

# HEMONLINE NEWS



Foto Enzo Oriana

Convegno Interregionale delle Associazioni Emofili del Sud Italia / Conferencia Inter-regional de las Asociaciones de Hemofílicos del Sur de Italia

pag. 3

Il deficit di Fattore XIII / Deficiencia de Factor XIII / Factor XIII deficiency

pag. 4

La gestione degli equilibri familiari nell'emofilia / La gestión del equilibrio familiar en la hemofilia

pag. 15

## La maratona di New York: missione compiuta

Quest'anno alla maratona più famosa del mondo c'erano otto concorrenti speciali, e quattro di quegli otto erano ancora più speciali: emofiliici che negli ultimi dieci anni si sono sottoposti a interventi di chirurgia ortopedica per sostituire ginocchia e anche danneggiate dall'artropatia. Sebbene nessuno di loro avesse mai corso né praticasse regolarmente alcuna attività sportiva, non si è trattato dell'audace iniziativa di un gruppetto di spericolati. L'idea e quindi la proposta sono nate da Luigi Solimeno, il chirurgo che quelle protesi gliele ha impiantate. Poi sono serviti mesi di impegno, un

pag. 2 ►

## The New York City Marathon: mission accomplished

*Eight special runners ran the world most famous marathon this year, and four of them were all the more so, haemophiliacs who in past ten years underwent a surgical knee- or hip-replacement to renew their*

**Q**ualche anno fa ci chiedevamo quale sarebbe stato il futuro dell'emofilia: sapevamo che la ricerca scientifica si stava muovendo verso nuove soluzioni, che erano allo studio dei nuovi farmaci ma la sensazione era che ormai si era fatto tutto il possibile, che i farmaci ricombinanti erano il massimo che si sarebbe potuto ottenere, e chi se li poteva permettere (vale a dire servizi sanitari nazionali dei paesi più ricchi) aveva ottenuto il massimo.

La speranza di farmaci innovativi che potessero ridurre il numero delle infusioni grazie ad un aumento dell'emivita era poco più di un miraggio e comunque era un qualcosa per cui dovevano trascorrere ancora molti anni prima di vederli realizzati. Invece, dopo le incertezze ed i fallimenti delle prime sperimentazioni, le aziende farmaceutiche, probabilmente a causa della competizione commerciale e della necessità di non rimanere indietro pena la perdita di sostanziose quote di mercato (purtroppo la ricerca privata ha anche questi obiettivi), hanno creato dei prodotti innovativi che stanno per essere messi finalmente in commercio. È di qualche settimana fa l'autorizzazione da parte dell'Agenzia Europea del Farmaco alla immissione in commercio di un

*Hace unos años nos preguntábamos cuál sería el futuro de la hemofilia: sabíamos que la investigación científica estaba buscando nuevas soluciones, donde se realizarón estudios de nuevos fármacos, pero la sensación era que ya habíamos hecho todo lo posible, que los fármacos recombinantes era lo que más se podría lograr, y los que podían pagarlos (es decir, los servicios nacionales de salud de los países más ricos) habían alcanzado el máximo. La esperanza de un nuevo producto que podría reducir el número de infusiones, gracias a un aumento en la vida media del fármaco era poco más que un espejismo, y aún así, era algo que donde tenía que pasar muchos años antes de verlo realizado. En su lugar, después de las incertidumbres y los fracasos de los primeros ensayos, las compañías farmacéuticas, probablemente debido a la competencia comercial y la necesidad de no quedarse atrás o arriesgarse a perder cuotas de mercado sustanciales (por desgracia la investigación privada también tiene estos objetivos), han creado productos innovadores que van a ser finalmente puestos en el mercado. Hace unas semanas solamente que se dío la autorización por la Agencia Europea del Fármaco a la comercialización de un concentrado de factor VIII de larga vida media, que ya se está utilizando en los EE.UU. durante*



pag. 2 ►

concentrato di fattore VIII a lunga emivita, già utilizzato negli USA da un paio di anni, e che sarà disponibile anche in Italia dopo l'autorizzazione da parte dell'Agenzia Italiana del Farmaco. Inoltre entro 1-2 anni saranno immessi in commercio almeno due concentrati di Fattore IX ricombinante a lunga emivita per il trattamento dell'emofilia B. È in fase di sperimentazione avanzata un nuovo prodotto che cambierà il modo di trattare i pazienti emofilici con inibitore: questi non saranno più costretti a continue infusioni di prodotti by-passanti, ma potranno avere a disposizione un farmaco da somministrare (così sembra) una volta a settimana e per via sottocutanea. Le prospettive sono entusiasmanti: speriamo che tutto ciò possa concretizzarsi in tempi relativamente brevi e che, soprattutto, i nuovi farmaci possano essere disponibili per tutti, nell'attesa che anche la ricerca genetica possa arrivare prima o poi a modificare in maniera semplice e duratura i geni di coloro che sono affetti da emofilia e quindi far scomparire la necessità di trattamento. Quest'ultima ipotesi per adesso sembra lontana ma la ricerca scientifica ci sta abituando in questi anni a piacevoli sorprese.

#### ▼ segue pag. I La maratona di New York: missione compiuta / The New York City Marathon: mission accomplished

lungo e intenso periodo di allenamento, e la professionalità e la passione di Eleonora Forneris, che si è occupata in particolare della preparazione dei quattro specialissimi.

Nessuno di loro era lì per misurarsi con un tempo da rispettare né con la prestazione degli altri 49.992 iscritti, e nemmeno soltanto per la cornice meravigliosa di una città che partecipa con calore, assiepata dietro le transenne per tutti i 42 chilometri e 195 metri che si snodano da Staten Island a Central Park, attraversando Brooklyn, i Queens, il Bronx e buona parte di Manhattan.

La loro personale vittoria ce l'avevano già in tasca alla partenza sul ponte di Verrazzano, alle 9 del mattino di domenica 1 novembre, un successo costruito in poco meno di un anno di camminate in montagna, rafforzamento muscolare in palestra, nuoto in piscina, corse nei parchi, sedute di fisioterapia e controlli medici.

Impegno e allenamenti costanti sono stati certamente un elemento cruciale, ma ciò che ha spinto gli otto a continuare quando i chilometri nelle gambe erano già tanti e tanti ne restavano ancora da percorrere è stato l'entusiasmo e la consapevolezza che l'impresa che stavano compiendo aveva una

valenza anche per tutti coloro, emofilici adulti, bambini e i loro genitori, che si chiedono quali limitazioni imporrà la malattia. Sono arrivati tutti e otto e dopo aver tagliato il traguardo hanno ricevuto una medaglia che ha le dimensioni di un piattino da caffè. Ma per i ragazzi che hanno corso la 46<sup>a</sup> New York City Marathon e per tutti noi quella medaglia è molto, molto più grande.



Dr. Andrea Buzzi  
Presidente di Fondazione Paracelso Onlus

*un par de años, y que también estará disponible en Italia, después de la autorización por la Agencia Italiana del Fármaco. También dentro de 1-2 años van a ser colocados en el mercado por lo menos dos concentrados de factor IX recombinante de larga vida media para el tratamiento de la hemofilia B. Es en etapas avanzadas de la experimentación que un nuevo producto avanzado va a cambiar la forma en que trataremos a pacientes hemofílicos con inhibidores: éstos ya no serán obligados a infusiones continuas de productos bypassantes, pero tendrán a disposición un fármaco a administrar (por lo que parece) una vez a la semana y por vía subcutánea. Las perspectivas son muy interesantes: esperamos que esto se materialice de forma relativamente rápida y, sobre todo, que los nuevos fármacos estarán disponibles para todos, a la espera de que la investigación genética pueda llegar tarde o temprano a modificar de forma sencilla y permanente a los genes de los que sufren de hemofilia, para erradicar la necesidad de tratamiento. Esta última hipótesis por ahora parece estar muy lejos pero la investigación científica nos está acostumbrando en estos años a agradables sorpresas.*



joints, damaged by arthropathy.

No one of them had ever run before, nor did any sport regularly, but it was not the crazy challenge of a reckless bunch. The idea and then the project had been conceived by Luigi Solimeno, the one orthopaedist who actually operated them.

The training of the five very special ones took months of demanding workouts, and Eleonora Forneris' competence and dedication.

No one of them was there to confront with a time to be won, to compete with the rest of 49,992 runners, nor just for the sake of the wonderful sight of a city warmly partaking behind the barriers along 42 km and 195 meters route winding from Staten Island to Central Park, cutting through Brooklyn, Queens, the Bronx and a good part of Manhattan.

On November 1st, at 9 AM, each of them could rightly say the mission was accomplished just because they were there, at the starting line on Verrazzano Narrows: an achievement made possible thanks to one year or so spent in mountain binkings, workouts in the gym, swimming, FKT sessions, all of it under strict medical surveillance.

Determination and perseverance were certainly crucial, but what kept the eight guys going on when spasms got their muscles and the way to go was still long was excitement, and

knowing that they were running also for the many adults and boys with haemophilia and their families worried about limitations haemophilia might force on their lives.

They have made it through, all of them arriving to the finish line to be rewarded by a medal as big as a saucer. But for the boys who ran the 46<sup>a</sup> New York City Marathon and for us all, that medal is far bigger than this.

