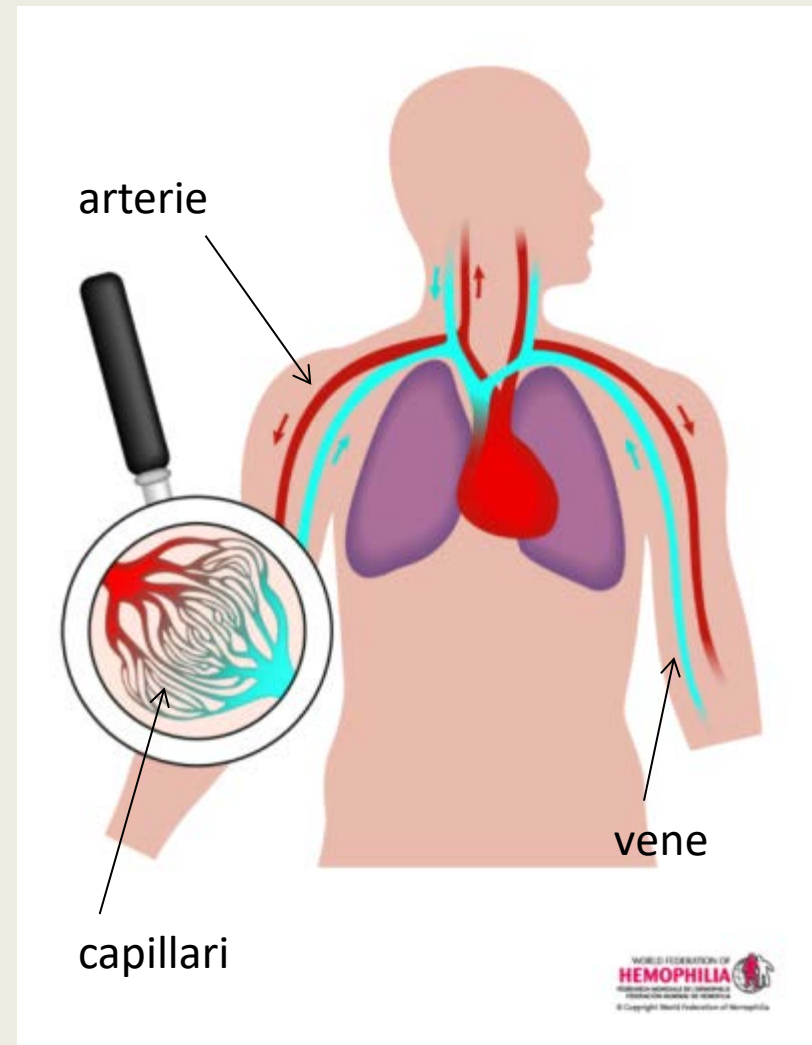
L'emofilia per immagini è una guida illustrata a colori sull'emofilia. Questa guida è un ideale strumento informativo per genitori, infermieri e altri operatori sanitari così come per tutti coloro che desiderano apprendere informazioni di base sull'emofilia e la sua gestione (trattamento).

Apprendi le informazioni di base sull'emofilia (una patologia emorragica ereditaria) utilizzando immagini e testi di facile lettura.

Questa pubblicazione è stata sviluppata per persone con emofilia, per coloro che danno loro assistenza e per gli operatori sanitari.

[Presentazione](#) originale in inglese pubblicata dalla Federazione Mondiale dell'Emofilia finanziata grazie ad un'elargizione non condizionata di **Wyeth**
© [World Federation of Hemophilia, 2004](#)
[Ringraziamenti](#) e [diritti d'autore](#)

Apri il [PDF](#) di **L'emofilia per immagini**





Associazione Emofilici Lazio

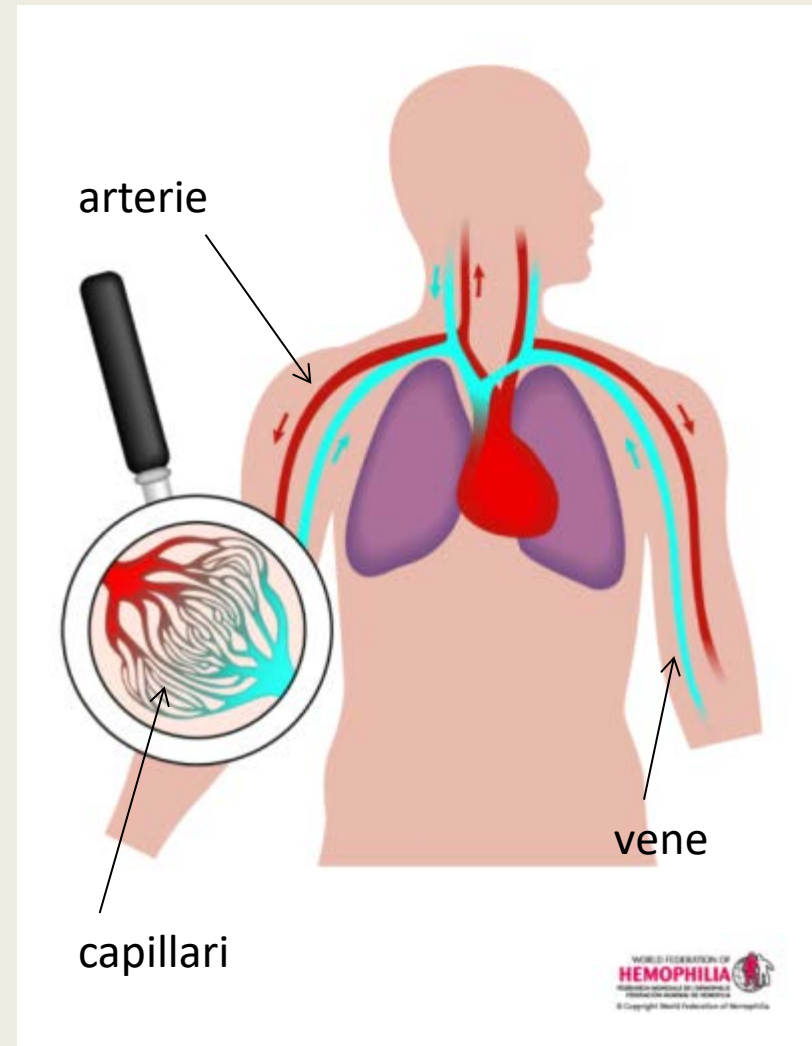
L'emofilia per immagini

PARTE 1 : Introduzione all'emofilia



PARTE 1 : Introduzione all'emofilia

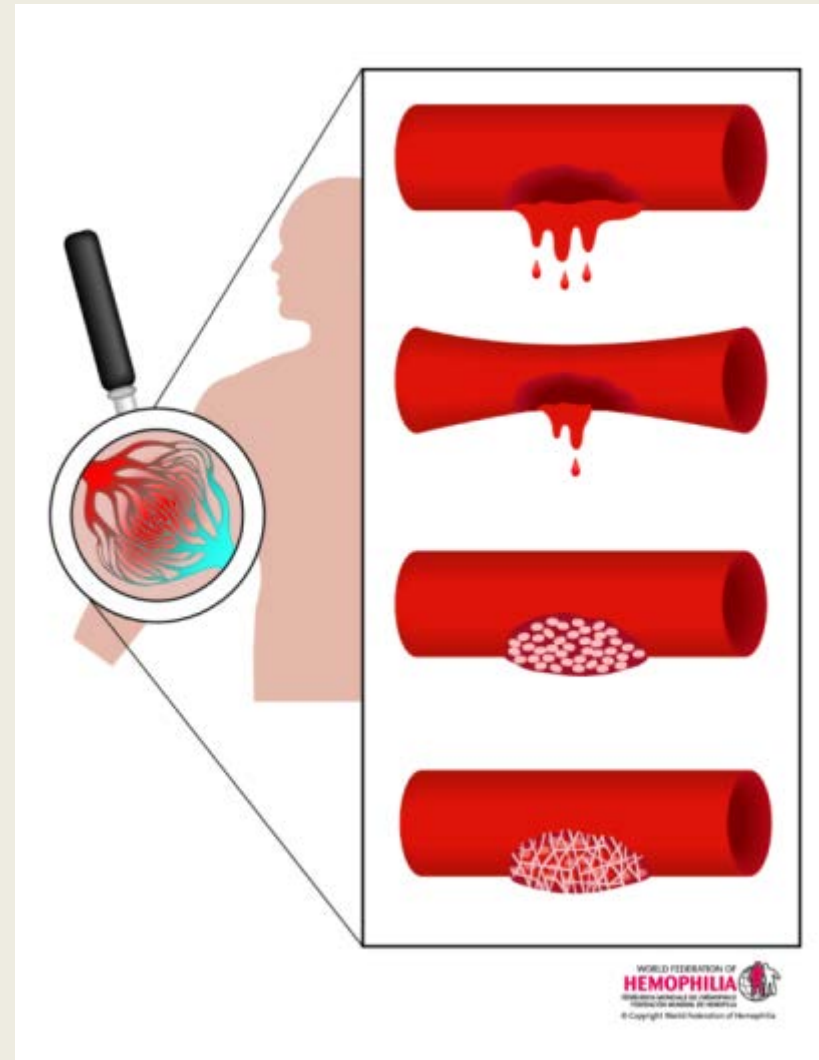
- Come circola il sangue all' interno del nostro corpo?
- L'emofilia è un disturbo emorragico, quindi è importante comprendere il sistema circolatorio del sangue.
- Il cuore è una pompa che fa circolare il sangue in tutto il nostro corpo
- Il sangue si muove attraverso il corpo in vasi chiamati arterie, vene e capillari. Alcuni sono grandi (arterie e vene) altri sono piccoli (capillari).



PARTE 1 : Introduzione all'emofilia

In cosa consiste l'inizio e l'arresto di un evento emorragico?

- Un'emorragia inizia quando un vaso capillare si rompe ed il sangue inizia a fuoriuscire.
- Subito dopo il capillare inizia a contrarsi per ridurre il sanguinamento.
- Quindi le cellule del sangue denominate **piastrine** si aggregano nella zona danneggiata e cominciano a bloccare la perdita.
- Successivamente, molti fattori della coagulazione presenti nel plasma (parte non corpuscolata del sangue) lavorano insieme per formare un coagulo che insieme alle piastrine fermano l'emorragia.



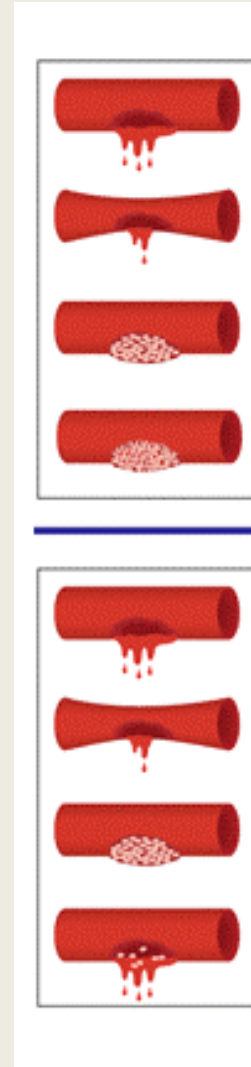
PARTE 1 : Introduzione all'emofilia

Perchè le persone affette da emofilia alcune volte sanguinano più a lungo di altre?

