

Τα νέα μας

Συχνή, μη φυλοσύνδετη, κληρονομική
Τι είναι η Νόσος von Willebrand



- Συνέντευξη: Σοφία Αρώνη από καρδιάς
- Οι διεκδικήσεις της ΕΣΑμεΑ ενόψει ενός πολύ δύσκολου χειμώνα

03 Editorial

Συντροφιά στην καρδιά του καλοκαιριού

04 Συνέντευξη

Σοφία Αρώνη από καρδιάς

14 Το θέμα

Τι είναι η νόσος von Willebrand



18 Συλλογικά

Τι διεκδικεί το αναπηρικό κίνημα ενόψει ενός πολύ δύσκολου χειμώνα



ΚΩΔΙΚΟΣ ΕΝΤΥΠΟΥ 210160



20 Ενημερωτικά και χρήσιμα

Είναι πλέον νόμος του Κράτους η Εθνική Πύλη Αναπηρίας



22 Youth Club

Πότε ενέχει κινδύνους η σωματική δραστηριότητα;



Φωτογραφία εξωφύλλου: pixabay.com

ΕΙΤΑΝ – ΕΤΡΑΨΑΝ

- Σοφία Αρώνη: «Οι καινούργιες γενιές, που μεγαλώνουν με προφυλακτική θεραπεία, απολαμβάνουν καλύτερη ποιότητα ζωής, έχουν απρόσκοπτη παιδεία, πετυχαίνουν στην άσκηση επαγγελματίων που στο παρελθόν ήταν όνειρο απατηλό, κι επομένως έχουν λιγότερα ή καθόλου ψυχολογικά προβλήματα».

- Αικατερίνη Μιχαλοπούλου: «Η Νόσος von Willebrand αποτελεί την πιο συχνή κληρονομική διαταραχή της αιμόστασης, αφορά εξίσου άντρες και γυναίκες, ενώ χαρακτηρίζεται από μεγάλη κλινική ετερογένεια. Διαγιγνώσκεται σε μεγαλύτερο ποσοστό στον γυναικείο πληθυσμό, αφού μπορεί να προκαλέσει εντονότερες αιμορραγίες κατά την εμμηνορρυσία, τον τοκετό και την περίοδο της λοχείας. [...] Η έγκαιρη διάγνωση είναι σημαντική, ώστε να επιλέγεται η κατάλληλη θεραπευτική αντιμετώπιση ανάλογα με την κλινική εικόνα και τις ανάγκες της κάθε ασθενούς».

- ΕΣΑΜΕΑ προς ΥΠΕΝ Κ. Σκρέκα: «Ζητάμε διακριτή μέριμνα στις ενεργειακές επιδοτήσεις για τα άτομα με αναπηρία και την επιδότηση των ενεργειακών αναγκών των οργανώσεων των ατόμων με αναπηρία και των φορέων κοινωνικής φροντίδας».

Τα νέα μας

Τριμηνιαία περιοδική έκδοση του **ΣΥΛΛΟΓΟΥ ΠΡΟΣΤΑΣΙΑΣ ΕΛΛΗΝΩΝ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΚΩΝ (ΣΠΕΑ)**

Στουρνάρη 51, 104 32 Αθήνα

Τηλ./Fax: 210.5232667

E-mail: info@hemophiliasociety.gr

www.hemophiliasociety.gr

Υπεύθυνος έκδοσης: Αλέξης Περγίκης

Συντονισμός έκδοσης: Ελένη Θεοδωράκου
Reputation Unique

Επιμέλεια ύλης: Χρήστος Πραμανιωτής

Δημιουργικός Σχεδιασμός: Πέτρος Θεοδωράκος

Εκτύπωση: Print Art Studio, Πλάτμου 32,

Αγ. Δημήτριος, Αθήνα, Τηλ. 210.9768998

Our news

A quarterly magazine published by the **GREEK HEMOPHILIA SOCIETY** in Athens.

All correspondence should be addressed to:

OUR NEWS Magazine, 51 Stournari St., GR 104 32

Athens – Greece (Tel./Fax: +30 210.5232667)

Το περιοδικό **ΤΑ ΝΕΑ ΜΑΣ** εκδίδεται ανά τρίμηνο από τον Σύλλογο Προστασίας των Ελλήνων Αιμορροφιλικών (ΣΠΕΑ). Οι απόψεις που διατυπώνονται στα δημοσιευμένα άρθρα δεν αντιπροσωπεύουν αναγκαστικά τις απόψεις της Διοίκησης του Συλλόγου. Άρθρα, επιστολές και συνεργασίες αποστέλλονται στα στοιχεία επικοινωνίας του Συλλόγου (υπ' όψιν υπευθύνου έκδοσης). Η Διοίκηση του ΣΠΕΑ προτρέπει τα μέλη του Συλλόγου, τους φίλους και κάθε ενδιαφερόμενο για θέματα αιμορροφιλίας στην Ελλάδα και τον υπόλοιπο κόσμο, να υποβάλλουν εργασίες προς δημοσίευση, με την παράκληση να μην υπερβαίνουν τις 600 λέξεις.

ΤΑ ΝΕΑ ΜΑΣ διανέμονται δωρεάν. Η αναπαραγωγή του περιεχομένου είναι ελεύθερη υπό τον όρο αναφοράς της πηγής.



ΣΠΕΑ
ΣΥΛΛΟΓΟΣ ΠΡΟΣΤΑΣΙΑΣ
ΕΛΛΗΝΩΝ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΚΩΝ



Συντροφιά στην καρδιά του καλοκαιριού

Το ιδανικό, όπως συνθιζώ να λήω τέτοια εποχή, είναι το παρόν τεύχος του περιοδικού μας να σας βρίσκει ξαπλωμένους σε κάποια υπέροχη παραλία απολαμβάνοντας το κύμα και τον καφέ σας ή, στη «χειρότερη», σε κάποιο «μαγικό» βουνό με καθαρό και δροσερό αέρα! Οι διακοπές είναι απαραίτητες για όλους, αποτελούν το ευ ζην της ύπαρξής μας και όσο περισσότερο μπορούμε να ξεσκάμε από δουλειές και υποχρεώσεις, τόσο το καλύτερο για εμάς.

Μπαίνω στο «ψητό» για τα πολλή και διάφορα που σας επιφυλάσσουν οι σελίδες του τεύχους 18 του Συλλόγου μας.

Όπως θα έχετε διαπιστώσει, έχει ξεκινήσει μια προσπάθεια για να φιλοξενούνται στις σελίδες του περιοδικού συνεντεύξεις με σημαντικές προσωπικότητες από τον χώρο της αιμορροφιλίας στην Ελλάδα. Τζέννυ Πιτταδάκη και Πόπη Λουίζου είναι δύο από αυτές που έχουν προηγηθεί – όπως φυσικά θα συνέβαινε και με την Τιτίκα Μανδαλάκη, για την οποία «περιοριστήκαμε» σε ένα εξ ολοκλήρου αφιερωματικό τεύχος, αφού μας πρόλαβαν τα δυσάρεστα.

Αυτή τη φορά, σειρά παίρνει η Σοφία Αρώνη, με τη συνέντευξη –εξομολόγηση περισσότερο– της οποίας κλείνει ένας κύκλος με πολλή και ενδιαφέροντα κείμενά της που δημοσιεύτηκαν στα ΝΕΑ ΜΑΣ.

Η Κάτια Μιχαλοπούλου, εξαιρετη γιατρός και συνεργάτιδα της κ. Περγάντου στο Νοσοκομείο Παιδων «Αγία Σοφία», μας βάζει λίγο πιο βαθιά στη νόσο von Willebrand, χάρη στην εξειδικευμένη και επιστημονική προσέγγισή της.

Οι κίνδυνοι που μπορεί να προκύψουν από την έντονη σωματική δραστηριότητα στην Αιμορροφιλία Α αλληλ και ο τρόπος που μπορούμε να

τους αποφύγουμε, είναι εξόχως ενδιαφέρον θέμα για συζήτηση και προβληματισμό, όπως θα ανακαλύψετε στις επόμενες σελίδες.

Ο πρόεδρος του ΣΠΕΑ, Γιώργος Φιλιππίδης, σας κρατά πάντα ενήμερους με όλα τα τελευταία νέα γύρω από τα δικαιώματά μας, εξελίξεις νομικής, δημοσιονομικής και υγειονομικής φύσεως. Έτσι και τώρα, γράφει για σημαντικές ρυθμίσεις που μας αφορούν από το Υπουργείο Εργασίας και Κοινωνικών Υποθέσεων, καθώς και για χρήσιμες μεταβατικές διατάξεις.

Τέλος, η πάντα απαραίτητη ενημέρωση από την ΕΣΑμεΑ, αυτή τη φορά γύρω από τις ενεργειακές ανάγκες των ατόμων με αναπηρία, τα αυξημένα έξοδα των συμπασχόντων μας και την ανάγκη για ουσιαστική στήριξη που θα προσφέρει πραγματική ανακούφιση.

Να περνάτε όμορφα!

** Τα όσα διαβάσατε παραπάνω σίγουρα θα σας φάνηκαν... ελαφρώς εκτός κλίματος! Υπάρχει λόγος φυσικά, αφού το παρόν τεύχος προοριζόταν να φτάσει στα χέρια σας περίπου στα τέλη Ιουλίου. Τεχνικές δυσκολίες που ήταν πάνω από τις δυνάμεις όλων των συντελεστών, ανέβαλαν την ολοκλήρωση και ακολούθως την αποστολή του, με αποτέλεσμα το τεύχος να διαβάζεται το φθινόπωρο με μία καλοκαιρινή μυρωδιά! Τι καλύτερο από λίγο καλοκαιράκι εν μέσω φθινοπωρινού σκηνικού; Καλή συνέχεια!*

Αλέξης Περδικίης

Υπεύθυνος Έκδοσης - Γενικός Γραμματέας του ΣΠΕΑ



Σοφία Αρώνη από καρδιάς

Μια εφ' όλης της ύλης συζήτηση για γνωστές και άγνωστες πτυχές της διαδρομής της στην αιμορροφιλία

Συνέντευξη στον Αλέξη Περόδικη

Η εμπειρία της, πολύτιμη για το παρόν και το μέλλον της αιμορροφιλίας στην Ελλάδα. Παραμένει στις επάλξεις παρότι δεν είναι εν ενεργεία εδώ και αρκετά χρόνια, έχοντας έτοιμο το επόμενο... πρότζεκτ: το ολοκληρωμένο βιβλίο της σχετικά με την αιμορροφιλία στη χώρα μας, καθώς και όσα εκείνη έζησε στο «Αγία Σοφία» αλλιά και στο εξωτερικό.

Η **Σοφία Αρώνη** δεν χρειάζεται ιδιαίτερες συστάσεις στην αιμορροφιλική κοινότητα, αφού ακόμα και οι σημερινοί 20άρηδες την έζησαν ως παιδιά στο Κέντρο. Ιδρύτρια και διευθύντρια, για 30 χρόνια, του Κέντρου Αιμορροφιλίας-Αιμόστασης στο Νοσοκομείο Παιδών «Αγία Σοφία», ύστερα από τριετή μετεκπαίδευση στην Αιμορροφιλία-Αιμόσταση-Θρόμβωση στο Oxford Haemophilia Center και στο Αιματολογικό τμήμα του Hospital for sick children στο Λονδίνο. Εκτός των άλλων, μια ξεχωριστή συνέντευξη θα χρειαζόταν μόνο για την ενασχόλησή της με τη Διαταραχή Ελλειμματικής Προσοχής και Υπερκινητικότητας (ΔΕΠΥ), με το έργο της στον συγκεκριμένο τομέα να είναι τεράστιο.