## Convegno Interregionale delle Associazioni Emofilici del Sud Italia / Conferencia Inter-regional de las Asociaciones de Hemofílicos del Sur de Italia



Dr. Paolo Arrigo

Si è svolto a Reggio Calabria, il 5 e 6 settembre 2015, il primo Convegno Interregionale delle Associazioni Emofilici del Meridione d'Italia. La sede congressuale è stata il Palazzo del Consiglio Regionale. All'evento sono state invitate a partecipare tutte le Associazioni Emofilici del Meridione d'Italia, dal Lazio alla Sicilia.

La conferencia fue organizada por la Asociación de Hemofílicos de Reggio Calabria Onlus, con la colaboración del Dr. Gianluca Sottolotta del Centro de Hemofilia de Reggio Calabria, como Director Científico: en el evento se vio la intervención de personalidades de gran importancia nacional e internacional en el campo de la hemofilia, médicos y sociales. El objetivo de la conferencia era doble: abordar cuestiones relacionadas con la hemofilia, tanto desde el punto de vista médico como de la sociedad; la parte científica de las conferencias fueron tratadas principalmente durante el primer día, mientras que la parte social, al día siguiente, que se ha estructurado de manera que, después de las medidas previstas, se hizo la comparación entre los representantes de las asociaciones sobre temas comunes relacionados con su trabajo.

El primer día, después de los saludos de las autoridades, se abordaron cuestiones médicas - científicas sobre la "atención integral" de la enfermedad: en este sentido se han reportado tres hematólogos: Dr. Sottolotta, Dr. Giuffrida, y el Prof. Di Minno (este último por video-conferencia), un ortopedista (Dr. Carulli), una odontóloga (Dra. Albanese), un fisiatra (Dr. Polimeni), un infectólogo (Dr. Foti), una enfermera experta en Hemofilia (Dra. Puliga) y una fisioterapeuta (Dra. Forneris); durante el primer día también nos dirigimos a las cuestiones sociales relacionadas con la gestión de la enfermedad con la intervención del Dr. Buzzi, presidente de la Fundación Paracelso y la Prof. Stella, Gerente de Proyectos de apoyo psicológico de la misma Fundación. En esta primera parte del evento también se le dio una considerable importancia a una iniciativa encantadora que la Asociación de los Pacientes Hemofílicos y el Centro de Hemofilia de Reggio Calabria pudieron obtener gracias a la contribución de la industria farmacéutica BIOVIIIX: osea la apertura en el Centro de Hemofilia de un consultorio dental dedicado a pacientes con hemofilia y otros trastornos hemorrágicos congénitos; esta iniciativa será la primera que se realiza en toda Italia.

El programa del segundo día se centró en la gestión de la hemofilia en términos de membresía, con discursos del Dr. Arrigo, representante de la Asociación de Reggio Calabria, la Dra. Cassone, Presidente de FedEmo y del Sr. Avdicevic, mientras la parte final de la conferencia se dedicó a las intervenciones previstas de Asociaciones moderada por el Dr. Trapani Lombardo y el Dr. Buzzi.

►

Il programma del secondo giorno era incentrato sulla gestione dell'Emofilia dal punto di vista associativo, con interventi del Dr. Arrigo, rappresentante dell'Associazione Emofilici di Reggio Calabria, della dr.ssa Cassone, Presidente di FedEmo e del Sig. Avdicevic, mentre la parte finale del Convegno è stata dedicata agli interventi programmati delle Associazioni sul tema: "Confrontiamoci per crescere: criticità a confronto" moderato dal Dr. Trapani Lombardo e dal Dr. Buzzi.

Le considerazioni conclusive del primo Convegno Interregionale

►

La Pubblicazione  
**HEMONLINE<sup>NEWS</sup>**

È un Supplemento di Reggiopiu - copiaomaggio Reg. Trib. RC. N° 10/2010

**Direttore Responsabile:**

**Demetrio Caserta**

**Editore: Associazione Ottoemezzo**

**Sede: Via Ciccarello 77- RC**

**Responsabile scientifico:**

**Dr. Gianluca Sottolotta**

**Produzione editoriale: Soaria Srl**

**Progetto grafico, impaginazione**

**e stampa: A&S Promotion**

Las observaciones finales de la primera

▼ segue pag. 3 **Convegno Interregionale delle Associazioni Emofilici del Sud Italia**

delle Associazioni Emofilici sono state positive sotto tutti i punti di vista: si è registrata una notevole soddisfazione da parte dei numerosi partecipanti rispetto ai temi trattati. Questi risultati positivi hanno portato sia l'Associazione Emofilici di Reggio Calabria Onlus che il Dr. Sottilità a stabilire che quello appena concluso sarà il primo di una serie di Convegni Interregionali delle Associazioni Emofilici del Meridione d'Italia.

*Conferencia Interregional de Asociaciones de Hemofílicos han sido positivas desde todos los puntos de vista: hubo una considerable satisfacción de los temas tratados por los muchos participantes. Estos resultados positivos han llevado tanto a la Asociación de Hemofilia de Reggio Calabria Onlus y al Dr. Sottilità, a establecer que lo que acaba de terminar será la primera de una serie de conferencias de las Asociaciones de los hemofílicos del sur de Italia.*

Dr. Paolo Arrigo - Italia  
Associazione Emofilici Reggio Calabria ONLUS  
Staff Progetto Hemonline

## Il deficit di Fattore XIII / Deficiencia de Factor XIII



Dr. Gianluca Sottilità

La riduzione congenita del fattore XIII della coagulazione è la malattia emorragica ereditaria più rara: si stima che nasca un carente grave di fattore XIII ogni milione di nati. Può essere presente sia nei maschi che nelle femmine. Il Fattore XIII svolge un'importante funzione nei processi di formazione del coagulo in quanto stabilizza il coagulo di fibrina. Nei pazienti con deficit di Fattore XIII il coagulo si forma ma non è forte e nemmeno stabile, per cui spesso l'emorragia si manifesta in ritardo dopo un trauma, un intervento chirurgico o una estrazione dentaria.

La riduzione dei livelli di Fattore XIII può essere di diverso tipo e gravità: se il Fattore XIII è al di sotto dell'1% si ha un alto rischio di emorragie spontanee, specialmente ematomi muscolari ed emorragie cerebrali; il rischio è invece moderato quando abbiamo dei livelli compresi tra 1 e 4 %. Livelli superiori al 5 % sono sufficienti a garantire la formazione del coagulo.

Le donne con carenze gravi di fattore XIII possono avere aborti ricorrenti. Le persone con deficit di Fattore XIII hanno dei test di coagulazione, come il tempo di protrombina (PT) e il tempo di tromboplastina parziale attivato (aPTT) nella norma: per tale motivo la diagnosi, nei pazienti in cui si ha il sospetto clinico, ossia una storia di emorragie in assenza di deficit di altri fattori e con dei test di coagulazioni normali, può essere effettuata solo in laboratori specialistici in grado di dosare i livelli del Fattore XIII. La terapia delle emorragie, soprattutto nei pazienti con deficit grave di Fattore XIII, consiste nella somministrazione del fattore mancante.

▼ segue pag. 4 **La maratona di New York: missione compiuta / The New York City Marathon: mission accomplished**

Questa, al giorno d'oggi, può avvenire mediante trasfusioni di plasma, oppure con infusione di concentrati di Fattore XIII di derivazione plasmatica (prodotto dal sangue di donatori) o ricombinante (prodotto sinteticamente mediante tecniche di ingegneria genetica).

Oltre alla terapia in caso di sanguinamento, i pazienti con carenza grave, a causa dell'alto rischio di emorragia soprattutto cerebrale, devono effettuare un trattamento di profilassi mediante delle infusioni periodiche che hanno come obiettivo l'aumento costante dei livelli di Fattore XIII per garantire il buon funzionamento della coagulazione e quindi la prevenzione delle emorragie.

Grazie alla prolungata emivita di questo fattore (l'emivita è la durata del fattore infuso nel sangue del paziente), la profilassi può essere effettuata ogni 4-5 settimane.

con severa deficiencia de factor XIII, es la administración del factor faltante. Esto, hoy en día, puede tener lugar por medio de transfusiones de plasma, o con infusions de concentrados de factor XIII derivado de plasma (producido a partir de la sangre de los donantes) o recombinante (producida sintéticamente mediante técnicas de ingeniería genética). Además del tratamiento en caso de sangrado, los pacientes con deficiencia grave, debido al riesgo de hemorragia cerebral, en especial, deben hacer un tratamiento profiláctico mediante infusions periódicas que lleven al aumento constante de los niveles de factor XIII para garantizar el buen funcionamiento de la coagulación y por lo tanto, la prevención de la hemorragia; Por la prolongada vida media de este factor (la vida media es la vida del factor infundido en la sangre del paciente), la profilaxis se pueden realizar cada 4-5 semanas.

patients with a severe deficiency of Factor XIII, is the administration of the missing factor: this, nowadays, can take place by plasma transfusions, or by infusion of plasma derived Factor XIII concentrates (produced from the blood of healthy donors) or recombinant (produced synthetically by genetic engineering techniques). In addition to treatment in case of bleeding, patients with severe deficiency, because of the risk of cerebral hemorrhage, should undergo a prophylactic treatment by means of periodic infusions that increase the levels of Factor XIII, so as to ensure the proper functioning of coagulation and therefore the prevention of bleeding. Due to the prolonged half-life of this factor (half-life is how long the infused factor remains in the blood of the patient), the prophylaxis can be performed every 4-5 weeks.