- Nell'emofilia manca un fattore della coagulazione o il livello di questo fattore è più basso. Questo rende difficile la formazione un coagulo, così il sanguinamento si arresta in tempi più lunghi del normale.
- Poichè vi sono molti fattori della coagulazione nel plasma, ogni fattore viene indicato con un numero romano.
- Esempio: VIII = Fattore ottavo
IX = Fattore nono



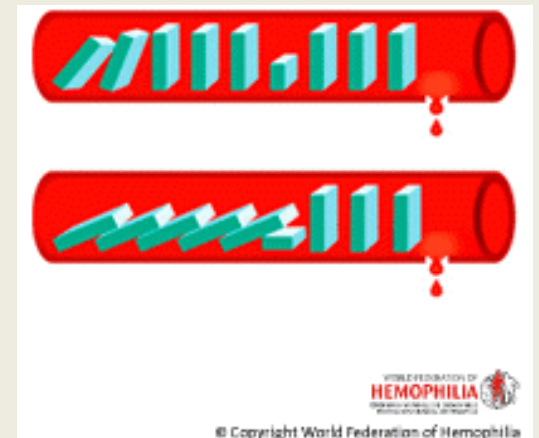
= emofilia



Processo di coagulazione normale



Processo di coagulazione in emofilia



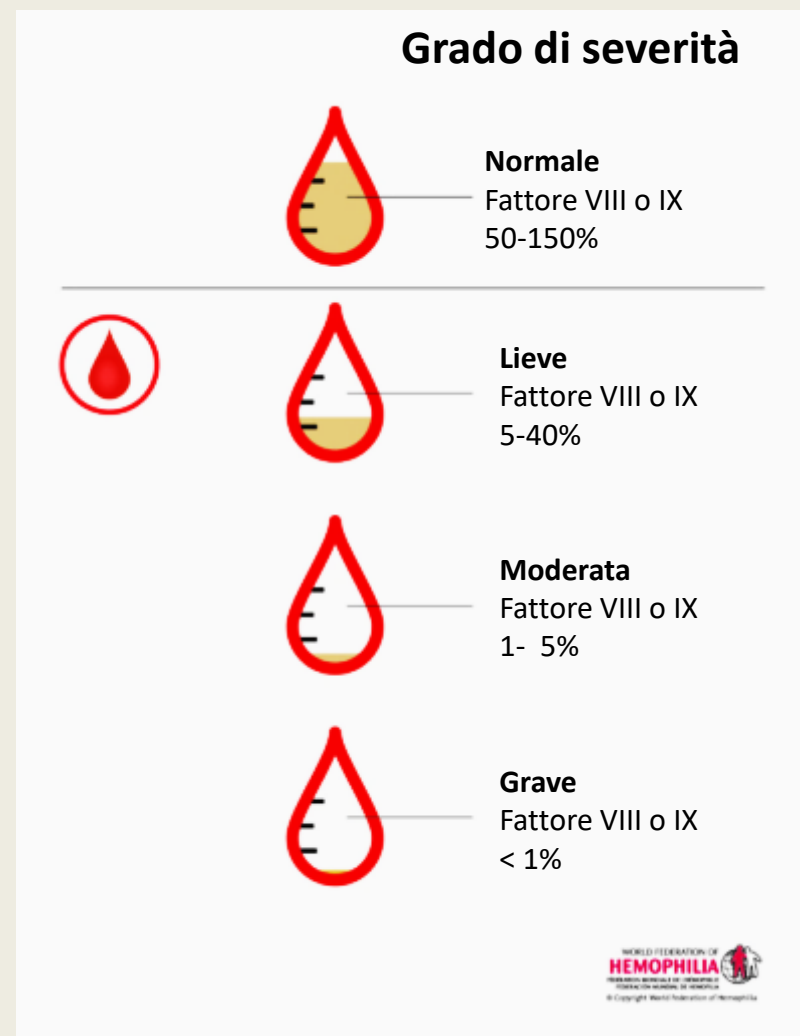
WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
© Copyright World Federation of Hemophilia



PARTE 1 : Introduzione all'emofilia

L' emofilia è sempre uguale?

- Le persone con bassi livelli di fattore VIII (ottavo) hanno l'emofilia A.
- Le persone con bassi livelli di fattore IX (nono) hanno l'emofilia B.
- L'emofilia può essere *lieve*, *moderata* o *grave*, a seconda del livello residuo del fattore di coagulazione carente.



PARTE 1 : Introduzione all'emofilia

Come si contrae l'emofilia?

- L'emofilia non è contagiosa. Le persone che ne sono affette per la maggior parte nascono già con l'emofilia.
- L'emofilia è generalmente ereditaria, il che significa che si trasmette attraverso i geni di un genitore.
- I **geni** portano messaggi sul modo in cui le cellule del corpo agiscono. Ad esempio, determinano il colore dei capelli e degli occhi di una persona.



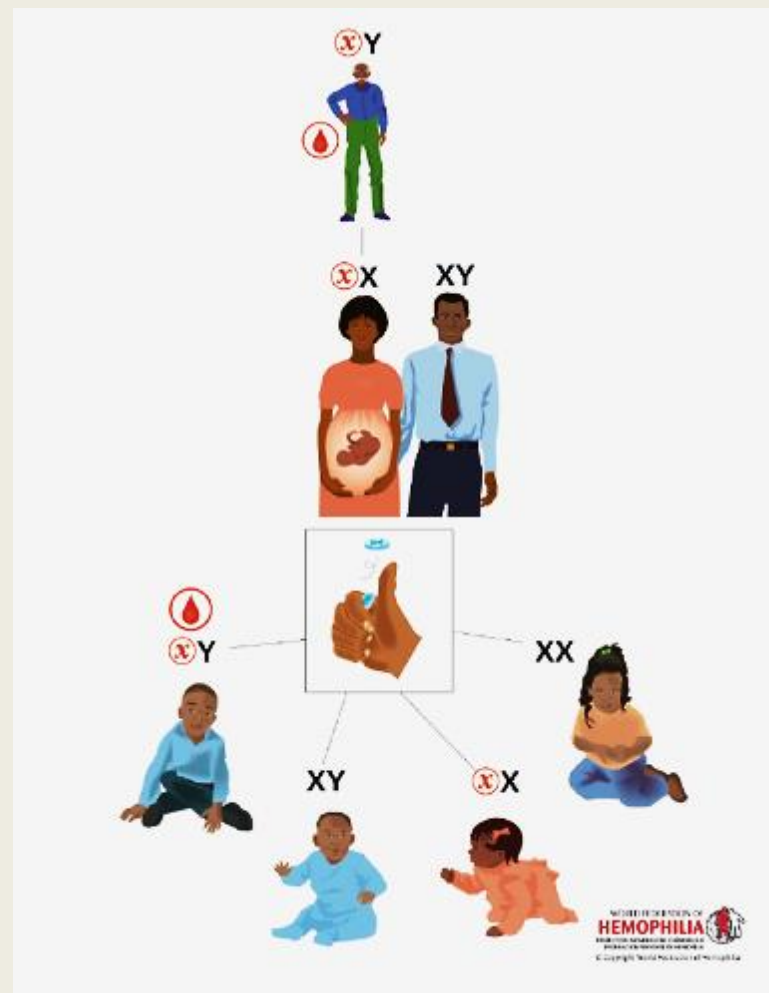
simbolo per indicare il cromosoma sessuale con il gene dell'emofilia



PARTE 1 : Introduzione all'emofilia

Quali sono le probabilità che un bebè nasca emofilico?

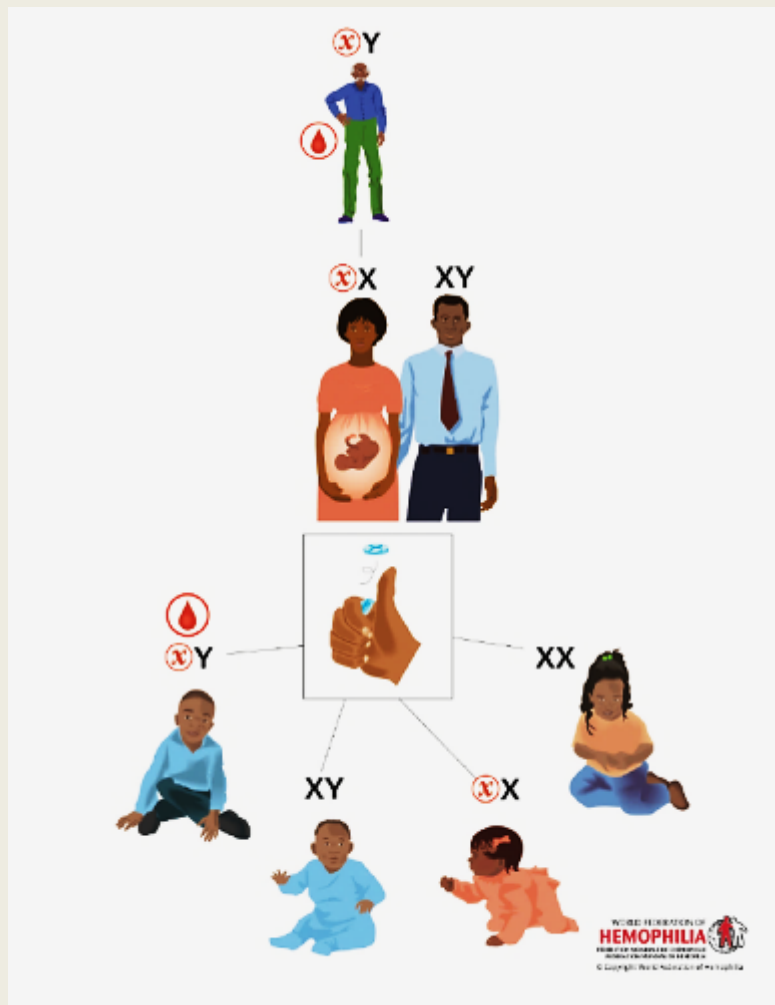
- I geni si trovano nei cromosomi. Due di questi cromosomi (denominati **X** e **Y**) decidono il sesso di un nascituro. Le femmine nascono con due cromosomi **X**. I maschi con un cromosoma **X** ed uno **Y**.
- Il gene dell'emofilia viene trasmesso dal cromosoma **X**.
- Un uomo con emofilia trasmette il gene dell'emofilia a tutte le sue figlie, ma non lo trasmette ai figli maschi.
- Le sue figlie sono chiamate **portatrici** ed esse a loro volta potrebbero trasmettere il gene dell'emofilia.



PARTE 1 : Introduzione all'emofilia

Quali sono le probabilità che un bebè nasca emofilico?

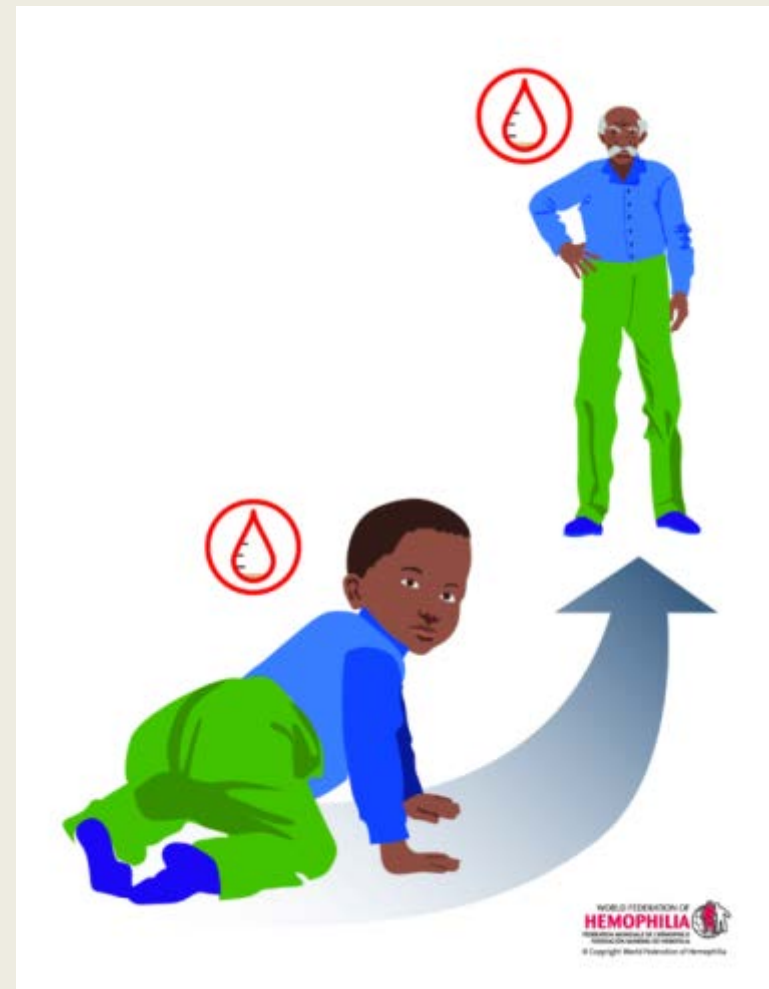
- Quando una portatrice ha un bebè, vi è una possibilità su due (50%) che gli trasmetta l'emofilia. Se passa il gene dell'emofilia ad un maschio questi sarà emofilico. Se passa il gene dell'emofilia ad una femmina, questa diverrà a sua volta portatrice come la madre.
- In qualche caso un bebè nasce con l'emofilia sebbene sua madre non sia una portatrice. Questo accade perché il gene del fattore VIII o IX subisce una mutazione direttamente nell'organismo del bambino. Uno su tre bimbi affetti da emofilia non ha casi di emofilia nella sua storia familiare.



PARTE 1 : Introduzione all'emofilia

L'emofilia dura tutta la vita?

- Una persona nata con l'emofilia avrà l'emofilia per tutta la vita (allo stato attuale degli studi).
- Il livello di fattore VIII o IX nel suo sangue in generale rimane costante per tutto il corso della sua vita.





