HEMONLINE NEWS

Storie

La nascita di una fondazione cibernéticamente reale
El Nacimiento de una fundación cibernéticamente real
pag. 4

Eruzione e ricambio dentario
Erupción y recambio dentario en hemofilia
pag. 8

La profilassi in emofilia
pag. 13

Cari lettori,
iniziamo con questo numero la pubblicazione di un periodico che vuole essere un mezzo di diffusione di argomenti che riguardano il mondo dell'emofilia. Questa patologia, come tutte le malattie rare, ha bisogno del continuo sviluppo delle cure farmacologiche, del progresso della ricerca scientifica, così come di tutto quello che può consentire il miglioramento della vita del paziente: questo si ottiene anche mantenendo alta l'attenzione del mondo medico e non, su tutte queste problematiche. Negli ultimi anni, uno degli scopi principali della realtà che gravita attorno al paziente emofilico è stato, appunto, quello di creare e sostenere progetti, attività, incontri in cui si parli di emofilia, da sotto tutti i punti di vista: medici e sociali, psicologici e familiari; non a caso la federazione mondiale dell'emofilia nell'ultimo periodo ha deciso di scegliere tra i propri obiettivi la "comprehensive care", vale a dire la "cura completa", che vede protagonista non solo il medico ematologo esperto in malattie emorragiche ereditarie, ma anche altre figure professionali, quali infermiere, ortopedico, fisioterapista, dentista, psicologo, assistente sociale, ecc… È quello che noi stiamo cercando di realizzare da anni per i pazienti del Centro Emofilia di Reggio Calabria e che ha avuto una importante "spinta" dalla Fondazione Paracelso che ha sponsorizzato il progetto Hemonline: questo, per la prima volta, ha consentito di creare uno staff multidisciplinare, che

Estimados lectores,
empezamos con este tema para la publicación de una revista que quiere ser un medio de difusión de temas relacionados con el mundo de la hemofilia. Esta condición de vida que al igual que todas las enfermedades raras, necesita el desarrollo continuo de tratamientos farmacológicos, el progreso de la investigación científica, así como cualquier cosa que pueda ayudar a mejorar la vida del paciente: esto también se logra manteniendo la atención de alta calidad en el mundo médico y no siempre existe en estos temas. En los últimos años, uno de los propósitos primarios de la realidad que gira alrededor del paciente con hemofilia era de hecho, crear y apoyar los proyectos, actividades y/o reuniones donde hablamos acerca de la hemofilia, desde todos los puntos de vista: médico, social psicológica y familiar. No es sorprendente que la Federación Mundial de Hemofilia en el último período haya decidido elegir entre sus objetivos la "atención integral", es decir, una atención que protagoniza no sólo el hematólogo experto en trastornos hereditarios de sangrado, sino también otros profesionales: como lo son los enfermeros, médicos ortopedistas, fisioterapeutas, odontólogos, psicólogos, trabajadores sociales, etc. Eso es lo que estamos tratando de lograr durante años para los pacientes en el Centro de Hemofilia de Reggio Calabria y que tiene un importante "empuje" por la Fundación Paracelso, que patrocinó el proyecto "Hemonline". Por primera vez, se ha creado un equipo multidisciplinario, que periódicamente realiza visitas domiciliarias a los pacientes con hemofilia severa que residen

Finalmente Hemonline!

Finalmente è partito il progetto Hemonline. Era da un po' di tempo che io ed il Dr. Sottilotta aspettavamo l'occasione per fare qualcosa di utile per migliorare la qualità della vita dei pazienti emofilici seguiti dal Centro Emofilia dell'Ospedale di Reggio Calabria: tale occasione ci è stata fornita dalla Fondazione Paracelso di Milano, mediante la pubblicazione del Bando 100K, il cui obiettivo era proprio quello di premiare le tre migliori iniziative rivolte in tal senso, riconoscendo un finanziamento massimo di € 100.000 da suddividere in tre anni.

Appena pubblicato il bando, ci siamo immediatamente dedicati a questo progetto, cercando di individuare i bisogni che i pazienti emofilici del Centro avvertivano e

segue a pag. 3 ▶

periodicamente effettua delle visite domiciliari ai pazienti affetti da emofilia grave e che risiedono in zone distanti dal Centro, sia in provincia di Reggio Calabria, così come in Sicilia. L'obiettivo di questo periodico è quindi dare voce a coloro che lavorano "PER" l'emofilia; ma soprattutto ai pazienti che conoscono la loro patologia e gli effetti sul proprio fisico meglio di chiunque altro. L'emofilia è diffusa in tutto il mondo, conseguentemente il trattamento medico e le risorse terapeutiche e farmacologiche risentono delle diverse realtà culturali, sociali ma soprattutto economiche. Finora l'Italia, l'Europa e tutto il mondo "occidentale", in questi ultimi 10-20 anni, ha potuto fornire agli emofilici cure avanzate e estremamente qualificate: ma non tutti i pazienti emofilici sono sempre stati così fortunati, soprattutto quelli dei paesi cosiddetti in via di sviluppo. In queste pagine abbiamo deciso di dare anche spazio ad alcune testimonianze provenienti da altri paesi, per capire meglio le altre realtà estere in cui i pazienti emofilici vivono: vi sono interventi da parte di professionisti, così come di pazienti e genitori di emofilici. Come già accennato prima, il trattamento dell'emofilia risente inevitabilmente della struttura sociale, economica e culturale di ogni nazione: ecco perché quelle che sono le indicazioni terapeutiche di un centro emofilia possono non coincidere esattamente con quelle di un altro centro localizzato da un'altra parte del mondo.

Dr. Gianluca Sottilotta

Noi siamo convinti che, se la collaborazione tra i pazienti ha consentito la creazione di fondazioni ed associazioni regionali e nazionali che tanto hanno fatto e continuano a fare per l'emofilia, sicuramente la condivisione di programmi ed obiettivi a livello internazionale potrà essere un ulteriore salto di qualità verso il miglioramento generale delle condizioni di vita dei pazienti in tutto il mondo.

en zonas alejadas del centro, ambos en la provincia de Reggio Calabria, así como en Sicilia. El objetivo de esta revista es por lo tanto, dar voz a los que trabajan "A FAVOR" la hemofilia, pero especialmente a los pacientes que conocen su condición de salud y los efectos en su cuerpo mejor que nadie. La hemofilia es generalizada en todo el mundo y por lo tanto el tratamiento médico y los recursos de tratamiento de fármacos, se ven afectados por diferentes contextos culturales, sociales y sobre todo la parte económica. Hasta ahora, Italia, Europa y en todo el mundo "occidental" en los últimos 10 a 20 años, fue capaz de proporcionar una atención de la hemofilia avanzada y con profesionales altamente calificados, pero no todos los pacientes con hemofilia siempre han tenido ésta suerte, especialmente los de los llamados países en desarrollo. En estas páginas también hemos decidido dar espacio a algunos testimonios de otros países, para entender mejor a otras organizaciones extranjeras dirigidas a las mejoras en calidad de vida de los pacientes con hemofilia que viven allí. Son las intervenciones de los profesionales así como las de los pacientes y los padres de los pacientes con hemofilia que ha hecho esto una realidad. Por ésta razón que se mencionó anteriormente, el tratamiento de la hemofilia se ve inevitablemente afectada por ciertas condiciones ambientales y psicosociales como lo son el desarrollo social, económico y cultural de cada nación. Pueden existir indicaciones terapéuticas de un centro de hemofilia que no coincida exactamente con las de otro centro ubicado en otra parte del mundo. Estamos convencidos de que la colaboración entre los pacientes ha permitido la creación de organizaciones nacionales, regionales, y fundaciones que han hecho tanto y lo siguen haciendo por y para la hemofilia; no cabe duda entonces, que una realización en común de programas y metas a nivel internacional pueden ser mayor un salto de calidad para las mejoras generales de las condiciones de vida de los pacientes de todo el mundo.

Dr. Gianluca Sottilotta - ***Italia***

Progetto "Cavoli e Cicogne"

Il progetto nasce nel 2006, con la collaborazione della professoressa Peyvandi e del dottor Semprini, ed è rivolto alle coppie con maschio emofilico e sieropositivo che desiderano avere un figlio e che, per evitare il rischio di trasmettere il virus alla compagna e al nascituro, devono fare ricorso a tecniche di procreazione assistita e lavaggio del seme. Per non diminuire le risorse finanziare destinate al progetto, a discapito di altre coppie, è possibile beneficiare del progetto fino a un massimo di 3 cicli e per il conseguimento della prima gravidanza.

La Fondazione Paracelso offre il proprio sostegno facendosi carico dei costi dell'intero percorso clinico composto sostanzialmente dalle seguenti fasi:

- Prima visita presso il Centro Emofilia e Trombosi "A. Bianchi Bonomi" di Milano
- Consulenze e visite presso lo studio del dr. Semprini
- Esami diagnostici preliminari al trattamento
- Procedura e verifica di rimozione del virus
- Inseminazione
- Consulenza di uno psicologo per chi desidera un aiuto nella gestione dell'aspetto emozionale di questo delicato percorso
- Foresteria: per chi arriva da fuori città e deve soggiornare a Milano per motivi connessi alla procedura, mettiamo a disposizione presso la propria sede uno spazio di ospitalità

Il progetto continua a riscuotere grande interesse e successo, nonostante la mancanza di un'assistenza adeguata da parte della sanità pubblica. Ogni anno la Fondazione Paracelso finanzia il pro-

▼ segue dalla prima

Progetto HEMONLINE

Dr. Paolo Arrigo

che, finora, non avevano ancora soddisfatto. L'idea è arrivata quasi subito: perché non creare un sistema tale da garantire al paziente emofilico la possibilità di interagire con l'ematologo, utilizzando gli strumenti informatici ormai alla portata di tutti? Quanto pensato ci sembrò così interessante ed apprezzabile, che pensammo di ampliare il numero delle figure professionali da coinvolgere, che alla fine comprendevano, oltre al medico, un fisiatra esperto in riabilitazione dei pazienti emofilici, uno psicologo esperto in problematiche legate all'emofilia ed un infermiere professionale che effettuasse i prelievi al domicilio del paziente e consegnasse i farmaci inseriti nel piano terapeutico degli stessi.

Nel giro di poco tempo, con il Dr. Sottilotta, abbiamo gettato le basi di quello che sarebbe stato il Progetto Hemonline: costituire uno staff di professionisti, medico, infermiere, fisiatra, psicologo, ed un esperto in gestione amministrativa; abbiamo strutturato il progetto in modo tale che, una volta arruolati i pazienti, è stata effettuata una prima visita dello staff presso il loro domicilio; con una parte del finanziamento ottenuto si è provveduto ad acquistare gli strumenti informatici per quei pazienti che ne erano sprovvisti.