Για εμάς, όμως, θα είναι πάντα «η κυρία Αρώνη» που **μεγάλωσε, μαζί με τους γονείς, γενιές παιδιών με αιμορροφιλία** στα δύσκολα χρόνια που προηγήθηκαν.

Πώς διαχειρίζονται τους γονείς των παιδιών που έρχονται στο Κέντρο;

Η διαχείριση των γονέων ήταν ανάλογη με την περίοδο. Το χρόνιο νόσημα έχει ιδιαιτερότητες που επαυξάνονται λόγω του κληρονομικού χαρακτήρα της αιμορροφιλίας. Στο παρελθόν, σε μια χώρα σαν τη δική μας που ανδροκρατείτο, η μεταβίβαση της αιμορροφιλίας από τη μάνα φορέα στον γιο της δημιουργούσε **πολληπαλή προβλήματα**

από τη στιγμή της διάγνωσης της νόσου. Ο γιατρός όφειλε να είναι πολύ προσεκτικός, να δίνει τις πληροφορίες σε συνεδρίες για να καταγράφονται, και ν' αφήνει τον τρόπο μεταβίβασης της διαταραχής (από τη μάνα στο παιδί) προς το τέλος. Έτσι κι αλλιώς, η ενημέρωση πρέπει να γίνεται αποκλειστικά στο ζευγάρι κι όχι παρουσία συγγενικών προσώπων.

Στα πρώτα χρόνια της καριέρας μου, ο πατέρας κατά κανόνα απείχε της φροντίδας του αγοριού του· κι όχι μόνον αυτό, **κάποιοι μέμφονταν και τη μάνα που τους «χάρισε ένα αιμορροφιλικό αγόρι»**... Οι νεότερες όμως γενιές άλλαξαν το μοτίβο. Σε πολλές οικογένειες, ο πατέρας αναλαμβάνει ακόμη και τη θεραπεία του παιδιού στο σπίτι. Άλλες εποχές, άλλα η ήθη! Η ενεργός συμμετοχή του πατέρα στην αντιμετώπιση του παιδιού βοηθάει και στην ψυχοσωματική ανάπτυξή του. Άλλωστε, το αγόρι έχει ως πρότυπο τον πατέρα, αυτόν αντιγράφει...

Όταν προέκυψε το AIDS στα μέσα της δεκαετίας του '80, τα πράγματα ήταν πολύ πιο δύσκολα για γονείς, παιδιά και γιατρούς. Μιλάμε για μια «**θεραπεία ζωής**» που θεωρήθηκε αρχικά η θεραπεία με συμπυκνωμένους παράγοντες και εν τέλει προέκυψε «**θεραπεία θανάτου**». Επομένως, έπρεπε να μεθοδεύσουμε την ενημέρωση σε πολληπαλή επίπεδα: οικογένεια, έφηβος,

ενήλικας, προσωπικό νοσοκομείου. Η ενημέρωση του προσωπικού, για να καταλαγιάσουν οι αντιδράσεις (έκαιγαν στρώματα, παπλώματα κλπ.) έγινε στο αμφιθέατρο του νοσοκομείου, από τους διευθυντές των τμημάτων που είχαν εμπλοκή στη θεραπεία των πολυμεταγγιζόμενων ασθενών! Στους γονείς των παιδιών με αιμορροφιλία, η ενημέρωση έγινε σε μια πρώτη ομαδική σύναξη στο Δώμα των Αδελφών, στην οποία η διευθύντρια του Κέντρου έδωσε τα γνωστά για την εποχή στοιχεία της νέας απειλής, ενώ η κ. Μ. Λιακοπούλου, ψυχίατρος, μίλησε για την «κρίση του άγχους».

Πώς ήταν εκείνα τα χρόνια;

Θυμάμαι πως έγραφα το κείμενο της διάλεξης ζυγιάζοντας την κάθε λέξη και όσο το διάβαζα, δεν σήκωσα το κεφάλι μου προς το ακροατήριο – από φόβο μήπως δω στο πρόσωπο των γονιών την όποια αντίδραση προκαλούσαν τα λεγόμενά μου. Εκείνη την εποχή είχαμε τα αποτελέσματα του ελέγχου του καθηγητή Montagner (περιέγραψε πρώτος τον ιό του AIDS), ο οποίος είχε ελέγξει δείγματα ορού των παιδιών μας με ένα Home Made Test και είχε βρει πως 40% των παιδιών ήταν θετικά για αντισώματα στον HIV. Αρχικά, δεν γνωρίζαμε αν η παρουσία των αντισωμάτων σε αιμορροφιλικούς οφειλόταν σε παθητική μεταφορά από τους παράγοντες που φτιάχνονταν τότε από

Το παιδί με αιμορροφιλία στην εποχή μας είναι απαλλαγμένο από τα προβλήματα του παρελθόντος, αφού μεγαλώνει χωρίς συχνά αιμορραγικά επεισόδια κι έχει τη στήριξη όχι μόνο της οικογένειας, αλλά και του φιλικού και ευρύτερου κοινωνικού περιβάλλοντος.



της ενημέρωσης λέγοντας «αν νιώσετε την ανάγκη να μιλήσετε σε κάποιον, μη διστάσετε να με πάρετε τηλέφωνο». Στη διαδρομή προς το σπίτι μου οδηγούσα με το εξωπυραμιδικό (σ.σ. μηχανικά), ένωθα χαμένη, είχα ζήσει κάτι αναπάντεχο! Ποτέ δεν είχα διαβλέψει πως θα βίωνα τέτοιες καταστάσεις και θα γινόμουν «άγγελος κακών επών»! Σαν σε όνειρο ψιθύρισα: «εγώ έπρεπε να πάρω το τηλέφωνο του Χάρη, άηλωστε ήξερα πως οι γονείς δεν θα του τηλεφωνούσαν...»

Όταν τα παιδιά μπήκαν στην εφηβεία, έπρεπε να μάθουν να «φυλάγονται απ' ό,τι μπορεί να φιλοξενεί ο κόλπος μιας γυναίκας» ή και από το ενδεχόμενο μιας πιθανής, άκαιρης και ανεπιθύμητης εγκυμοσύνης! Έτσι τους είπαμε! Η προτροπή ήταν «φοράτε προφυλακτικό». Τη «**συνωμοσία σιωπής**» σπάσαμε όταν υποψιαζόμασταν πως κάποιο παιδί κληθογύριζε κάποιο κορίτσι ή όταν ενηλικιώνονταν και παραπέμπονταν σε Κέντρο ενηλίκων. Στην ανακοίνωση της διευθύντριας «συμβιώνεις με τον ιό από το 1982...» (είχαμε κάνει κι αναδρομικό έλεγχο σε φυλαγμένους ορούς), η αντίδραση ήταν ένα τίναγμα της κεφαλής προς τα πίσω, ήες και τα είχαν χαστουκίσει! **Η ήλυση της τραγωδίας είχε επέλθει!** Ανακάθονταν στη θέση τους και με το βλέμμα στυλωμένο μπροστά ρωτούσαν «*Τι μπορώ να κάνω για ζήσω;*», «*Μπορώ να φιλήσω ένα κορίτσι, χωρίς τον κίνδυνο να το μολύνω;*», «*Υπάρχει φως για ριζική θεραπεία;*».

Έτσι, παιδιά, γονείς, θεράποντες γιατροί και ψυχολογική ομάδα διαβήκαμε τον Ρουβίκωνα. Το να φτάσεις στην αντίπερα όχθη ήταν μια Οδύσεια! Κάποιοι ασθενείς μας κατέληξαν, άλλοι έζησαν κι έγιναν σοφότεροι. Το AIDS πλέον είναι ένα χρόνια νόσημα με τη σημερινή θεραπεία. Όμως, παιδιά, γονείς, ιατρικό και παραϊατρικό προσωπικό γευθήκαμε πολύ άγχος, πολλή αγωνία, πίκρα, πόνο, ενώ οι θεράποντες γιατροί δεχθήκαμε και πολλή επιθετικότητα, πολλές

100.000 αμειβόμενους αιμοδότες, κυρίως ομοφιλόφιλους, ναρκωμανείς και Αιτινούς μετανάστες. Όμως, πολύ γρήγορα μάθαμε πως ο ιός συνυπάρχει με τα αντισώματά του. Στην πρώτη εκείνη συνάντηση με τους γονείς, δήλωσα: «*η ανακοίνωση της οροθετικότητας στον γονιό δεν θα γίνει στον διάδρομο με ένα απλό ΟΧΙ ή ένα ξερό ΝΑΙ! Θα γίνει στο γραφείο μου, μετά από αίτημα και θα συμμετέχουν οι γονείς και οι λειτουργοί Ψυχικής Υγείας.*»

Κανένας δεν ζήτησε ραντεβού...!

Το AIDS δεν ήταν μόνο μια «μεταδοτική αρρώστια» που οδηγούσε τότε στον θάνατο, ήταν και ένα «κοινωνικό στίγμα» που προδίκαιζε απομόνωση κι εξοστρακισμό! Έτσι, λοιπόν, στελεχώσαμε το τμήμα με ειδικούς (ψυχίατρο, ψυχολόγο, κοινωνικό λειτουργό) από το τμήμα της Παιδιατρικής Ψυχιατρικής και μεθοδεύσαμε την κοινοποίηση των «κακών νέων» σε δύο φάσεις: «φάση γνωριμίας» της οικογένειας και «φάση γνωστοποίησης» της οροθετικότητας.

Σε άλλες χώρες, οι γιατροί εκπαιδεύονταν «how to give bad news». **Εμείς αυτοσχεδιάσαμε!**

Θυμάμαι η πρώτη ανακοίνωση κράτησε από τις 11:00 το πρωί μέχρι τις 5:00 το απόγευμα. Παρών ήταν ο κοινωνικός λειτουργός Χάρης Ασημακόπουλος. Έκανα ανασκόπηση της ιστορίας της αιμορροφιλίας για να καταλήξω στην παρουσία των αντισωμάτων έναντι του HIV. Στο άκουσμα των λέξεων «αντισώματα έναντι του HIV» λιποθύμησε πρώτα η μητέρα κι ύστερα ο πατέρας. Όταν καταλάγιασαν τα πράγματα, ο Χάρης έδωσε ένα χαρτάκι τυλιγμένο σε ρολό που έπαιζε στα χέρια του αμήχανα καθ' όλη τη διάρκεια

Όταν προέκυψε το AIDS στα μέσα της δεκαετίας του '80, τα πράγματα ήταν πολύ πιο δύσκολα για γονείς, παιδιά και γιατρούς. Μιλήσαμε για μια «θεραπεία ζωής» που θεωρήθηκε αρχικά η θεραπεία με συμπυκνωμένους παράγοντες και εν τέλει προέκυψε «θεραπεία θανάτου».

απογοητεύσεις...! Η ζωή μας τελικά άλλαξε, αφού αλλιάξαμε κι εμείς! Γίναμε περισσότερο καταθλιπτικοί, αλλά οπωσδήποτε περισσότερο ανθρώπινοι!

Πράγματι, είναι έντονες καταστάσεις που σε αλλιάζουν, σε κάνουν πολύ διαφορετικό... Ας πούμε όμως και για την εκπαίδευση των παιδιών γενικά. Τι θυμάσαι περισσότερο;

Θυμάμαι όταν στο γραφείο μου εκπαίδευα τα νήπια με αιμορροφιλία, δείχνοντάς τους στο κομπιούτερ εικόνες από το μεταφρασμένο δελτάριο της World Federation of Haemophilia, «Your child with haemophilia». Αφού βλέπαμε πώς γίνεται η αιμορραγία στην άρθρωση και ποιο σκοπό έχει η ενδοφλέβια θεραπεία με παράγοντα, φτάναμε σε δυο εικόνες οι οποίες έδειχναν τον νέο που συμμορφωνόταν στην προφυλακτική θεραπεία κι είχε γυμνασμένο, μυώδες κορμί, και το παιδί που δεν συμμορφωνόταν στη θεραπεία και ήταν ανάπηρο. Στο ερώτημα που έθετα στους μικρούς εκπαιδευόμενους «πώς θα ήθελες να είσαι όταν μεγαλώσεις: Έτσι

ή Έτσι;», η αυθόρμητη επιλογή του εύρωστου νέου ήταν δεδομένη.