Associazione Emofilici Lazio

L'emofilia per immagini

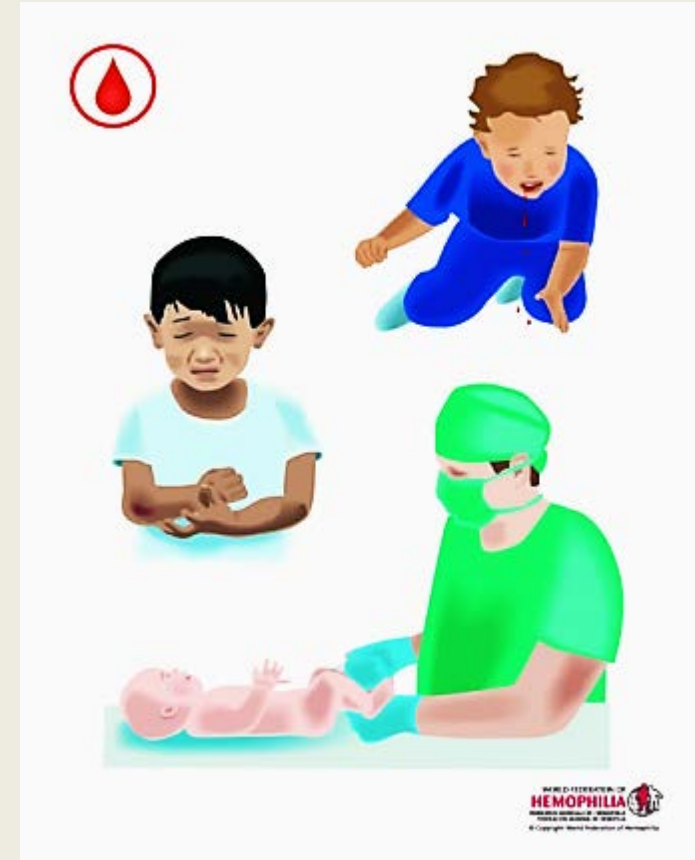
PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie



PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

Quali sono alcuni dei sintomi più comuni dell'emofilia?

- Quando si è affetti da emofilia si possono avere emorragie in qualsiasi parte del corpo. Alcune volte queste sono visibili, altre no.
- Le emorragie possono avvenire in seguito ad un trauma o un'operazione chirurgica, ma anche in assenza di una causa ben definita. Questo tipo di emorragia viene definita **emorragia spontanea**.
- Le emorragie spontanee sono rare nei neonati affetti da emofilia ma questi possono sanguinare a lungo, ad esempio, dopo la circoncisione.
- Quando i bambini cominciano a camminare sono frequenti le cadute o i piccoli traumi. Essi poi, in caso di ferite sanguinano più a lungo del normale, specie in caso di una lesione del labbro o della lingua.
- Man mano che i bimbi cominciano a crescere le emorragie spontanee sono più frequenti. Queste colpiscono in particolare le articolazioni ed i muscoli.



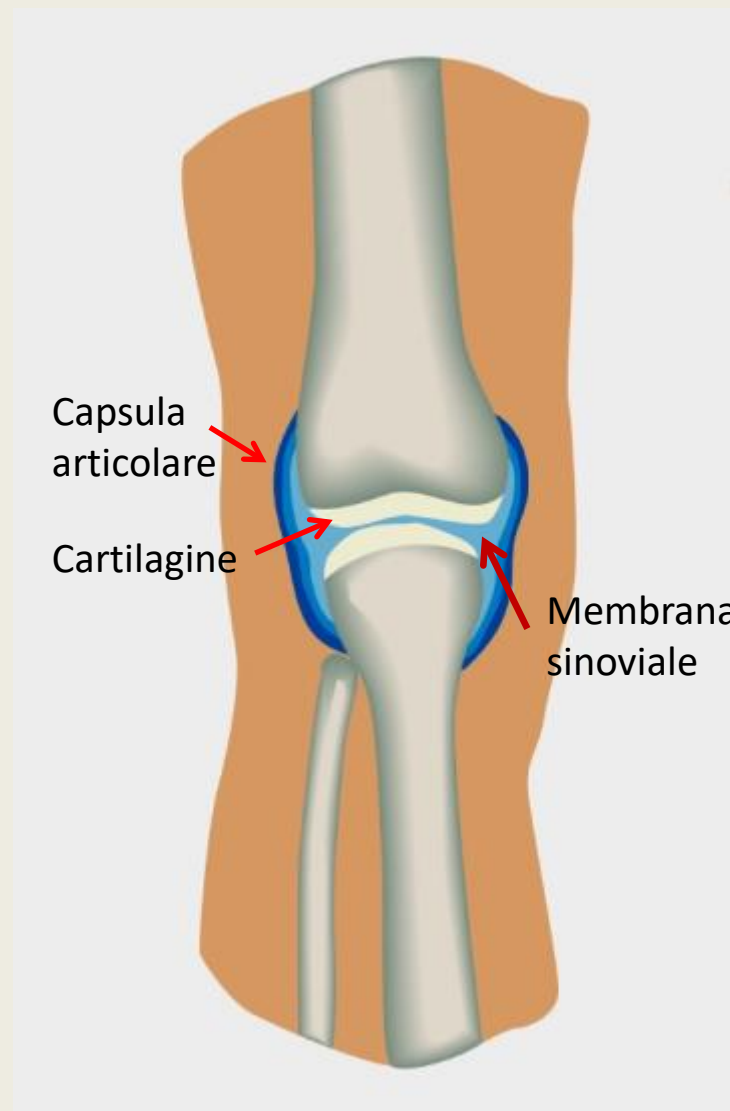
PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

Quale è la causa del sanguinamento delle articolazioni?

Il luogo in cui si incontrano due ossa è chiamato **articolazione**. Le estremità delle ossa nel punto di incontro sono coperte da una superficie liscia chiamata **cartilagine**.

Le ossa sono in parte tenute insieme da una **capsula articolare**. La capsula articolare ha un rivestimento chiamato **sinovia**, o membrana sinoviale, a cui afferiscono molti capillari (piccoli vasi sanguigni). Questa produce un liquido scivoloso e oleoso che aiuta e facilita il movimento dell'articolazione.

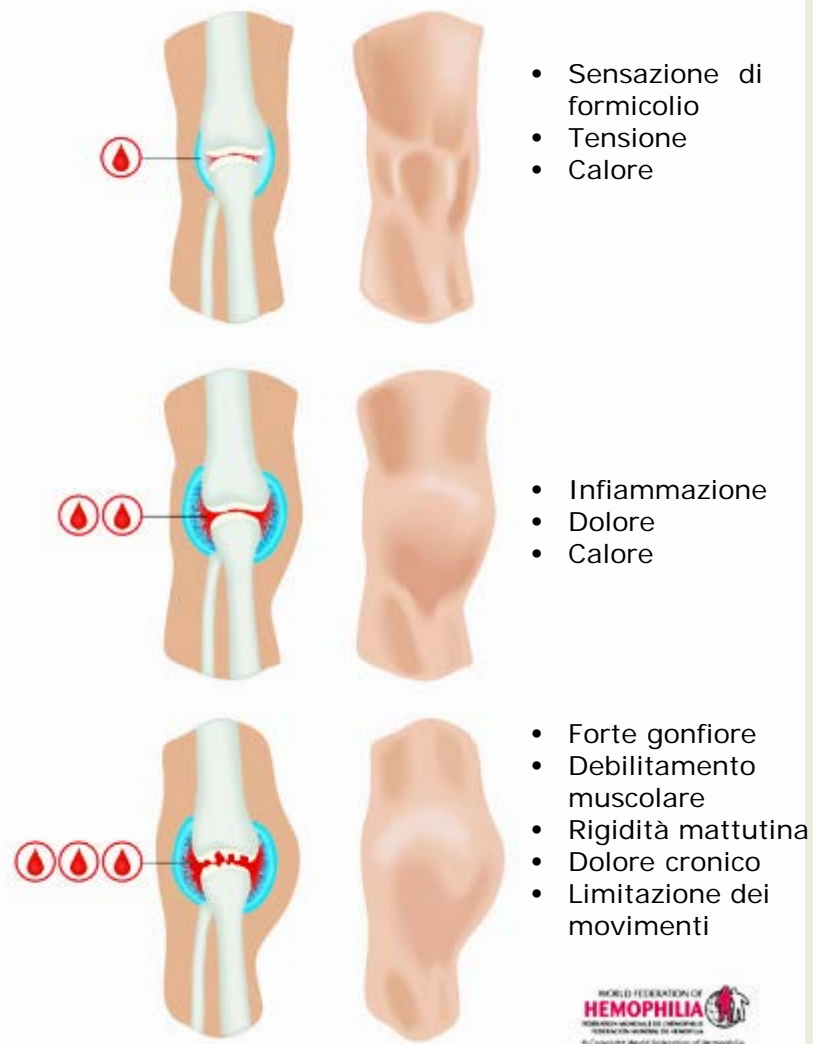
Se i capillari della membrana sinoviale si danneggiano per un trauma, cominciano a sanguinare. Spesso non vi è alcuna ragione evidente che giustifichi questo sanguinamento, specialmente nelle persone con emofilia *grave*. In una persona che non ha l'emofilia, il sistema di coagulazione arresta l'emorragia rapidamente. Ma in un emofilico, l'emorragia continua. Questo fa sì che l'articolazione cominci a gonfiarsi dando dolore.



PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

Cosa accade in una articolazione che sanguina?

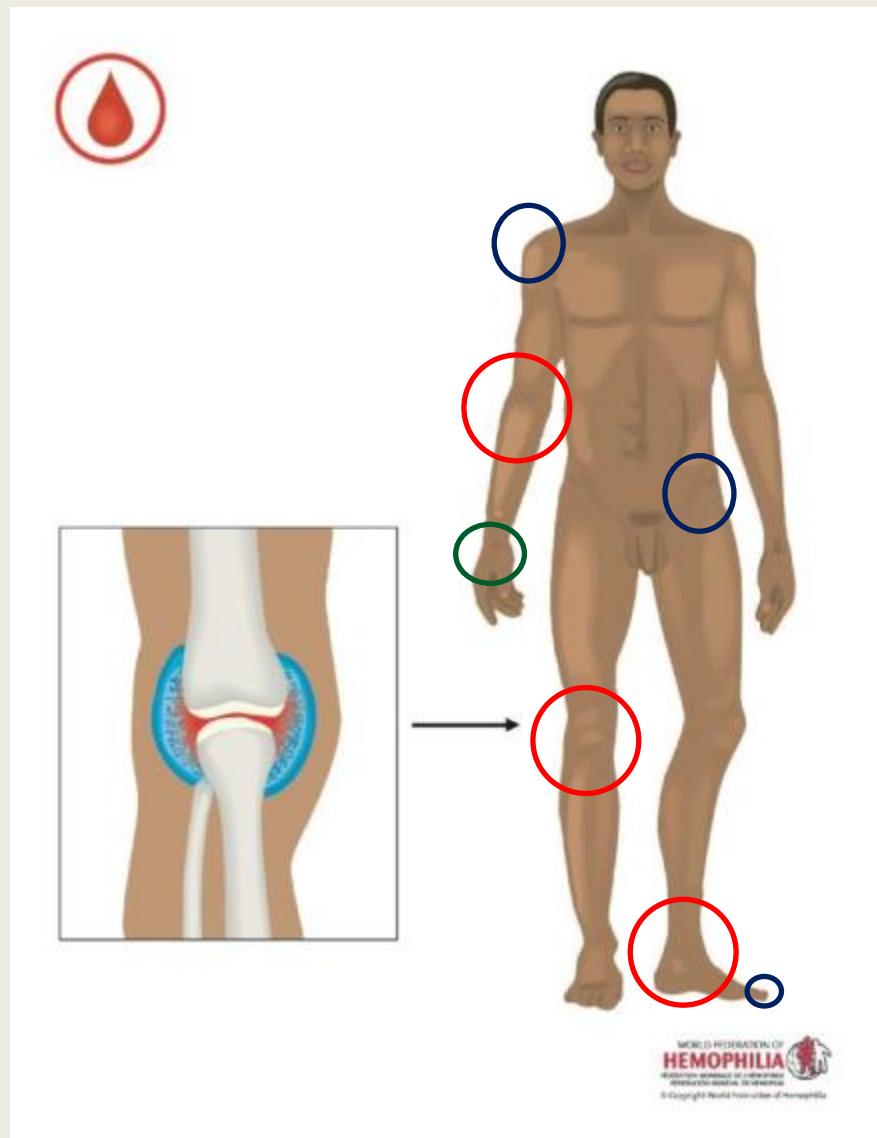
- Una persona con emofilia sa quando una emorragia inizia perché l'articolazione comincia a dare una sensazione di formicolio e di calore.
- Appena il sangue riempie la capsula, l'articolazione si gonfia, dà dolore e diventa difficile da muovere.
- Senza trattamento, la pressione dovuta al gonfiore alla fine ferma il sanguinamento. Successivamente, alcune speciali cellule assorbiranno la maggior parte del sangue dall'articolazione.



PART 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

Quali sanguinamenti articolari sono più comuni?