Le visite a domicilio hanno una cadenza quadrimestrale; al di là delle visite, il paziente che necessita di interagire con tutti o uno solo dei componenti dello staff, utilizza il computer con webcam e collegamento internet in caso di domande o chiarimenti. Hemonline non è un progetto di teleassistenza, ma un'integrazione con la normale assistenza sanitaria.
La stesura del progetto, una volta individuati obiettivi, strumenti e metodi di realizzazione, non è stata una cosa semplice: ci sono voluti un paio di mesi per immaginare una realtà che fino ad ora non aveva avuto precedenti nella nostra regione e trasformarla in un programma di lavoro, cercando di rendere facilmente intuibile, nei limiti legati alla compilazione di un formulario, ciò che si voleva realizzare con l'importo messo a Bando. Alla fine tutto il lavoro effettuato da me e dal Dr. Sottilotta ha avuto i risultati sperati: il progetto è stato esaminato ed approvato dalla commissione della Fondazione Paracelso, e una volta superate tutte le incombenze burocratiche del caso, possiamo dire: finalmente Hemonline!

Dr. Paolo Arrigo - *Italia*

▼

getto con un importo di euro 30.000.
Obiettivo primario del progetto è quindi ridurre il più possibile i costi per la coppia; al contempo, coerentemente con la concezione di centralità del paziente che è l'anima della nostra fondazione, abbiamo elaborato un iter che accompagni con la massima attenzione e cura le coppie in questo cammino verso la genitorialità.

Per informazioni:
FONDAZIONE PARACELSO ONLUS
Via Veratti 2, 20155 Milano
Tel +39 0233004126
info@fondazioneparacelso.it

La **Fondazione Paracelso Onlus,** *costituita nel 2004, si affianca alla Federazione delle Associazioni Emofilici, organizzazione di volontariato operativa sul territorio nazionale, a cui è demandato il ruolo di individuare e gestire progetti socio-assistenziali a favore dei pazienti emofilici e delle loro famiglie. La Fondazione Paracelso si occupa di reperire le risorse economiche per sostenere tali progetti così come programmi scientifici dell'Associazione Italiana dei Centri per l'Emofilia e di qualsiasi altra istituzione che si adoperi per migliorare le condizioni di vita delle persone affette da emofilia o altro deficit ereditario della coagulazione. In quest'occasione è presentato un progetto a favore delle coppie sierodiscordanti.*

La Pubblicazione
HEMONLINE NEWS
È un Supplemento di Reggiopiù - copiaomaggio - Reg. Trib. RC. N° 10/2010
Direttore Responsabile: *Demetrio Caserta*
Editore: *Associazione Ottoemezzo*
Sede: *Via Ciccarello 77- RC*
Responsabile scientifico: *Dr. Gianluca Sottilotta*
Produzione editoriale: *Soaria Srl*
Progetto grafico, impaginazione e stampa: *A&S Promotion*

La nascita di una fondazione ciberneticamente reale

El Nacimiento de una fundación cibernéticamente real

È bello condividere con molte persone le proprie esperienze di vita e per cominciare tornerò indietro con la memoria a molto tempo fa. Mia madre ha avuto 5 figli: Gino, Edison, Janice, Maritza, ed io, Ana, la più piccola; man mano che crescevamo, con il passare del tempo, cominciavo a capire le paure di mia madre Hermida; chiaramente, essendo figli, non ci si preoccupava così tanto come mia madre, ma la tensione era evidente. Vivevamo in Colombia, nel 1974 era tutto felicità: come tutti i bambini correvamo, giocavamo a nascondino, andavamo in bicicletta, ma proprio in questo periodo mi resi conto per la prima volta della sofferenza di mia madre. Mentre giocava, mio fratello Edison fu colpito all'occhio da una pietra: sul momento comparve solo un dolore che, però, con il passare del tempo, andò aumentando; il suo ematologo viveva in un'altra città, Bogotà, a molte ore di distanza; ciononostante riuscimmo a farlo visitare al pronto soccorso, ma, alla fine, perse la vista in quell'occhio; da allora i periodi di sofferenza aumentarono: noi figli ci abituammo a vivere e a giocare in maniera più tranquilla, per evitare che i miei fratelli potessero andare incontro ad emorragie; Gino, il maggiore dei miei fratelli aveva il ginocchio danneggiato, tanto che i medici, nel 1977, gli volevano immobilizzare la gamba, in modo da non fargli muovere il ginocchio, ma mia madre non lo permise; ogni volta che essi avevano delle emorragie, effettuavano una trasfusione di sangue donato da mio zio Arnulfo, il fratello maggiore di mia madre, o da qualche altro familiare. Nel 1979 mia madre partì dalla Colombia per gli Stati Uniti e il 18 maggio 1980 mio fratello Gino, mentre stava tornando a casa in bicicletta, fu investito da un auto, e cadendo a terra riportò un trauma cranico; trasportato in ospedale in verità non ebbe una assistenza adeguata e cinque giorni dopo morì per una emorragia cerebrale; fu il momento più difficile della mia vita: lui era il nostro sostegno, la nostra protezione ed educazione da quando mia madre era partita; mia madre non potè tornare per dargli l'ultimo saluto e dovette affrontare da sola questo momento; nel 1982 mia madre tornò in Colombia per portarmi con lei negli Stati Uniti, nel 1985 portò il resto dei miei fratelli; qui non c'era il fattore per il trattamento di mio fratello Edison in occasione degli eventi emorragici: solo trasfusioni. Una trasfusione dopo l'altra nel 1987 contrasse l'epatite ma, grazie a Dio, non ve ne furono altri che si infettarono, nè lui ebbe poi grosse complicanze, nè necessità di terapie. Nel 1990 tornò a vivere in Colombia dove si sposò ed ebbe figli sani. Nel 1998 è morto, niente a che vedere con l'emofilia: purtroppo nel nostro paese, la Colombia, i sequestri e le uccisioni di familiari sono esperienza comune a molte famiglie, e la nostra ha subito la perdita dei miei fratelli. Ci rimane Janice, che si è sposata ed ha avuto un figlio sano, e Maritza, la più piccola, che ha avuto una figlia che però non è stata mai sottoposta ad esami se non molto tempo dopo la nascita di mia figlia Anita. Io ho avuto una figlia dal mio primo matrimonio: la gravidanza si è svolta regolarmente, solo che, durante il parto, ho avuto una forte emorragia che, in quel momento, mi è stata fermata però senza che mai sapessi con cosa. Fino ad allora non sapevo di essere portatrice, secondo quello che avevo appreso in passato l'emofilia si presentava ogni 3 generazioni; nel 1997 mi sposai di nuovo e nel 2000 nacque Giovanny; quando aveva 3 mesi, dopo che gli avevano fatto il solletico, comparve una emorragia; lo portai immediatamente dal pediatra e gli dissi che ero sicura che mio figlio fosse emofilico; dopo molte domande

Qué lindo es compartir con muchas personas nuestras propias vivencias y para empezar llevare mi memoria a mucho tiempo atrás, cuando mi madre nos tuvo, éramos 5 hermanos, Gino, Edison, Janice, Maritza la menor de todos y yo, Ana a medida que íbamos creciendo fui aprendiendo de los temores de mi madre Hermida claro, como uno de hijo, no se preocupaba de tal manera como la madre, pero si se notaba la tensión alrededor en ese entonces vivíamos en Colombia en el 1974 todo era felicidad corríamos, jugábamos al escondite, montábamos a la bicicleta era todo felicidad, ahí fue cuando note y sentí por primer vez el sufrimiento de mi madre. Entre uno de los juegos a mi hermano el segundo Edison. Le cayó una piedrita en el ojo, en el momento solo fue un dolor que con el pasar de las horas se intensificaba, su hematólogo vivía en otra ciudad (Bogotá) a muchas horas de distancia, pero de igual manera se le atendió en la sala de emergencia, a la final el perdió la visibilidad de ese ojo, y así fueron muchos los momentos de sufrimiento, nos tuvimos que ir adaptando a vivir más tranquilos para evitar que los barones de casa se lastimaran, Gino el mayor de mis hermanos tenia deterioro en las rodilla, los médicos en ese entonces 1977 le querían inmovilizar la pierna, de modo que no tuviese movimiento al caminar, mi madre no lo permitió, cada vez que ellos tenían episodios de sangrados mi tío (Arnulfo) hermano mayor de mi madre, era quien donaba sangre, o cualquier otro familiar, en el 79 mi madre viaja a los U.S.A., y el 18 de mayo del 1980 mi hermano Gino manejaba un bicicleta en camino a casa, en ese trayecto lo coca un auto cae al piso y se le forma un trauma en el cráneo. Fue transportado al hospital, la verdad en ese tiempo no hicieron mayor cosa por el y 5 días después fallese con un sangrado cerebral, fue el momento mas difícil de mi vida, era nuestro mayor apoyo ya que mi madre no estaba, nuestra protección y educación, mi madre no pudo viajar a despedirlo y le toco sola vivir ese momento, a en el 1982 mi madre viajo y me trajo con ella a los U.S.A., en el 1985 trajo al resto de mis hermanos, acá no hubo tratamiento para mi hermano (Edison) cuando se le presentaba sangrados. Una que otra transfusión de sangre, en el 1987 contrajo hepatitis y a Dios gracias fue lo único de que se infecto, no tuvo tantas complicaciones ni tratamientos. En el 1990 regreso a vivir a Colombia donde hizo familia y de los cuales le nacieron hijos sanos. En el 1998 muere nada relacionado con la Hemofilia, lamentablemente en nuestro país (Colombia) los secuestros y asesinatos de familia es algo por lo que muchos pasamos, y nos toco con nuestros hermanos. Solo quedamos Janice la cual también formo un hogar y tuvo un varón sano, Maritza la menor tuvo una hija pero no se diagnostico si no mucho después de que yo tuve mi hija Anita. Yo tuve una hija de mi primer matrimonio y el embarazo fue bien y normal, solo en el momento