Κατά περιόδους ως ομάδα βλέπαμε όλη την οικογένεια στο πλαίσιο της «comprehensive care» (ολιστικής θεραπείας). Στο γραφείο μου κουβέντιαζα μ' ένα 8χρονο αγόρι που ήταν σε προφυλακτική θεραπεία από τη διάγνωση! Θυμάμαι ακόμη τη συνομιλία μας και την απάντηση στην ερώτησή μου «Γιατί έρχεσαι στο τμήμα;».

«Η μαμά μου λέει ότι έχω βαριά αιμορροφιλία Α. Λέει πως όταν ήμουν μικρός έκανα μια αιμορραγία και βγάλατε τη διάγνωση. Εγώ δεν θυμάμαι τίποτε. Από τότε εγώ είμαι σε προφυλακτική θεραπεία, παίρνω δυο παράγοντες την εβδομάδα, και δεν έχω κάνει καμία αιμορραγία. Όταν θέλω να παίξω μπάσκετ, κάνω έναν extra παράγοντα».

Διατηρώ πολλές μνήμες από τις εποχές αυτές. Από την κ. Περγάντου έμαθα πως τα παιδιά που μεγάλωσαν με προφυλακτική θεραπεία απολαμβάνουν πανεπιστημιακή παιδεία, άπιαστο όνειρο στο απώτερο παρελθόν!

Μίλησέ μας για τις ενοχές που κουβαλούσαν οι μητέρες. Τι θα συμβούλευες όσες διαβάσουν αυτή τη συνέντευξη;

Η μεταβίβαση του παθολογικού γονιδίου από τη μάνα φορέα στον γιο της δημιουργούσε ενοχή στη μάνα και παλιά κάποιοι γονείς που δεν είχαν καλή σχέση αντιδρούσαν έντονα! «Δεν ξέρω τι σκέφτεται για μένα», «αλλιάξε της το αίμα, μου έδωσε παιδί με αιμορροφιλία και κόλλησε και AIDS» – ακραίες καταστάσεις, ευτυχώς σπάνιες! Κανένας δεν ευθύνεται για τα παθολογικά γονίδια που φέρει! Άλλωστε, η προφύλαξη άλλαξε πολλά! Τα παιδιά δεν κάνουν αιμορραγίες ή κάνουν σπάνια, και απολαμβάνουν μια καλύτερη ποιότητα ζωής, συμμετέχουν σε αθλοπαιδιές, που παλαιότερα στερούνταν, δεν είναι ανάπηρα, σπουδάζουν και κάνουν ακαδημαϊκή καριέρα. Η εικόνα του παιδιού με αιμορροφιλία δεν παραλλάσσεται αυτής του μη αιμορροφιλικού αγοριού, κι ο ρόλος του γονιού είναι πιο εύκολος. Επιπλέον, η μάνα που θέλει να αποκτήσει ένα μη αιμορροφιλικό αγόρι μπορεί να κάνει προγεννητικό έλεγχο τη 10η εβδομάδα κύησης από την τροφοβλάστη. Άλλαξαν πρακτική και οι πατεράδες. Συμμετέχουν πλέον ενεργά στο μέγαλωμα του αγοριού τους κι αναλαμβάνουν και τη θεραπεία στο σπίτι! Επομένως, η σωστή πληροφόρηση των γονιών δίνει εναλλακτικές λύσεις.

Η μεταβίβαση του παθολογικού γονιδίου από τη μάνα φορέα στον γιο της δημιουργούσε ενοχή στη μάνα και παλιά κάποιοι γονείς που δεν είχαν καλή σχέση αντιδρούσαν έντονα! Έβλεπες ακραίες καταστάσεις, ευτυχώς σπάνιες! Κανένας δεν ευθύνεται για τα παθολογικά γονίδια που φέρει!

Δύο άξιες διάδοχοι στο Κέντρο του «Αγία Σοφία»

Στο Κέντρο σε διαδέχθηκαν επίσης δύο κυρίες: η Ελένη Πλατοκούκη και η Ελένη Περγάντου.

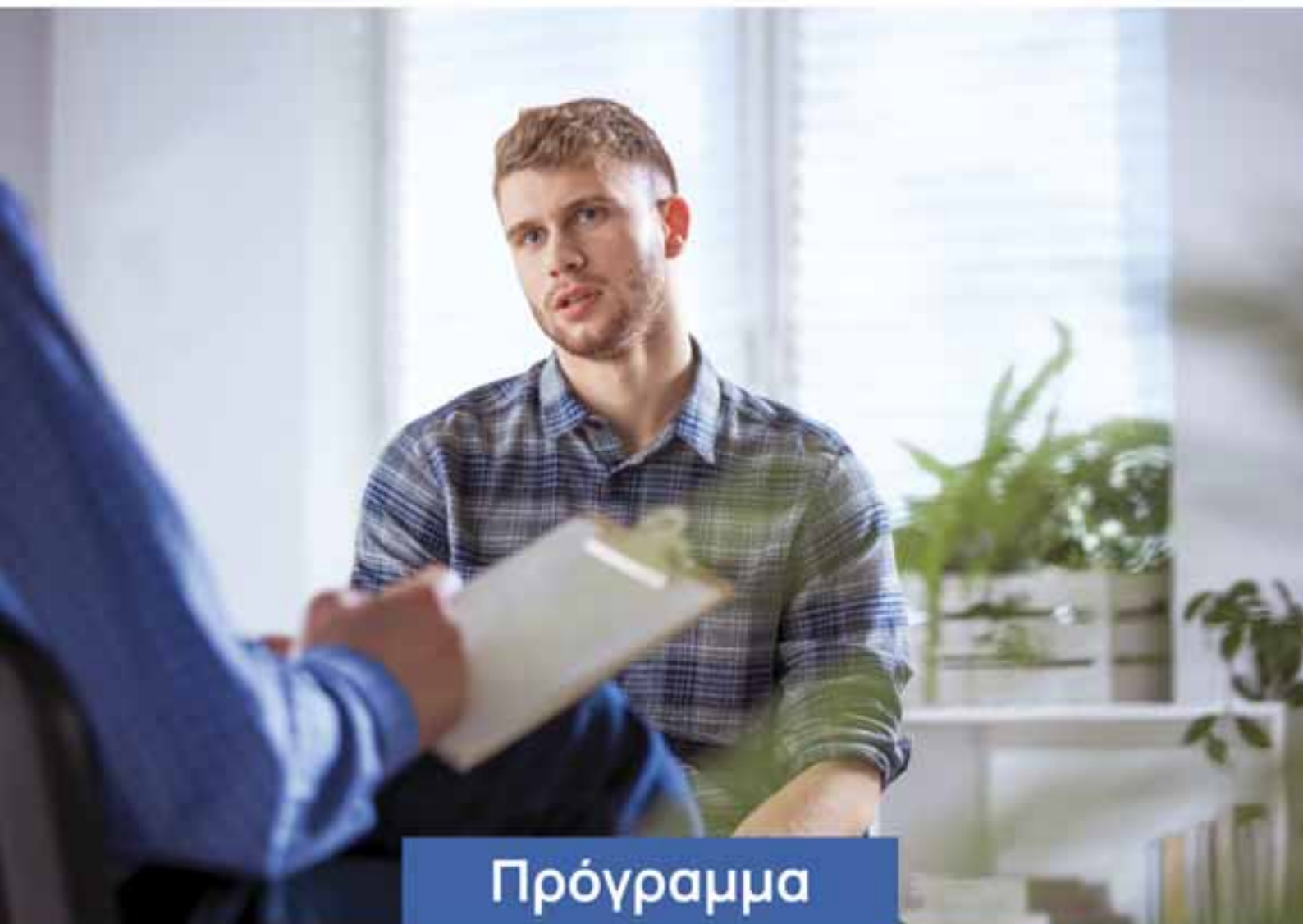
Και οι δύο είχαν τα φόντα για να γίνουν διευθύντριες και να συνεχίσουν το έργο που είχε δρομολογηθεί. Είχαν γνώση και διάθεση για δουλειά, αλλά και βρήκαν δρόμο ανοικτό σε ομάδες εργασίας, ευρωπαϊκές ή και παγκόσμιες! Πριν βγω στη σύνταξη, τις είχα ήδη εισαγάγει στον κόσμο της Αιμορροφιλίας -Αιμόστασης. Η κ. Πλατοκούκη

έμεινε μαζί μου 24 χρόνια. Ήταν από τους πιο μεθοδικούς συνεργάτες μου, ήταν το «άλλο αυτί», «η άλλη άποψη», αλλά και η εσωτερική αντιπολίτευση σε κάθε αλλαγή που πρότεινα: πρώτα πρόβαλλε την άρνηση για να ενστερνιστεί τελικά την κατάφαση... και να γίνει, όταν αυτονομήθηκε, «ΥΠΕΡΜΑΧΟΣ»!

Η κ. Περγάντου ήταν ιδιαίτερα καλή με τους γονείς και τους συναδέλφους. Ήταν διαθέσιμη σε κάθε ζήτηση! Ήταν πολύ κοντά στα

παιδιά και στους γονείς και διαθέσιμη για πληροφορίες στους συναδέλφους της μέσα κι έξω από το νοσοκομείο (ιδιωτικές κλινικές, ιδιώτες γιατρούς), οποιαδήποτε ώρα του 24ώρου! Ήταν υπόδειγμα ανθρωπιάς και κατανόησης. Ήταν το στήριγμα παιδιών και γονιών, πάντα χαμογελαστή και πρόθυμη να βοηθήσει, εκπέμποντας αενάως θετική ενέργεια. Ο επικοινωνιακός χαρακτήρας της φάνηκε και στα ανοίγματα που κάναμε στις ομάδες εργασίας του Εξωτερικού!

Καλύτερη ποιότητα ζωής!



Πρόγραμμα

Ψυχολογικής Υποστήριξης

Προσφέρεται δωρεάν στα άτομα με αιμορροφιλία

Για περισσότερες πληροφορίες αναφορικά με τη διεξαγωγή των συνεδριών μπορείτε να επικοινωνήσετε με τον ΣΠΕΑ στο 210 5232667

Πόσο σημαντική είναι για το αιμορροφιλικό παιδί η πρόσβαση στη σωστή θεραπεία και πόσο η αποδοχή από το περιβάλλον του;
Η πρόσβαση στη σωστή θεραπεία και η έγκαιρη εφαρμογή της προφύλαξης από τη στιγμή της διάγνωσης τροποποιεί την έκφραση της αιμορροφιλίας. Όμως, 70% του πληθυσμού των αιμορροφιλικών ανά τον κόσμο δεν έχουν πρόσβαση σε θεραπευτικά μέσα. Στη χώρα μας, εφαρμόσαμε την προφυλακτική θεραπεία πριν από 32 χρόνια, δειλά-δειλά, σε παιδιά που ήταν «heavy consumers», αλλά δεν τη σταματήσαμε ούτε και κατά τη 10ετή κρίση. Τις Escalating Doses από τη διάγνωση τις εφαρμόσαμε στο Κέντρο μας από το 2000. Αρχίζαμε με έναν παράγοντα την εβδομάδα, κι αν το παιδί έκανε αιμορραγία, χορηγούσαμε δύο παράγοντες την εβδομάδα, και ούτω καθεξής! Συνήθως οι δύο παράγοντες δούλευαν, το παιδί ήταν απαλλαγμένο από αιμορραγικά επεισόδια και αποφεύγονταν η αναπηρία και τα συνακόλουθά της! Θεωρώ πως αυτή ήταν κατάκτηση των γιατρών που τόληψαν να επιβάλλουν την προφύλαξη, παρά τις αντιδράσεις –ακόμη και γιατρών– λόγω του υψηλού κόστους, κι έτσι να απαλ-

λάξουν τα νέα παιδιά από την αναπηρία, τη διαφορετικότητα και τη μιζέρια.