Dr. Gianluca Sottilità - Italia  
Centro Emofilia Reggio Calabria, Coordinatore Progetto Hemonline Consulente Medico Hope and Life USA Foundation



## Storie

Fernando Camaño è un emofilico che vive in Argentina. In questo articolo ci ricorda quanto è importante il trattamento riabilitativo in piscina per chi è affetto da grave artropatia emofilica, poiché è in grado di migliorare la funzionalità articolare e, conseguentemente, la qualità di vita del paziente; lo è ancora di più quando è effettuato con l'aiuto di personale esperto che conosce le problematiche dell'emofilia: "oltre a sentirmi bene fisicamente, ho ottenuto di stare bene anche dal punto di vista emotionale" conclude Fernando.



## La rehabilitación

Yo soy Fernando Camaño con Hemofilia A severa de Mar del Plata Argentina les escribo para contarles que ahora estoy en Rehabilitación en Aguas Blancas. La rehabilitación en agua para un hemofilico como para cualquier persona con problemas articulares o deficiencias de algún tipo es excelente, la rehabilitación en el agua más los ejercicios que dan, para fortalecer abdomen piernas tobillos codos para un hemofilico es bueno. Fui operado de la cadera y el ejercicio que me hacen hacer, es excelente la profesora es kinesióloga lo que lo hace mejor aún. Es un centro de rehabilitación de

discapacitados y problemas físicos lo que hace que estén expertos pendientes de mis avances y cambios para mejorar mi calidad de vida. Conocí a un amigo discapacitado que estaba con problemas para caminar y usa bastón para ayudarse porque tuvo un accidente en una moto. La kinesióloga y otras colegas más una traumatóloga me hacen una rehabilitación que nunca ví, es muy buena, me siento mucho mejor, además de sentirme bien físicamente, he logrado sentirme mejor emocionalmente.

Carlos Fernando Camaño  
Hemo Hermanos Argentina

In questo articolo sono descritti i progressi compiuti dalla Federazione Brasiliana dell'Emofilia che ha ideato e sostiene una serie di programmi volti a migliorare la gestione del paziente emofilico sia dal punto di vista medico che dal punto di vista educazionale. Tra questi, "Emofilia nella melodia della vita", il Progetto "Re-educa", la rivista quadriennale "Fattore di vita - La prevenzione è salute", il programma educativo "Fattore decisivo" e i "Fitness Camp" dedicati all'emofilia. La Federazione supporta inoltre la formazione di personale sanitario che poi dovrà addestrare i pazienti ed i loro familiari al trattamento domiciliare.

## Hemophilia in Brazil / La hemofilia en Brasil

In 2003, I discovered that my son had severe hemophilia A, so I started studying about the treatment, since it was the first case in my family. Brazil had not yet offered the prophylactic treatment for it so I always had a lot of concern that he would end up with sequels. At the age of 7 he started having recurrent ankle hemarthrosis, almost once a week, and did not improve because the treatment was provided only on demand. I could not believe what the doctors said: "This is the natural course of the disease. This is Hemophilia". Then I started studying further and found the work of the Brazilian Federation of Hemophilia (HBF). My son was referred to Radio synoviorteses and I started attending a group of mothers led by Tania Pietrobelli, at that time President of HBF. I fell in love with the cause and started working in HBF, joining later as Vice President and since last year as President.



During this period, the HBF got ITI treatment and prophylaxis for all patients with severe hemophilia, home care and tripled the purchase of Blood Clotting factor held by the government. This was achieved after a long and laborious path of articulation between the HBF, WFH and government agencies: Ministry of Health, the Federal Audit Court, the Federal Public Ministry, the Union Public Defense, Senate and House of Representatives.

For all patients with bleeding disorders to have access to treatment deployed in the country, we invested in educational programs such as:

- "Hemophilia in the Tune of Life" - for five years the program supports representatives of state associations, in relation to advocacy, and teaches patients and families to get the appropriate treatment for hemophilia.

- Project "Reeduca" - regionalized training for health professionals and education for patients and families,

### ▼ segue pag. 6 Hemophilia in Brazil / La hemofilia en Brasil

according to the demands of that population.

- "Life Factor - Prevention is Health" Magazine, which is sent free of charge to the patients' residence, associations and CTHs from all over the country, every four months.

- Educational program "Decisive Factor": series of presentations for people with hemophilia, families, schools and health professionals of the multidisciplinary team, held annually and simultaneously in all the states.

- "Fitness Camp in Hemophilia" innovative initiative, a global program in which Brazil is the pioneer country.

We are currently preparing a MSK symposium for professionals in orthopedics and physical therapy in hemophilia, along with the WFH and the Ministry of Health, and implementing five Orthopedic Centers in Hemophilia.

We work along with the Ministry of Health to ensure and expand the acquisition of clotting factors and to complete the project of Hemobrás, a national clotting factor industry. We also work close to 123 CTHs in the training of health professionals so prophylaxis and home treatment really can be accessed by all patients, so they have autonomy, independence and social inclusion.

familias, de acuerdo con las exigencias de esta población.

- "Factor de la Vida - Prevención es salud": revista, que se envía gratuitamente a residencia, asociaciones y CPD de los pacientes de todo el país, cada cuatro meses.

- Programa educativo «factor decisivo»: serie de presentaciones para las personas con hemofilia, las familias, las escuelas los profesionales de la salud del equipo multidisciplinario, que se celebra anualmente y de forma simultánea en todos los estados.

- «Buena Salud Camp en Hemofilia»: iniciativa innovadora, un programa global en el que Brasil es el país pionero.

Actualmente estamos preparando un simposio músculo esquelético (MSK) para los profesionales de la ortopedia y fisioterapia en la hemofilia, junto con la FMH y el Ministerio de Salud, y implementando los cinco centros ortopédicos en hemofilia. Trabajamos junto con el Ministerio de Salud para garantizar y ampliar la adquisición de factores de la coagulación y para completar el proyecto de Hemobrás, una industria nacional de factor de coagulación. También trabajamos cerca de 123 Centros de Tratamiento de la Hemofilia en la formación de profesionales de la salud para que la profilaxis y tratamiento en casa realmente puedan ser disponibles a todos los pacientes, para que obtengan la autonomía, la independencia y la inclusión social.

Mariana Leme Battazza Freire - Brasile  
Presidente, Federación Brasileña de Hemofilia

## Storie

**Joshua Garman**, un emofilico A grave, nato nelle isole Hawaii ma che adesso vive in California, ci parla dei suoi hobbies, suggerendoli anche agli altri pazienti con emofilia: dalla passione per i computer al ballo hawaiano del fuoco, che lui definisce assolutamente privo di rischi. Ma soprattutto consiglia, a chi ne ha la possibilità, di girare il mondo per conoscere come vivono gli altri emofilici che lui considera come una "hemohana": un'unica grande famiglia costituita dai pazienti con emofilia.



## Hemophilia & Adventure... / Hemofilia y aventura...

My name is Joshua Garman and I have severe Hemophilia A. I am in my mid 30's and have had quite the life. I have 3 younger brothers; one of them is also Hemo. A perfect 50% probability outcome. He had an inhibitor at age 5, while I did not. This shows how much we don't know about inhibitors. At a very young age I learned I was infected with Hepatitis C, thankfully I have never been symptomatic. But it has affected my life incredibly. Hep C has led me to be the best person I can be, because I never know when it will decide to pop its ugly head out. It has become my purpose to help as many people and as many fellow hemos as I can. In order to be the most helpful to people, I have acquired many interests and hobbies so I can teach others my skills and help with their issues.

One of my main hobbies is computers. I got my first computer

Mi nombre es Joshua Garman y tengo hemofilia A severa; estoy mediados de los 30 años y he tenido bastante en la vida. Tengo 3 hermanos menores; uno de ellos es también Hemo. Un resultado de perfecta probabilidad del 50%. Él tenía inhibidor a los 5 años, mientras yo nunca lo tuve. Esto demuestra lo mucho que no sabemos acerca de los inhibidores. Muy joven aprendí que estaba infectado con hepatitis C, por suerte nunca he estado sintomático. Pero esto ha afectado mi vida increíblemente. La hepatitis C me ha llevado a ser la mejor persona que puedo ser, porque nunca sé cuándo ella va a decidir hacer estallar su fea cabeza. Se ha convertido en mi propósito de ayudar a tantas personas y tantos compañeros HEMOS como pueda. Con el fin de ser el más útil para las personas, he adquirido muchos intereses y aficiones para poder enseñar a otros mis habilidades y ayudar con sus problemas. Una de mis principales aficiones son las computadoras. Conseguí mi

## ▼ Storie Hemophilia & Adventure / Hemofilia y aventura...



at the age of 16 and spent the next 2 years learning how to fix it. For the nerds it was an old 286 equipped only with DOS. After 17 years my current computer has 11 hard drives (42TB) and has a custom water cooling system. Tech jobs are the perfect hobby and occupation for a Hemo. There are no physical requirements other than typing on a keyboard. Especially in countries where employment is difficult, Web design is a very competitive industry but is able to be done by anybody across the world. I teach my computer skills to other Hemos across the globe to help them with getting a good job and also helping them afford factor. Another hobby is a form of entertainment, and also going back to my roots as I was born in Hawaii. I am a Fire Dancer. As with the animals, I do enjoy playing with danger. With proper training, Fire Dancing is completely safe, even without a fire extinguisher. I have performed in front of large audiences, and usually perform at Hemo Camps. It is also a great upper body workout, and exercise is great for preventing bleeds.