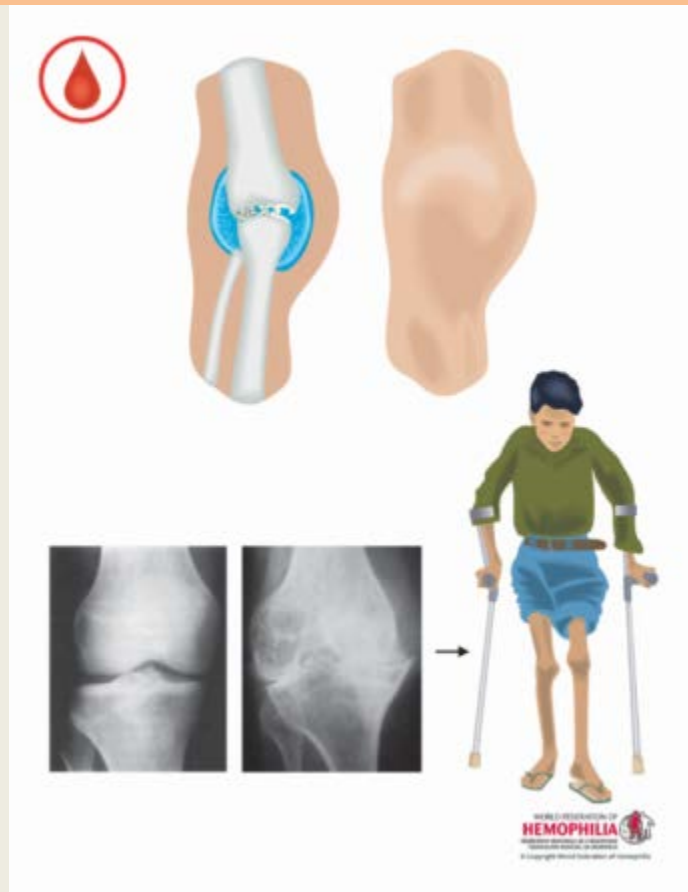
- Le emorragie articolari più frequenti avvengono a livello di **caviglie**, **ginocchia** e **gomiti**.
- Le emorragie possono avvenire, più raramente, anche in altre articolazioni, (**delle dita dei piedi**, **spalle** e **delle anche**).
- Le articolazioni delle **mani** di solito non sono interessate se non dopo un trauma.



PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

Quali sono gli effetti a lungo termine delle emorragie articolari?

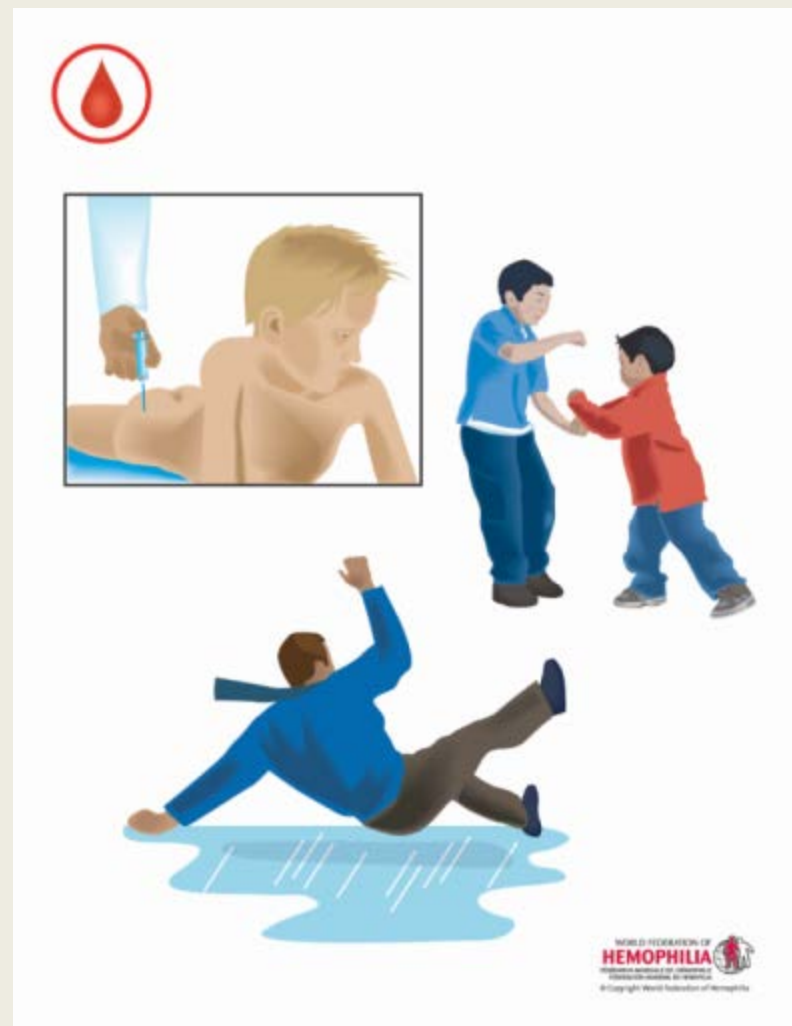
- Ripetute emorragie articolari comportano il rigonfiamento della membrana sinoviale e inizialmente un aumentato rischio di nuovi sanguinamenti.
- Dopo ogni episodio di sanguinamento un pò di sangue rimane nelle articolazioni e la membrana sinoviale nel tempo smette di produrre il liquido scivoloso e oleoso che aiuta i movimenti articolari.
- Ciò danneggia la cartilagine liscia che copre le estremità delle ossa. L'articolazione diventa dolente, dolorosa al movimento e instabile. Diventa tanto più instabile quanto più i muscoli intorno all'articolazione si indeboliscono.
- Con il tempo, la maggior parte della cartilagine si altera e alcune parti dell'osso si consumano. Talvolta l'articolazione si blocca e i capi ossei non possono muoversi. L'intero processo porta all'instaurarsi di una **artropatia emofilica**.



PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

Quali sono le cause di una emorragia muscolare?

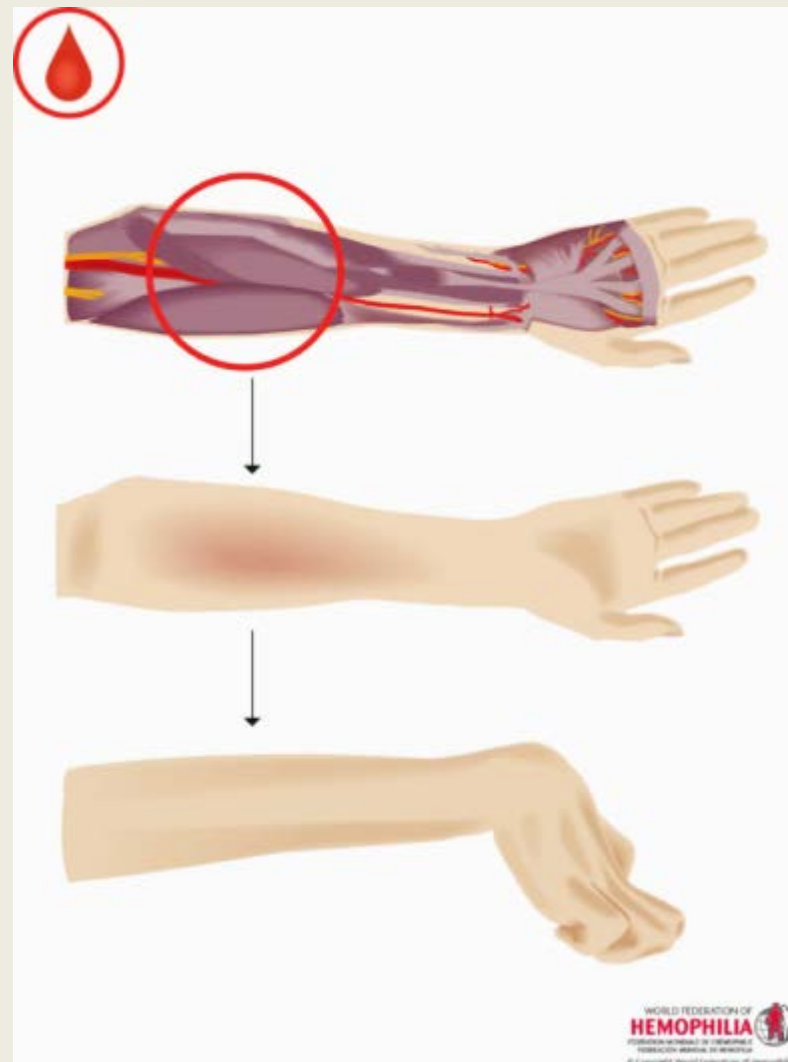
- Può accadere che si formino ematomi muscolari per la rottura dei capillari.
- A volte la causa è nota, ma un sanguinamento intramuscolare può avvenire anche senza un chiaro motivo.



PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

Che accade durante un'emorragia muscolare ?

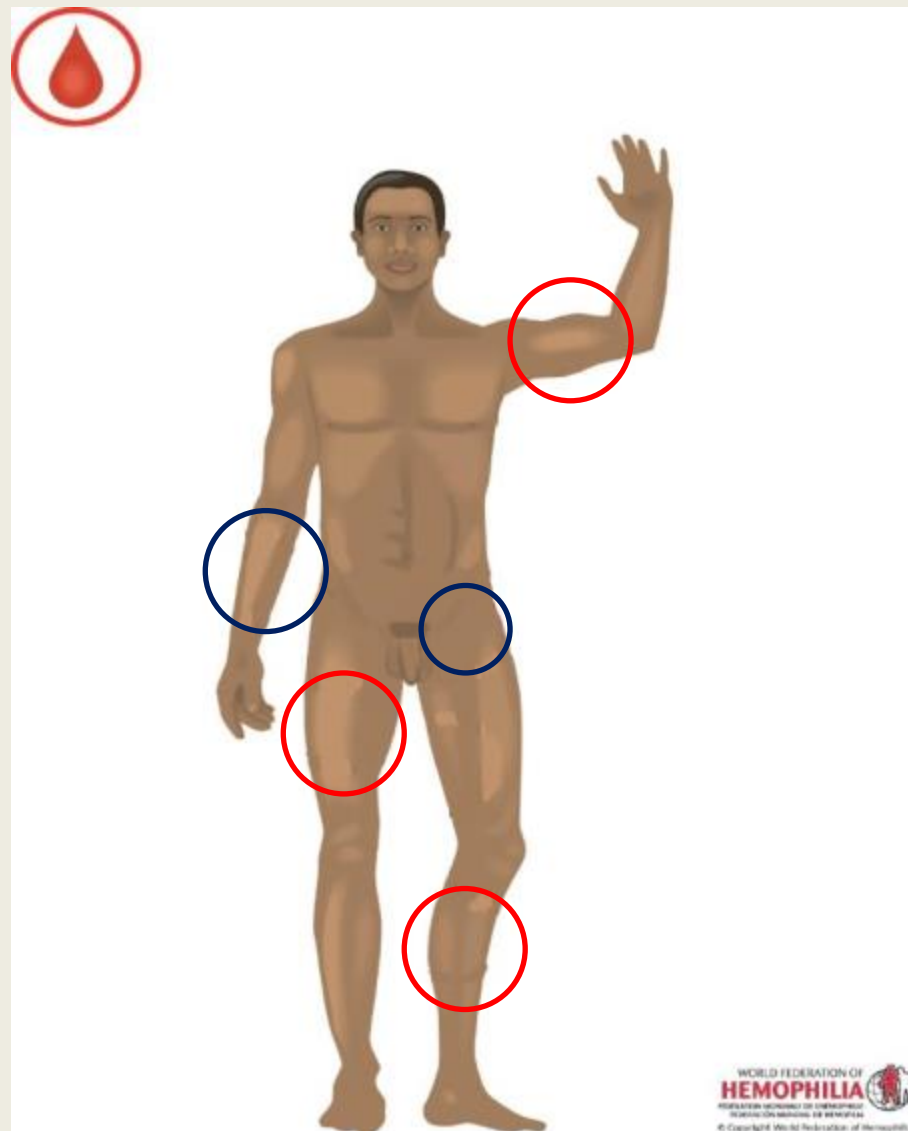
- Durante un'emorragia il muscolo si avverte rigido e dolorante.
- L'emorragia causa un'inflammatione, la cute sovrastante può apparire calda e dolorosa al tatto.
- Se l'emorragia è superficiale si possono formare dei lividi visibili sulla pelle.
- In alcuni muscoli più profondi, il gonfiore può premere sui **nervi** o sulle **arterie**, provocando formicolio e intorpidimento.
- Il muscolo si contrae per proteggersi. Questa reazione è conosciuta come **spasmo muscolare**. Come conseguenza le articolazioni che di solito erano mosse da quel muscolo, non potranno muoversi adeguatamente.



PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

Quali sono le emorragie muscolari più comuni?

- Le emorragie muscolari si verificano per lo più a livello di **polpacci**, **coscie** e **braccia**.
- Anche le emorragie del **muscolo psoas** (nella parte anteriore dell'anca) e dei muscoli dell'**avambraccio** sono abbastanza comuni. Queste emorragie possono esercitare una pressione sui nervi e sulle arterie causando danni talora anche permanenti.
- Le emorragie nei muscoli della **mano** sono poco frequenti ed in generale causate da un infortunio.



PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

Quali sono gli effetti a lungo termine delle emorragie muscolari?