Η προφύλαξη έχει **πολλαπλά ευεργετήματα** για το παιδί και την οικογένεια: λιγότερες επισκέψεις στο Κέντρο, λιγότερες εισαγωγές στο νοσοκομείο, ενίσχυση του μυοσκελετικού συστήματος και του ψυχισμού του παιδιού, βελτίωση της «εικόνας εαυτού», κοινωνικοποίηση και αύξηση των δραστηριοτήτων του παιδιού, βελτίωση της επίδοσής του στο σχολείο και επίτευξη ακαδημαϊκών στόχων. Όλα αυτά μεταφράζονται σε καλύτερη ποιότητα ζωής! Ασφαλώς, η έναρξη προφύλαξης στη βρεφική ηλικία προϋποθέτει εύκολη πρόσβαση φλε-

βών για την ενδοφλέβια έγχυση του παράγοντα, διαφορετικά η εμφύτευση κεντρικών καθετήρων με τα γνωστά μειονεκτήματά τους (αιμορραγία περί τον καθετήρα, φλεγμονή, θρόμβωση, τοποθέτηση δεύτερου καθετήρα) αποτελεί μονόδρομο.

Το παιδί με την όποια ιδιαιτερότητα γίνεται αποδεκτό από τους γονείς, για να μην πω πως είναι και το επίκεντρο του ενδιαφέροντος όλων των μελών της οικογένειας. Ιδιαίτερα, οι μάνες λειτούργουν υποστηρικτικά προς το «αδύναμο μέλος» της οικογένειας, αλλά και η πολιτική του προσωπικού των Κέντρων βοηθάει στην αποδοχή του παιδιού κι από το ευρύτερο οικογενειακό,

Η προφύλαξη έχει πολλαπλά ευεργετήματα για το παιδί και την οικογένεια: λιγότερες επισκέψεις στο Κέντρο, λιγότερες εισαγωγές στο νοσοκομείο, ενίσχυση του μυοσκελετικού συστήματος και του ψυχισμού του παιδιού, βελτίωση της «εικόνας εαυτού», κοινωνικοποίηση, αύξηση των δραστηριοτήτων του παιδιού, βελτίωση της επίδοσής του στο σχολείο και επίτευξη ακαδημαϊκών στόχων.

Από το αίμαρθρο ως την ψυχική διαταραχή, μια αλυσίδα που σπάει με την προφύλαξη

Η αιμορροφιλία είναι τελικά μια νόσος που επηρεάζει περισσότερο το σώμα ή την ψυχή;

Η αιμορροφιλία είναι μια διαταραχή που συνεπάγεται αυτόματες ή μετατραυματικές αιμορραγίες σε αρθρώσεις και μύς, με αποτέλεσμα τη σωματική αναπηρία. Δεδομένου ότι εκφράζεται από τον πρώτο χρόνο ζωής, αν δεν υπάρχει η κατάλληλη θεραπευτική αγωγή το αιμορροφιλικό αγόρι στερείται πολλών δραστηριοτήτων και υποβάλλεται σε πολλούς περιορισμούς. **Η διαφορετικότητα οδηγεί σε δευτερογενή ψυχολογικά προβλήματα!** Οι καινούργιες

γενιές, όμως, που μεγαλώνουν με προφυλακτική θεραπεία, απολαμβάνουν καλύτερη ποιότητα ζωής, έχουν απρόσκοπτη παιδεία, πετυχαίνουν στην άσκηση επαγγελματιών που στο παρελθόν ήταν όνειρο απατηλό, κι επομένως έχουν λιγότερα ή καθόλου ψυχολογικά προβλήματα. **Άλλωστε, στο Κέντρο του «Αγία Σοφία» διασφαλίζαμε πάντα ψυχολογική υποστήριξη του παιδιού και της οικογένειας από team ειδικών.**

Μαθαίνω πως παιδιά που μεγάλωσαν με προφύλαξη έγιναν γιατροί, φυσικοθεραπευτές, ψυχολόγοι, νομικοί, δημοσιο-

γράφοι κλπ. Η θεμέλιος αρχή της Ιπποκρατείου φιλοσοφίας ήταν το «προλαμβάνειν και ουχί θεραπεύειν». Σήμερα, γνωρίζουμε πως η πρόληψη στοιχίζει λιγότερο απ' ό,τι η θεραπεία επί ανάγκης κι εκεί βασίζεται η αρχή της προφυλακτικής θεραπείας στην αιμορροφιλία, δεδομένου ότι η προφύλαξη αναχαιτίζει την έκφραση των αιμαρθρων και άρα διασφαλίζει την ακεραιότητα των αρθρώσεων και σπάζει την αλυσίδα «αίμαρθρο - αρθροπάθεια - σωματική αναπηρία - χειρουργεία - ελλιπής εκπαίδευση - ανεργία - ψυχική διαταραχή».



Αγωνιζόμαστε διαρκώς για μια καλύτερη υγεία

Η Takeda είναι μία βια-φαρμακευτική εταιρεία με ηγετική θέση παγκοσμίως και με έδρα την Ιαπωνία, έχοντας ως βάση σταθερές αξίες και προσανατολισμό στην Έρευνα και Ανάπτυξη.

Οι προσπάθειές μας για Έρευνα και Ανάπτυξη επικεντρώνονται σε τέσσερις θεραπευτικούς τομείς: την Ογκολογία, τη Γαστρεντερολογία, τη Νευρολογία και τις Σπάνιες Νόσους, καθώς και σε επενδύσεις που στοχεύουν στα Παράγωγα Αίματος και στα Εμβόλια. Δεσμευόμαστε να βελτιώνουμε την ποιότητα ζωής των ασθενών αναπτύσσοντας υψηλής καινοτομίας φάρμακα που διατίθενται σε περίπου 80 χώρες και γεωγραφικές περιοχές παγκοσμίως.

Παραμένουμε προσηλωμένοι στις βασικές μας αξίες: Ακεραιότητα, Αμεροληψία, Εντιμότητα και Επιμονή, θέτοντας πάντα τους ασθενείς στο επίκεντρο της προσπάθειάς μας. Προσβλέπουμε να προσφέρουμε Καλύτερη Υγεία και ένα πιο Λαμπρό Μέλλον στους ασθενείς σε όλο τον κόσμο.

αλλά και φιλικό περιβάλλον. Έτσι το παιδί με αιμορροφιλία στην εποχή μας είναι απαλλαγμένο από τα προβλήματα του παρελθόντος, αφού μεγαλώνει χωρίς συχνά αιμορραγικά επεισόδια κι έχει τη στήριξη όχι μόνο της οικογένειας, αλλά και του φιλικού και ευρύτερου κοινωνικού περιβάλλοντος.

Πόσο και πώς σε βοήθησε η εμπειρία στην Αγγλία, με τους περισσότερους ορθολογιστές και (ίσως) λιγότερο συναισθηματικούς Άγγλους;

Η σχέση μου με τους θεωρούμενους «ψυχρούς Άγγλους» ήταν ιδιαίτερα θερμή. Αρχικά με είχαν δεχτεί «on my own expenses». Οι Άγγλοι αργούν να σε βάλουν στο σπίτι τους, σε αντίθεση με τους Αμερικανούς, αλλά όταν σε γνωρίσουν και σε εκτιμήσουν, σε αποδέχονται διά βίου! Στην Οξφόρδη με αγκάλιασαν πολύ γρήγορα. Με καλούσαν συχνά στο σπίτι τους για δείπνο. Μόλις με βλέπανε να συννεφιάζω λόγω νόστου, έπαιρναν τη σύζυγο στο σπίτι κι έλεγαν «θα φέρω τη Sophie για δείπνο»!

Όταν σε μια απεργία των ανθρακωρύχων αφάιρεσαν τα ηλεκτρικά θερμαντικά σώματα ακόμη και από τους θαλάμους των ασθενών, η Dr Biggs, φυσιογνομία της εποχής (διαχώρισε την αιμορροφιλία Α από τη Β κι έθεσε τις βάσεις για τα Κέντρα Αιμορροφιλίας κλπ.) αρνήθηκε τη μικρή ηλεκτρική θερμάστρα που θέλησαν να της τοποθετήσουν στο μικρό γραφείο της και είπε «δώστε την στη Sophie, είναι από θερμή χώρα και θα κρυώνει»! Βεβαίως, δεν τη δέχτηκα. Όσο για τους ασθενείς, μου εμπλούτιζαν τα αγγλικά μου μέσα στον θάλαμο και με συγκίνισαν με τις θερμές αντιδράσεις τους όταν έφυγα από το Κέντρο για το Great Ormond Street, στο Λονδίνο!

Όσον αφορά το επιστημονικό κομμάτι, **μ' έριξαν στη θάλασσα κι έμαθα μπάνιο**. Πολύ γρήγορα μπήκα στο εργαστήριο κι έμαθα όλα τα tests της εποχής μέσα σε 15

ημέρες, ενώ πήρα τη θέση του SHO (Senior House Officer) παρότι ήταν short-listed 19 Άγγλοι γιατροί. Με είχαν ήδη γνωρίσει, τόσο στο εργαστήριο όσο και στην κλινική, κι όταν τους είπα ότι δεν περίμενα πως θα πάρω η θέση, μου απάντησαν: «*We prefer the devil we know*!» Στο interview συμμετείχαν η Dr Biggs, ο Dr Rizza και ο Administrator του Churchill Hospital. Η Dr Biggs με ρώτησε: «*Sophie, γιατί θέλεις να πάρεις τη θέση του SHO;*»

«*Για να αποκτήσω μεγαλύτερη υπευθυνότητα κι εμπειρία*» απάντησα.

Και συνέχισε: «*Τι θα κάνεις, όταν επιστρέψεις στην πατρίδα σου;*»

Με περίσσιο θράσος απάντησα «*θα στήσω ένα Κέντρο Αιμορροφιλίας*». Και έστησα κάτι παραπάνω, έστησα το πρώτο Κέντρο Αιμορροφιλίας-Αιμόστασης στον παιδιατρικό χώρο! Βέβαια, τότε το θεωρούσα υπερβολή και θράσος!

Η θητεία μου στην Οξφόρδη ήταν πολύτιμη. Εκείνη την εποχή το Κέντρο ήταν στις δόξες του! Ήταν καταγεγραμμένοι 1.000 ασθενείς και δεχόμασταν αιμορροφιλικούς για ορθοπαιδικά χειρουργεία απ' όλα τα Κέντρα της Αγγλίας, ακόμη κι από την Αμερική, γιατί είχαμε συνεργασία με τον καθηγητή R. Duthie στο Nuffield Orthopedic Center, walking distance από το Churchill Hospital, στο οποίο ανήκε το Κέντρο Αιμορροφιλίας της Οξφόρδης (Oxford Haemophilia Center). **Δεν ήταν μόνον η απόκτηση γνώσης, αλλά και η εμπειρία διαχείρισης προβλημάτων! Είχα καλά πρότυπα!** Βέβαια, ο πήχης ήταν ψηλά, αλλά ο στόχος μου ήταν να φτάσω εκεί που ήθελα. Όταν έφυγα για την Ελλάδα, οι Οξφορδιανοί δάσκαλοί μου με φόρτωσαν με 70 κιλά αντιδραστήρια (τότε τα έφτιαχναν στο Κέντρο) για το ξεκίνημά μου στο ανύπαρκτο ακόμη Κέντρο του «Αγία Σοφία»! Αργότερα, με κάλεσαν στο retirement της Dr Biggs και του Dr Rizza. Από τους πολλούς γιατρούς που πέρασαν ως SHO από το Κέντρο, είχα-

με κληθεί μόνο δύο! Η επικοινωνία μας με κάρτες σταμάτησε με το θάνατό τους!... Σχέση διά βίου με τους «ψυχρούς Άγγλους»...! Η αγγλική ευγένεια που από ορισμένους θεωρείται προσποίηση ή υποκρισία, σ' εμένα φάνταζε προτέρημα τότε, γιατί διευκόλυνε την καθημερινή συνεργασία για το γενικότερο καλό, κατά την άσκηση της ιατρικής.