I have recently spent time in India with the Hemophilia Federation of India and have made some very good long-term friends there. I cannot wait to visit India again and invite everyone to go meet the largest population of Hemophiliacs in the world. During my time there I also got to meet other Hemos from the Philippines, Malaysia, and also Australia. My wife and I look forward to visiting them and more Hemos in the near future. This experience has opened up my eyes and my heart as to how life is in a country other than the US. I think about all the Hemos I have met every day, hoping that I have touched their lives as best as I could have. There are Hemos in every country on this planet and I invite everyone who has the chance to visit another country, to try to meet as many of our "Hemohana" as you can. Hemohana is a conjecture of the words Hemo (of course) and the Hawaiian word Ohana, meaning family. We are all Hemohana.

I share my passion for helping my fellow Hemos with my wife Elizabeth. She is a nurse with a lot of experience who is learning as much as she can about all of the various types of Hemophilia, admittedly many things I didn't know myself. Together we are a great team and continue to help as many Hemos as we can both on local and international adventures.

**Joshua Garman**  
California (USA)

primera computadora a la edad de 16 años y pasé los próximos 2 años aprendiendo cómo solucionarlo. Al comenzar tenía 286 mb solamente, Despues de 17 años mi equipo actual cuenta con 11 unidades de hard disk (42TB) y tiene un sistema de refrigeración personalizado. Empleos de alta tecnología son el pasatiempo perfecto y ocupación para un Hemo. No hay requisitos físicos distintos a escribir en un teclado. Especialmente en los países donde el empleo es difícil, el diseño web es una industria muy competitiva, pero es capaz de hacer que cualquier persona en todo el mundo sepa diseñar. Enseño mis conocimientos de informática a otros HEMOS en todo el mundo para ayudarles a conseguir un buen trabajo y tambien ayudarlos a darse el lujo de tener los factores.

Otra afición es una forma de entretenimiento, así como volver a mis raíces, porque yo nací en Hawaï. Soy un bailarín con fuego. Al igual que con los animales, me gusta jugar con el peligro. Con el entrenamiento adecuado, el Baile con Fuego es completamente seguro, incluso sin un extintor de incendios. Lo he realizado frente a grandes audiencias, y por lo general actuaré en Hemo Camps. También es un gran entrenamiento superior del cuerpo, y el ejercicio es muy bueno para la prevención de hemorragias.

He pasado recientemente tiempo en la India con la Federación de Hemofilia de la India y he hecho muy buenos amigos a largo plazo allí. No puedo esperar a volver de la India de nuevo e invitar a todos a ir al encuentro de la mayor población de hemofílicos en el mundo. Durante mi tiempo allí, también conseguí conocer otros HEMOS, de Filipinas, Malasia, y también Australia. Mi esposa y yo tenemos ganas de visitar a más HEMOS en un futuro próximo. Esta experiencia ha abierto mis ojos y mi corazón en cuanto a cómo es la vida en un país distinto de los EE.UU. Pienso en todo los HEMOS que he conocido todos los días, con la esperanza de que he tocado sus vidas, lo mejor que pude haber tenido. Hay HEMOS en todos los países de este planeta y invito a todos los a que tengan la oportunidad de visitar otro país, para tratar de cumplir sueños, ya que muchos de nuestros "Hemohana" lo hacen como pueden. Hemohana es una conjeta de las palabras Hemo (por supuesto) y la palabra hawaiana Ohana, lo que significa familia. Todos somos Hemohana.

Comparto mi pasión por ayudar a mis compañeros HEMOS con mi esposa Elizabeth. Ella es una enfermera con mucha experiencia que está aprendiendo lo más que pueda acerca de todos los diferentes tipos de hemofilia, sin duda muchas cosas que ni yo conocía. Juntos somos un gran equipo y continuarémos ayudando a tantos HEMOS como podamos, tanto en aventuras locales e internacionales.

La Dr.ssa Evelyn González de Delgado, dentista esperta in emofilia, ci spiega come fare per gestire le piccole emorragie della bocca che possono aversi in un paziente emofilico, specialmente nei bambini durante il passaggio dai denti da latte ai denti permanenti. Bisogna imparare ad avere cura dei propri denti sin dai primi anni e per questo motivo è importante effettuare periodicamente i controlli dal dentista.

## Hemorragias bucales

En casa siempre podemos asustarnos cuando se presenta una hemorragia en boca y no sabemos qué hacer, sobre todo en países donde no hay acceso al factor: así que dedicare éste artículo a todos mis pacienticos del mundo que no tienen acceso al mismo; lo principal es saber por qué pueden sangrar nuestros dientes y encía, cuando empiezan a erupcionar (salir) los dientes por ejemplo: a partir de los 6 meses de edad, en los tiempos definidos como época de erupción, de los cuales hablamos en una de las revistas anteriores, es bueno tener la tabla de erupción a la mano para no estresarnos cuando suceda; en uno de mis viajes para la hemofilia una madre portadora la tenía pegada en el refrigerador de su cocina, me pareció bastante práctico; es importante saber que pueden alterarse los tiempos de erupción, más no frecuentemente el orden: en éste caso, los dos incisivos anteriores (centrales) inferiores, son los primeros en erupcionar; esto sucede en algunos pacientes con algunas erupciones, bien sea en dientes temporarios (leche) o en permanentes: entonces en cada oportunidad de una nueva erupción, si tu niño sangró con la anterior debemos estar alertas; es importante saber que cada niño se comporta diferente y también cada diente en erupción: así podrían muchos no sangrar en una erupción, o sangrar en unas sí y en otras no; pero si se da el sangrado ¿qué podemos hacer en un país donde no tenemos acceso al factor, o si vivimos en lugares alejados de la gran ciudad donde se encuentra el hospital y no podemos movilizarnos a la atención médica-odontológica?

Colocamos hielo en la zona, lo que permite, además de desinflamar la zona, hacer vasoconstricción (apretar,

contraerse) de las venitas y las arterias de la zona y disminuir el sangrado; también podemos hacer enjuagues con ácido aminocaproico o ácido tranexámico en ampolla; debemos estar pendientes al hacerlo por qué? Porque podría tragarse y es bueno mantener las dosis en referencia al peso del niño siempre: y como el peso es de obligatoriedad, conocerlos en los pacientes con hemofilia no será un problema; si la hemorragia no es en un niño, podemos incluso tragar el tratamiento en su totalidad 500 mg cada 8 horas después del enjuague ya que no están con tratamiento de factor; en los que se tratan, también podrían hacerlo pero no lo recomiendo por más de tres días; absolutamente es negativo tragarlo si se está usando complejo protrombínico para inhibidores.

Es importante repetir siempre que las únicas extracciones que deben realizarse en hemofilia con seguridad son aquellas donde la movilidad por pronta erupción no permite el cése del recambio, o en aquellas oportunidades donde el especialista lo decide, en caso de movilidad periodontal (movilidad en adultos por aflojamiento causado en una pieza por cálculo dental) o cuando la caries se extiende haciendo daño en la furca (lugar donde comienzan la división de las raíces). Mi experiencia, me lleva a definir pasos a seguir en un sangrado, pero es importante acotar que las experiencias de los profesionales a veces difieren y otras veces coinciden; las otras hemorragias frecuentes tratadas en casa de igual forma serán aquellas dadas en las encías por falta de higiene por el mismo miedo al cepillado; es increíble pero el mayor porcentaje de pacientes tiene miedo cepillarse, siendo ésto un agravante para el estado de su salud bucal: al no cepillarnos se acumula la placa bacteriana, se forma el cálculo dental, se inflaman las encías y sangramos: no porque tengamos hemofilia sino porque tenemos un irritante local en las encías que nos produce el sangrado. ¿Qué hacer? Prevenir diría en todos los casos: cepillarnos y acudir al odontólogo: aquí el secreto: la prevención, el hielo y los antifibrinolíticos bien utilizados.

|                           | Denticion Primaria | Denticion Permanente |
|---------------------------|--------------------|----------------------|
| <b>Dientes Superiores</b> |                    |                      |
| Incisivo Central          | 8-12 meses         | 7-8 años             |
| Incisivo Lateral          | 9-13 meses         | 8-9 años             |
| Canino                    | 16-22 meses        | 11-12 años           |
| Primer Premolar           |                    | 10-11 años           |
| Segundo Premolar          |                    | 10-12 años           |
| Primer Molar              | 13-19 meses        | 6-7 años             |
| Segundo Molar             | 25-33 meses        | 12-13 años           |
| Tercer Molar              |                    | 17-21 años           |
| <b>Dientes Inferiores</b> |                    |                      |
| Tercer Molar              |                    | 17-21 años           |
| Segundo Molar             | 23-31 meses        | 11-13 años           |
| Primer Molar              | 14-18 meses        | 6-7 años             |
| Segundo Premolar          |                    | 11-12 años           |
| Primer Premolar           |                    | 10-12 años           |
| Canino                    | 17-23 meses        | 9-10 años            |
| Incisivo Lateral          | 10-16 meses        | 7-8 años             |
| Incisivo Central          | 6-10 meses         | 6-7 años             |



Dra. Evelyn González de Delgado

**Dra. Evelyn González de Delgado**  
Odontólogo-Emergenciólogo  
Voluntaria para la hemofilia  
Fundación Hemo Hermanos Venezuela  
Evealmamia@gmail.com - +1 (786) 4996377

## INTRODUCING



### ADYNOVATE [Antihemophilic Factor (Recombinant), PEGylated]

**PROVEN PROPHYLAXIS +  
SIMPLE,\* TWICE-WEEKLY DOSING SCHEDULE =**

*moments* **YOUR WAY**

\*ADYNOVATE allows you to infuse on the same 2 days every week.