gli fecero un prelievo ed effettivamente fu fatta la diagnosi di Emofilia A severa; il mio apprendimento a proposito dell'emofilia fu lento: anche se avevo avuto tanti componenti della mia famiglia emofilici (un nonno, due prozii, due cugini, due fratelli) per me era qualcosa di nuovo, io non desideravo avere altri figli, ma per i casi della vita ebbi un'altra bambina, non prima di essere passata per una quantità di esami e decisioni da prendere riguardo alla sua nascita; mio marito già aveva due figli maschi dal primo matrimonio e un figlio mio (Giovanny); al quarto mese di gravidanza feci l'amniocentesi e mi fu detto che avrei avuto una figlia femmina, il che ci rese molto felici poichè, nonostante Giovanny fosse ancora piccolo, già eravamo dovuti correre diverse volte all'ospedale ed eravamo sempre preoccupati per il fatto che non si facesse male. Anita, così abbiamo chiamato la nostra figlia minore, nacque nel 2003, sanissima e senza problemi, ma all'età di tre anni cominciammo a notare che gli comparivano molti lividi: pensavamo che fosse perchè aveva la pelle molto chiara; comunque le facemmo fare diversi esami e tutti risultarono nella norma, non vi era traccia di emofilia; ma poco dopo ebbe una emorragia più importante e decisero di effettuare l'esame del fattore von Willebrand che risultò positivo. Per la nostra famiglia era qualcosa di nuovo ma fu una fortuna saperlo, poichè le donne della mia famiglia soffrivano di emorragie senza sapere il perchè, e adesso ci trattiamo con i farmaci giusti; inoltre, ad uno dei figli di una cugina, alla diagnosi di Emofilia A grave che già aveva è stata aggiunta la diagnosi di von Willebrand, poichè presentava entrambe le patologie. Nel 2006 cominciai a pensare a quale potesse essere la migliore maniera di aiutare le persone che soffrivano di queste patologie e mi resi conto che, dal punto di vista informativo ed educazionale, vi erano delle carenze, così come dal punto di vista assistenziale; fu così che, nel febbraio del 2006, nacque l'idea di creare una fondazione che si chiama "Hope & Life USA" (Trad. "Speranza e Vita"), la quale ha fornito un grande appoggio ed aiuto a gente che ne aveva bisogno. Tra le iniziative della fondazione del 2010 vi sono state: il supporto per l'ammodernamento delle strutture tecnologiche in Colombia, il mio paese natale, e la creazione di un gruppo su Facebook dedicato all'emofilia ed aperto al pubblico, tramite il quale ho iniziato ad informare ed educare sull'emofilia la gente che vi partecipava; il gruppo si chiama "Hemo Hermanos del Mundo-Hemo Brothers of the World". Verso la fine del 2010 ho conosciuto via internet la Dottoressa Evelyn González, la quale si è unita a me in questa opera di educazione e così, poco a poco, abbiamo aggiunto molte persone che sono state una benedizione per migliaia di pazienti affamati di informazioni sull'emofilia; uno dei momenti che più ho apprezzato è stato quando la Dr.ssa Evelyn mi parlò della possibilità di aggiungere un ematologo, il Dr. Gianluca Sottilotta. Mi ha sorpreso molto che un medico desiderasse aiutare tanta gente, e che dedicasse tutto questo tempo utilizzando questi mezzi di comunicazione nuovi quali sono appunto i Social Network; non posso però dimenticare altri membri così importanti come José Antonio "Giussepe", Félix Javier, Juan Carlos Flores, Engels Reyes e chiedo scusa per tutti quelli che al momento non ricordo, e che lavorano per tutti, come i moschettieri, uno per tutti e tutti per uno e ai quali abbiamo dato il nome di Hemo Hermanos Messico, Nicaragua, Guatemala, Colombia, Venezuela, Perú, Chile, Uruguay, India, Italia, siate benedetti per questo aiuto e speriamo di continuare ad oltrepassare i confini, Hermanos del Mundo…

de nacer mi hija fue que tuve un fuerte sangrado que en el momento me lo trataron pero nunca supe con que, hasta ese momento desconocía que fuese portadora, según la educación la hemofilia se presentaba cada 3 generaciones, en 1997 me case de nuevo y nació Giovanny en el 2000, a los 3 meses de edad después de que le hicieran cosquillas se le presentó un sangrado, lo lleve de inmediato a su pediatra y le dije que creía que mi hijo era hemofílico, después de muchas preguntas se le hizo un examen en el laboratorio y efectivamente se diagnostico con hemofilia A severa, mi aprendizaje de la hemofilia fue lento, aunque tenía una familia larga con la condición, (Abuelo, el hermanos de mi abuelo, 2 Primos, 2 hermanos) para mí era algo Nuevo, y no deseaba tener más hijos pero la casualidad de la vida tuve otra hija, no antes de pasar por una cantidad de examines y decisiones que tomar en cuanto a su nacimiento, mi esposo ya tenía 2 hijos varones del primer matrimonio y un varón conmigo (Giovanny) a los 4 meses de embarazo se me practicó la amniocentesis y se declaró que tendría una Hija Hembra, nos alegró muchísimo ya que a la corta edad de Giovanny, ya habíamos pasado varias veces por el hospital y la tensión de que no se fuese a lastimar, Anita es así como llamamos a mi hijita menor. Ella nació en el 2003 muy sana y sin problemas. Pero cuando cumplió los 3 notábamos que le salían muchos traumas. Creíamos que era por el color de piel tan blanco. De igual manera se le practico varios examenes y todos resultaban bien, no había indicio de hemofilia en ella, pero poco después se le presentó un sangrado más fuerte y le hicieron el examen de Von Willebrand, el cual fue positivo. Para la familia era algo nuevo y a la vez fue bueno ya que las mujeres sufríamos de sangrados y no entendíamos la causa, hoy en día nos tratamos con la medicina adecuada cada uno, y lo mayor fue que uno de los hijos de una prima se le diagnostico mejor, ya que el presentaba las dos condiciones, (hemofilia A severa, Von Willebrand) en el 2006 pensé en la mayor manera de ayudar a otras personas que padecen de estas condiciones, me parecía que la educación era poca de igual manera que la ayuda y es así como nace en febrero del 2006 la idea de crear una fundación la cual se llama Fundación Hope & Life USA y la cual le ha brindado mucho apoyo y ayuda a gente necesitada, en ese entonces mi ayuda se centro en Colombia, mi País natal, en el 2010 con los adelantos de la tecnología y la creación del FaceBook abierto al público, empecé a educar a personas sobre la hemofilia, en el grupo llamado Hemo Hermanos del Mundo-Hemo Brother of the World, a finales del 2010 conozco vía internet a la Doctora Evelyn González y la cual se unió a mí para educar y así poco a poco hemos integrando a muchas personas que han sido la bendición de miles de pacientes hambrientos de educación en la hemofilia, una de las partes que mas me han gustado fue cuando Doctora Evelyn me hablo de la integración de un Hematólogo, Doctor Gianluca Sottilotta. Me sorprendió mucho que un Doctor deseara ayudar a tanta gente, y que se dedicara a cuerpo complete por estas vías nuevas como lo son las redes sociales, no puedo dejar a un lado a otros miembros tan lindos como lo son José Antonio "Giussepe", Félix Javier, Juan Carlos Flores, Engels Reyes y con el perdón de aquellos que no nombro y que se que están ahí para todos, como los mosqueteros, uno para todos y todos para uno. Y en el cual les dimos los nombres de Hemo Hermanos, México, Nicaragua, Guatemala, Colombia, Venezuela, Perú, Chile, Uruguay, India, Italia, vuestra bendición por esta ayuda y esperamos que sigamos cruzando fronteras Hermanos del Mundo…

Ana Judith Calero Cosme - ***Florida - Presidente Hope and Life USA Foundation - Hemo Hermanos del Mundo***

I procedimenti ortopedici per il trattamento dell'artropatia emofilica in Messico

Los procedimientos ortopedicos para el tratamiento de la artropatia hemofilica

Messico DF, 17 febbraio 2012

La collaborazione tra il chirurgo ortopedico, l'ematologo e il fisioterapista è di grande importanza per il trattamento ortopedico del paziente emofilico adulto. La profilassi con il fattore sostitutivo dai 2 ai 18 anni di età, è l'unico modo per limitare i danni conseguenti all'artropatia emofilica, che consistono nelle lesioni ortopediche e nelle caratteristiche deformità articolari tipiche del paziente adulto con emofilia.
Il paziente emofilico soffre frequentemente di emartri durante tutta la vita, il che determina un danno articolare causa di limitazioni durante l'età adulta.
L'artropatia emofilica è invalidante e dolorosa per l'incapacità funzionale che ne deriva.
Le articolazioni principalmente colpite sono: ginocchia, spalle, gomiti, caviglie e anche.
L'alto costo della profilassi primaria fa si che il 70 % della popolazione emofilica mondiale non abbia accesso a questo tipo di trattamento.

Dr. Armando R. Hernández Salgado

Quali sono i procedimenti ortopedici che si possono realizzare nel paziente emofilico adulto con artropatia emofilica?

Tra le tecniche chirurgiche di più frequente attuazione nel paziente emofilico adulto (con più di 14 anni) con o senza inibitore, vi sono le seguenti:
Iniezioni articolari: procedimenti semplici, facilmente realizzabili nelle articolazioni del gomito, ginocchio e caviglie. Per le sedi quali spalla e anca è necessario l'ausilio di intensificatore d'immagini e la presenza di personale specializzato.
Sinoviectomia artroscopica: deve essere effettuata da chirurghi con esperienza in chirurgia artroscopica: comporta minori traumi al ginocchio, veloce riabilitazione, minore limitazione della mobilità dell'articolazione. Si effettua nelle articolazioni del ginocchio, gomito e caviglia.
Pulizia Artroscopica: viene effettuata nei pazienti giovani adulti con artropatia emofilica grave del ginocchio in quelli considerati troppo giovani per subire un impianto di protesi di ginocchio.
Osteotomia: Giovani adulti con perdita dell'asse articolare delle estremità. Possono presentare le ginocchia in varo-valgo e cosi

México DF a 17 de febrero del 2012

La colaboración entre los cirujanos ortopedistas, hematólogos y fisioterapeuta es de suma importancia para el tratamiento ortopédico del paciente hemofílico adulto. La profilaxis con el factor deficitario de la coagulación desde los 2 años hasta los 18 años de edad, es la unica forma de disminuir las lesiones de la artropatía hemofílica, consistente en lesiones ortopédicas y las características deformidades articulares vista en la edad adulta del paciente hemofílico adulto. El paciente hemofílico, sufre frecuentes hemartrosis a lo largo de su vida, lo que representa un grado de destrucción articular (artropatía hemofílica) lo que lo limita en su edad adulta. La artropatía hemofílica es incapacitante, como dolorosa por la incapacidad funcional resultante.
Las articulaciones que principalmente se afectan son las rodillas, hombros, codos, tobillos, caderas.
El alto gasto económico de la profilaxis primaria hace que un 70% de la población hemofílica mundial no tenga acceso al tratamiento profiláctico.

Que procedimientos ortopédicos se pueden realizar el el paciente hemofílico adulto con artropatía hemofílica?

Entre las técnicas quirúrgicas más frecuentes a realizarse en el paciente hemofílico adulto (mayor de 14 años) con o sin inhibidor, con los tratamiento actuales (rFVIIa y FEIBA) en los pacientes con inhibidor pueden llevarse a cabo las mismas intervenciones aquí mencionadas en los pacientes con o sin inhibidor son las siguientes:
Punciones articulares: Procedimiento sencillo, en las articulaciones del codo, rodilla y tobillo son muy accesibles. Las punciones de hombro y cadera se requiere ayuda intensificador de imágenes y realizarse por personal especializado.
Sinovectomias artroscópicas: Por cirujanos en cirugía artroscópicas, con experiencia menos trauma a la rodilla, pronta rehabilitación, menor limitación de movilidad de la articulación. Se realiza en articulaciones como rodilla, codo, tobillo.
Desbridamientos artroscópicos: se lleva al cabo en pacientes adultos de corta edad con artropatía hemofílica grave de rodilla en los que se consideran demasiado jóvenes para realizarles una prótesis de rodilla.
Osteotomías: Adultos jóvenes con articulaciones con pérdida de sus

anche la caviglia. Per tale motivo si possono realizzare osteotomie allineatrici.