Ποια είναι η σημασία ενός πολύ δυνατού τιμ σε όλα τα πόστα υπό τη διευθύντρια ενός Αιμορροφιλικού Κέντρου;

Θεωρώ πως ο διευθυντής παίζει σημαντικό ρόλο στη διαμόρφωση του κλίματος και στην απόδοση της ομάδας, γιατί η δουλειά είναι συνοδική! Ο διευθυντής είναι ο μάεστρος, διευθύνει την ορχήστρα, αλλά τον καλό ή τον κακό ήχο τον βγάζουν οι εκτελεστές. Βέβαια, ο διευθυντής οφείλει να είναι όχι μόνον ενημερωμένος και καλός επιστήμονας με πηλατείς οριζόντες, ανοιχτός στην καινούργια γνώση και την εφαρμογή της, αλλά επιπλέον οφείλει να είναι και ακριβοδίκαιος «administrator», να εμπνέει τους συνεργάτες του, να μοιράζει δίκαια την τράπουλα, όσο γίνεται, ανάλογα με τα προσόντα και τις δυνατότητες του καθενός, και να ανοίγει δρόμους όταν διακρίνει ικανότητες και διάθεση! Αρα, η ίδρυση και συνέχιση της ύπαρξης του Κέντρου Αιμορροφιλίας-Αιμόστασης στο «Αγία Σοφία» ήταν **αποτέλεσμα συνεργασίας και προσφοράς όλων αυτών που βρέθηκαν την ίδια χρονική στιγμή στον ίδιο χώρο με τον ίδιο στόχο, το «well being» των παιδιών!** Και δεν εννοώ μόνον τους εργαζόμενους στο Κέντρο, αλλά και τους καλούς Σαμαρείτες όλων των ειδικοτήτων που προσέφεραν απλόχερα τις υπηρεσίες τους στα παιδιά μας, οποιαδήποτε ώρα του 24ώρου. Κι όπως λήει και ο πολύπειρος, διάσημος και πολυβραβευμένος Έλληνας γενετιστής Στέλιος Αντωνάρakis «*Το μεγαλύτερο στοιχείο μιας επιτυχίας είναι να προσλαμβάνεις ανθρώπους καλύτερους από σένα. Όταν οι άνθρωποι είναι κατώτεροι διατηρείς το κοντρόλ, αλλά δεν προσθέτουν κάτι στο εργαστήριό σου* όταν είναι καλύτεροι δεν έχεις κοντρόλ, είναι αυθύπαρκτοι, και χτίζουμε όλοι μαζί. Άλλωστε, η επιστήμη είναι ιδέες, δεν είναι ιεραρχία!* Πολύ σοφό!

Στη χώρα μας, εφαρμόσαμε την προφυλακτική θεραπεία πριν από 32 χρόνια, δειλά-δειλά, σε παιδιά που ήταν «heavy consumers», αλλά δεν τη σταματήσαμε ούτε και κατά τη 10ετή κρίση.

Πρόγραμμα Φυσικοθεραπείας

Δωρεάν συνεδρίες για τα άτομα με αιμορροφιλία
στο φυσικοθεραπευτήριο που λειτουργεί **στα γραφεία**
του Συλλόγου μας, Στουρνάρη 51.

Υπό την επίβλεψη της Ελπίδας Μπουτζαρέλη

Για περισσότερες πληροφορίες μπορείτε να επικοινωνείτε
με τον **ΣΠΕΑ** στο 210-5232667.



ΣΠΕΑ

ΣΥΛΛΟΓΟΣ ΠΡΟΣΤΑΣΙΑΣ
ΕΛΛΗΝΩΝ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΚΩΝ





Putting hemophilia patients first



ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΥΔΡΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

για όλους τους πάσχοντες με
αιμορροφιλία και συγγενείς
αιμορραγικές διαθέσεις

Για πληροφορίες, ρωτήστε τον θεράποντα ιατρό σας ή
επικοινωνήστε με τον Σύλλογό μας ή απευθυνθείτε στον
εξειδικευμένο κινησιοθεραπευτή - φυσικοθεραπευτή,

κα. Νιώτη Παρασκευή, στο 6944-907629 για την Αθήνα
κο. Τσαλαβούτα Ιωάννη, στο 6974-982889 για την Θεσσαλονίκη

PP-PF-HEM-GR-0003-1



ΣΠΕΑ

ΣΥΛΛΟΓΟΣ ΠΡΟΣΤΑΣΙΑΣ
ΕΛΛΗΝΩΝ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΚΩΝ

Στοιγνάρη 51 - 104 32, Αθήνα, Τηλ./Φαξ: 210.52.32.667

www.hemophiliasociety.gr | info@hemophiliasociety.gr | www.facebook.com/GreekHemophiliaSociety

Με την ευγενική
χορηγία της



Τι είναι η Νόσος von Willebrand

Μια συχνή μη φυλοσύνδετη κληρονομική αιμορραγική διαταραχή



Της Αικατερίνης Μιχαλοπούλου

Η νόσος von Willebrand (von Willebrand Disease – vWD) αποτελεί την πιο συχνή κληρονομική διαταραχή της αιμόστασης, επιδημιολογικά η συχνότητά της στον γενικό πληθυσμό προσεγγίζει το 1%, ενώ εκδηλώνεται με κλινικά συμπτώματα περίπου στο 0,1%. Έλαβε την ονομασία της προς τιμήν του Φινλανδού ιατρού **E.V. Willebrand**, που την περιέγραψε για πρώτη φορά το 1926, και είναι αποτέλεσμα της ανεπάρκειας ή της δυσλειτουργίας του παράγοντα πήξης του αίματος von Willebrand.

Ο παράγοντας von Willebrand (vWF) είναι μία πολυμερής γλυκοπρωτεΐνη, που συντίθεται στα ενδοθηλιακά κύτταρα και στα μεγακαρυοκύτταρα, ενώ ο ρόλος που διαδραματίζει στη διαδικασία της αιμόστασης είναι διττός. Αναλυτικότερα, αρχικά συμβάλλει στην προσκόλληση των αιμοπεταλίων στο τραυματισμένο υπενδοθήλιο, αλλά και στη συσώρευση των αιμοπεταλίων μεταξύ τους (φάση πρωτογενούς αιμόστασης), ενώ παράλληλα μεταφέρει, προστατεύει από την αποδόμηση και αποδεσμεύει στην περιοχή του αγγειακού τραυματισμού τον παράγοντα VIII συμβάλλοντας έτσι στη σταθεροποίηση του αιμοστατικού θρόμβου (φάση δευτερογενούς αιμόστασης). Η νόσος κληρονομείται με **αυτοσωμικό τρόπο** (επικρατούντα ή υπολειπόμενο) και ταξινομείται σε τρεις κατηγορίες, ανάλογα με τη

φύση της διαταραχής. Πιο συγκεκριμένα, η ανεπάρκεια του παράγοντα μπορεί να είναι **ποσοτική** (μερική όπως στη vWD τύπου 1 ή πλήρης όπως στην vWD τύπου 3) ή η νόσος να οφείλεται σε **ποιοτική διαταραχή του παράγοντα von Willebrand**, όπως στη vWD τύπου 2. Εξάλλου, όσον αφορά τη συχνότητα η vWD τύπου 1 αφορά το 65-80% των περιπτώσεων, η vWD τύπου 2 το 20-35% των περιπτώσεων, ενώ η vWD τύπου 3 απαντάται σπανιότατα σε συχνότητα περίπου 1/1.000.000 του γενικού πληθυσμού.

Είναι αξιοσημείωτο ότι, ενώ τα παθολογικά γονίδια του παράγοντα κληρονομούνται εξίσου και στα δύο φύλα, η νόσος εκδηλώνεται συχνότερα στις γυναίκες, προφανώς λόγω της απώλειας αίματος κατά τη διάρκεια της εμμηνόρρυσιας, του τοκετού και της λοχείας.

Πώς γίνεται η διάγνωση

Οι κύριες εκδηλώσεις αφορούν αιμορραγίες κυρίως από τους βλεννογόνους, όπως από τη ρινική κοιλότητα (επιστάξεις – ρινορραγία), ουθρορραγία, αιμορραγίες από τον γαστρεντερικό σωλήνα και το ουροποιητικό σύστημα, καθώς και μηννορραγίες στις γυναίκες που πάσχουν από τη νόσο.

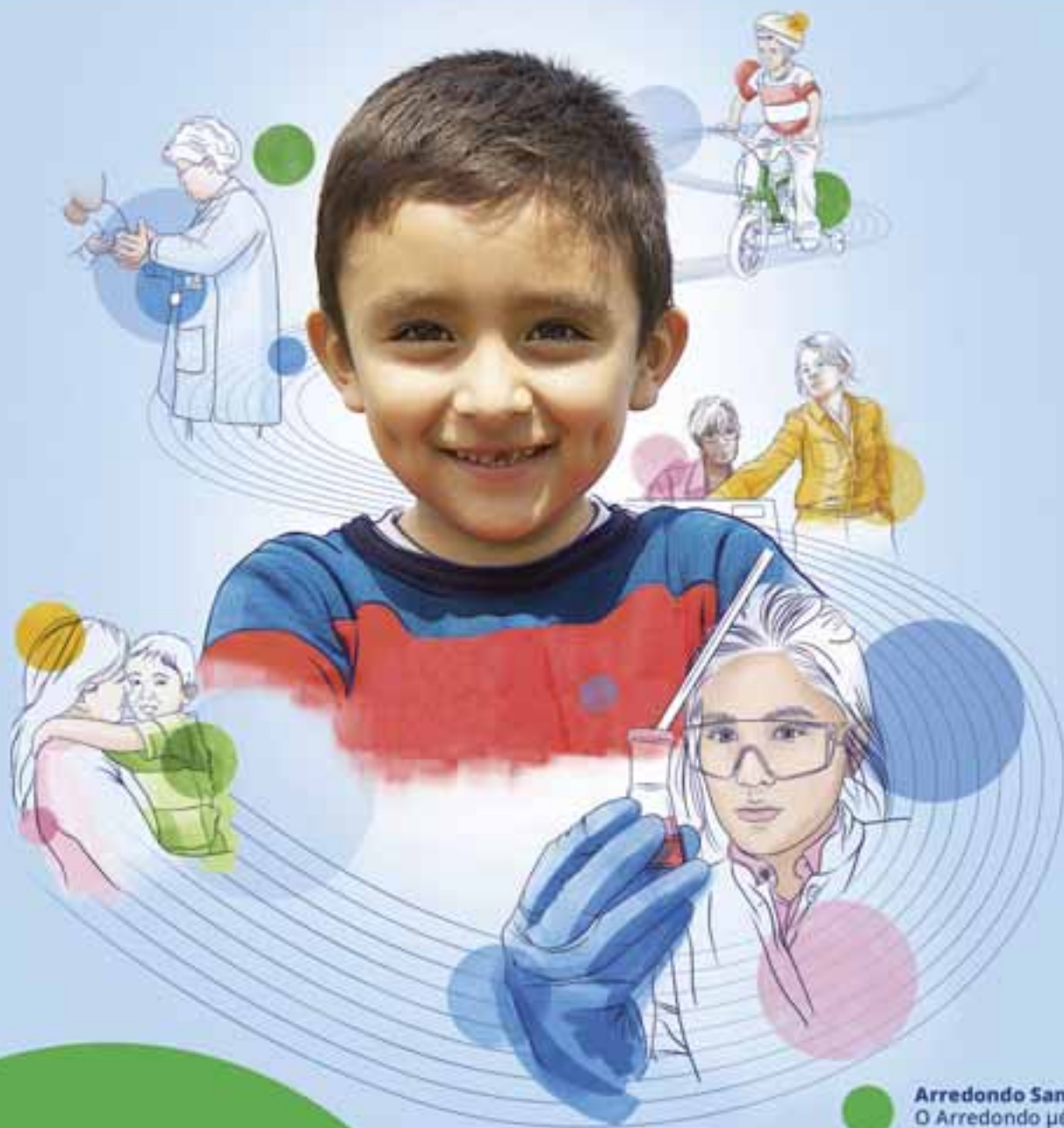
Κατά συνέπεια, η διάγνωση της νόσου μπορεί να γίνει με αφορμή μετεγχειρητική αιμορραγία (ειδικά όταν η επέμβαση αφορά τους βλεννο-