#### ADYNOVATE [Antihemophilic Factor (Recombinant), PEGylated] Important Information

##### Indication

ADYNOVATE is used on-demand to control bleeding in patients 12 years of age and older with hemophilia A. ADYNOVATE can reduce the number of bleeding episodes when used regularly (prophylaxis).

ADYNOVATE is not used to treat von Willebrand disease.

##### DETAILED IMPORTANT RISK INFORMATION

You should not use ADYNOVATE if you:

- Are allergic to mice or hamster protein
- Are allergic to any ingredients in ADYNOVATE or ADVATE [Antihemophilic Factor (Recombinant)]

Tell your healthcare provider if you are pregnant or breastfeeding because ADYNOVATE may not be right for you.

You should tell your healthcare provider if you:

- Have or have had any medical problems.
- Take any medicines, including prescription and non-prescription medicines, such as over-the-counter medicines, supplements or herbal remedies.
- Have any allergies, including allergies to mice or hamsters.
- Have been told that you have inhibitors to factor VIII (because ADYNOVATE may not work for you).

Your body may form inhibitors to Factor VIII. An inhibitor is part of the body's normal defense system. If you form inhibitors, it may stop ADYNOVATE from working properly.

Baxalta, Advate, and Adynovate are trademarks of Baxalta Incorporated. USBS/MG159/15-0189

stop ADYNOVATE from working properly. Consult with your healthcare provider to make sure you are carefully monitored with blood tests for the development of inhibitors to Factor VIII.

You can have an allergic reaction to ADYNOVATE. Call your healthcare provider right away and stop treatment if you get a rash or hives, itching, tightness of the throat, chest pain or tightness, difficulty breathing, lightheadedness, dizziness, nausea or fainting.

The common side effects of ADYNOVATE are headache and nausea. Tell your healthcare provider about any side effects that bother you or do not go away.

**You are encouraged to report negative side effects of prescription drugs to the FDA. Visit [www.fda.gov/medwatch](http://www.fda.gov/medwatch), or call 1-800-FDA-1088.**

**Please see following page for ADYNOVATE Important Facts.**

**For full Prescribing Information visit [www.ADYNOVATE.com](http://www.ADYNOVATE.com).**

**Reference:** 1. ADYNOVATE Prescribing Information.  
Westlake Village, CA: Baxalta US Inc.

### ADYNOVATE [Antihemophilic Factor (Recombinant), PEGylated]

#### Important facts about

##### ADYNOVATE [Antihemophilic Factor (Recombinant), PEGylated]

This leaflet summarizes important information about ADYNOVATE. Please read it carefully before using this medicine. This information does not take the place of talking with your healthcare provider, and it does not include all of the important information about ADYNOVATE. If you have any questions after reading this, ask your healthcare provider.

##### What is the most important information I need to know about ADYNOVATE?

Do not attempt to do an infusion to yourself unless you have been taught how by your healthcare provider or hemophilia center.

You must carefully follow your healthcare provider's instructions regarding the dose and schedule for infusing ADYNOVATE so that your treatment will work best for you.

##### What is ADYNOVATE?

ADYNOVATE is an injectable medicine used to replace clotting factor (factor VIII or antihemophilic factor) that is missing in people with hemophilia A (also called "classic" hemophilia). Hemophilia A is an inherited bleeding disorder that prevents blood from clotting normally.

ADYNOVATE is used on-demand to control bleeding in patients 12 years of age and older with hemophilia A. ADYNOVATE can reduce the number of bleeding episodes when used regularly (prophylaxis).

ADYNOVATE is not used to treat von Willebrand disease.

##### Who should not use ADYNOVATE?

You should not use ADYNOVATE if you:

- Are allergic to mice or hamster protein
- Are allergic to any ingredients in ADYNOVATE or ADVATE [Antihemophilic Factor (Recombinant)]

Tell your healthcare provider if you are pregnant or breastfeeding because ADYNOVATE may not be right for you.

##### How should I use ADYNOVATE?

ADYNOVATE is given directly into the bloodstream.

You may infuse ADYNOVATE at a hemophilia treatment center, at your healthcare provider's office or in your home. You should be trained on how to do infusions by your healthcare provider or hemophilia treatment center. Many people with hemophilia A learn to infuse their ADYNOVATE by themselves or with the help of a family member.

Your healthcare provider will tell you how much ADYNOVATE to use based on your individual weight, level of physical activity, the severity of your hemophilia A, and where you are bleeding. Reconstituted product (after mixing dry product with wet diluent) must be used within 3 hours and cannot be stored or refrigerated. Discard any ADYNOVATE left in the vial at the end of your infusion as directed by your healthcare professional.

##### How should I use ADYNOVATE? (cont'd)

You may have to have blood tests done after getting ADYNOVATE to be sure that your blood level of factor VIII is high enough to clot your blood.

Call your healthcare provider right away if your bleeding does not stop after taking ADYNOVATE.

##### What should I tell my healthcare provider before I use ADYNOVATE?

You should tell your healthcare provider if you:

- Have or have had any medical problems.
- Take any medicines, including prescription and non-prescription medicines, such as over-the-counter medicines, supplements or herbal remedies.
- Have any allergies, including allergies to mice or hamsters.
- Are breastfeeding. It is not known if ADYNOVATE passes into your milk and if it can harm your baby.
- Are pregnant or planning to become pregnant. It is not known if ADYNOVATE may harm your unborn baby.
- Have been told that you have inhibitors to factor VIII (because ADYNOVATE may not work for you).

##### What are the possible side effects of ADYNOVATE?

You can have an allergic reaction to ADYNOVATE.

Call your healthcare provider right away and stop treatment if you get a rash or hives, itching, tightness of the throat, chest pain or tightness, difficulty breathing, lightheadedness, dizziness, nausea or fainting.

The common side effects of ADYNOVATE are headache and nausea. Tell your healthcare provider about any side effects that bother you or do not go away.

These are not all the possible side effects with ADYNOVATE. You can ask your healthcare provider for information that is written for healthcare professionals.

##### What else should I know about ADYNOVATE and Hemophilia A?

Your body may form inhibitors to Factor VIII. An inhibitor is part of the body's normal defense system. If you form inhibitors, it may stop ADYNOVATE from working properly. Consult with your healthcare provider to make sure you are carefully monitored with blood tests for the development of inhibitors to Factor VIII.

Medicines are sometimes prescribed for purposes other than those listed here. Do not use ADYNOVATE for a condition for which it is not prescribed. Do not share ADYNOVATE with other people, even if they have the same symptoms that you have.

The risk information provided here is not comprehensive. To learn more, talk with your health care provider or pharmacist about ADYNOVATE. The FDA approved product labeling can be found at [www.ADYNOVATE.com](http://www.ADYNOVATE.com) or 855-4-ADYNOVATE.

**You are encouraged to report negative side effects of prescription drugs to the FDA. Visit [www.fda.gov/medwatch](http://www.fda.gov/medwatch), or call 1-800-FDA-1088.**

**Baxalta US Inc.**  
Westlake Village, CA 91362 USA  
U.S. License No. 2020  
Issued 11/2015  
15E001-ADY-US

# Storie

**José**, emofilico A grave, cileno, ci ricorda che ognuno di noi ha dei talenti, dei doni innati: e anche se l'emofilia ci rende la vita difficile, dobbiamo sempre sviluppare e rafforzare le nostre capacità, per vivere meglio con noi stessi e con gli altri. I nostri talenti possono aiutarci a conoscere gente nuova e a migliorare la nostra qualità di vita.



José Antonio Fuentealba

## Nuestros talentos

En ésta parada ando desde hace mucho tiempo, fortaleciendo mis talentos; muchos hemo hermanos, aunque no trabajemos, debemos fortalecer nuestros talentos y sacar provecho de eso, porque puede ser algo muy interesante a futuro; todos tenemos talentos ocultos que incluso sirven de terapia, como ejemplo, participar en grupos de teatro, fotografía o literatura: actividades que distraen mucho y hacen olvidar un rato esta hemofilia, que no da tregua, pero que a través de estas actividades puede hacer despertar ese talento, desarrollarlo y sacarle provecho; cuando

uno posee una enfermedad como la nuestra éstos talleres son la mejor terapia porque además creas nuevos lazos de amistad, conoces gente nueva y lo mejor de esos talentos es que puedes enfocarlos en la hemofilia para difundirla y mostrar al mundo de que se trata: ¡vamos anímate! y úntete algún grupo, incluso en las capillas, parróquias, iglesias de la religión que tú profeses, hay actividades que pueden ayudar a cambiar ese dolor en paz y armonía.