Artrodesi: Nel paziente emofilico è effettuata generalmente alla caviglia; la artrodesi del ginocchio è più indicata quando si ha il fallimento di una protesi di ginocchio, una procedura che si fa sempre più frequente nel paziente emofilico adulto.

Protesi: Nel paziente emofilico adulto le protesi totali di ginocchio sono le più frequenti. Il dolore e l'incapacità funzionale causate dall'artropatia emofilica sono il motivo dell'impianto delle protesi.

A volte è consigliabile operare due o tre articolazioni alla volta (due ginocchia o l'anca e un ginocchio) al fine di ottenere una buona funzionalità. In altre occasioni è consigliabile operare prima la articolazione più dolente e l'altra dopo 3-6 mesi.

È importante che l'ematologo o il medico curante del paziente emofilico con artropatia, inviino il paziente emofilico adulto con principio di artropatia emofilica o con emartri ricorrenti, allo specialista ortopedico, al fine di prevenire o trattare opportunamente sia dal punto di vista medico che chirurgico questa tipologia di pazienti.

DR. ARMANDO R. HERNANDEZ SALGADO
armandohdezesal@prodigy.net.mx - clinprov2002@yahoo.com.mx
cel. 5552159412 - 26171346 consultorio

ejes normales de sus extremidades. Presentando rodillas en varo-valgo e igualmente en el tobillo. Por lo que se tienen que realizar osteotomías alineadoras.

Artrodesis: Es más común en el tobillo en el paciente con hemofilia, la artrodesis de rodilla cada vez está siendo más indicada cuando falla una prótesis de rodilla, un procedimiento que cada vez está siendo más común en el paciente hemofílico adulto.

Prótesis: En el paciente hemofílico adulto las prótesis totales de rodilla y cadera son las mas habituales. El dolor y la incapacidad funcional que produce la artropatía hemofílica, son lo que decide la colocación de las prótesis.

En ocasiones es aconsejable operar dos o tres articulaciones a la vez (dos rodillas o la cadera y una rodilla) con el fin de lograr una buena función. En otras ocasiones es aconsejable operar primero la articulación más dolorosa y la otra a los 3-6 meses después.

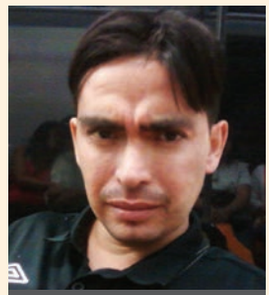
Es importante que el paciente hemofílico con artropatía, como su familiar y su médico hematólogo envíen al paciente hemofílico adulto con principios de artropatía hemofílica o con sangrados recurrentes al médico ortopedista con el fin de prevenir o tratar oportunamente ya sea médica o quirúrgicamente a este tipo de pacientes.

Dr. Armando R. Hernández Salgado - *Messico*
Ortopedia y Traumatologia - Jefe de Servicio de Cirugía de Rodilla
y Artroscopia - Hospital de Traumatologia Victorio de la Fuente
Narváez - IMSS, Cuidad de México
Asesor Médico de la Federación Mexicana de Hemofilia

Storie

Abbiamo già cominciato! / *¡Ya hemos comenzado!*

Tutto è cominciato in modo molto rapido, perché tutto quello che abbiamo detto, tutto quello che abbiamo organizzato, è stato realizzato in meno di un mese; dalla conferma del viaggio fino all'arrivo di Evelyn (Dr. Evelyn Delgado, presidente di Hemo Hermanos Venezuela n.d.t.) in Cile, non c'era niente che fosse ancora sicuro al 100 %; di organizzata c'era solo la prima riunione all'ospedale Dr. Sotero del Rio di Santiago del Cile, per la quale il videoproiettore è stato recuperato solo 24 ore prima dell'incontro. Bisognava rischiare, e, comunque andasse a finire, questa riunione avrebbe segnato l'inizio di Hemo Hermanos Cile, che cominciava ad esistere e ad agire, ossia a svolgere le sue attività. Quel giorno abbiamo piantato i semi del nostro futuro: in verità, i partecipanti al primo incontro sono stati pochi, appena 5-6 persone, che, però, dopo aver ascoltato la relazione della dr.ssa Evelyn, sono ritornati a casa pieni di novità, sono usciti dalla sala conferenze con la stessa soddisfazione che si ha uscendo da una messa; l'auditorium era stato adornato con manifesti e striscioni sull'emofilia, è stato tutto molto bello. La riunione è durata più di due ore e mezza, ma è stata caratterizzata dalle tre G che caratterizzano tutte le grandi azioni: GUSTÓ (= è piaciuta), GANÓ (= ha vinto) e GOLEÓ (= ha fatto un gol, è riuscita a conseguire un risultato) quando molti invece avrebbero giurato che tutto ciò non sarebbe servito a niente. Nei giorni precedenti ci domandavano anche dove si sarebbe tenuta l'altra riunione, e tramite Facebook, ci tenevamo in contatto con Evelyn, pur


José Antonio Fuentealba

Todo comenzó en forma rápida y al andar de un reloj, porque todo lo que se decía, todo lo que se armaba, fue hecho con menos de un mes, desde la confirmación del viaje hasta que llegó Evelyn a Chile no había nada cien por ciento seguro, solo la primera reunión en el hospital Dr. Sotero del Rio estaba lista salvo el video bin que se consiguió sol 24 horas antes de la reunión.

Había que arriesgarse y que saliera todo como saliera Hemo Hermanos Chile con esa reunión empezaba ya a existir y a hacer cosas, sería el inicio de actividades, ahí se sembraron las semillas del futuro, llegó muy poca gente apenas 5 o 6 personas, pero mientras habló la Dra. Evelyn se fueron llenos de cosas nuevas, salieron con la misma satisfacción que uno tiene cuando sale de misa, el auditorio se adornó con lienzos de hemofilia y pendones, estaba muy bien, la reunión no duró mas de 2 horas y media pero tuvo las tres G que hacen grande un acto, GUSTÓ; GANÓ Y GOLEÓ donde muchos juraban que no serviría de nada.

Durante el día nos preguntaban en que lugar exacto sería la otra reunión y por Facebook nos comunicábamos con Evelyn: "rayos no lo sabemos" solo 24 Horas. Antes de esa otra reunión en la Universidad Católica se supo recién en donde era, se mando las invitaciones, llego un poco mas de 10 personas esta vez. Se dictó la misma charla del viernes en el Sotero del Rio, pero en ambas el mensaje llegó de manera íntima, eficaz y de

Eruzione e ricambio dentario in emofilia

Erupción y recambio dentario en hemofilia

Quando si parla di attenzione e di cura dei denti dei bambini emofilici, è molto importante cominciare parlando sempre dell'importanza di una sana e corretta alimentazione nella madre portatrice di emofilia sin da quando è in gravidanza: questo perché i denti si formano durante la vita intrauterina ed al momento della nascita sono presenti nel neonato in forma di germe dentario (piccole cavità embrionaria da cui avranno origine i denti da latte). La cura dei denti deve essere considerata, già alla nascita, uno degli aspetti principali per quanto riguarda la prevenzione e cura del bambino con emofilia: si sa che ci vuole del tempo per l'eruzione (comparsa del dente) dei denti all'interno della bocca, il che avviene all'età di sei mesi circa, ovvero coincide più o meno con il momento in cui il bambino comincia a gattonare, quindi con la comparsa dei primi ematomi, e inevitabilmente, purtroppo, con le prime paure da parte dei genitori: al compimento del primo semestre di vita si ha la comparsa del primo dente nella zona anteriore dell'arcata inferiore (cioè in basso e davanti):

Cosa fare?

1) Attendere l'approssimarsi della data del compimento del sesto mese.

2) Toccare spesso la gengiva del bambino con il dito per vedere se vi è indurimento o rigonfiamento in corrispondenza della zona in cui il dente dovrebbe spuntare: in questo caso, tenere a disposizione un oggetto che possa essere strofinato sulla gengiva, preferibilmente in plastica e contenente dell'acqua ghiacciata, che può servire ad alleviare il prurito causato dalla fuoriuscita dei denti.

3) Tenere in casa quei farmaci utili a fermare le piccole emorragie senza che sia necessario utilizzare il fattore a meno che non sia consigliato dall'ematologo: l'acido tranexamico, così come l'acido aminocaproico, è un farmaco antifibrinolitico. Se abbiamo a disposizione delle fiale, una volta rotta una, bisogna bagnare con

Es preciso empezar hablando siempre de la importancia de la buena alimentación y nutrición de la madre mientras el bebé está en el vientre materno ya que los dientes se forman intrauterinamente, si éstos llegan al nacimiento en forma de germen dentario (pequeños sacos que darán forma al futuro diente), entonces ya es nuestro primer logro, ahora bién tenemos un tiempo aproximado para la erupción o salida de los dientes en la cavidad bucal o boca, y allí es donde comienzan los sangrados anormales en un paciente con hemofilia que se une a la clinica del gateo con sus multiples hematómas (morados), es exactamente a la edad de 6 meses el tiempo en que esperamos la salida del primer diente en la zona anterios de la arcada inferior, esto quiere decir abajo y adelante:

Que hacer?

1) estar a la espectativa en los días cercanos a la fecha del cumplimiento de los seis meses

2) tocar la encia del bebe constantemente con el dedo y notar si hay endurecimiento o abultamiento de la zona. Si es así, mantener un objeto que rasque la encia preferiblemente plástico relleno de agua congelada, ésto alivia la picazón que produce la salida de los dientes

3) Tener en casa ciertos medicamentos que nos ayudarán a detener un sangrado sin la necesidad de la utilización de factor, a no ser que un hematólogo lo crea necesario

- el ácido tranexámico, ácido aminocaproico, son excelentes antifibrinolíticos, si tenemos en ampolla, mojaremos una gasa y colocaremos sobre el sangrado con el diente a erupcionar, si solo hay pastillas, moleremos alguna entre dos vidrios y ese polvo

Storie **Abbiamo già cominciato!** / ***¡Ya hemos comenzado!***

non sapendo fino all'ultimo cosa avremmo fatto.

Abbiamo saputo della sede della seconda riunione (l'Università Cattolica di Santiago del Cile) poco tempo prima, per cui gli inviti sono stati spediti in ritardo: questa volta hanno partecipato poco meno di 10 persone. Gli argomenti sono stati gli stessi del precedente incontro presso l'altro ospedale, comunque in entrambi i casi il messaggio è arrivato in maniera intima, efficace e nel miglior modo possibile. L'odontoiatria è un campo molto delicato e non è che chiunque può relazionare su questo argomento, soprattutto se applicato all'emofilia.

Terminate le conferenze vi è stato un momento di svago: abbiamo approfittato del tempo a disposizione, un giorno veramente piacevole dal punto di vista climatico, per girare il centro di Santiago, facendo foto, chiacchierando e facendo shopping, un modo come un altro per conoscerci meglio con la Dr. Evelyn, visto che da un anno stiamo lavorando insieme per un sogno, un progetto che, se prima di queste giornate era qualcosa di astratto, adesso

mejor manera. La odontología es un campo muy delicado y no cualquiera podía dar una charla sobre ese tema sobre todo en hemofilia.