γόνους, π.χ. αμυγδαλεκτομή /αδενοειδεκτομή), μεγάλη ή παρατεταμένη αιμορραγία μετά από οδοντιατρικές εργασίες, παρατεταμένη αιμορραγία μετά τον τοκετό, υποτροπιάζουσες ρινορραγίες ή συχνές, αυτόματες και εκτεταμένες εκχυμώσεις. Αξίζει πάντως να σημειωθεί ότι οι κλινικές εκδηλώσεις ενδέχεται να είναι ήπιες και να μην απαιτούν αντιμετώπιση, ενώ μπορεί να **διαφέρουν ακόμη και στο ίδιο άτομο** κατά τη διάρκεια της ζωής του.

Για τη διάγνωση της νόσου, ιδιαίτερα χρήσιμο είναι το ατομικό, αλλά και το οικογενειακό **ιστορικό αιμορραγικής διάθεσης**, όπως αυτό προκύπτει με τη χρήση σταθμισμένων ερωτηματολογίων, που φυσικά πρέπει να συνδυάζεται με τα αποτελέσματα του **εργαστηριακού ελέγχου**. Είναι χαρακτηριστικό ότι στην περίπτωση της vWD τύπου 1, σε μεγάλο βαθμό η διάγνωση γίνεται σε μεγαλύτερες ηλικίες μετά από εκτεταμένες οδοντιατρικές εργασίες ή βαριές εμμηνόρρυσιακές αιμορραγίες (στις γυναίκες), ενώ σε αρκετές περιπτώσεις η vWD στον ενήλικα γονέα διαπιστώνεται **με αφορμή έλεγχο μετά τη διάγνωση της νόσου στα παιδιά του**.

Κατά την εργαστηριακή διερεύνηση, η άσκηση και το stress, οι φλεγμονές, η κύηση, ο τοκετός, η λήψη ορμονικών σκευασμάτων και αντισυλληπτικών δισκίων, προηγηθείσα μετάγγιση παραγώγων αίματος, καθώς και πρόσφατο χειρουργείο ή τραύμα μπορεί να έχουν ως αποτέλεσμα άνοδο των τιμών του παράγοντα. Αντίθετα, ελαττωμένες ανευρίσκονται σε συγκεκριμένες φάσεις του εμμηνόρρυσιακού κύκλου, σε υποθυρεοειδισμό και στα άτομα με ομάδα αίματος O λόγω αυξημένης κάθαρσής του. Λαμβάνοντας υπόψη τα ανωτέρω, απαι-

Η νόσος von Willebrand αποτελεί την πιο συχνή κληρονομική διαταραχή της αιμόστασης, αφορά εξίσου άντρες και γυναίκες, ενώ χαρακτηρίζεται από μεγάλη κλινική ετερογένεια.



Arredondo Santiago
Ο Arredondo μένει στο Μεξικό
και έχει αιμορροφιλία Β

Ανοίγοντας νέους δρόμους

Ήρθε η ώρα για τα άτομα που ζουν με αιμορροφιλία να απολαύσουν τη ζωή τους στο έπακρο, να χαράξουν νέους δρόμους.

Την Παγκόσμια Ημέρα Αιμορροφιλίας, όλη η κοινότητα της αιμορροφιλίας πρέπει να ενωθεί για να παρέχει καλύτερη πρόσβαση στην περίθαλψη στα άτομα που ζουν με αιμορροφιλία. Όλοι μαζί, πρέπει να καλέσουμε τους ηγέτες στον τομέα της υγείας και τους παρόχους υγειονομικής περίθαλψης να πρωτοστατήσουν ώστε να εξασφαλιστεί ότι οι νέοι δρόμοι είναι προσβάσιμοι σε όλους.

Η 17^η Απριλίου 2022 είναι η Παγκόσμια Ημέρα Αιμορροφιλίας.

Μια πρωτοβουλία της Novo Nordisk Ελλάς ΕΠ.Ε.
Αυτές οι πληροφορίες προορίζονται για γενική πληροφόρηση και ενημέρωση του κοινού και σε καμία περίπτωση δεν μπορούν να υποκαταστήσουν τη συμβουλή ιατρού ή άλλου αρμόδιου επαγγελματία υγείας.

τούνται επανειλημμένες μετρήσεις ώστε να τεθεί η διάγνωση ή να αποκλειστεί η νόσος von Willebrand, ειδικά στις περιπτώσεις ατομικού και/ή οικογενειακού ιστορικού θετικού για αιμορραγική διάθεση.

Θεραπευτική αντιμετώπιση

Η θεραπευτική αντιμετώπιση, εξάλλου, της νόσου von Willebrand εξαρτάται από τον τύπο της νόσου, τη βαρύτητα αυτής αλλά και τον λόγο για τον οποίο θα χορηγηθεί η θεραπεία. Πιο συγκεκριμένα:

- 1) η δεσμοπρεσίνη (DDAVP) είναι συνθετικό ανάλογο της αντιδιουρητικής ορμόνης και ευδοώνει την απελευθέρωση των παραγόντων vWF και VIII από τα ενδοθηλιακά κύτταρα και τα μεγακαρυοκύτταρα, μπορεί να χορηγηθεί υποδορίως, ενδοφλεβίως ή ενδορρινικά στη vWD τύπου 1 και σε κάποιες περιπτώσεις vWD τύπου 2.
- 2) Τα συμπυκνώματα παράγοντα vWF (τα σκευάσματα που κυκλοφορούν στην Ελλάδα περιέχουν και παράγοντα VIII) χορηγούνται ενδοφλεβίως για την αντιμετώπιση και την πρόληψη αιμορραγίας (σε περιπτώσεις που απαιτείται προετοιμασία πριν από επεμβατικές διαδικασίες) σε όλους τους τύπους της νόσου von Willebrand.
- 3) Επίσης, χρήσιμες στη θεραπευτική αντιμετώπιση των κλινικών εκδηλώσεων της νόσου είναι και οι αντινωδοθηλιακές ουσίες, όπως το τρανεξαμικό οξύ, που μπορεί να χορηγηθεί από το στόμα, ενδοφλεβία αλλά και τοπικά, σε συνδυασμό με τις άλλες θεραπείες και συμβάλλει στη σταθεροποίηση του θρόμβου, κυρίως σε αιμορραγίες από τους βλεννογόνους.

Γιατί εκδηλώνεται συχνότερα στις γυναίκες

Όπως προαναφέρθηκε, αν και τόσο οι άνδρες όσο και οι γυναίκες έχουν τις ίδιες πρακτικά πιθανότητες να πάσχουν από τη νόσο, η διάγνωση είναι σαφώς συχνότερη στον γυναικείο πληθυσμό. Το γεγονός αυτό οφείλεται κυρίως στο ότι στις γυναίκες αναπαραγωγικής ηλικίας υπάρχει ούτως ή άλλως απώλεια αίματος κατά τη διάρκεια της εμμηνορρυσίας, η οποία ενδέχεται να είναι εντονότερη στις περιπτώσεις υποκείμενης διαταραχής της πήξης.

Πιο συγκεκριμένα, αναφέρεται βιβλιογραφικά

ότι σε περιπτώσεις βαριάς εμμηνορρυσιακής αιμορραγίας η συχνότητα συνυπάρχουσας νόσου von Willebrand κυμαίνεται από 6-30%, ενώ σε περιπτώσεις γυναικών με γνωστό ιστορικό vWD, η πιθανότητα να εμφανίσουν μνηνορραγία αγγίζει το 65%. Για τον λόγο αυτό, στο πλαίσιο διαφορικής διάγνωσης σε περιπτώσεις βαριάς εμμηνορρυσιακής αιμορραγίας (περίοδος δηλαδή με διάρκεια άνω των 7 διαδοχικών ημερών, απώλεια αίματος > 80 ml και/ή εμφάνιση ανά τακτά χρονικά διαστήματα), πρέπει να συμπεριλαμβάνεται και η νόσος von Willebrand. Σύμφωνα, εξάλλου, με την Αμερικανική Εταιρεία Μαιευτήρων και Γυναικολόγων, στις περιπτώσεις των κοριτσιών εφηβικής ηλικίας που παρουσιάζουν διαταραχές με μεγάλη απώλεια αίματος, κυρίως λόγω της ανωριμότητας του άξονα υποθαλάμου-υπόφυσης-ωοθηκών κατά τα δύο πρώτα έτη μετά την έναρξη της εμμήνου ρύσεως, συστήνεται ο αρχικός έλεγχος να περιλαμβάνει και τις διαταραχές της πήξης – ειδικότερα τα επίπεδα του vWF.

Όσον αφορά τη θεραπεία για την αντιμετώπιση βαριάς εμμηνορρυσιακής αιμορραγίας επί εδάφους της νόσου von Willebrand, υπάρχει εκτός των προαναφερθεισών θεραπειών και η επιλογή χορήγησης **ορμονικών σκευασμάτων** (όπως ενδοφλεβίων οιστρογόνων, από του στόματος συνδυασμένων αντισυλληπτικών δισκίων ή προγεστερόνης ή χρήση της

ενδομήτριας συσκευής λεβονογεστρέλης). Ας σημειωθεί ότι τα οιστρογόνα, εκτός του ότι συμβάλλουν στη ρύθμιση του εμμηνορρυσιακού κύκλου, έχει διαπιστωθεί ότι αυξάνουν τα επίπεδα του παράγοντα vWF.

Έγκαιρη διάγνωση

Η νόσος von Willebrand αποτελεί την **πιο συχνή κληρονομική διαταραχή της αιμόστασης**, αφορά εξίσου άντρες και γυναίκες, ενώ χαρακτηρίζεται από μεγάλη κλινική ετερογένεια. Διαγιγνώσκεται σε μεγαλύτερο ποσοστό στον γυναικείο πληθυσμό, αφού μπορεί να προκαλέσει εντονότερες αιμορραγίες κατά την εμμηνορρυσία, τον τοκετό και την περίοδο της λοχείας. Για την ακρίβεια, πάνω από τις μισές γυναίκες αναπαραγωγικής ηλικίας με τη νόσο παρουσιάζουν βαριές εμμηνορρυσιακές αιμορραγίες, συχνά με σοβαρό αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής τους. Η **έγκαιρη διάγνωση** είναι σημαντική, ώστε να επιλέγεται η κατάλληλη θεραπευτική αντιμετώπιση ανάλογα με την κλινική εικόνα και τις ανάγκες της κάθε ασθενούς.

info

Η Αικατερίνη Μιχαλοπούλου είναι Παιδίατρος, Επιμελήτρια Β' ΕΣΥ Κέντρο Αιμορροφιλίας/Μονάδα Αιμόστασης και Θρόμβωσης για Παιδιά και Εφήβους, Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία»



ΟΙ ΠΕΡΙΠΕΤΕΙΕΣ ΤΟΥ ΑΙΜΙΛΙΟΥ

Παιδιά, εγώ και η αδερφή
μου ετοιμαζόμαστε για τη
νέα μας περιπέτεια!