José Antonio Fuentealba  
Presidente Hemo Hermanos Chile

## Corso di Formazione / Curso de formación



Nell'ambito delle iniziative volte al miglioramento dei servizi offerti per i pazienti affetti da emofilia, la Associazione Emofilici di Reggio Calabria ONLUS ha organizzato, in collaborazione con il Centro Emofilia e l'Unità Operativa di Fisiatria dell'Azienda Ospedaliera di Reggio Calabria, uno stage formativo sull'utilizzo dell'ecografo nella diagnosi ed il monitoraggio dell'artropatia emofilica. L'incontro ha visto la presenza del Dr. Christian Carulli e della Dr.ssa Caterina Martini del CTO di Firenze, oltre al Dr. Sottolotta del Centro Emofilia, al dr. Panuccio e Polimeni e alle fisioterapiste dell'Unità di Fisiatria: i due medici di Firenze hanno effettuato delle visite ortopediche ed effettuato una valutazione articolare ecografica in alcuni pazienti emofilici seguiti dal Centro Emofilia di Reggio, effettuando anche delle infiltrazioni con acido ialuronico volte al miglioramento della funzionalità articolare in quei soggetti con artropatia emofilica grave. L'incontro ha consentito di migliorare ulteriormente



▼ segue pag. 12 Corso di formazione / Curso de formación

il percorso di "comprehensive care", già iniziato a Reggio Calabria da diversi anni, dando la possibilità di effettuare la terapia infiltrativa ai pazienti ivi residenti, senza bisogno di effettuare tali prestazioni in altri Centri fuori regione come avveniva fino a poco tempo fa. La suddetta iniziativa conferma ancora una volta la grande collaborazione tra l'Associazione Emofilici di Reggio Calabria, il personale del Centro Emofilia e quello dell'Unità di Fisiatria che da anni lavorano insieme per implementare l'assistenza al paziente emofilico in particolare in quello con artropatia.



de la "atención integral", ya iniciada en Reggio Calabria desde hace varios años, dando la posibilidad de la terapia infiltrante a los pacientes que viven allí, sin la necesidad de tales servicios en otros centros de fuera de la región como se hizo hasta hace poco. Esta iniciativa confirma una vez más la gran colaboración entre la Asociación de Hemofílicos de Reggio Calabria, el personal del Centro de Hemofilia y de la Unidad de Medicina Física que desde hace años trabajan en conjunto para implementar la atención al paciente con hemofilia especialmente en aquellos con artropatía hemofílica.

Dr. Gianluca Sottolotta  
Italia



Shan Narayanan and Jameela Sathar

## Storie

Il Dr. Shan Narayanan, un medico pediatra, impegnato nel sociale, ci racconta in questo articolo intitolato "Il mio viaggio" come sono gestite le malattie emorragiche in Malesia, dove vi sono due Centri Emofilia per una popolazione di 30 milioni di abitanti. Lui è affetto da carenza del Fattore XIII, una rara malattia emorragica congenita, che lo espone a rischi anche gravi, ma la cui consapevolezza gli dà la forza per andare avanti e superare i propri limiti. L'impegno e le sue competenze nell'ambito psico-sociale gli stanno dando la possibilità di sviluppare dei progetti per aumentare la consapevolezza delle malattie emorragiche nelle donne con deficit congeniti.

## My journey / Mi viaje

As we know, congenital bleeding disorders are life long and debilitating disorders. In Malaysia we have about 1200 registered individuals with bleeding disorders. They are predominantly individuals with Haemophilia A and B. The incidence of Haemophilia A is about 1 in 5000 boys/men and Haemophilia B is 1 in 30000 boys/men. The population of Malaysia is 30 million thus we should have more individuals with these bleeding disorders. However, under diagnosis and under reporting gives rise to lower numbers. There are 13 states in Malaysia. We have two Haemophilia Treatment Centres. They are the National Blood Transfusion Service, Kuala Lumpur, and The Haemophilia Clinic in Hospital Ampang, outskirts of Kuala Lumpur. In each State Hospital treatment is provided by a Haematologist.

Plasma derived factor concentrate is used for treatment throughout the country. Comprehensive care is provided in these facilities.

The Haemophilia Society of Malaysia was founded in 1980 by Dr. C. G. Lopez. The society plays a pivotal role in creating awareness

Como sabemos, los trastornos congénitos de la coagulación son trastornos de larga duración y debilitantes; en Malasia tenemos cerca de 1.200 personas registradas con trastornos de la coagulación. Ellos, son en su mayoría personas con hemofilia A y B. La incidencia de la hemofilia A es aproximadamente 1 de cada 5000 niños / hombres y la hemofilia B es 1 de cada 30.000 niños / hombres. La población de Malasia es de 30 millones, por lo tanto, debemos tener más personas con estos trastornos de la coagulación. Sin embargo, el bajo diagnóstico y la baja presentación de los informes da lugar a números más bajos. Hay 13 Estados en Malasia y tenemos dos Centros de Tratamiento de Hemofilia. Ellos son el Servicio Nacional de Transfusión de Sangre, Kuala Lumpur, y la Clínica de Hemofilia del Hospital Ampang, afueras de Kuala Lumpur. En cada Hospital Estatal el tratamiento es proporcionado por un hematólogo: el concentrado de factor plasma derivado se utiliza para el tratamiento en todo el país; hay atención integral y se ofrece en estas instalaciones.

## ▼ Storie My journey / Mi viaje



Shan Narayanan, Mukesh Garodia and Cheryll Nineff D'Ambrosio

of Haemophilia and provides a platform for individuals with bleeding disorders for advocacy. I have clotting Factor XIII deficiency. This was diagnosed at the age of 19. Until then I used to have lumps and bumps for which we had no explanation. My parents were lost as to what to do. The natural instinct of my parents was to protect me, in fact they overprotected me out of love. This over protection had a significant negative impact on my self-confidence. Through the journey of my life, I have had numerous bleeds but I never gave up. Every time I fall, I get up and move three steps forward.

In 2012, I had a near death experience. This was the turning point in my life. I decided my sufferings should be turned into solutions for others. This is when I volunteered my services to Haemophilia Society of Malaysia and the Haemophilia Clinic in Ampang, Hospital.

I shared my life experience of living with a bleeding disorder and how to deal with the various psychosocial issues that come along. I have spoken in Haemophilia workshops in Kuala Lumpur, Penang, Ipoh, Kuching and Kota Kinabalu.

I have conducted a workshop on dealing with psychosocial issues in Hemophilia in Manila at the HAPLOS meeting in April 2015. I did a workshop on Self Confidence: an essential tool, in Penang for youth with with Haemophilia in August 2015.

I am a Paediatrician with an interest in children with special needs. I am going through the training with Corporate Coach Academy (which is affiliated to international Coaching Federation) to be a Certified Coach. This would give me the essential skills to guide individuals with bleeding disorders out of their low self-esteem and self-confidence.

There is a significant lack of awareness that women too have bleeding disorders.

They also need appropriate care. I am working with the Haemophilia Clinic, Ampang Hospital and Haemophilia Society of Malaysia, in the formation of the Women with bleeding disorders group within the society. It is called KHWAN. I have been proposed as the voluntary project manager for developing the group.

KHWAN had its initial meeting in April this year. We have applied for funding to expand the group. We intend to:

(I) Create awareness of bleeding disorders in women at regional and national levels among the medical fraternity and the public

(II) leadership training for affected women selected to run local support groups at the regional and national level

(III) advocacy for better care.

In the coming years I hope to extend my volunteer work to support brothers and sisters with bleeding disorders in the developing countries.

La Sociedad de Hemofilia de Malasia fue fundada en 1980 por el Dr. C.G. Lopez, y juega un papel fundamental en la creación de conciencia sobre la hemofilia y proporciona una plataforma para que las personas con trastornos de la coagulación puedan defenderse. Yo tengo la deficiencia de Factor XIII de coagulación.

Este me fue diagnosticado a la edad de 19 años, hasta entonces yo solía tener masas o protuberancias para los que no hemos tenido ninguna explicación. Mis padres no sabían qué hacer. El instinto natural de mis padres era para protegerme, de hecho me sobreprotegieron por amor; esta protección durante mucho tiempo tuvo un impacto negativo y significativo en mi ser, con respecto a mi confianza; a través del viaje de mi vida, he tenido numerosas hemorragias pero nunca me he rendido. Cada vez que

me caigo, me levanto y me muevo tres pasos hacia adelante. En 2012, tuve una experiencia cercana a la muerte. Este fue el punto de reflexión en mi vida. Decidí que mis sufrimientos deben ser convertidos en soluciones para otros. Esto es cuando ofrecí mis servicios a la Sociedad de Hemofilia de Malasia y la Clínica de Hemofilia en Ampang, Hospital. Compartí mi experiencia de vida de vivir con un trastorno de la coagulación y la forma de hacer frente a los diversos problemas psicosociales que vienen junto a ello. He hablado en los talleres de Hemofilia en Kuala Lumpur, Penang, Ipoh, Kuching y Kota Kinabalu, llevando a cabo un taller sobre el tratamiento de los problemas psicosociales en la hemofilia en Manila en la reunión HAPLOS en abril de 2015,

hice un taller sobre la confianza en uno mismo: una herramienta esencial, en Penang, para jóvenes con hemofilia en agosto de 2015. Soy un pediatra con un interés en los niños con necesidades especiales. Estoy pasando por el entrenamiento con la Corporate Coach Academy (que está afiliada a la Federación Internacional de Coaching) para llegar a ser un entrenador certificado. Esto me daría las habilidades esenciales para guiar a las personas con trastornos de la coagulación con su baja autoestima y desconfianza en sí mismo. Hay una importante falta de conciencia en que las mujeres también tienen trastornos de la coagulación, y también necesitan una atención adecuada. Estoy trabajando con la Clínica de Hemofilia, Ampang hospital y Sociedad de Hemofilia de Malasia, en la formación de mujeres con sangrado, en grupo de trastornos dentro de la sociedad. Se llama KHWAN. Me han propuesto como el director del proyecto voluntario para el desarrollo del grupo.

KWAN tuvo su primera reunión en abril de este año y hemos solicitado financiación para expandir el grupo, tenemos la intención de:

(I) crear conciencia en los trastornos en las mujeres y el sangrado a nivel regional y nacional entre la comunidad médica y el público

(II) entrenar las mujeres afectadas seleccionadas a la capacitación de liderazgo y ejecutar grupos locales de apoyo a nivel regional y nacional

(III) la promoción de una mejor atención.

