

## **Παγκόσμια ημέρα αιμορροφιλίας: «Μίλησε. Φέρε την αλλαγή.»**

[/ Πεμπτούσια](#)



**Η Παγκόσμια Ημέρα Αιμορροφιλίας, η οποία γιορτάζεται κάθε χρόνο στις 17 Απριλίου, καθιερώθηκε το 1989, με πρωτοβουλία της Παγκόσμιας Οργάνωσης Αιμορροφιλίας (WFH), με σκοπό να αναδείξει το πρόβλημα των αιμορροφιλικών ατόμων. Η ημερομηνία αυτή επιλέχθηκε για να τιμηθεί η γέννηση του ιδρυτή της οργάνωσης, Φρανκ Σνάμπελ, αιμορροφιλικού και του ίδιου.**

**Φέτος η WFH καλεί τα μέλη της, τους πάσχοντες σε όλο τον κόσμο να μιλήσουν για το πρόβλημά τους ευαισθητοποιώντας την κοινή γνώμη, καθώς ενώ σχεδόν 7 εκατομμύρια άνθρωποι έχουν αιμορραγικές διαταραχές, το 75% από αυτούς δεν το γνωρίζουν.**

Η αιμορροφιλία είναι μία κληρονομική αιμορραγική διαταραχή, που εμφανίζεται καθ' όλη τη διάρκεια ζωής του ασθενούς και εμποδίζει τη σωστή πήξη του αίματος. Ο κύριος κίνδυνος είναι η ανεξέλεγκτη εσωτερική αιμορραγία, η οποία ξεκινά αυτόλογα ή κατόπιν κάποιου τραυματισμού. Η αιμορροφιλία θεραπεύεται μέσω της αντικατάστασης του αντιαιμορροφιλικού παράγοντα που λείπει από το αίμα.

Σύμφωνα με έρευνα της WFH σε 100 χώρες, που αντιπροσωπεύουν το 88% του παγκόσμιου πληθυσμού, βρέθηκαν να πάσχουν από αιμορροφιλία 137.352 άνθρωποι, οι 827 στην Ελλάδα (2006).



The poster features a globe logo at the top left with the text "WORLD HEMOPHILIA DAY | APRIL 17". A large red circle on the right contains the text "SPEAK OUT: CREATE CHANGE" and a message: "By getting involved and becoming connected, you make us stronger as a community. Speak out. Create change for all people with inherited bleeding disorders." Below this, silhouettes of three people are shown: a man on the left holding a smartphone, a man in the center holding a briefcase, and a woman on the right holding a tablet. The background is decorated with overlapping circles in yellow, green, and blue.

**WORLD HEMOPHILIA DAY 2014 | APRIL 17**

[www.wfh.org/whd](http://www.wfh.org/whd)

 [facebook.com/wfhemophilia](https://facebook.com/wfhemophilia)

 [@wfhemophilia](https://twitter.com/wfhemophilia)  
Follow the latest World Hemophilia Day development at #WorldHemoDay

 **WFH** 50 YEARS OF ADVANCING TREATMENT FOR ALL  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
Fédération mondiale de l'hémophilie  
Federación Mundial de Hemofilia

## Η ασθένεια

Η αιμορροφιλία είναι μία σπάνια κληρονομική διαταραχή της αιμόστασης, που οφείλεται σε έλλειψη του παράγοντα VIII (Αιμορροφιλία Α) ή του παράγοντα IX (Αιμορροφιλία Β) της πήξης του αίματος, εμφανίζεται από τη γέννηση του ατόμου και διαρκεί καθόλη τη ζωή του. Ουσιαστικά, πρόκειται για βλάβη στο μηχανισμό του οργανισμού για την παύση της αιμορραγίας μετά από ένα τραυματισμό αγγείου, όπου φυσιολογικά το αίμα θα έπρεπε να πήζει. Η βαρύτητα της κατάστασης του ασθενούς προέρχεται από το ποσοστό έλλειψης της πρωτεΐνης.

Η συχνότητα εμφάνισης αιμορροφιλίας A υπολογίζεται στο 1:10.000, δηλαδή 1 πάσχοντας ανά 10.000 γεννήσεις, ενώ σήμερα στην Ελλάδα υπολογίζεται ότι υπάρχουν περίπου 850 άτομα με αιμορροφιλία. Την ίδια στιγμή στην Ευρώπη υπολογίζεται ότι πάσχουν περίπου 33.000 από αιμορροφιλία και περίπου 250.000 παγκόσμια.