Θα τη μάθετε
σύντομα!
Μέχρι τότε, καλές
διακοπές!

Υπό την αιγίδα:



Πρωτοβουλία:



www.abouthaemophilia.com

Στο χείλος της φτωχοποίησης

Οι διεκδικήσεις της ΕΣΑμεΑ ενόψει ενός πολύ δύσκολου χειμώνα

Μέριμνα για την προστασία των ατόμων με αναπηρία ζητά για άλλη μια φορά σε ανώτατο επίπεδο η ΕΣΑμεΑ, με επιστολή που απηύθυνε στον πρωθυπουργό Κυριάκο Μητσοτάκη από τις αρχές Σεπτεμβρίου και ενόψει –τότε– των κυβερνητικών εξαγγελιών στη Διεθνή Έκθεση Θεσσαλονίκης.

Στην επιστολή αναφέρονται με συνοπτικό και τεκμηριωμένο τρόπο οι διεκδικήσεις του αναπηρικού κινήματος ενόψει ενός δύσκολου περιβάλλοντος που ανοίγεται για τους επόμενους μήνες.

Στα δεδομένα του προβλήματος η ΕΣΑμεΑ αναφέρει ότι:

- ✓ Οι τελευταίες αυξήσεις στα αναπηρικά επιδόματα δόθηκαν **το 2011!**
- ✓ Τα έξοδα αυξάνονται **δραματικά!**
- ✓ Η αναπηρία επιφέρει **πρόσθετες** ανάγκες και εκτινάσσει το κόστος διαβίωσης!

«Για όλους τους παραπάνω λόγους, τα άτομα με αναπηρία, χρόνιες παθήσεις και οι οικογένειές τους βρίσκονται στο χείλος της φτωχοποίησης!» υπογραμμίζει η Συνομοσπονδία καλώντας σε **ολοκληρωμένη στήριξη** μέσω ενός συνολικού πλαισίου συνδυαστικών οικονομικών μέτρων, το οποίο θα έχει συνέχεια σε βάθος χρόνου.

Στο πλαίσιο αυτό, το διεκδικητικό πρόγραμμα που καταθέτει η ΕΣΑμεΑ έχει ως εξής:

- Αυξήσεις σε όλα τα επιδόματα των ατόμων με αναπηρία και χρόνιες παθήσεις μέσω τετραετούς συμφωνίας, όπως είχε γίνει το 2003 και το 2007 μεταξύ κυβέρνησης και ΕΣΑμεΑ. Πρέπει να ληφθεί υπόψη ότι οι τελευταίες αυξήσεις στα επιδόματα δόθηκαν 10 χρόνια πριν, το 2011.
- Αύξηση, τουλάχιστον τιμαριθμική, του κοινωνικού εισοδήματος αλληλεγγύης.
- Ειδική μέριμνα για τα άτομα με αναπηρία στις εξαγγελίες για τη στέγαση, με αύξηση επιδότησης του ενοικίου για τα άτομα με αναπηρίες και χρόνιες παθήσεις, καθώς και ευνοϊκότερων προϋποθέσεων σε δά-



νει για αγορά κατοικίας στα νέα ζευγάρια.

- Αυξήσεις στις συντάξεις των ατόμων με αναπηρία, οι οποίοι είναι συνταξιούχοι είτε λόγω γήρατος είτε λόγω αναπηρίας. Να δοθεί πραγματική αύξηση στις συντάξεις των ατόμων με αναπηρία ανεξάρτητα από την προσωπική διαφορά.
- Αποκατάσταση των αδικιών που έχουν υποστεί οι συνταξιούχοι αναπηρίας και γήρατος του ιδιωτικού τομέα και αποκατάσταση των αδικιών που έχουν υποστεί οι συνταξιούχοι γήρατος γονείς ατόμων με βαριές αναπηρίες του ιδιωτικού τομέα.
- Κατάργηση της παράλογης και άδικης διακοπής του προνοιακού αναπηρικού επιδόματος των τέκνων με βαριά αναπηρία όταν λάβουν τη σύνταξη του αποθανόντος γονέα.
- Διακριτή μέριμνα στις επιδοτήσεις για την ενέργεια σε άτομα με αναπηρία και χρόνιες παθήσεις καθώς και στις οικογένειές τους, με ειδική χαμηλή τιμή ανά κιλοβατώρα. Πολλοί εξ αυτών κάνουν χρήση ενεργοβόρων συσκευών ή έχουν μεγαλύτερες ανάγκες σε θέρμανση, ψύξη κ.λ.π. Επιπλέον θεωρούμε επιτακτική την ανάγκη να επιδοτηθούν οι ενεργειακές ανάγκες των κτιρίων που στεγάζουν την ΕΣΑμεΑ και τις οργανώσεις μέλη της, τα κέντρα διημέρευσης

που παρέχουν υπηρεσίες σε άτομα με αναπηρία κ.λ.π.

- Απαλλογή των ατόμων με αναπηρία από τα τεκμήρια του εισοδήματος. Να μην φορολογείται το τεκμαρτό εισόδημα των ατόμων με αναπηρία με ποσοστό από 50% και άνω, παρά μόνο το πραγματικό.
- Απαλλογή από τον ΕΝΦΙΑ όλων των ατόμων με αναπηρία με ποσοστό αναπηρίας 50%, ανεξαρτήτως κατηγορίας αναπηρίας και των οικογενειών που βαρύνονται φορολογικά με άτομα με βαριά αναπηρία από τον ΕΝΦΙΑ, χωρίς εισοδηματικά κριτήρια, για την πρώτη κατοικία.
- Αύξηση του ακατάσχετου ποσού σε λογαριασμό μισθού ή σύνταξης ατόμων με αναπηρία στο ύψος των 3.000 ευρώ, λόγω αυξημένων αναγκών εξ αιτίας της αναπηρίας τους.
- Λήψη προστατευτικών φορολογικών μέτρων για τα άτομα με αναπηρία και χρόνιες παθήσεις με ποσοστό αναπηρίας 50% και άνω που έχουν επιχειρηματική δραστηριότητα.
- Επαναφορά του άρθρου 18 του Ν. 4172/2013 που προέβλεπε μείωση φόρου από ιατρικές δαπάνες, για τα άτομα με αναπηρία, με χρόνιες παθήσεις και τις οικογένειές τους, καθώς και διεύρυνση αυτού.
- Προστασία από πλειστηριασμό της πρώτης κατοικίας που ανήκει σε άτομα με ποσοστό αναπηρίας τουλάχιστον 50%, καθώς και στα πρόσωπα που έχουν στην οικογένειά τους άτομα με βαριές αναπηρίες.
- Μηδενική συμμετοχή των ασφαλισμένων με αναπηρία και χρόνιες παθήσεις στα συνταγογραφούμενα φάρμακα και στα τεχνικά βοηθήματα, στα ιατροτεχνολογικά βοηθήματα, στα είδη ειδικής διατροφής και τις βιταμίνες.

CSL Behring

ΕΝΘΟΥΣΙΑΣΜΟΣ

Πηγάζει από την αναζήτηση νέων θεραπειών και την προσαρμογή μας στις εξελίξεις.

Και από την επιδίωξη των ονείρων σας ανεξάρτητα από την αιμορραγική σας διαταραχή.



At CSL Behring, every cell in our body is dedicated to making every cell in yours better.

CSL Behring
Biotherapies for Life™

CSL Behring Ελλάς ΕΠΕ

Κατζηγιάννη Μέση 5, Αθήνα 11528
Τηλ: 210 7255660, Φαξ: 210 7255663
Τηλέφωνο Φαρμακοεπαγρύπτησης
210 7255660, 210 6527444

συλλογικά

- Μείωση του ΦΠΑ στο χαμηλότερο συντελεστή που επιτρέπει η νομοθεσία για τα απαραίτητα βοηθήματα-εργαλεία διαβίωσης των ατόμων με βαριά κινητική αναπηρία και άλλες αναπηρίες.
- Σημαντική αύξηση του ατομικού και οικογενειακού ορίου εισοδήματος για τη χορήγηση επιδόματος θέρμανσης στα άτομα με αναπηρία ή χρόνια πάθηση με ποσοστό 50% και άνω.

Τι ζητά για τις ενεργειακές ανάγκες των ΑμεΑ

Σημειώνεται ότι επίσης η ΕΣΑμεΑ είχε κινηθεί από νωρίς θέτοντας στην πολιτική ηγεσία του Υπ. Περιβάλλοντος και Ενέργειας

✓ Οι τελευταίες αυξήσεις στα αναπηρικά επιδόματα δόθηκαν το 2011!

✓ Τα έξοδα αυξάνονται **δραματικά!**

✓ Η αναπηρία επιφέρει **πρόσθετες** ανάγκες και εκτινάσσει το κόστος διαβίωσης!

τις προτάσεις της για την αντιμετώπιση των ενεργειακών αναγκών των ατόμων με αναπηρία. Σε συνάντηση με τον υπουργό Κ. Σκρέκα είχε θέσει το πλαίσιο των σχετικών αιτημάτων ζητώντας διακριτή μέριμνα στις ενεργειακές επιδοτήσεις για τα άτομα με αναπηρία και την επιδότηση των ενεργειακών αναγκών των οργανώσεων των ατόμων με αναπηρία και των φορέων κοινωνικής φροντίδας.

Πιο συγκεκριμένα, η ηγεσία της Συνομοσπονδίας αναφέρθηκε στην ανάγκη δημιουργίας

πληταφόρμας στην οποία θα περιλαμβάνονται τα κτίρια που στεγάσουν την ΕΣΑμεΑ, τις Ομοσπονδίες της, τις Πρωτοβάθμιες Οργανώσεις μέλη της, τα κέντρα διημέρευσης που παρέχουν υπηρεσίες σε άτομα με αναπηρία, τις Στέγες Υποστηρίζουσας Διαβίωσης κλπ. που χρήζουν επιδότησης για την αντιμετώπιση του υπερβολικού ενεργειακού κόστους. Επίσης, στην ανάγκη εξειδίκευσης μέτρων στην τιμολόγηση του ηλεκτρικού ρεύματος για την κάλυψη των αναγκών των ατόμων με αναπηρία, χρόνιες παθήσεις και των οικογενειών τους.

Ενημερωτικά και χρήσιμα

Για τις σχέσεις μας με τη Δημόσια Διοίκηση και για τα δικαιώματά μας

Σε τροπολογία που εισήχθη στις 22 Ιουλίου 2022 επί του νομοσχεδίου «Αναδυόμενες τεχνολογίες πληροφορικής και τεχνολογιών, ενίσχυση της ψηφιακής διακυβέρνησης και άλλες διατάξεις» (ν. 4961, ΦΕΚ τ. Α' 146 / 27 Ιουλίου 2022), θεσπίστηκαν σημαντικές ρυθμίσεις του Υπουργείου Εργασίας και Κοινωνικών Υποθέσεων. Είναι πλέον νόμος του Κράτους η **Εθνική Πύλη Αναπηρίας**, η ψηφιακή διαδικασία υγειονομικής κρίσης αναπηρίας, το ψηφιακό μητρώο αναπηρίας, η κάρτα αναπηρίας, καθώς και το μητρώο παροχών αναπηρίας (το ΦΕΚ είναι διαθέσιμο στην ιστοσελίδα του Συλλόγου μας, στην ενότητα Νομοθεσία → Εξέταση και πιστοποίηση αναπηρίας, με αναφορά κυρίως στα άρθρα από 102 έως 112).