Terminamos la charla, compartimos los 2 salimos y caminamos mucho por el centro sacando fotos, riendo, platicando, etc., conociéndonos, ya que hacia un año trabajamos por un sueño virtual y hoy era realidad, así demostramos que nuestra fundación Hope and Life USA y Hemo Hermanos del Mundo (HH), es más que una fundación virtual, pasamos un día agradable de mucho calor en Santiago de Chile, luego por ahí. Cosas positivas para Hope and Life USA, hay una Dra. Para nuestra fundación en Chile, esperamos que se concrete; ahora solo a conseguir mas cosas, la Dra. Evelyn debería venir una vez al año para supervisar el buen funcionamiento de todo y corregir en terreno lo que se esta haciendo, realizar estudios, actividades para encaminarnos a jornadas a realizar el 2013 y 2014 en Chile evangelizando lo que es hemofilia y las mejoras de nuestra calidad de vida si la parte odontológica se compromete con no-

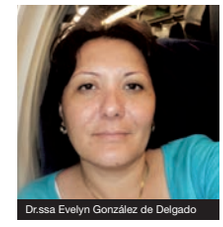
il farmaco una garzina e metterla sopra la zona che sta sanguinando a seguito della fuoriuscita del dente. Se invece abbiamo delle pillole, ne schiacceremo qualcuna, poi questa polvere, unita con soluzione fisiologica, formerà una pasta, che deve essere spalmata sulla zona in cui sta uscendo il dente, mentre il bambino dorme: durante il sonno è più facile effettuare queste operazioni, soprattutto nel caso in cui vi sia un sanguinamento più abbondante, in quanto è possibile effettuare tutto quello che serve, sia dal punto di vista della quantità che della frequenza, seguendo sempre però le indicazioni dello specialista.

4) Il migliore amico dell'emofilia è il ghiaccio: fate succhiare ai bambini del ghiaccio.

5) È molto importante controllare la situazione e rivolgersi al dentista se i denti non spuntano nei tempi giusti.

Nota bene: *tutti i pazienti emofilici sono diversi l'uno dall'altro e ciascun dente di ogni bambino è differente, così è possibile che un dente ci possa creare problemi mentre altri, dello stesso paziente, non diano mai alcun problema.*

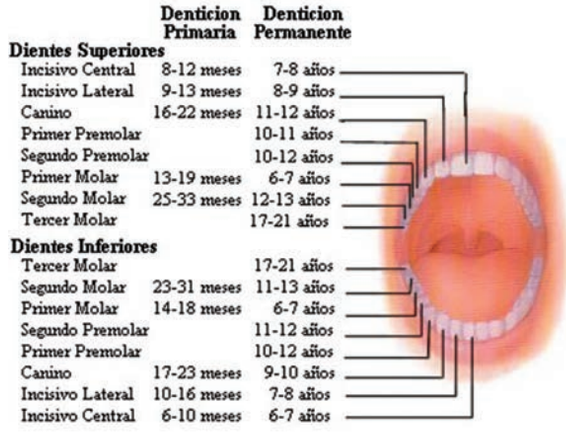
Il disegno indica i tempi di eruzione dei denti: questi a volte possono variare rispetto alle date previste, comunque questa tabella può essere considerata indicativa nell'ottica di una valida prevenzione. È molto importante effettuare periodiche visite dal dentista per cercare di prevenire quei danni che in futuro possano rendere necessarie le estrazioni e quindi i trattamenti antiemorragici con i concentrati di fattore; fanno eccezione i casi in cui vi siano denti in fase di eruzione che causano emorragie o una sintomatologia dolorosa importante: in questo caso il dentista potrà decidere di estrarre il dente al fine di migliorare la qualità di vita del piccolo paziente ma soprattutto ridurre l'ansia dei genitori.


Dr.ssa Evelyn González de Delgado

lo convertiremos en pasa junto a solución fisiológico y la colocaremos en la zona mientras el niño duerme, ya que en las horas de sueño se controla muy bien a los niños, incluso si el sangrado es abundante podríamos quizás tomar éstos antifibrinoliticos en la cantidad y frecuencia que recomiende su especialista.

4) El mejor amigo de la hemofilia es el hielo... mantenga al niños chupando hielo

5) Es muy importante estar pendiente y acudir al odontólogo si los dientes no erupcionan cercano a su tiempo



Nota: *todos los pacientes con hemofilia son diferentes, y cada diente de cada niños es diferente, así que es posible que una pieza altere nuestras vidas y otras no nos den preocupación en el mismo paciente.* Colocare aquí los tiempos de erupción, no siempre es exacto pero ayuda a estar prevenidos (img 1)

Es muy importante la visita al odontólogo, evitando las extracciones en hemofilia con tratamientos adecuados a la situación, excepto todos aquellos dientes en proceso de recambio que estén en proceso hemorrágico o doloroso ya que al realizar ésta extracción podemos mejorar la calidad de vida del paciente y disminuir la angustia materna.

Dr.ssa Evelyn González de Delgado - ***Venezuela***
Odontóloga para la hemofilia - avalada por la Fundación **Hope and Life** USA - Fundación Hemo Hermanos Venezuela - Consultas e interconsultas GRATUITAS al extranjero
evealmamia@hotmail.com - dra.evelyn@foundationhopeandlifeusa.org
www.estomatologapch.blogspot.com
0058-273-4004273 / 0058-416-136-7586
(para los que están en el extranjero)

era realtà; abbiamo dimostrato quindi che la nostra Fondazione, Hope and Life USA e Hemo Hermanos del Mundo, è più di una fondazione virtuale. Ancora buone notizie per Hope and Life USA: c'è una dottoressa che ha manifestato disponibilità per la nostra fondazione in Cile, speriamo che la cosa si concretizzi; da ora in poi speriamo di ottenere sempre di più: la dr.ssa Evelyn dovrebbe venire una volta all'anno per supervisionare il corretto funzionamento di tutto e correggere, strada facendo, quello che si sta realizzando, per effettuare studi, e coordinare tutte le attività necessarie per l'attuazione delle giornate che si terranno nel 2013 e nel 2014 in Cile. Questo per promuovere tutto quello che riguarda l'emofilia e il miglioramento della nostra qualità di vita, soprattutto se la prevenzione odontologica prenderà piede. Insomma alla fine è stato un successo!!! Sarà incrementato l'aspetto educazionale nel nostro paese, perché soprattutto si è capito che c'è bisogno di una maggiore cultura dell'emofilia: questo sarà uno dei compiti di Hemo Hermanos... EDUCARE IN EMOFILIA!!! SIATE TUTTI BENVENUTI IN CILE... PERCHÈ TUTTO QUESTO È GIÀ COMINCIATO!!!

sotros. En fin fue un éxito!!! Será valorada la educación para la hemofilia en nuestro país, además de entender que necesitamos mayor educación y es justamente lo que hace Hemo Hermanos... EDUCAR EN HEMOFILIA. ¡¡¡SEAN TODOS BIENVENIDOS A CHILE… PORQUE ESTO YA EMPEZÓ!!

José Antonio Fuentealba - ***Cile***
Coordinador social de HOPE AND LIFE USA
HEMO HERMANOS DEL MUNDO
Presidente HH Chile

La gestione psicologica del paziente emofilico

Dr.ssa Luisa Drago

L'attuale presa in carico del paziente emofilico da parte dei centri specializzati prevede un approccio terapeutico di tipo globale: insieme all'ematologo esperto in emofilia, all'infermiere ed ad altre figure mediche di riferimento, da qualche anno è presente la figura dello psicologo esperto in dinamiche affettive e relazionali legate alle diverse problematiche psicologiche del soggetto emofilico. L'emofilia, in quanto malattia cronica, è una condizione patologica che accompagnerà l'individuo durante l'intero arco della sua vita. In questo senso le problematiche presenti riguardano le diverse fasi di sviluppo che vanno dall'infanzia, all'adolescenza, fino all'età adulta. Attualmente il ruolo svolto da operatori esperti quali psicologi e assistenti sociali appare fondamentale nell'ottica di un'assistenza globale del paziente da parte dell'intera equipe medica del centro, dato che l'emofilia necessita di un adattamento continuo e costante nel tempo per l'emofilico ed anche per il suo nucleo familiare. Il tentativo è quello di considerare il paziente nella sua totalità evitando di mettere in atto interventi che vadano a sminuire e a "frazionare" il soggetto che viene quindi considerato "persona" prima ancora che "malato". È in quest'ottica che il supporto psicologico è un intervento largamente riconosciuto e legittimato. La presenza di uno psicologo è fondamentale a partire dalla comunicazione della diagnosi ai genitori dei giovani pazienti, fino al sostegno psicologico offerto agli emofilici adulti tenendo conto delle implicazioni che la malattia può avere in termini di limiti fisici legati alle possibili complicanze articolari. Il supporto psicologico si rende necessario anche in quelle circostanze in cui ad essere coinvolto è un soggetto adolescente affetto da emofilia, tenendo conto di quanto delicata sia questa fase evolutiva per qualsiasi individuo. Partendo, quindi, dalle diverse fasi evolutive del soggetto coinvolto e dalla specificità che ogni paziente porta con sé, l'intervento psicologico ha come obiettivo la creazione di uno spazio non strettamente medico, ma creato comunque all'interno del Centro Emofilia, dentro il quale si offre al paziente e alla sua famiglia l'opportunità di mettere a nudo le proprie ansie e i propri timori legati alla malattia, di tirare fuori vissuti nega-tivi ed emozioni che impediscono e disturbano il corretto adattamento alla condizione patologica. In uno "spazio sospeso", tra detto e non detto, si crea una relazione all'interno della quale si ha il "tempo" di parlare di certe cose, di cui forse non si parla mai, e durante il quale è possibile cercare e trovare insieme un modo diverso per affrontare la malattia e modalità più funzionali per sopportare e soprattutto gestire in maniera attiva e da protagonisti lo stress psicologico a cui inevitabilmente il malato e suoi familiari sono costretti. Molto spesso l'emofilia mette tutti coloro che a vario titolo ne sono coinvolti di fronte ad un grosso peso psicologico che può compromettere la stessa aderenza al trattamento farmacologico. In quest'ottica diventa ancora più evidente l'importanza di una stretta collaborazione da parte di tutti coloro che , a vario titolo, si trovano coinvolti nella gestione e nella presa in carico del paziente emofilico e della sua famiglia, confidando sempre da parte nostra nella piena collaborazione e nella fiducia da parte dei pazienti.