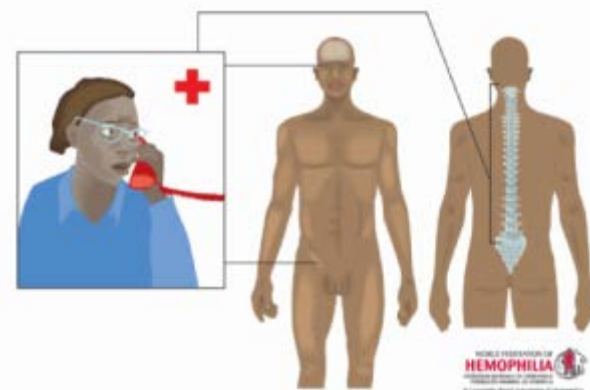
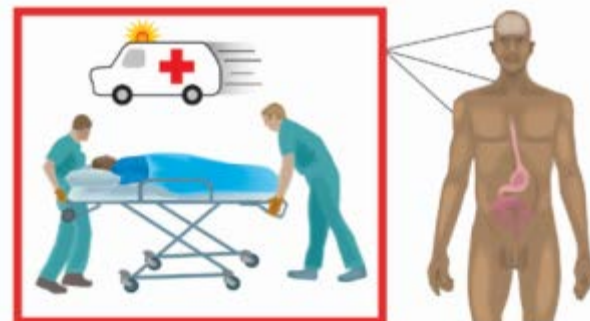
- Dopo ripetute emorragie, i muscoli possono indebolirsi, presentare cicatrici, e ridursi rispetto al normale (a volte in modo permanente). In tal caso non potranno più sostenere e proteggere le articolazioni.
- Le articolazioni all'estremità del muscolo non possono più muoversi correttamente.
- Se durante le emorragie muscolari i nervi ne risultano danneggiati, il muscolo può debilitarsi o rimanere addirittura paralizzato.
- Danni permanenti alle articolazioni, ai muscoli e ai nervi influiscono sul modo in cui una persona si siede, si alza e cammina.



PARTE 2 : Valutazione e gestione delle emorragie

Quali emorragie sono gravi o possono mettere in pericolo di vita?

- Le emorragie cerebrali (di solito a seguito di un trauma) sono una delle principali cause di morte nell'emofilia, specialmente nei bambini. L'emorragia può causare mal di testa, nausea, vomito, sonnolenza, confusione, torpore, debolezza, convulsioni e perdita di coscienza.
- Il sanguinamento della gola può derivare da infezioni, lesioni, interventi chirurgici. Il sanguinamento della gola può causare gonfiore della parte, con conseguente difficoltà alla deglutizione e alla respirazione.
- Copiose perdite di sangue possono creare condizioni di pericolo per la vita. Questo accade raramente in pazienti emofilici se non dopo un trauma o quando coesistono altre patologie.
- Altri sanguinamenti possono essere molto gravi, ma di solito non pericolosi per la vita, come ad esempio sanguinamento negli occhi, colonna vertebrale e muscolo psoas.
- Il riscontro di sangue nelle urine (ematuria) è comune nell'emofilia *grave*, sebbene raramente pericoloso.





Associazione Emofilici Lazio

L'emofilia per immagini

PARTE 3 : Trattamento delle emorragie

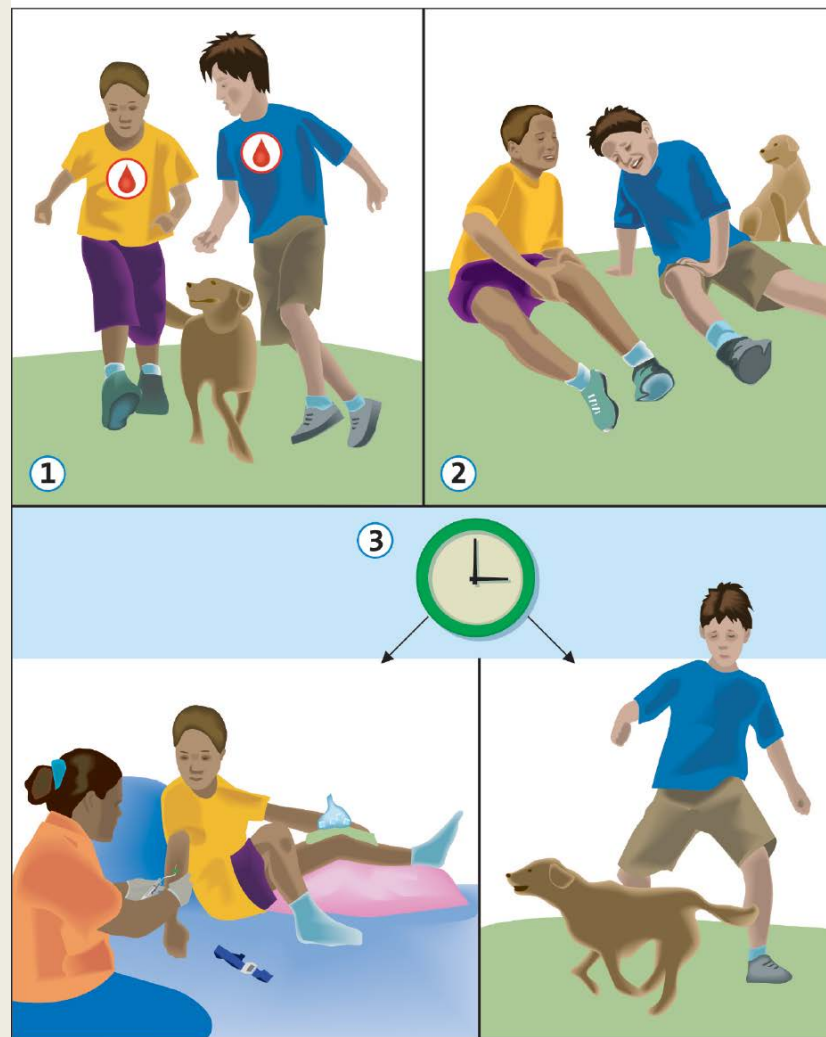


PART 3 : Trattamento delle emorragie

Perché le emorragie devono essere trattate in maniera rapida?

- Le emorragie devono essere trattate rapidamente per un recupero più veloce e per prevenire danni successivi.
- In caso di dubbio, sottoponiti al trattamento.

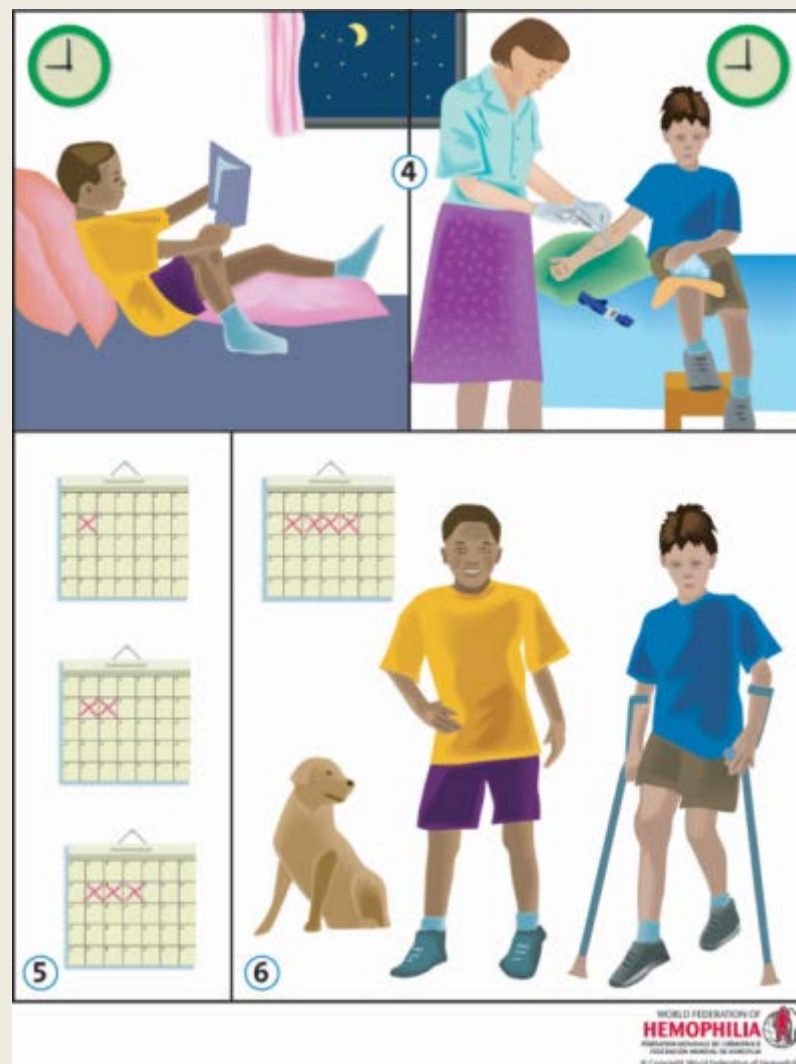
Non aspettare!



PART 3 : Trattamento delle emorragie

Perché le emorragie devono essere trattate in maniera rapida?

Quando il trattamento viene effettuato in ritardo, l'emorragia richiede più tempo per guarire ed è necessaria una dose maggiore di fattore VIII o IX o un trattamento più prolungato.



PARTE 3 : Trattamento delle emorragie

Quale può essere un trattamento di pronto intervento in caso di emorragia?

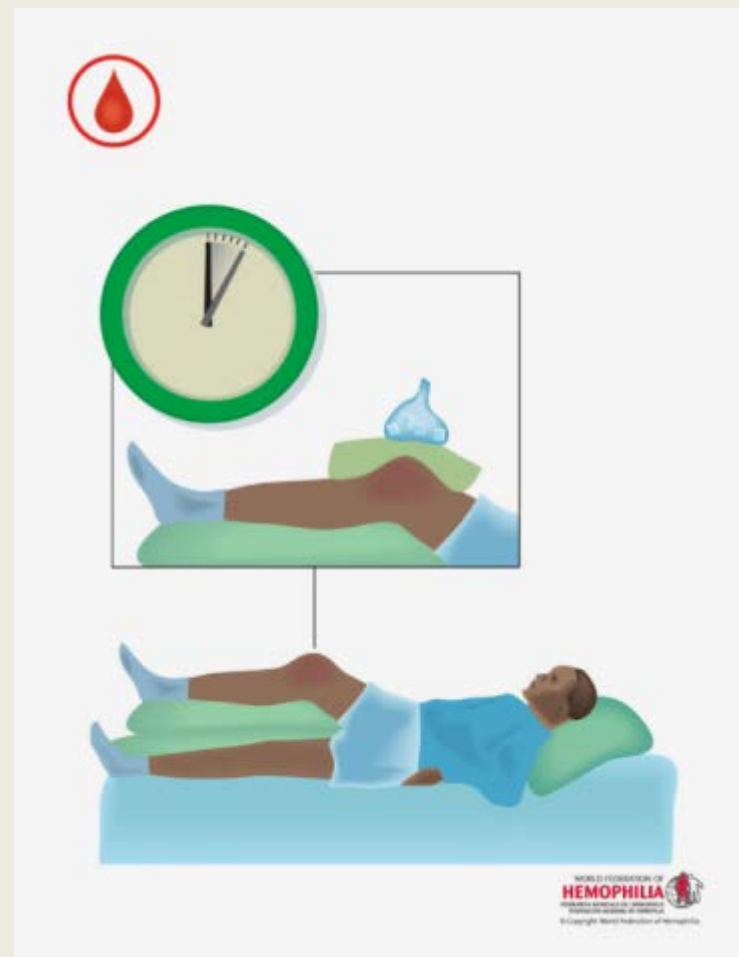
Applicare interventi di soccorso appena possibile per limitare l'emorragia e relativi danni. Fare questo anche se si provvede subito al trattamento con fattore sostitutivo.

RIPOSO: Posare il braccio o la gamba a riposo su un cuscino o bendare. La persona non deve muovere l'articolazione sofferente o camminare su di essa.

GHIACCIO: Avvolgere a mo' di impacco del ghiaccio in un panno umido e metterlo sulla parte sanguinante. Dopo 5 minuti, rimuovere il ghiaccio per almeno 10 minuti. Alternare: 5 minuti con ghiaccio e 10 minuti senza, finché l'articolazione ritorna calda. Questo può aiutare a diminuire il dolore e limitare l'emorragia.

COMPRIERE: Le articolazioni possono essere avvolte in un bendaggio tensore o calza elastica. Questa leggera pressione può contribuire a limitare il sanguinamento e sostenere l'articolazione. In caso di emorragia di un muscolo se si sospetta una lesione del nervo comprimere la parte leggermente con molta attenzione

SOLLEVARE: Sollevare la zona che sanguina sopra il livello del cuore. Ciò può rallentare la perdita di sangue abbassando la pressione nella zona.