Φρονούμε πως οι συγκεκριμένες ρυθμίσεις βρίσκονται στη σωστή κατεύθυνση αλλά αναμένουμε και στην πράξη την ορθή εφαρμογή τους.

Επισημαίνουμε όμως στα μέλη μας και δύο, **σημαντικές διαδικαστικά, μεταβατικές διατάξεις:**

A. Οι αιτήσεις για υγειονομική κρίση ανα-

πηρίας που υποβάλλονται μέχρι την 15.9.2022 εξετάζονται με τις διατάξεις που ισχύουν κατά την έναρξη ισχύος του παρόντος. Μετά από την 15.9.2022, όσοι έχουν εκκρεμείς αιτήσεις για υγειονομική κρίση αναπηρίας δύνανται, με αίτημά τους που υποβάλλεται μέσω της Εθνικής Πύλης Αναπηρίας, να ζητήσουν την εξέταση της

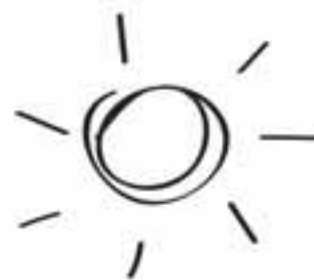
αίτησής τους με την ψηφιακή διαδικασία υγειονομικής κρίσης αναπηρίας.

B. Από την 1η.11.2022 οι δικαιούχοι ψηφιακής κάρτας μπορούν να αξιοποιούν την Κάρτα Αναπηρίας για την ταυτοποίηση και την πιστοποίηση της αναπηρίας τους.

Γιώργος Φιλιππίδης, Πρόεδρος ΣΠΕΑ



LIBERATE
LIFE



ΕΛΕΥΘΕΡΙΑ ΕΙΝΑΙ

ΕΣΥ

ΝΑ ΚΑΘΟΡΙΖΕΙΣ ΤΑ ΟΡΙΑ ΣΟΥ.

ΤΩΡΑ ΜΠΟΡΕΙΣ.



Μη ροσχε: Μη!

ΡΩΤΑ, ΕΝΗΜΕΡΩΣΟΥ!

Μια καμπάνια ενημέρωσης για την αιμορροφιλία των:



ΣΠΕΑ

ΣΥΛΛΟΓΟΣ ΠΡΟΣΤΑΣΙΑΣ
ΕΛΛΗΝΩΝ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΚΩΝ



rare strength

Sobi is a trademark of Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) © 2019 Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) – All rights reserved
Sobi: Ερμού 56, Αθήνα 105 63, Τηλέφωνο: 213 099 4031, info.greece@sobi.com, www.sobigreece.gr

Μάθετε περισσότερα στο: www.liberatelife.gr/kokkini-klosti

youth club



Πότε ενέχει κινδύνους η σωματική δραστηριότητα;

Μελέτη αξιολογεί τη σχέση της με την έγχυση παράγοντα και με τα αιμορραγικά επεισόδια σε ασθενείς με αιμορροφιλία Α

Τα αποτελέσματα πρόσφατα δημοσιευμένης μελέτης δείχνουν ότι οι έντονες σωματικές δραστηριότητες, ιδιαίτερα εκείνες που περιλαμβάνουν υψηλό κίνδυνο πρόσκρουσης/σύγκρουσης, μπορούν να αυξήσουν τον κίνδυνο αιμορραγίας σε άτομα με σοβαρή ή μέτρια αιμορροφιλία Α. Επιπλέον, οι ερευνητές διαπίστωσαν ότι η αύξηση του χρόνου μεταξύ της χορήγησης του παράγοντα (FVIII) και της σωματικής δραστηριότητας αύξησε επίσης τον κίνδυνο αιμορραγίας.

Η μελέτη, με τίτλο «Μια προγνωστική μελέτη παρατήρησης του αντιαιμορροφιλικού (ανασυνδυασμένου) παράγοντα προφύλαξης που σχετίζεται με τα επίπεδα σωματικής δραστηριότητας σε ασθενείς με αιμορροφιλία Α στις Ηνωμένες Πολιτείες (SPACE)» [“A Prospective Observational Study of Antihemophilic Factor (Recombinant) Prophylaxis Related to Physical Activity Levels in Patients with Hemophilia A in the United States (SPACE)”], δημοσιεύθηκε στο *Journal of Blood Medicine*. Το SPACE ήταν μια εξάμηνη, πολυκεντρική μελέτη που σχεδιάστηκε για να αξιολογήσει τη σχέση μεταξύ των επιπέδων σωματικής δραστηριότητας, της έγχυσης FVIII και της εμφάνισης αιμορραγικών επεισοδίων.

Οι λεπτομέρειες της μελέτης

Πενήντα τέσσερις ασθενείς με αιμορροφιλία Α (διάμεση ηλικία 23,7 έτη, με εύρος μεταξύ 11



και 58 ετών) εγγράφηκαν στο SPACE, καθένας εκ των οποίων έλαβε την εξατομικευμένη εφαρμογή για smartphone, eDiary, καθώς και έναν φορητό ιχνηλάτη δραστηριότητας για να καταγράφει τη σωματική τους δραστηριότητα, τα διαστήματα μεταξύ των εγχύσεων και τα αιμορραγικά συμβάντα στη διάρκεια της εξαμήνης περιόδου μελέτης. Οι ασθενείς αυτοί ελάμβαναν ένα ανασυνδυασμένο προϊόν/σκεύασμα FVIII (Advate, Takeda).

Οι κίνδυνοι από τη σωματική δραστηριότητα ταξινομήθηκαν με τη βοήθεια της εφαρμογής «Playing It Safe: Αιμορραγικές διαταραχές, αθλή-

ματα και άσκηση» του Εθνικού Ιδρύματος Αιμορροφιλίας, με βαθμολογίες που κυμαίνονταν στην κλίμακα: 1 - χαμηλός κίνδυνος, 2 - μέτριος κίνδυνος, 3 - υψηλός κίνδυνος.

Οι συμμετέχοντες είχαν κατά μέσο όρο πέντε αιμορραγικά επεισόδια στους έξι μήνες που προηγήθηκαν της συμμετοχής τους στη δοκιμή. Η προφύλαξη ήταν η συχνότερη θεραπευτική επιλογή (47 ασθενείς), ακολουθούμενη από την κατ' επίκληση θεραπεία (7 ασθενείς).

Συνολικά, καταγράφηκαν 4.980 διαστήματα/μεσοδιαστήματα μεταξύ της έγχυσης του



FVIII και μιας επακόλουθης σωματικής δραστηριότητας (πρωί, μεσημέρι ή βράδυ), με την πλειονότητα των εγχύσεων να χορηγούνται περίπου 24 ώρες (ή περισσότερο), πριν από την έναρξη της σωματικής αυτής δραστηριότητας (64,7%). Τα περισσότερα από τα διαστήματα/μεσοδιαστήματα που αξιολογήθηκαν θεωρήθηκαν δραστηριότητες χαμηλού κινδύνου (75,5%), με το 3,9% να θεωρείται υψηλού κινδύνου.

Όσον αφορά την εμφάνιση αιμορραγικών επεισοδίων, 17 από τους 54 ασθενείς (31,5%) δεν ανέφεραν αιμορραγικά επεισόδια, ενώ οι υπόλοιποι 37 εμφάνισαν 185 αιμορραγικά επεισόδια.

Αποτελέσματα

Μεταξύ των συμμετεχόντων σε προφύλαξη, οι ερευνητές παρατήρησαν κατά μέσο όρο 3,02 αιμορραγίες ανά ασθενή. Από αυτές, οι 1,26 αναφέρθηκαν ως σχετιζόμενες με σωματική δραστηριότητα. Στους ασθενείς που έλαβαν κατ' επίκληση θεραπεία, αναφέρ-

θηκαν 6,14 αιμορραγίες ανά άτομο, εκ των οποίων οι 2,29 θεωρήθηκε ότι σχετιζόταν με σωματική δραστηριότητα.

Κατά την ολοκλήρωση του SPACE, ο μέσος ετήσιος ρυθμός αιμορραγίας (ABR) για όλες τις αιμορραγίες ήταν 8,14. Όταν αυτό αναλύθηκε ανά θεραπευτική αγωγή, η ABR ήταν σημαντικά υψηλότερη μεταξύ των ασθενών που έλαβαν θεραπεία κατ' επίκληση (19,14) έναντι εκείνων που έλαβαν προφύλαξη (6,92).

Η εμφάνιση αιμορραγιών στις αρθρώσεις ακολούθησε το ίδιο μοτίβο, με 15,59 για την ομάδα που έλαβε κατ' επίκληση θεραπεία, έναντι 2,81 για την ομάδα που έλαβε θεραπεία προφύλαξης. Σύμφωνα με τους ερευνητές, ο συνολικός κίνδυνος αιμορραγίας λόγω σωματικής δραστηριότητας **«έτιναι να αυξάνεται σε φυσικές δραστηριότητες που κατατάσσονται ως δραστηριότητες υψηλότερου κινδύνου».**

Συμπεράσματα

Δεν παρατηρήθηκε σημαντική σύνδεση ανά-

μεσα στις αιμορραγίες που καταγράφηκαν στο eDiary ως σχετιζόμενες με τη σωματική δραστηριότητα, και στον χρόνο της τελευταίας έγχυσης του FVIII πριν από την έναρξη της σωματικής δραστηριότητας. Ωστόσο, μεγαλύτερο χρονικό διάστημα μεταξύ της τελευταίας έγχυσης FVIII και της έναρξης της σωματικής δραστηριότητας (περισσότερο από 24 ώρες), συσχετίστηκε με υψηλότερο κίνδυνο αυτόματων αιμορραγιών.

Επιπλέον, «η έγχυση του παράγοντα ήταν χρονικά πιο κοντά στη σωματική δραστηριότητα και λάμβανε χώρα πιο συχνά μεταξύ των ασθενών που συμμετείχαν σε δραστηριότητες υψηλότερου κινδύνου – ωστόσο το 60% των κενών έγχυσης για δραστηριότητες επιπέδου 2,5-3 ξεπερνούσε το 24ωρο», εξηγούν οι ερευνητές. «Από κοινού τα ευρήματα αυτά υποδηλώνουν ότι λιγότεροι από τους μισούς ασθενείς προσαρμόσαν τον χρόνο έγχυσης [του παράγοντα] για σωματικές δραστηριότητες υψηλότερου κινδύνου».

Συνολικά, τα ευρήματα δείχνουν ότι οι δυναμικές δραστηριότητες (δηλ. εκείνες που σχετίζονται με υψηλότερο κίνδυνο πρόσκρουσης/σύγκρουσης) οδηγούν σε αυξημένο κίνδυνο αιμορραγίας.

Οι ερευνητές καταλήγουν ότι: «Απαιτείται περαιτέρω έρευνα για να διερευνηθούν τα πιθανά οφέλη του χρόνου έγχυσης του FVIII στη μείωση του κινδύνου εμφάνισης αιμορραγιών που σχετίζονται με τη σωματική δραστηριότητα».



LIBERATE
LIFE



LIBERATE LIFE

Το όραμα της Sobi

για μία ζωή πέρα
από την αιμορροφιλία



Μάρτιος 2025, 18 - 7877

Sobi is a trademark of Swedish Orphan Biovitrum AB (publ)
© 2019 Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) – All rights reserved
Sobi, Ερμού 56, Αθήνα 105 63, T: +30 213 099 4031, info.greece@sobi.com
www.sobigreece.gr

Με την ευγενική δωρεά της

 **sobi**
care strength