Dr.ssa Luisa Drago - ***Italia***

Storie

La vita è un dono / *La vida es un don*

Ciao, voglio raccontare, a tutti quelli che abbiano voglia di leggere, che sono la mamma di un emofilico A grave; la mia storia è lunga, perciò cercherò di essere sintetica per non annoiarvi: ma, forse, la mia storia potrà servire a qualcuno di voi per riuscire a venir fuori dal pozzo di tristezza o di angoscia nel quale si trova. Questo è stato il mio obiettivo nel momento in cui ho cominciato a scrivere queste righe. Sono diventata mamma a 18 anni: dopo circa un mese dal mio compleanno è arrivato questo frammento di luce che così tanto avevo chiesto a Dio da fare anche una breve terapia per rimanere incinta; era arrivato a portare Luce e Sapienza nella mia vita. Mai mi ero sentita così completa!!! Non sono religiosa, però credo che c'è un qualcosa di più, una forza celestiale che ci guida e so che questa forza mai mi farà affrontare qualcosa che non sia in grado di sopportare.

Dopo 15 giorni dalla nascita, però, cominciò ad avere convulsioni: corsi dal medico, egli mi disse che il mio bambino aveva in corso un ACV (accidente

Hola... les quiero contar a quien quiera leer, que soy la mamá de un hemofílico "A" severa, mi historia es larga. Por eso trataré de usar un poco de síntesis para no aburrir, pero quizás, mi historia le sirva a alguién para poder salir de algún pozo de tristeza o de angustia. Ese es mi propósito al escribir estas líneas. A los 18 años fui mama. Apenas hacia un mes que los había cumplido, y llegó este pedacito de luz, por el que tanto le había pedido a Dios, ya que hice un pequeño tratamiento por quedar embarazada. Vino a traer Luz y Sabiduría a mi vida ¡¡Jamás me sentí tan completa!! No soy religiosa pero creo que hay algo más, una fuerza celestial que nos guia, y se que esa fuerza jamás me traerá a mis espaldas algo que no pueda soportar. A los 15 dias de nacer, dió síntomas de convulsiones, corrí al médico, quien me dijo que mi bebe, estaba atravesando un ACV (accidente cérebro vascular), producido en el parto. Yo avisé a los médicos antes de que naciera, que tenía en mi familia antecedentes

cerebro vascolare), causato dal parto. Io, prima che lui nascesse, avevo avvisato i medici che avevo nella mia famiglia precedenti casi di emofilia, al che il medico rispose: "Se continui a pensarlo, va a finire che nasce malato". Bestialità assoluta, ma, alla fine, le carte erano fatte.

Raggiunsi la Capitale con il treno, allattando mio figlio con un cucchiaino per non farlo morire, poiché non riusciva a succhiare, in quanto il coagulo che si era formato nella sua testolina gli faceva male ogni volta che cercavo di allattarlo. Arrivai sotto una pioggia intensa a Buenos Aires e andai direttamente all'Accademia Nazionale di Medicina, dove c'era la Fondazione dell'Emofilia del Dr. Alfredo Pawlosky... era chiusa... era Febbraio e tutti erano in vacanza, ma qualcuno c'era... per caso uno dei figli del Dr. Pawlosky stava cercando alcuni dati: al sentirmi bussare alla porta corse ad aprirmi. Immediatamente visitò mio figlio e, dopo alcuni esami e un paio d'ore, mi disse che mio figlio aveva una emofilia A grave… gli risposi con un sorriso – già lo sapevo. Egli mi disse che era la prima volta che vedeva una madre ricevere questa diagnosi e rispondere con un sorriso. Non so perché l'ho fatto, ma ho accettato il destino. Immediatamente mio figlio fu trasferito all'ospedale Ricardo Gutierrez. I medici già conoscevano la sua diagnosi, e fu avvisato subito il Dr. Tezanos Pinto, che rientrò immediatamente dalle ferie. E riuscirono a salvare mio figlio: è stato il secondo in Argentina ed il quinto nel mondo a uscire da una situazione di rischio come quella in cui si trovava. È rimasta una emiplegia ed un piccolo ritardo di sviluppo.

Raquel Martinez

Ma la vita è proseguita, l'ho cresciuto grazie alla piccola esperienza che mia madre aveva avuto con mio fratello, e alla guida degli eccellenti medici che mi hanno aiutato a percorrere la strada dell'emofilia: non esistevano concentrati di fattore VIII, solo trasfusioni di sangue direttamente da suo padre o dalla zia; era un bambino molto irrequieto, giocherellone, monello e allegro, soprattutto allegro, in quanto gli avevo insegnato che l'allegria è la cura di tutti mali, e con un bambino come questo i traumi e gli ematomi erano frequenti.

Ho imparato a fare bendaggi di gesso, per quando si presentavano gli emartri alle ginocchia. Gli facevo fare la riabilitazione seduto sul tavolo, con un sacchetto di sabbia per rinforzargli le gambe. Quando non poteva andare a scuola, facevo venire delle maestre a casa, perché mio figlio si doveva integrare nella società nella quale doveva crescere. Fermavo le emorragie dei denti facendo una compressione e stavo, credo, delle ore seduta sul suo letto facendogli compressioni in bocca, o sul naso quando sanguinava. Mai ho sentito la stanchezza… una forza dentro me mi dava l'energia per proseguire verso cose come: bruciare il cotone e usare la cenere come emostatico in occasione di alcune emorragie dentarie; inventavamo mille rimedi, perché non avevamo le conoscenze che oggi, grazie a Dio, hanno i genitori. Quando uscì il concentrato di Fattore VIII, mio figlio già aveva 11 anni, questo fu la nostra salvezza. Ho potuto iscrivere mio figlio ai Boy Scout, in quanto gli piaceva stare all'aria aperta. Di solito andava ai campeggi con il fattore sotto il braccio, e sempre trovava qualche compagno o infermiere disposto a iniettargli il fattore quando serviva. Ma in questo periodo non tutto andò così bene, in quanto la nostra "salvezza" non era tale… il fattore era sporcato, infettato… e mio figlio prese l'HIV e l'epatite C. Ci vollero otto anni prima che i primi sintomi comparissero, e che li capissimo!!! poiché nessuno ci aveva detto niente. Prese tutte le infezioni possibili!!! Non voglio entrare nei dettagli, ma tutte le peggiori malattie passarono per l'organismo di mio figlio. Il virus

de hemofilia, a lo que el médico contestó - si sigue pensando en eso - va a lograr que nazca enfermo. Bestialidad absoluta - pero en fin - las cartas estaban echadas. Viaje a Capital en tren, amamantando a mi hijo con una cucharita, para que no muriera.Ya que no podía subscionar porque el coagulo que se había formado en su cabecita, le dolía cada vez que trataba de amamantarse. Llegue bajo una intensa lluvia a Capital Federal de Buenos Aires, me fui directamente a la Academia Nacional de Medicina, donde funcionaba la Fundación de la Hemofilia del Doctor Alfredo Pawlosky... estaba cerrada... era Febrero y todos estaban de vacaciones, pero alguién había... por una concidencia del destino, uno de los hijos del Dr Pawlosky estaba buscando unos datos, al sentir mis golpes en la puerta, corrió a abrirme. Inmediatamente atendió a mi hijo, y despues de unos estudios y un par de horas me dijo que mi niño tenía hemofilia A severa... le contesté con una sonrisa - ya lo sabía -. Él me dijo que era la primera vez que veía a una madre que le daban ese diagnóstico, responder con una sonrisa. No sé por que lo hice - pero acepté el destino -. Inmediatamente lo trasladó a el hospital Ricardo Gutierrez.

Los medicos ya tenian su diagnóstico, y se le avisó al Dr. Tezanos Pinto, que viajó inmediatamente desde donde descansaba. Y lograron salvar a mi hijo, fue segundo en la Argentina y quinto en el mundo de salir de una situacion de riesgo como el tenia. Quedo con una hemiplegia, y un pequeño retraso madurativo. La vida siguio, lo crie con pequeñas experiencias que habia vivido mi madre con mi hermano, y la guia de los exelentes profesionales de la medicina que me ayudaron a recorrer el camino de la hemofilia, no había Factor VIII, solo transfusiones de sangre directa de su papa o de su tia, era un niño muy inquieto, juguetón, travieso y alegre, por sobre todo alegre, ya que yo le enseñé que la alegría curaba todos los males, y con un niño como ese los golpes y los hematomas eran frecuentes. Aprendí hacer balbas de yeso, para cuando los cuadros de hemartrosis de rodillas se presentaban. Lo rehabilitaba sentado en la mesa, con una bolsita de arena en el tobillo para fortalecer sus piernas. Cuando no podía asistir a escuelas, traía maestras domiciliarias a mi casa, pero mi hijo se tenía que integrar a el medio ambiente en donde debía crecer. Paraba las hemorragias dentarias con presión, y quizás estaba horas sentada en su cama haciendo presión en su boca, o en su nariz cuando sangraba, jamás sentí el cansancio... una fuerza dentro de mi, me daba la energia para seguir... Hacia cosas como quemar algodón y poner esas cenizas como parche de alguna hemorragia dentaria, miles de recursos, inventábamos... porque no podíamos tener la información que hoy gracias a Dios tienen los padres. Cuando salió el Concentrado mi hijo, ya tenía 11 años, fue nuestro panaceas. Pude anotar a mi hijo en un grupo Boy Scout, ya que le gustaba la vida al aire libre. Solía ir de campamento con su factor bajo el brazo, y siempre habia algún compañero o enfermero que lo inyectaba si era necesario. Pero en esos tiempos no todo fue tan feliz, ya que nuestro panacea, no era tan... sino que venía sucio, infectado, y mi hijo, se contagió de V.I.H. y Hepatitis C, tardamos ocho años antes de ver los primeros síntomas, ¡¡y de enternarnos!! ya que nadie nos dijo nada. Paso por todas las infecciones que se puedan imaginar no voy a entrar en detalles, pero las peores enfermedades pasaron por el cuerpo de mi hijo.

gli penetrò direttamente nel cervello, causandogli crisi epilettiche; a lui prima piaceva molto scrivere poesie, ma dopo di questo non riuscì più a farlo. Gli rimase una atassia cerebrale che lo costrinse su una sedia a rotelle, non consentendogli più di mangiare da solo poiché non riusciva a portare la forchetta alla bocca. Aveva le convulsioni quasi tutti i giorni. Ma non mi sono data per vinta. Continuai a lottare per lui, nonostante il dolore e lo shock nervoso che colpiva il mio corpo. Avevo un altro figlio a cui badare: non ho voluto averne altri miei, perché non soffrissero di questa malattia. Adottai un bambino che è mio figlio del cuore, e, siccome avevo deciso di dare il mio amore a questo figlio, non potevo abbandonarlo: egli non aveva colpa, invece aveva necessità di essere seguito e amato. Così sdoppiandomi, abbracciai con amore tutto quello che la vita mi metteva di fronte. Ho sempre saputo che mai le forze mi avrebbero abbandonato se avessi fatto tutto con amore! Mai ho sentito sofferenza per la mia situazione, sempre ho avuto la sensazione che stendendo la mia mano ciò portava pace e alleviava le malattie del mio bambino. Nel periodo in cui già i medici mi dicevano che cominciassi a congedarmi da lui, perché non si poteva fare più niente, le sue difese erano ormai al limite, ed il suo corpo non riusciva a sopportare un'altra infezione, mio figlio una mattina si svegliò e mi disse che una signora era venuta a trovarlo dicendogli che tutto stava per finire. Io, terrorizzata, pensai al peggio… in quel momento una vicina mi porto una immaginetta della Vergine della Rosa Mistica e mio figlio disse "Questa signora è venuta con tre rose, però era più bella che nell'immaginetta". Dopo un mese, miracolosamente, un medico argentino in Francia scopre il trattamento antiretrovirale, tramite il quale i pazienti infetti potevano abbassare la carica virale e aumentare le proprie difese. Già potete immaginare a quale velocità utilizzai tutti i mezzi possibili per far arrivare a mio figlio il farmaco. Amiche, lo ottenni!!! Mio figlio, dopo un mese, aveva già ridotto la carica virale ed aumentato le sue difese. I suoi problemi legati all'emofilia continuarono, ma già mi sembravano niente dopo tutto quello che avevamo passato: adesso c'è da trovare la cura per l'epatite C.