PARTE 3 : Trattamento delle emorragie

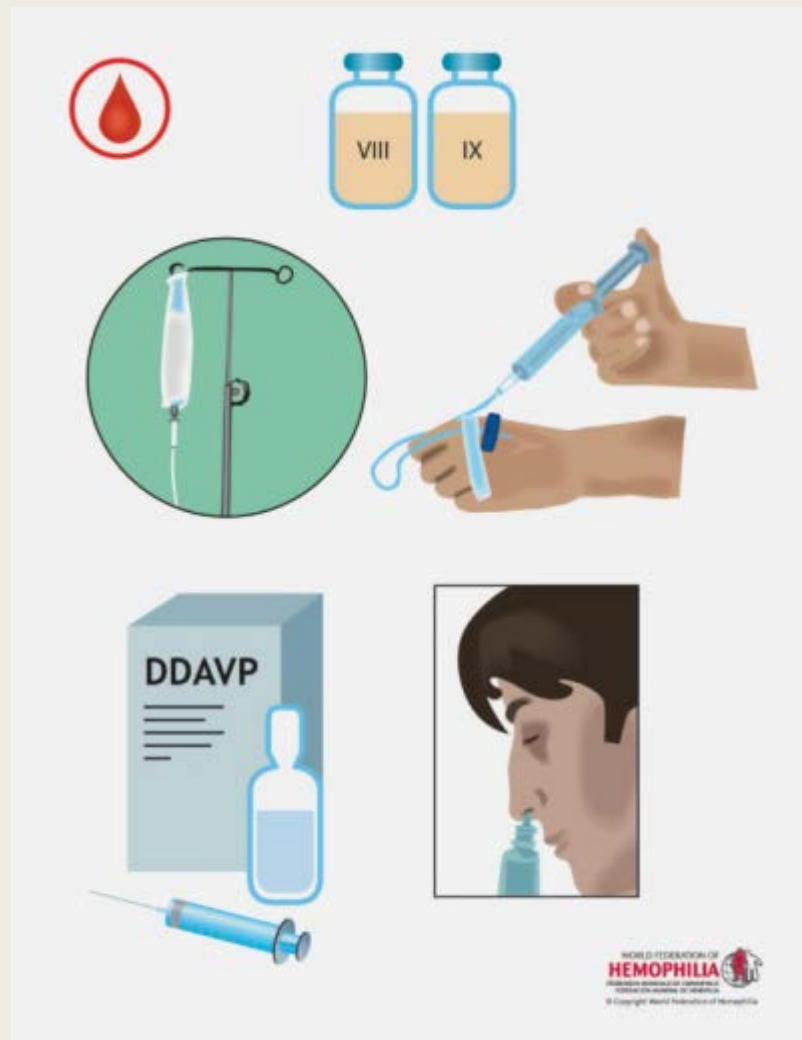
Come possono essere trattate le emorragie con la terapia sostitutiva del fattore mancante?

L'emofilia solitamente può essere trattata iniettando il fattore di coagulazione mancante per via endovena. Il fattore di coagulazione non può essere dato per via orale.

Il fattore di coagulazione esiste sotto forma di vari prodotti farmaceutici attualmente come fattore concentrato. Prima di utilizzare qualsiasi prodotto si deve sempre tener conto dei possibili effetti collaterali.

Le persone con emofilia A lieve (o un'altra condizione chiamata malattia di von Willebrand) possono essere trattate con un medicinale chiamato desmopressina o DDAVP. Può essere somministrato per iniezione sottocutanea.

Di solito sono necessari trattamenti ripetuti.



PARTE 3 : Trattamento delle emorragie

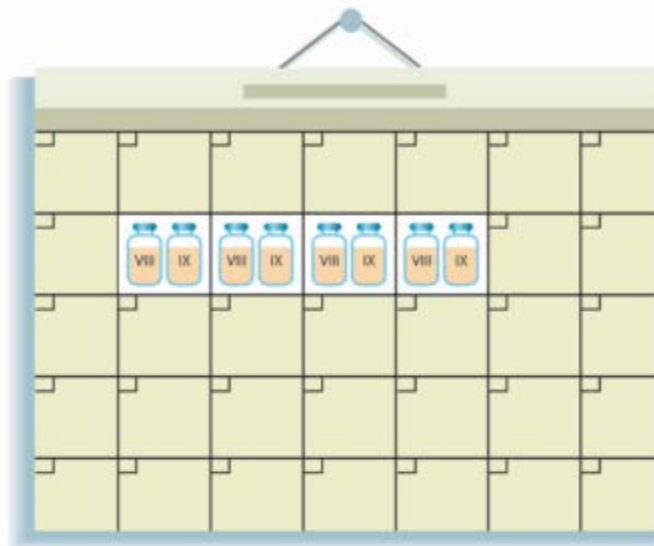
Quale altro trattamento può essere di aiuto?

Altri trattamenti possono aiutare, come ad esempio il ricorso a:

- Antidolorifici
- Un differente dosaggio o una diversa programmazione di somministrazione di fattore sostitutivo
- Ripetute dosi di fattore VIII o IX.

Un fisioterapista può:

- Suggestire modalità per rinforzare i muscoli e ripristinare i movimenti delle articolazioni.
- Stabilire se è sicuro ritornare alle normali attività fisiche.
- Suggestire il modo per prevenire ulteriori lesioni.



PARTE 3 : Trattamento delle emorragie

Cosa sono gli inibitori e come possono essere trattati?

Gli inibitori sono anticorpi (proteine) prodotte dall'organismo per combattere cose che percepisce come "minacce".

Una persona con emofilia può sviluppare inibitori che combattono la proteina presente nel prodotto per il trattamento che l'organismo percepisce come estranea. Se gli inibitori sono ad alto titolo la dose usuale di trattamento può dimostrarsi inefficace.

Lo sviluppo di inibitori non è molto comune. Questo accade più spesso in persone con emofilia A grave.

Gli operatori sanitari dovrebbero verificare periodicamente l'eventuale presenza di inibitori, specie prima degli interventi chirurgici, inclusa la chirurgia dentale.

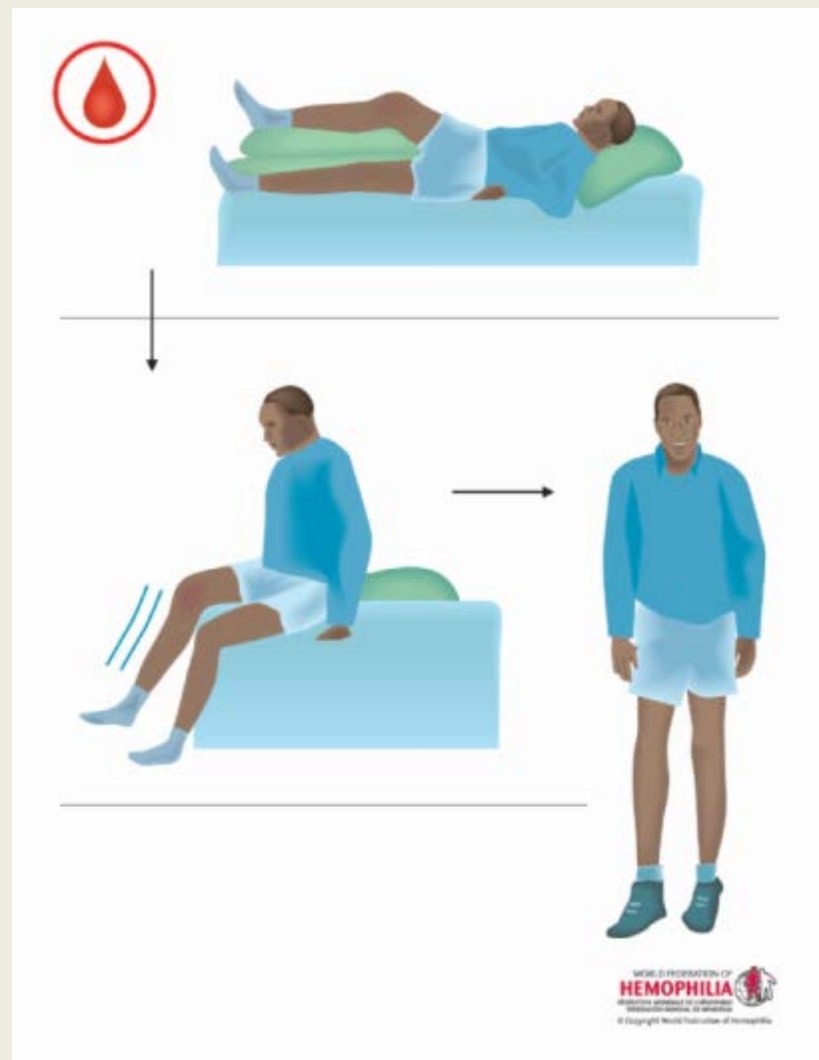
Trattamenti speciali (by passanti) sono a disposizione per bloccare eventi emorragici nonostante la presenza di inibitori.



PARTE 3 : Trattamento delle emorragie

Quali sono i segnali di recupero dopo un'emorragia?

- Recupero della capacità di movimento completo delle articolazioni
- Ritorno della forza muscolare





Associazione Emofilici Lazio

L' emofilia per immagini

PARTE 4 : Restare in buona salute e prevenire le emorragie



PARTE 4 : Restare in buona salute e prevenire le emorragie

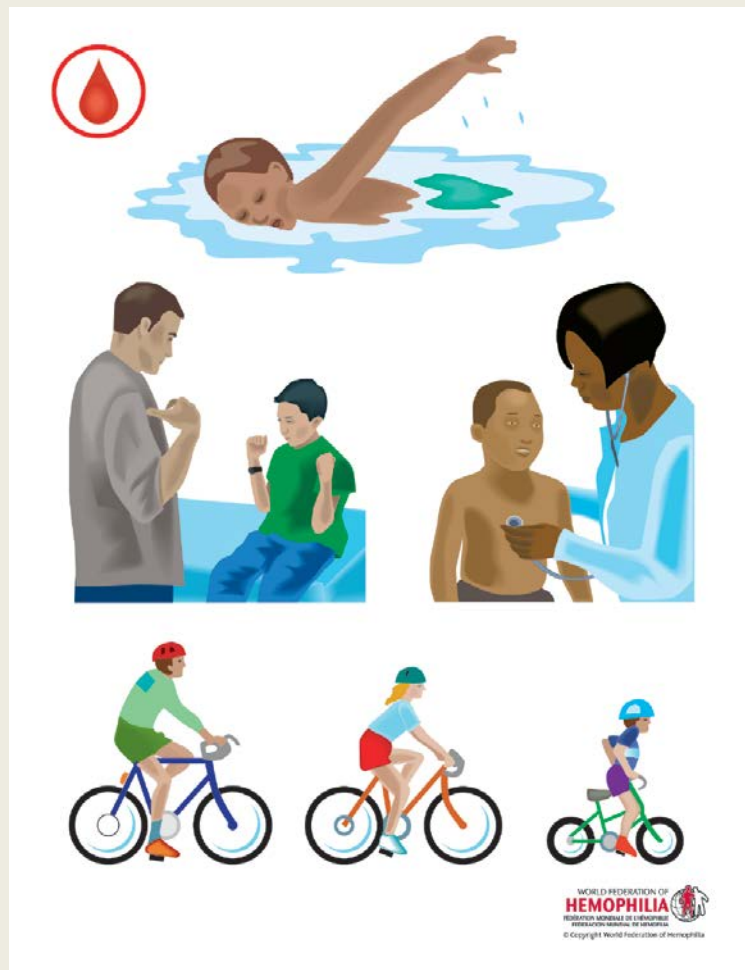
Che cosa si può fare per rimanere in buona salute?

Il trattamento medico è solo una delle numerose cose da fare per rimanere in buona salute.

Le persone con emofilia dovrebbero:

- Fare esercizio fisico e rimanere in forma.
- Indossare protezioni appropriate per lo sport o per le attività sportiva praticate.
- Effettuare regolari check-up medici che includono l'esame delle articolazioni e della massa muscolare.
- Effettuare tutte le vaccinazioni consigliate comprese quelle per proteggersi dall'epatite A e B.
- Mantenere un peso corporeo adeguato. Le persone che non fanno esercizio fisico hanno maggiori probabilità di mettere su peso extra.

Una persona con emofilia ha bisogno di controllare il suo peso in modo da non sottoporre ad ulteriore stress le sue articolazioni, soprattutto se si ha già una artropatia emofilica.



PARTE 4 : Restare in buona salute e prevenire le emorragie

Perché è importante la salute dentale?

- Denti e gengive sane riducono la necessità di un trattamento perché si è meno a rischio di sanguinamenti.
- La cura regolare dei denti riduce la necessità di iniezioni e chirurgia.
- La cura dei denti dovrebbe includere la spazzolatura, l'uso del filo interdentale ed un periodico check-up dentistico.