## **Τα συμπτώματα**

Οι αιμορραγίες και οι εκτεταμένοι μώλωπες κατά την βρεφική ηλικία συνήθως συνιστούν τα πρώτα συμπτώματα στη βρεφική ηλικία και οδηγούν στη διάγνωση της νόσου.

Η αιμορραγία στις αρθρώσεις (αίμαρθρα αυτόματα ή μετά από τραυματισμό πιο συχνά στους αγκώνες και τα γόνατα) και τους μύες είναι συχνή στους πάσχοντες και μπορεί να προκαλέσει πόνο, σοβαρή επιβάρυνση στις αρθρώσεις, με αποτέλεσμα δυσκαμψία, αναπηρία και μερικές φορές θάνατο.

Πολλοί πάσχοντες από αιμορροφιλία αντιμετωπίζουν σοβαρές δυσκολίες στη βάδιση και σε άλλες δραστηριότητες της καθημερινής ζωής λόγω της σοβαρής αρθρίτιδας, που προκύπτει από τις πολλαπλές αιμορραγίες στις αρθρώσεις.

Ένα άτομο με αιμορροφιλία δεν σημαίνει βέβαια ότι αιμορραγεί πιο γρήγορα από ότι ένα φυσιολογικό αλλά ότι η αιμορραγία του μπορεί να διαρκέσει περισσότερο χρόνο. Ο μεγαλύτερος δε κίνδυνος που αντιμετωπίζει ένα πάσχον άτομο είναι μια σοβαρή εσωτερική αιμορραγία, η οποία ενδεχομένως να προκύψει αυτόματα ή μετά από τραυματισμό.

## **Η αντιμετώπιση**

Σήμερα μπορούμε να αντιμετωπίσουμε την αιμορροφιλία, χωρίς ωστόσο να μπορούμε να τη θεραπεύσουμε. Έτσι αντιμετωπίζουμε τα συμπτώματα της αιμορροφιλίας με αναπλήρωση του παράγοντα πήξης, που λείπει από το αίμα. Αυτό επιτυγχάνεται με την ενδοφλέβια έγχυση ενός προϊόντος, το οποίο περιέχει τον κατάλληλο παράγοντα. Αν ο παράγοντας χορηγείται όταν εμφανίζεται αιμορραγία, η αγωγή υποκατάστασης ονομάζεται συμπτωματική ή κατ'επίκληση (on demand) και έχει ως αποτέλεσμα την παύση της αιμορραγίας μόλις φτάσει στην περιοχή της αιμορραγίας επαρκής ποσότητα παράγοντα. Αν η χρήση των παραγόντων γίνεται ανά τακτά διαστήματα, με στόχο την πρόληψη εμφάνισης της αιμορραγίας, τότε η αγωγή αυτή ονομάζεται προφυλακτική.

Η προφυλακτική αγωγή μάλιστα αποδείχτηκε ότι ελαχιστοποιεί τον αριθμό των

αιμορραγιών στις αρθρώσεις, με αποτέλεσμα να προφυλάσσεται η λειτουργία τους και να προλαμβάνεται η αναπηρία.

Συνεπώς, η θεραπεία αυτή είναι μακροπρόθεσμα οικονομικότερη, επειδή εξαλείφει το υψηλό κόστος, το οποίο σχετίζεται με την φροντίδα των αρθρώσεων που έχουν υποστεί βλάβη.

Οι κύριες επιλογές θεραπείας υποκατάστασης του παράγοντα είναι:

- Συμπυκνώματα παράγοντα που προέρχεται από πλάσμα: παράγοντας που προέρχεται από δότες-ανθρώπους.
- Δεσμοπρεσσίνη (Desmopressin - DDAVP): Μία συνθετική ορμόνη η οποία ενεργοποιεί την απελευθέρωση του παράγοντα VIII, για χρήση στις ήπιες μορφές αιμορροφιλίας A.
- Συμπυκνώματα ανασυνδυασμένου παράγοντα: γενετικά κατασκευασμένος παράγοντας, ο οποίος περιέχει ελάχιστη ή ακόμη πιο πρόσφατα καθόλου πρωτεΐνη πλάσματος ανθρώπινης ή ζωικής προέλευσης.

**Πηγές:** [www.haemophiliasociety.gr](http://www.haemophiliasociety.gr), [www.sansimera.gr](http://www.sansimera.gr), <http://www.wfh.org>