Ha avuto numerose fratture e, per ultimo, ha dovuto effettuare un intervento di protesi d'anca sinistra, dove è paralizzato. Ma non pensate che io sia risentita o addolorata, al contrario continuo con fede, perché ringrazio per la vita che ho avuto. Mio figlio è un sopravvissuto: di 220 emofilici infettati dall'HIV, oggi ne rimangono solo 40, però la lotta continua perché i moltissimi emofilici con epatite C possano avere una buona qualità di vita. Ho appena perso il mio unico compagno di tutta la mia vita, mio marito, che è stato spezzato dal dolore fino a cadere nella depressione. Adesso continuo da sola a presentare richieste di assistenza affinché la legge aiuti mio figlio, sostenendo il progetto di legge al governo per far si che gli emofilici abbiano una vita dignitosa. Voglio solamente che sappiate che noi, che vi abbiamo preceduto, siamo felici che gli emofilici di oggi abbiano veramente un toccasana e possano giocare liberamente, protetti dal Fattore VIII, e non debbano guardare fuori dalla finestra, come facevano i bambini emofilici di un tempo, osservando come gli altri si godevano la fanciullezza. Madri, lottate, lottate per l'amore che la vita vi ha donato, avete tra le mani il tesoro più grande, l'AMORE; non vi sentite mai sole, l'amore vi protegge e vi aiuta, e se questo non vi basta, potete contare su di me, io sono qui per servirvi. Con tutto il mio amore verso di voi, sorelle di vita, vi saluto dall'Argentina.

El virus fue directamente al cerebro de mi hijo, causandole epilesia, el para ese entonces le gustaba mucho escribir poemas. Después de eso, ya nunca más pudo. Le quedó una ataxia cerebelosa, en la que tenía que estar sentado en una silla de ruedas, y ni siquiera comer solo, ya que no podía llevar el tenedor a su boca. Y convulsionaba casi todos los dias. No me di por vencida, seguí luchando por él, a pesar de el dolor y el shock nervioso que transitaba mi cuerpo. Tenía otro hijo por quien velar, ya que no quise tener más propios, para que no sufrieran esta enfermedad. Adopté un niñito que es mi hijo del corazon, y ya que había decidido dar amor a ese niño, no podía descuidarlo, el no tenía culpas, pero si necesidad de ser atendido y amado. Así que desdoblándome abarqué con amor, lo que la vida me ponía en frente. Siempre supe, que jamás las fuerzas me abandonarían si lo hacía con amor. Jamás sentí la stima por mi situación, siempre sentí que mi mano extendida, traería paz y alivió a las enfermedades de mi niño. Cuando ya los Médicos me decían que me fuera despidiéndome de él, porque no se podía hacer nada, sus defensas estaban al límite, y su cuerpo ya no soportaba otra infección.

Fue donde mi hijo una mañana se despertó y me dijo, que una señora lo había visitado diciéndole que todo pronto iva a terminar. Yo aterrorizada, pensé lo peor... al rato una vecina me trae una estampita de la Virgen de la Rosa Mística y, mi hijo dijo - esa señora vino con las tres rosas - pero era más bella que en la estampa - Al mes milagrosamente el médico argentino en Francia, descubre el tratamiento retroviral, en donde los infectados podían bajar su carga viral y aumentar sus defensas. Ya se daran cuenta, a la velocidad que contacté todos los medios para que llegue a mi hijo la medicacion. ¡¡¡¡Amigas Lo Logré!!!!

Mi hijo al mes ya había bajado la carga viral y aumentado sus defensas. Sus problemas de hemofilia siguieron pero ya me parecían poco después de todo lo atravesado, ahora hay que encontrar la salida para la Hepatitis C. Paso por fracturas, y lo último fue un trasplante total de cadera de su lado izquierdo, donde tiene su parálisis. Pero no crean que estoy resentida ni dolorida, Al contrario sigo con fé, porque doy Gracias ¡¡¡a la vida que PUDE¡¡¡ mi hijo es un sobreviviente de 220 hemofílicos, hoy solo quedan 40, de los infectados con V.I.H., pero seguimos luchando para que también puedan tener calidad de vida la infinidad de hemofílicos con Hepatitis C.

Acabo de perder a mi compañero de toda la vida, mi esposo, quien el dolor lo quebró hasta entrar en depresión, y la vida pudo con el. Sola sigo presentando recursos de amparo para que la ley asista a mi hijo, ayudando con el proyecto de ley ante el congreso para que los demas hemofílicos tengan buena vida.

Solo quieran que sepan, que los que venimos de antes, estamos felices de que los hemofílicos de hoy tengan realmente un panaceas, y puedan jugar libremente, protegidos por el factor VIII, y no tengan que mirar por la ventana, como lo hacían los niños de antes, viendo como el resto disfrutaba de la niñez. Madres luchen, luchen por el amor que la vida les ha entregado, tienen en sus manos el tesoro más grande: EL AMOR, nunca se sientan solas, el amor las proteje y las ayuda, y si con eso no pueden... pueden contar conmigo... estoy para servirles. Con todo mi amor hacia ustedes, hermanas de la vida, las saluda desde Argentina.

Raquel Martínez - ***Argentina***

La profilassi in emofilia

La profilassi non è altro che la somministrazione di concentrati, di Fattore VIII per l'emofilia A, e di Fattore IX per l'emofilia B, in anticipo rispetto ad un evento emorragico, al fine di prevenirlo.
Attualmente, quando si parla di profilassi in emofilia, generalmente si fa riferimento a due tipi principali:

1) Profilassi Primaria: che si attua mediante la somministrazione continua di concentrati di FVIII e IX ed a lungo termine, iniziata prima dei 2 anni di età o comunque prima che si stabilisca qualsiasi danno articolare (non deve essersi manifestato più di un emartro).
2) Profilassi Secondaria: la somministrazione continua ed a lungo termine, iniziata dopo i 2 anni di età e/o dopo che si siano stabiliti danni articolari evidenti (più di due emartri)
Quali sono gli obiettivi della profilassi? Mantenere i livelli di fattore VIII o fattore IX sempre al di sopra dell'1% e prevenire le emorragie articolari e del danno articolare progressivo (artropatia emofilica) che da esse deriva.

La profilassi nell'emofilia A è effettuata mediante la somministrazione di concentrato di FVIII a dosaggio variabile tra 25 e 40 UI/kg da somministrare tre volte a settimana oppure a giorni alterni Nell'emofilia B si somministrano 40 UI/Kg di fattore IX due volte a settimana.
La profilassi primaria, che, come dicevamo, dovrebbe iniziare prima del compimento del secondo anno di vita o dopo la comparsa di non più di un emartro, può inizialmente consistere in una sola infusione settimanale. La frequenza delle somministrazioni sarà poi aumentata in base alla frequenza e al tipo di emorragie, ma anche alla presenza di un adeguato accesso venoso.
Uno dei problemi da affrontare quando si parla di profilassi è stabilire il momento dell'eventuale sospensione: attualmente non c'è univocità per quanto riguarda questo aspetto del trattamento del paziente emofilico, anche perché, a tale proposito, vi sono diversi studi e linee guida: per esempio, in Svezia si prosegue oltre l'età adulta, tale opinione è condivisa anche dalla Federazione Mondiale dell'Emofilia; in realtà è possibile il riscontro di linee guida nazionali dei singoli paesi, che prevedono l'interruzione intorno ai 20 anni, raggiunto il completo sviluppo muscolo scheletrico; oppure l'eventualità di una interruzione può essere stabilita in base alla frequenza emorragica e alla patologia articolare qualora presente: ovvero i pazienti con storia di emorragie lievi possono passare al trattamento "on demand" (al bisogno) una volta raggiunta l'età adulta.

Parlando invece della profilassi secondaria nell'adolescente e nell'adulto, gli obiettivi sono: arrestare o ridurre l'evoluzione dell'artropatia; evitare la cronicizzazione della sinovite; ridurre il dolore; permettere lo svolgimento della fisioterapia; consentire una maggiore attività fisica; migliorare la qualità della vita.

Perché effettuare la profilassi? È stato dimostrato che la profilassi, se correttamente effettuata, determina:

- Riduzione delle emorragie (in particolare degli emartri)
- Minore necessità di visite al Centro, di ricoveri ospedalieri, di interventi chirurgici
- Riduce le assenze scolastiche con conseguente: migliore livello educazionale, migliore inserimento nel mondo del lavoro e, a lungo termine, migliore qualità di vita
- Riduzione delle assenze dal lavoro dei familiari deputati all'assistenza del paziente emofilico e, quindi, miglioramento della qualità di vita di tutta la famiglia
- Miglioramento dei livelli psicologici e sociali del paziente e della famiglia.

Diversi studi hanno evidenziato, inoltre, che nei soggetti affetti da emofilia l'inizio precoce della profilassi si associa ad un minor rischio di inibitore rispetto al trattamento on-demand, questo sembrerebbe essere dovuto alla stimolazione immunitaria conseguente al danno tissutale in occasione degli episodi emorragici. Per gli stessi motivi è raccomandato l'inizio precoce della profilassi nei portatori di mutazioni del fattore a maggior rischio di insorgenza di inibitore.

Da sempre uno degli argomenti che hanno fatto discutere il mondo dell'emofilia è stato quello dei costi del trattamento; cioè, la profilassi costa più del trattamento on demand?

Le risposte possono essere sintetizzate in questi punti:

- No, se si considerano i costi complessivi per il SSN derivanti dal maggior numero degli episodi emorragici e dalla cura delle complicanze (artropatia, ecc…)
- No, se si considera il miglior andamento delle condizioni cliniche dei pazienti trattati in profilassi con regimi a dosi intermedie (15-25 UI/Kg) 2-3 volte a settimana, rispetto al trattamento on demand
- No, poiché nei pazienti pediatrici trattati "on demand" il maggior numero di episodi emorragici eguaglia i quantitativi di concentrato necessari per attuare il trattamento di profilassi.

Concludiamo dicendo che, se l'obiettivo principale della terapia dell'emofilia consiste nella prevenzione delle emorragie articolari e conseguentemente del danno articolare progressivo che da esse deriva, allora la profilassi rappresenta l'approccio terapeutico di scelta nell'emofilia grave.