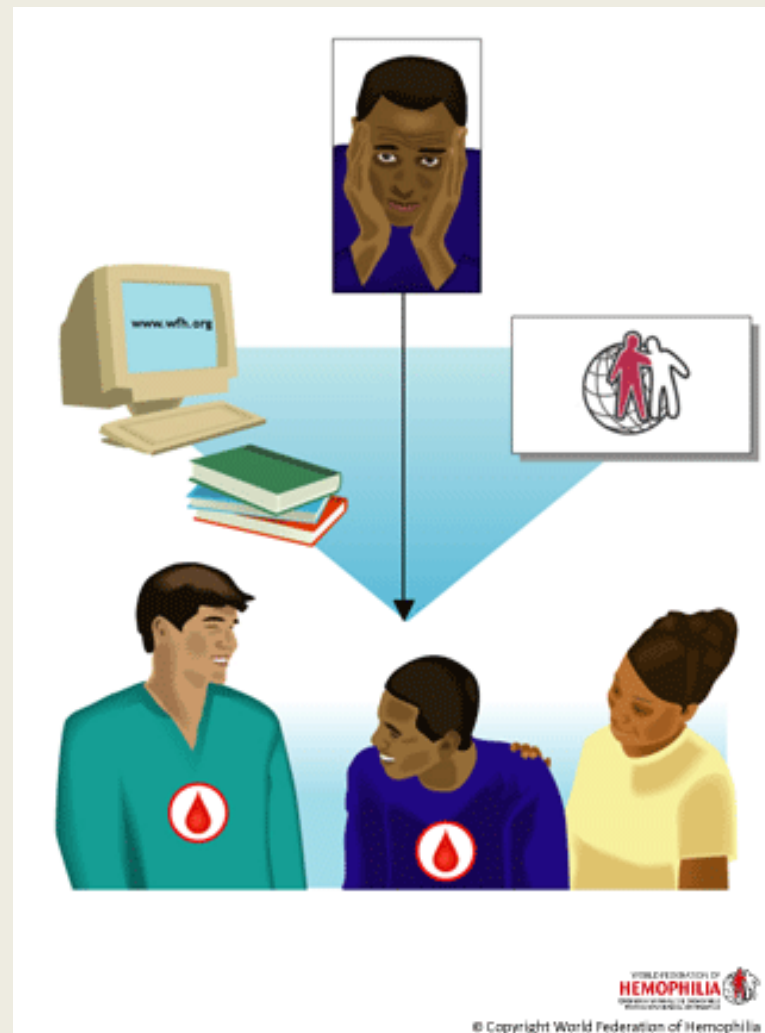
PARTE 4 : Restare in buona salute e prevenire le emorragie

Perché è importante un sano equilibrio emotivo?

Convivere con l'emofilia è causa di stress. Questo stress può influenzare i membri della famiglia, così come la persona con emofilia.

In questa situazione può essere di grande aiuto:

- Imparare più cose possibili sull'emofilia. La conoscenza aiuta le persone a sentirsi più consapevoli
- Incontrare altre persone con emofilia. La possibilità di condividere le esperienze comporta una riduzione del disagio.
- Entrare a far parte di un'associazione di emofilici

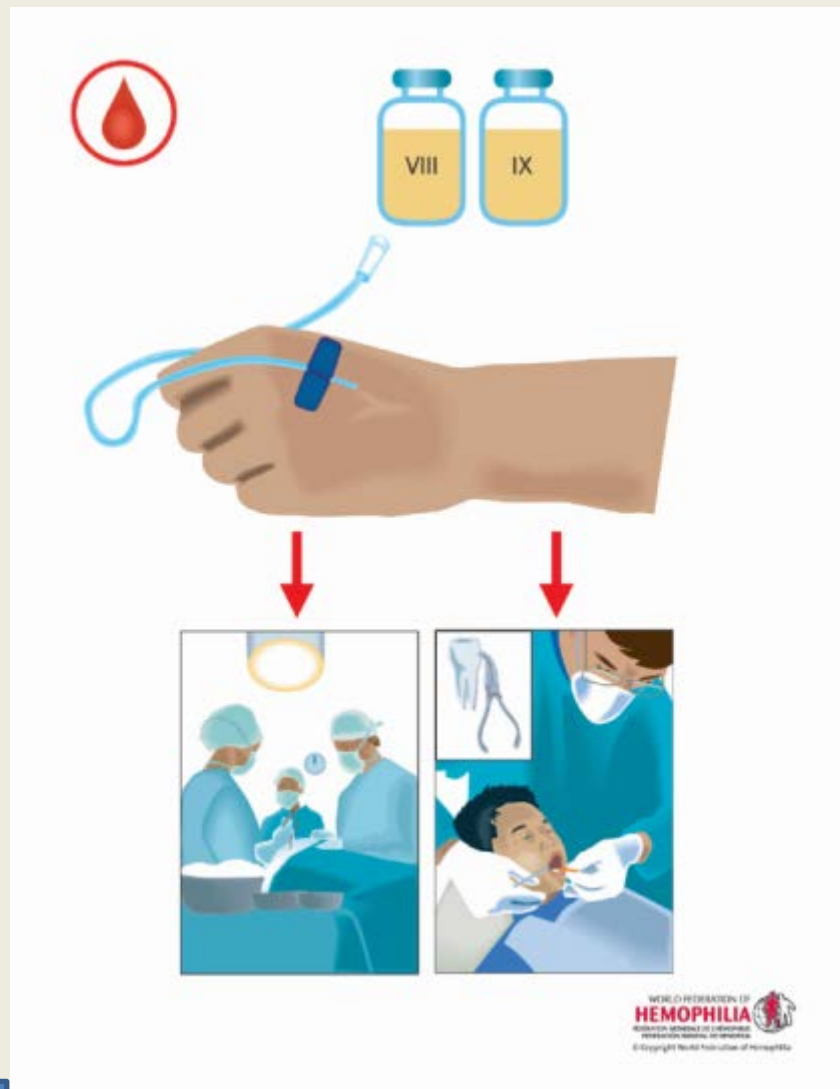


PARTE 4 : Restare in buona salute e prevenire le emorragie

Cosa bisogna fare se è necessario sottoporsi ad un intervento?

Prima di un intervento chirurgico, compresa la chirurgia dentale, i sanitari dovrebbero:

- Definire un protocollo per il trattamento pre e post operatorio, disporre di una corrispondente quantità di fattore sufficiente a tenere sotto controllo il sanguinamento sino al completo recupero.
- Effettuare test per gli inibitori.
- Prendere in considerazione altri farmaci che possono aiutare ad accelerare il recupero, come antidolorifici. Farmaci antifibrinolitici possono essere utilizzati come coadiuvanti soprattutto per l'effetto locale a livello del cavo orale



PARTE 4 : Restare in buona salute e prevenire le emorragie

Che cosa succede se è necessario prendere medicinali o sottoporsi a vaccinazioni?

Cosa Fare

- Controllare tutte le medicine con un medico specializzato in emofilia.
- Conservare e usare i medicinali secondo le istruzioni indicate.
- Conservare tutti i farmaci fuori dalla portata dei bambini.

Cosa NON fare

- Non assumere ASA (Aspirina®) in qualsiasi forma per ridurre il dolore.
- Non assumere farmaci anti-infiammatori non steroidei (FANS) (NSAIDs in inglese), senza aver prima consultato il medico.
- Non sottoporsi ad iniezioni intra-muscolari. Quando sono necessarie vaccinazioni, queste dovrebbero essere effettuate sottocute.



PARTE 4 : Restare in buona salute e prevenire le emorragie

Quali sono possibili reazioni allergiche al trattamento?

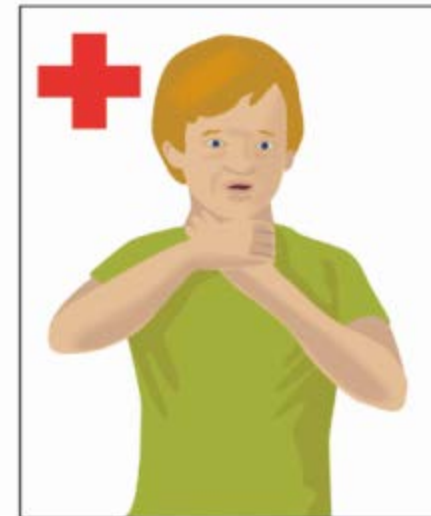
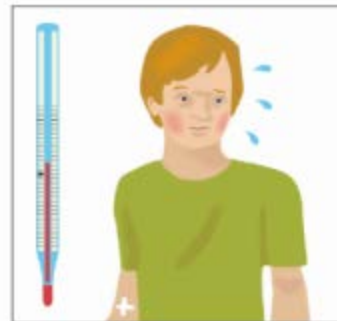
Alcuni trattamenti possono produrre una reazione allergica che può comportare:

- Febbre
- Brivido
- Eruzione cutanea

Le reazioni sono generalmente lievi. Esse possono essere alleviate con antistaminici (farmaco disponibile in compresse o gocce).

Un'immediata assistenza medica può essere necessaria in caso di:

- respirazione difficoltosa
- una sensazione di oppressione al petto



PART 4 : Restare in buona salute e prevenire le emorragie

Quali informazioni mediche è opportuno che vengano portate con se?

Una persona con emofilia dovrebbe portare con sé informazioni sulla sua salute: il tipo di emofilia, il trattamento necessario, eventuali allergie.

Una **scheda medica internazionale** è disponibile gratuitamente attraverso la Federazione Mondiale dell'emofilia.

In alcuni paesi sono vendute medaglie (Medic-Alert ou Talisman) per chiamate mediche in urgenza o simili.



PARTE 4 : Restare in buona salute e prevenire le emorragie

Dove si può ottenere aiuto o consigli sull'emofilia?

Aiuto e consigli sono disponibili presso:

- Operatori sanitari/specialisti in emofilia
- Organizzazioni che si occupano di emofilia (elencati sul sito web WFH o sui siti nazionali)
- Altre persone con emofilia e le loro famiglie (attraverso incontri o servizi di consulenza telefonica)
- Pubblicazioni sull'emofilia.





Associazione Emofilici Lazio

L' emofilia per immagini

PARTE 5 : Puntura endovenosa e terapia domiciliare



PARTE 5 : Puntura endovena e terapia domiciliare

Che cosa è la terapia domiciliare?

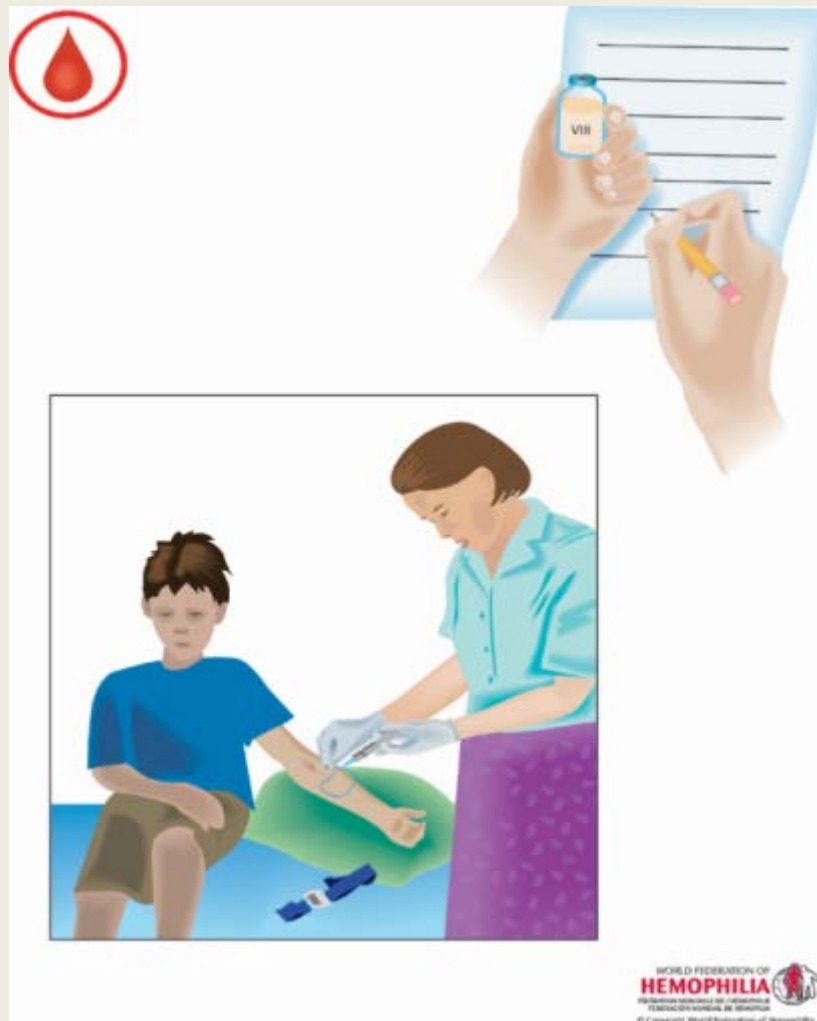
La terapia presso il proprio domicilio (a casa) consiste nella somministrazione del fattore coagulante sostitutivo al di fuori dell'ospedale.