En los próximos años espero ampliar mi trabajo voluntario para apoyar a los hermanos y hermanas con trastornos de la coagulación en los países en desarrollo.

Dr. Shan Narayanan  
Malaysia

## La gestione degli equilibri familiari nell'emofilia La gestión del equilibrio familiar en la hemofilia



La famiglia è un insieme di relazioni che si costruiscono e si sviluppano nel tempo, sulla quale l'esistenza dell'emofilia o di altre malattie croniche può incidere a vari livelli. Gli elementi oggettivi collegati alla gestione della malattia, infatti, influiscono con i dati soggettivi delle personalità insieme alle loro storie e ai legami dei familiari coinvolti. In particolare la malattia può contribuire a mettere a rischio gli equilibri familiari, anche se prendere coscienza di questo può attivare dei processi evolutivi positivi.

La prima bellissima avventura a cui la coppia va incontro dopo il matrimonio, e dove viene messa alla prova, è la nascita di un figlio. La presenza di una malattia congenita, come ad esempio l'emofilia, può far sentire i genitori inadeguati, soli e incompresi. Inoltre tutte le attenzioni dei genitori potrebbero essere rivolte sulla cura del bambino, e mettere in secondo piano la relazione di coppia. Inoltre l'interesse esclusivo incentrato

sulla cura della malattia potrebbe portare il bambino a percepirla come malato, debole e bisognoso di continue cure e ciò lo porterebbe a trascurare altri bisogni come quelli di socializzazione, di indipendenza, di esplorazione di ciò che lo circonda. Analogamente, con il passare degli anni, avremo un adolescente che potrebbe maturare atteggiamenti di dipendenza, di sfiducia o, all'opposto, di ribellione, sfida e rifiuto della malattia.

Se la gestione della malattia diventa la ragion d'essere della famiglia, l'evoluzione del bambino può essere frenata o pregiudicata per mantenere gli equilibri del sistema-famiglia. Non ci sono genitori perfetti, ma esistono tantissimi modi di essere ottimi genitori, mettendoci il massimo impegno: assumendosi le proprie responsabilità ma riconoscendo anche i propri limiti e le difficoltà che la vita ha posto di fronte. Non si può avere il diretto controllo su tutto, questo è vero, ma è anche vero che si possono trovare le modalità per affrontare gli imprevisti e per reagire alle situazioni avverse, richiedendo aiuto all'interno della famiglia stessa o anche, al di fuori di essa, al personale medico o altre figure di riferimento.



Maria Pellegrino

pareja. También el interés exclusivo centrado en el tratamiento de la enfermedad podría causar que el niño perciba a sí mismo como un enfermo, débil y necesitado de atención constante y esto puede llevar a descuidar otras necesidades como la socialización, la independencia, la exploración de su entorno. Del mismo modo, con al pasar el tiempo, tendremos un adolescente que podría madurar actitudes de dependencia, de desconfianza, o, por el contrario, de rebeldía, desafío y rechazo de la enfermedad.

Si el manejo de la enfermedad se convierte en la sola razón de ser de la familia, la evolución del niño puede ser más lenta o afectada para mantener el equilibrio del sistema familiar. No hay padres perfectos, pero hay un montón de maneras de ser buenos padres, poniendo el máximo esfuerzo: asumiendo sus responsabilidades, pero también reconociendo sus limitaciones y dificultades que la vida ha puesto antes. No se puede tener un control directo sobre todo, esto es cierto, pero también es cierto que se puede encontrar la manera de hacer frente a lo inesperado y reaccionar ante situaciones adversas, pidiendo ayuda dentro de la propia familia, incluso también fuera de ella: al personal médico o de otros modelos a seguir.

Drs. Maria Pellegrino - Italia  
Mediatore Familiare - Staff Progetto Hemonline

**Raquel Martínez**, madre portatrice di emofilia A grave, ci descrive con grande competenza le problematiche di tipo psicologico e le difficoltà relazionali che possono insorgere in una madre dopo la nascita di un figlio con emofilia. Le madri sono costrette ad apprendere rapidamente tante cose: quali sono i farmaci, come riconoscere gli ematomi e gli emartri, come calmare il dolore; ma non bisogna scoraggiarsi, con il passare del tempo si impara. Nonostante le difficoltà, le paure e l'ansia, bisogna ritagliarsi uno spazio per sé stessi: cercando di non arrivare all'esaurimento fisico e mentale; questo è possibile chiedendo aiuto ad altre persone (familiari, esperti in emofilia, gruppi di sostegno) e cercando dei momenti della giornata da dedicare alla propria distrazione e al proprio svago.



Raquel Martínez



## Entre madres: lo que tenemos que saber, cuando tenemos un hijo con hemofilia

Es una tarea que se diferencia de las otras crianzas, ya que nos lleva a cuidar los primeros años de vida de esa criatura con suma delicadeza y cuidados. Hacer que la vida de otro sea más fácil, sumado a la de uno mismo, es una tarea muy agotadora. La responsabilidad recae principalmente en la madre, somos nosotras las primeras en dar amor, en generar vínculos, y poner mucha dedicación en los cuidados. Si bien el padre puede realizar esto, sin ningún problema, por alguna razón es la madre quien asume la tarea. A la hora de afrontar esta responsabilidad, suceden muchas cosas alrededor. Mas allá de todo el amor que se tenga, y las buenas intenciones, a lo largo del tiempo tal situación termina afectando de algún modo. Cuando comienza a sentirse una sobrecarga, es necesario atender la salud mental y física de nosotras, encargadas de llevar dos vidas adelante. Es necesario marcar los límites, volver a encontrarse como persona, pero por sobretodo como individuo. Aspectos que debemos tener en cuenta para poder cuidarnos, entendernos, en la difícil tarea que llevamos adelante. La contención de la familia es muy importante. Las madres en algunos casos nos vemos obligadas a abandonar nuestra vida laboral y profesional en algún momento dado. La vida de la madre se ve afectada en un 100 %, ya que su hijo enfermo necesita atención las 24 horas del día. Aunque no sea una demanda explícita, la madre sabe que debe estar atenta todo el día. La mayoría de las madres, no están lo suficientemente preparadas para afrontar todo lo que eso implica. La madre requiere conocer de medicamentos, fuerza física, alimentación, aprender a reconocer hematomas, y hemartrosis, aplicar el factor, y aprender a calmar el dolor tan presente en la vida del niño con

Raquel Martínez  
Hemo Hermanos Argentinos



Foto Enzo Oriana

## Poemas a las venas

*Mis venas están poseídas,  
porque muchas veces juegan con la aguja de turno,  
se esconden y hacen las locas*

*Mis venas están poseídas porque juegan al corre  
que te alcanzo;*

*con las agujas las venas juegan y danzan a su  
alrededor*

*con el frío se aprovechan del pánico;*

*se tapan y esconden pero al salir el sol,*

*caen en su juego, caen y ceden;*

*por accidente, para que las agujas saquen  
esa sangre y entre el factor.*



José Antonio Fuentealba

# Prefilled for fast and easy **ALL-IN-ONE** reconstitution.

Available in:



## What Is XYNTHA?

Xyntha® Antihemophilic Factor (Recombinant), Plasma/Albumin-Free is indicated for the control and prevention of bleeding episodes in patients with hemophilia A (congenital factor VIII deficiency or classic hemophilia) and for surgical prophylaxis in patients with hemophilia A.

XYNTHA does not contain von Willebrand factor and, therefore, is not indicated in von Willebrand's disease.

## Important Safety Information for XYNTHA

- Call your healthcare provider or go to the emergency department right away if you have any of the following symptoms because these may be signs of a serious allergic reaction: wheezing, trouble breathing, chest tightness, turning blue (look at lips and gums), fast heartbeat, swelling of the face, faintness, rash, or hives. XYNTHA contains trace amounts of hamster protein. You may develop an allergic reaction to these proteins. Tell your healthcare provider if you have had an allergic reaction to hamster protein.

**Wyeth®** Manufactured by Wyeth Pharmaceuticals Inc.  
RUS481505-01 © 2012 Pfizer Inc. All rights reserved.

**xyntha® SOLOFUSE®**  
Antihemophilic Factor (Recombinant),  
Plasma/Albumin-Free

## Get a 1-month supply up to 20,000 IU of XYNTHA at no cost to you—

talk to your health care provider to see if  
XYNTHA® SOLOFUSE® is right for you.  
One-time offer.\*

**Terms and Conditions can be found at  
[FreeTrialXyntha.com](http://FreeTrialXyntha.com)**

\* You must be currently covered by a private (commercial) insurance plan. If you are not eligible for the XYNTHA Trial Prescription Program, you may find help accessing Pfizer medicines by contacting Pfizer's RSVP program at 1-888-327-RSVP (7787).

- Call your healthcare provider right away if bleeding is not controlled after using XYNTHA; this may be a sign of an inhibitor, an antibody that may stop XYNTHA from working properly. Your healthcare provider may need to take blood tests to monitor for inhibitors.
- The most common adverse reaction in the safety and efficacy study is headache (24% of subjects) and in the surgery study is fever (43% of subjects). Other common side effects of XYNTHA include nausea, vomiting, diarrhea, or weakness.
- XYNTHA is an injectable medicine administered by intravenous (IV) infusion. You may experience local irritation when infusing XYNTHA after reconstitution in XYNTHA® SOLOFUSE®.