Una persona con emofilia può infondersi a casa, a scuola, al lavoro o altrove.

E' necessario tenere una registrazione scritta dei trattamenti effettuati.

Una persona con emofilia e la sua famiglia condividono la responsabilità per la loro stessa salute con gli operatori sanitari che si occupano di emofilia.

La terapia domiciliare non sostituisce le cure di un medico.



PARTE 5 : Puntura endovenosa e terapia domiciliare

Che cosa si intende per puntura endovenosa?

La puntura endovenosa consiste nel mettere un ago in una vena. Questo può essere fatto per prelevare del sangue o per effettuare un'iniezione.

Qualsiasi vena che può essere vista o facilmente sentita al tatto può essere utilizzata per l'iniezione.

Solitamente, le vene più semplici per l'uso sono sul dorso della mano o alla piega del gomito.

Talora nei bambini piccoli può essere necessario effettuare **venipunture** in vasi più grandi (al collo o all'inguine). I bambini emofilici, qualora questo fosse necessario, vanno trattati e poi tamponati adeguatamente per evitare sanguinamenti, che potrebbero essere anche cospicui.. Quando possibile quindi nei bambini emofilici dovrebbero essere usati altri vasi sanguigni sia per i prelievi che per il trattamento.



PARTE 5 : Puntura endovena e terapia domiciliare

Come prepararsi per somministrare la terapia sostitutiva?

Prima di maneggiare i materiali, lavare accuratamente le mani con acqua e sapone. Il piano di lavoro deve essere pulito con un disinfettante. Un tappo di candeggina in mezzo litro di acqua risulta un buon disinfettante. Assicurarsi che la candeggina non sia vecchia.

Forniture necessarie per il trattamento con il fattore concentrato:

- apposito contenitore
- salviette usa e getta
- batuffolo imbevuto di alcool
- cerotto
- batuffoli di cotone
- nastro
- laccio
- ago a farfalla
- siringa
- ago di trasferimento
- ago filtro
- fattore concentrato
- guanti in lattice
- diluente (acqua sterile in dotazione con il farmaco)



PARTE 5 : Puntura endovena e terapia domiciliare

Come si possono prevenire possibili infezioni quando si effettua un' infusione?

E' necessario prestare particolare attenzione nella gestione di tutti gli attrezzi medici. Tenere le mani e le attrezzature pulite. Anche chi collabora deve lavarsi le mani e indossare guanti.

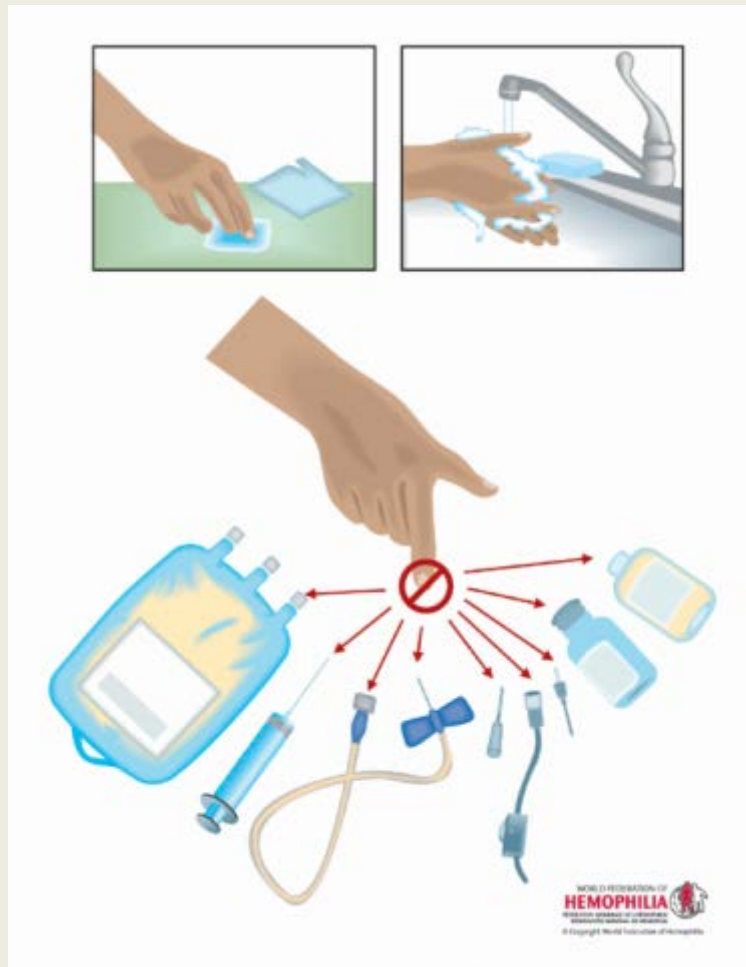
Stai attento! Bisogna tenere le dita lontane dalle estremità di aghi, da tutti gli oggetti appuntiti e le aperture di bottiglie, borse e siringhe. Le aree dove si sta operando devono essere tenute pulite.

I concentrati non devono essere aperti e poi conservati per un uso successivo.

Metti tutti gli aghi e le siringhe usate in un apposito contenitore.

Pulisci eventuali fuoriuscite con disinfettante, come gli operatori sanitari ti hanno insegnato.

Smaltisci in modo sicuro tutti i materiali utilizzati durante l'iniezione secondo le regole locali. Senti il centro emofilia più vicino e segui la sue raccomandazioni.



PARTE 5 : Puntura endovena e terapia domiciliare

Come viene somministrata la terapia sostitutiva?

- Assicurarsi che le mani siano pulite.
- Seguire attentamente le istruzioni degli operatori sanitari.
- Utilizzare tutto il concentrato disciolto. Non essere tentato di dividere la dose e tenerne un po' per dopo. Il fattore di coagulazione inizia a decomporsi dopo la ricostituzione (dopo che il diluente viene aggiunto al concentrato). Inoltre, vi è un elevato rischio di infezione.

1



2



3



4

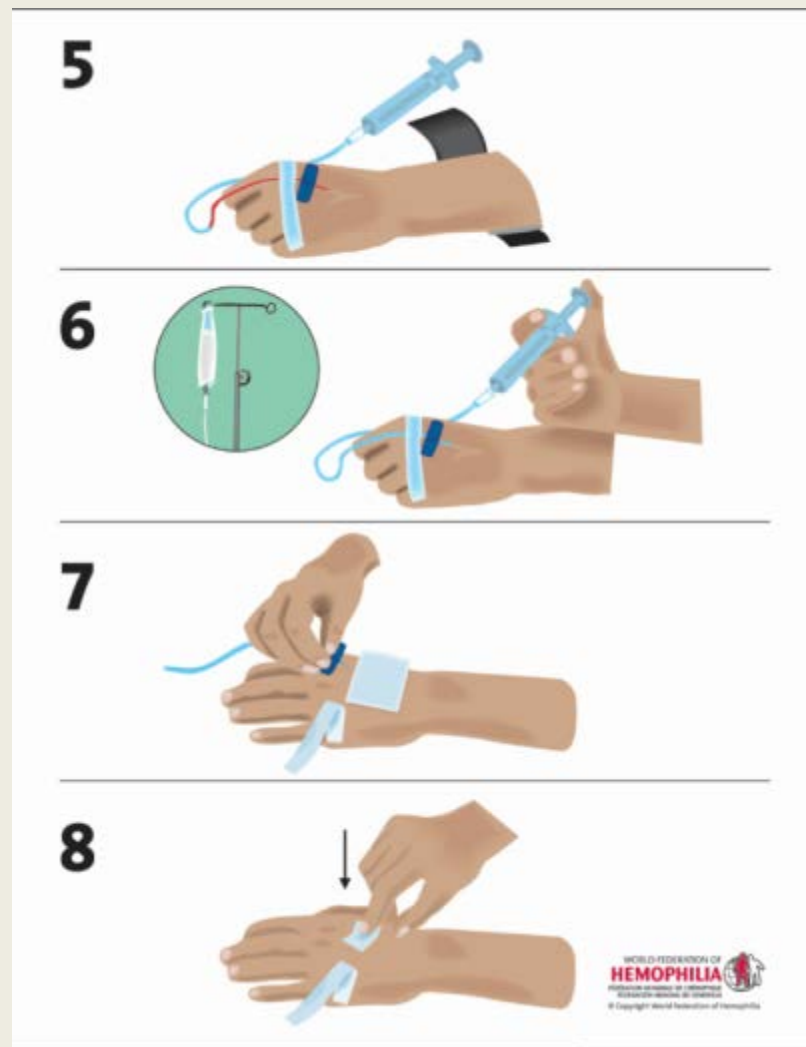


PARTE 5 : Puntura endovena e terapia domiciliare

Come si procede per la terapia sostitutiva?

Seguire accuratamente le istruzioni del personale medico.

Ricorda, una volta che hai finito e l'ago non è più in vena, fai pressione sul punto in cui è stato inserito l'ago per almeno cinque minuti.





Associazione Emofilici Lazio

L'emofilia per immagini:

Una guida illustrata sull'emofilia

La traduzione del testo originale dalla lingua Inglese all'italiano è stata curata dall'AEL-Onlus, Associazione Emofilici Lazio

I testi in italiano sono stati esaminati e validati da specialisti in ematologia del Centro Malattie Emorragiche Congenite del Policlinico Umberto I di Roma



Associazione Emofilici Lazio

Ringraziamenti

Si ringrazia:

la *Federazione Mondiale per l'Emofilia* (World Federation for Hemophilia – WFH) per aver consentito la traduzione della versione originale «Hemophilia in pictures 2005» e la pubblicazione sul sito AEL (testi ed immagini);

le Dr.sse *Cristina Santoro* ed *Erminia Baldacci* per la verifica e la validazione del testo in italiano.

*La WFH non è responsabile per la traduzione, eventuali errori o cambi rispetto all' edizione originale in inglese. L'edizione originale è stata sponsorizzata grazie ad un contributo non condizionato di **Wyeth***

Termini e condizioni WFH:

The WFH is pleased to grant the permission to translate the following publication: *Hemophilia in pictures 2005*. Please note the following conditions:

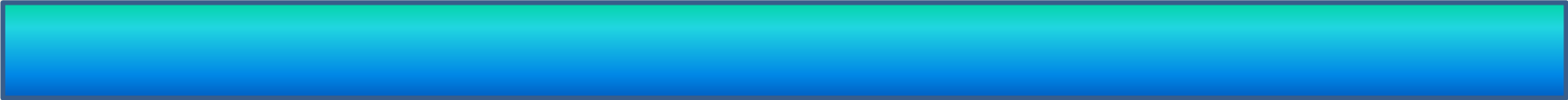
1. The following acknowledgment and disclaimer must appear on the copyright page of the translated edition:
 - *This publication was originally published in English by the World Federation of Hemophilia (WFH) and has been translated with permission.*
 - *The WFH is not responsible for the translation or for any errors or changes to content from the original English edition.*

© 2005 World Federation of Hemophilia

 - *The original edition was sponsored with an unrestricted educational grant from Wyeth.*
2. Organizations are encouraged to have translations reviewed by local experts before publication to ensure that the translation, especially of medical terms and procedures, is correct and that the meaning of the original English edition has not changed.
3. If the translation or reprinting of the publication is funded by a pharmaceutical company or other organization, the sponsor may be acknowledged on the copyright page (inside front cover) or outside back cover with the following wording:
This publication was translated/reprinted with an unrestricted educational grant from [insert name(s) of sponsor(s)].

Sponsor may NOT be acknowledged on the outside front cover.
Sponsor logo may NOT appear anywhere on the resource.

4. The involvement of not-for-profit hemophilia organizations and national member organizations can be recognized with the following wording on the copyright page (inside front cover):
This publication was translated by xxx [insert name of not-for-profit hemophilia organization or NMO]. Date [insert year of reproduction]
 5. Changes, including additions and/or exclusions, to the branding, images, or content of the publication are not permitted.
 6. The WFH is granted reciprocal permission to reproduce and distribute the translated publication in print and/or on its website for educational purposes.
 7. The WFH must be sent an electronic copy of the translated publication.
 8. The translated version of the publication will be uploaded and available only in the National Members Organization (NMO) section of the WFH website.
 9. The Haemophilia Association of Latium (Associazione Emofilici Lazio) may also upload and share the translated version of the publication on its website.
- Please note that this permission does not extend to reproduction of this publication, in whole or in part, for sale or for use in conjunction with commercial purposes.



Associazione Emofilici Lazio
Via Nomentana 133 - 00161 Roma
Tel. 06 440 3871 - cell. 3495924140

www.aelonlus.it

e-mail info@aelonlus.it

PARTECIPA con la tua iscrizione alle attività dell'AEL-Onlus compilando il modulo di iscrizione disponibile al link

<http://www.aelonlus.it/iscriviti/>

DONA IL TUO cinque x mille
Nostro Codice Fiscale : 80412070585