Please see brief summary of full Prescribing Information.

You are encouraged to report negative side effects of prescription drugs to the FDA. Visit [www.fda.gov/medwatch](http://www.fda.gov/medwatch), or call 1-800-FDA-1088.

Marketed by Pfizer Inc.  
Printed in USA/July 2012

**xyntha®**

Antihemophilic Factor (Recombinant),  
Plasma/Albumin-Free

Rx only

### Brief Summary

See package insert for full Prescribing Information, including patient labeling. For further product information and current patient labeling, please visit XYNTHA.com or call Wyeth Pharmaceuticals toll-free at 1-800-934-5556.

Please read this Patient Information carefully before using XYNTHA and each time you get a refill. There may be new information. This leaflet does not take the place of talking with your healthcare provider about your medical problems or your treatment.

### What is XYNTHA?

XYNTHA is an injectable medicine that is used to help control and prevent bleeding in people with hemophilia A. Hemophilia A is also called classic hemophilia.

XYNTHA is not used to treat von Willebrand's disease.

### What should I tell my healthcare provider before using XYNTHA?

Tell your healthcare provider about all your medical conditions, including if you:

- are pregnant or planning to become pregnant. It is not known if XYNTHA may harm your unborn baby.
- are breastfeeding. It is not known if XYNTHA passes into your milk and if it can harm your baby.

Tell your healthcare provider and pharmacist about all of the medicines you take, including all prescription and non-prescription medicines, such as over-the-counter medicines, supplements, or herbal remedies.

XYNTHA contains trace amounts of hamster proteins. You should not use XYNTHA if you are allergic to hamster protein.

### How should I infuse XYNTHA?

**Step-by-step instructions for infusing with XYNTHA are provided at the end of the complete Patient Information leaflet.** The steps listed below are general guidelines for using XYNTHA. Always follow any specific instructions from your healthcare provider. If you are unsure of the procedures, please call your healthcare provider before using.

**Call your healthcare provider right away if bleeding is not controlled after using XYNTHA.** Your body can also make antibodies against XYNTHA (called "inhibitors") that may stop XYNTHA from working properly. Your healthcare provider may need to take blood tests from time to time to monitor for inhibitors.

Call your healthcare provider right away if you take more than the dose you should take.

Talk to your healthcare provider before traveling. Plan to bring enough XYNTHA for your treatment during this time.

### What are the possible or reasonably likely side effects of XYNTHA?

Common side effects of XYNTHA are:

- headache
- fever
- nausea
- vomiting
- diarrhea
- weakness

**Call your healthcare provider or go to the emergency department right away if you have any of the following symptoms because these may be signs of a serious allergic reaction:**

- wheezing
- difficulty breathing
- chest tightness
- turning blue (look at lips and gums)
- fast heartbeat
- swelling of the face
- faintness
- rash
- hives

**Wyeth®**

Manufactured by Wyeth Pharmaceuticals Inc.

RUS477227-01 © 2012 Pfizer Inc. All rights reserved.

Talk to your healthcare provider about any side effect that bothers you or that does not go away. You may report side effects to FDA at 1-800-FDA-1088.

### How should I store XYNTHA?

Do not freeze.

Protect from light.

### XYNTHA Vials

Store XYNTHA in the refrigerator at 36° to 46°F (2° to 8°C). Store the diluent syringe at 36° to 77°F (2° to 25°C).

XYNTHA can last at room temperature (below 77°F) for up to 3 months. If you store XYNTHA at room temperature, carefully write down the date you put XYNTHA at room temperature, so you will know when to either put it back in the refrigerator, use it immediately, or throw it away. There is a space on the carton for you to write the date.

If stored at room temperature, XYNTHA can be returned one time to the refrigerator until the expiration date. Do not store at room temperature and return it to the refrigerator more than once. Throw away any unused XYNTHA after the expiration date.

Infuse XYNTHA within 3 hours of reconstitution. You can keep the reconstituted solution at room temperature before infusion, but if you have not used it in 3 hours, throw it away.

Do not use reconstituted XYNTHA if it is not clear to slightly opalescent and colorless.

Dispose of all materials, whether reconstituted or not, in an appropriate medical waste container.

### XYNTHA SOLOFUSE

Store in the refrigerator at 36° to 46°F (2° to 8°C).

XYNTHA SOLOFUSE can last at room temperature (below 77°F) for up to 3 months. If you store XYNTHA SOLOFUSE at room temperature, carefully write down the date you put XYNTHA SOLOFUSE at room temperature, so you will know when to throw it away. There is a space on the carton for you to write the date.

Throw away any unused XYNTHA SOLOFUSE after the expiration date.

Infuse within 3 hours after reconstitution or after removal of the grey rubber tip cap from the prefilled dual-chamber syringe. You can keep the reconstituted solution at room temperature before infusion, but if it is not used in 3 hours, throw it away.

Do not use reconstituted XYNTHA if it is not clear to slightly opalescent and colorless.

Dispose of all materials, whether reconstituted or not, in an appropriate medical waste container.

### What else should I know about XYNTHA?

Medicines are sometimes prescribed for purposes other than those listed here. Talk to your healthcare provider if you have any concerns. You can ask your healthcare provider for information about XYNTHA that was written for healthcare professionals.

Do not share XYNTHA with other people, even if they have the same symptoms that you have.

This brief summary is based on the Xyntha® (Antihemophilic Factor (Recombinant), Plasma/Albumin-Free) Prescribing Information LAB-0516-3.0, revised 06/12, and LAB-0500-7.0, revised 06/12.

Marketed by Pfizer Inc.

Printed in USA/June 2012

**Pfizer**



## Mensaje del Presidente

Luego de un año marcado por grandes logros damos la bienvenida a el 2016 con el optimismo y la confianza que va a ser un año de grandes proyectos y logros que servirán de apoyo y ayuda para nuestra comunidad con desórdenes sanguíneos y sus familias. Nuestro propósito como siempre es llevarles la mejor información y ayuda a través de nuestros eventos educativos. Nuestro primer evento es el día mundial de la Hemofilia que está programado para Abril 17, 2016 celebraremos nuestra 3ra Vigilia "La Luz Del Mundo" en la cual recordamos aquellos seres que han perdido la vida en todo el mundo a causa de esta condición. Como comunidad tendremos la oportunidad de compartir nuestros proyectos, vivencias e inquietudes con compañías manufactureras de medicina, farmacias especializadas además de poder demostrarles apoyo mutuo. A fin del año y principio de este año hemos visto avances importantes en la medicina lo cual nos da mucha alegría, optimismo y esperanza. De nuevo les damos las gracias por continuar a nuestro lado y apoyarnos. Esperamos poder compartir con ustedes y sus familias un año con muchas actividades y eventos educativos para beneficio de todos.

Ana Calero  
Presidente de FHLUSA

## Message from the President

After a year marked by great achievements we welcome 2016 with optimism and confidence. The New Year will be one of great achievements and projects that will help our community with bleeding disorders and their families. Our goal as always is to help the community by bringing the best information through our educational events. Our first event of this year is the World Hemophilia Day scheduled for April 17, 2016 in which we will be making our 3rd Annual "Light of the world Candle light" in which we remember and honor those who lost their lives because hemophilia worldwide. As a community we will have the opportunity to share our projects, experiences and concerns with pharmaceutical companies, pharmacies and demonstrate mutual support. At the end of last year and beginning of this year we have seen important advances in medicine which gives us great joy, hope, and optimism about the future. Again, we thank you for your continued support and for the confidence that you have placed in us. We hope to share with you and your families a year with many activities and educational events for the benefit of all.

Ana Calero  
FHLUSA President



"LIGHT OF THE WORLD" CANDLE LIGHT, 17 de Abril 2016  
se oficiará en el 3201 Rickenbacker Causeway, Key Biscayne, FL 33149  
FOR INFORMATION CONTACT US

### RESERVA LA FECHA

|  |                                     |
|--|-------------------------------------|
| Junio 12, 2016   | 2do Picnic familiar educativo       |
| Agosto 6, 2016   | 3er evento, De regreso a la escuela |
| Octubre 9, 2016  | 4ta Caminata de concientización     |
| Esperamos poder compartir con ustedes en estos eventos |                                     |

### SAVE THE DATE

|                 |                               |
|-----------------|-------------------------------|
| June 12, 2016   | 2nd Family Educational Picnic |
| August 6, 2016  | 3rd Back 2 School             |
| October 9, 2016 | 4th Awareness Walk-a-thon     |

We hope to share with you at these events

FOUNDATION HOPE AND LIFE USA  
6175 N.W 153 St suite 208 Miami Lakes, FL 33014  
Phone: 786 534 2900 Fax: 786 536 4899 President: Ana J Calero cell: 786 374 6143

La información proporcionada por HEMONLINE NEWS no está destinada a sustituir la consulta con un médico u otro profesional de la salud. Se agradece a la Dra. Evelyn González Delgado por la revisión de los artículos en lengua española.

*The content of HEMONLINE NEWS is not intended to be a substitute for professional medical advice, diagnosis or treatment. We thank Prof. Janet Lewis for the revision of the articles in English.*

Le notizie riportate in questa pubblicazione hanno scopo puramente divulgativo e non possono in alcun modo sostituirsi a valutazioni o diagnosi mediche per le quali si consiglia di fare riferimento al medico specialista.

[www.hemonline.it](http://www.hemonline.it)

HEMONLINE<sup>NEWS</sup>