Dr. Gianluca Sottilotta - *Italia - Centro Emofilia - Servizio Emostasi e trombosi Reggio Calabria*
Consulente medico Hope and Life USA Foundation - Fundación Hemo Hermanos del Mundo

Armin Avdicevic è nato 29 anni fa in Bosnia ed Erzegovina (ex Jugoslavia), e precisamente in una piccola città della Bosnia Centrale chiamata Maglaj; è affetto da emofilia A Grave. Durante i primi anni della sua vita nel suo paese non riceve cure adeguate per gli episodi emorragici: ciò causa gravi conseguenze per le sue condizioni di salute generali, soprattutto per le articolazioni, in particolare quelle degli arti inferiori. All'età di 9 anni vive l'esperienza peggiore della sua vita: la guerra dei Balcani. Quella guerra di cui tutti noi abbiamo sentito parlare, abbiamo letto, abbiamo seguito in televisione, ma che Armin, all'epoca un bambino, con tutti i suoi problemi, assieme a tutti i suoi amici, alla famiglia, ed a migliaia, milioni di altre persone, ha vissuto in prima persona. All'età di 12 anni, riuscendo ad arrivare e fermarsi per qualche mese da parenti in Croazia, lontano dalla guerra, per la prima volta nella sua vita, Armin ha la possibilità di essere "curato" in maniera adeguata, di avere un piccolo assaggio di ciò che i giovani emofilici hanno al giorno d'oggi: cure adatte e la profilassi. Ma, dopo pochi mesi, non ce la fa più: decide di tornare dai suoi familiari, decide di vivere con loro, giorno dopo giorno, perché non se la sente di guardare morire gli altri in televisione mentre lui vive tranquillo in un paese dove la guerra non è arrivata. Durante questi mesi passati in Croazia, però, ha una grande opportunità, che poi gli ha permesso di arrivare in Italia dove tutt'ora vive e lavora da 11 anni: l'aver incontrato e conosciuto un'associazione che si occupa dei profughi Bosniaci riusciti a fuggire in Croazia: chi presso parenti, chi come profughi richiedenti asilo politico. Armin, in questo articolo, racconta la sua storia, definendosi come un ragazzo emofilico passato da "preda", a "cacciatore" di idee, di speranza e di una vita migliore.

La malattia dei Re

La vita inizia quel giorno in cui si aprono gli occhi per la prima volta, quando cerchiamo di vedere la luce, di distinguere le cose: ma vediamo solo ombre, vediamo delle luci, che pian piano con lo sviluppo diventano delle figure sempre più definite. Io sono nato portando dentro me una cosa speciale, una cosa che non tutti hanno, una cosa nota come una malattia rara: " Tu hai la malattia dei Re", così mi dicevano i medici quando ero piccolo, ma io gli domandavo sempre: "Ma io perché ho questa malattia se non sono un re?". Una domanda per la quale non ho mai avuto una risposta sincera, anche se ero perfettamente consapevole di cosa ciò significasse, di cosa erano quei dolori laceranti, quei dolori così forti che di notte non mi facevano dormire, che mi facevano piangere, che mi facevano vedere la vita come una maledizione; quei dolori che accettavo sempre di più crescendo, riflettendo che la vita non è poi così difficile da vivere, e che non è altro che un passaggio che devo attraversare con coraggio e a testa alta.

Si, è vero, lo so, erano bugie quelle che tutti mi raccontavano, i medici, i miei familiari, tutti. A volte vedevo mia madre nascosta che piangeva, e mi chiedevo come mai lo facesse, che cosa potesse essere successo … no, niente era successo, era solo che mia madre piangeva per me, non si sentiva orgogliosa di me come le altre madri, si sentiva diversa, in fondo stava male. La sentivo con una voce tremante e impaurita che chiedeva a Dio il perché di tutto questo, che cosa gli avesse fatto di male… Ma poi, un giorno, ebbi il coraggio di chiederle "Mamma, ma che cosa è successo?" e sempre mi dava la stessa risposta: "Niente, figliolo, non è niente". Beh, in realtà io sapevo qual era il motivo del suo dolore, dei suoi pianti in piena notte, quei suoi pianti che poi per me sono diventati una normalità.

"Ma, dopo tutto, che cosa ho di diverso dagli altri io? Si, un po' di problemi li ho, al giorno d'oggi chi non ne ha?! Ma in fondo sono come tutti gli altri". Questa era una delle considerazioni che feci a me stesso all'età di 7 anni, quando è arrivato il giorno di andare per la prima volta a scuola. Come tutti i bambini ero emozionato, ero felice, erano ormai anni che vedevo passare vicino a casa mia i ragazzi, appena più grandi di me, per andare a scuola. E si! Era arrivato il mio momento, in cui avrei potuto dimostrare che io ero come tutti gli altri bambini. Ma in fondo pensandoci bene: che cosa dovevo dimostrare io?! A chi dovevo dimostrare?! … a me stesso.

Andavo a scuola ogni giorno, ero contento, felice, sempre più felice, era bello essere in mezzo a ragazzini "come me"! Beh, io li vedevo uguali a me, anche se in realtà io ero diverso, ero speciale: vederli giocare, correre, mi provocava un desiderio di sfida, una sensazione che mi dava la forza necessaria

per dimostrare che ero uguale agli altri, per dimostrare che ero all'altezza, addirittura che ero più bravo, che ero più il veloce a correre. Ma poi questi desideri, questa voglia mi fu tolta dagli insegnanti, e dai familiari che non volevano che mi facessi male. Insomma fui messo da parte in tutte le cose, dai giochi con i miei amici, dalle corse, insomma vivevo una vita tutta mia.

Ma, all'età di 9 anni, cominciai a sentire in Tv che c'erano dei bambini come me che morivano, gente che ne uccideva altra: chiesi a mia madre "Mamma perché tanta crudeltà?" Mia madre mi rispose: "Niente figliolo, stai tranquillo: sono solo bugie". Lei cercava di non farmi spaventare, di non farmi capire che cosa stava succedendo, perché quella gente andava via, lasciava le loro case, le case che bruciavano, le mamme che piangevano. Ma io, come qualsiasi bambino in quel periodo, avevo capito che era iniziata la guerra, e avevo paura: sentivo dentro di me qualcosa che mi faceva provare delle sensazioni spaventose, era lo spavento, il terrore, ecco cos'era. Abitavamo in campagna, eravamo in cinque: la nostra era una piccola casa con due sole camere, ma per me era bellissima, la più bella che si potesse avere, perché era piena di amore. Un giorno ci ritrovammo in 17 persone, tutti nella stessa casa: erano tutti nostri parenti che abitavano in un paesino vicino al nostro; in quel momento pensai "Allora anche loro facevano parte di quella gente che si vedeva in TV mentre erano costretti a lasciare le loro case?!" Per quasi due settimane abbiamo vissuto tutti insieme nella nostra piccola casetta, dopo di che se ne sono andati in un'altra casa trovata in paese.

Pensavo fosse tutto finito, che tutto fosse tornato alla normalità, che di nuovo sarei tornato a scuola, la cosa che più mi piaceva; ma passarono giorni, settimane, ma niente scuola, niente più giochi con i miei compagni di scuola. In quei giorni giocavo con i miei fratelli, e con alcuni dei nostri vicini più o meno della nostra età: giocavamo alla guerra, oppure ad altri giochi inventati sul momento, ci eravamo dimenticati per il momento l'orrore che c'era a due passi da noi. Ma un giorno accadde qualcosa, che cambiò completamente la mia vita per sempre.

Un giorno stavamo giocando tutti insieme, ma io volevo fare qualcosa di diverso, qualcosa di nuovo: e così, come tante altre volte avevo fatto, salii su di un albero, come vedevo fare nei cartoni animati che mi piacevano tantissimo, per cercare di vedere dall'alto tutto il paesino; ma ad un certo punto sentii qualcosa che mi fischiò vicino, come il fischio del vento quando sulla sua strada incontra un ostacolo appuntito; cominciai ad avere paura, sentivo il cuore battere come mai avevo provato prima, cominciai a piangere, ogni secondo che passava la paura aumentava, una paura che era più grande di ogni altra cosa: non ci vedevo più per le lacrime che versavo, non riuscivo più a tenermi, le gambe mi tremavano, ero in preda al panico; tentai più volte di scendere dall'albero ma non ci riuscivo, non vedevo più i rami, non trovavo un ramo abbastanza grande dove appoggiarmi per aiutarmi a scendere. Secondi che sembravano anni, minuti come fossero secoli. Tentai di nuovo, trovai un ramo a cui appoggiai una gamba, mi aggrappai ad un altro ramo, finalmente - pensavo - sarei riuscito a far finire quest'incubo che sembrava non aver fine. Ad un certo punto sentii di nuovo quel fischio, capii subito che si trattava di un cecchino che aveva visto muoversi qualcosa: quel qualcosa … ero io!!!

Questa consapevolezza provocò in me una sensazione terribile, ancor più paura di prima: persi tutte le mie forze, persi l'equilibrio, la gamba scivolò, la mano cedette, caddi per dei secondi che non finivano. Ad un certo punto tutto si trasformò in un buio fitto.

(fine prima parte)

Armin Avdicevic - *Bosnia Erzegovina*

Benvenuta a casa mia

Era una normale giornata di luglio,
quando la nostra vita andò un pochino in subbuglio.
Il bimbo aveva le gambe tutte macchiate,
e il pediatra ipotizzò bastonate.
Avremmo risposto "Zitto e taci,
alle guance dovrebbe aver lividi, ma per i troppi baci".
In ospedale, per fortuna, c'era uno più bravo,
sentenziò "Qui c'è un deficit, non certo di coccole,
ma di fattore Ottavo."
La mamma cercò subito in rete, brutto vizio,
e scoprì che c'era una terapia E.V. : bell'indizio!
Tornò dal dottore tutta speranzosa,
ma lui le spiegò che E.V. stava per... Endovenosa!!
Si sentì svenire, ogni parola era vana,
delegò la pappa del bimbo ai nonni per una settimana.
Era triste, non aveva dubbi di amarlo,
ma quel bimbo… c'era da aver paura a toccarlo!
All'improvviso, in testa, c'erano tanti pensieri,
eppure, il bimbo, era lo stesso di ieri...
Un bimbo vivace, allegro e scaltro,
cosa vuoi gli interessasse, di cosa fosse un emartro?
Lui voleva correre, e crescere in fretta,
anche se tenuto per la maglietta!

Quasi quasi non volevo viver più,
potevo essere io ad averti dato ´sta schiavitù?

Ma sei stato tu, col tuo sorriso ancora sdentato,
a riportare la pace, nel mio cuore acciaccato.
Le prime parole, le smorfie, i bacetti sulle cosce,
e tutta l'ingenuità, che solo un bimbo conosce…

Arrivò la prima infusione e poi anche la profilassi,
speriamo di poterla far sempre... se no son… caxxi!
All'inizio ero agitata, ero proprio mal messa,
mentre tu con l'ago infilato prendevi la tua prima cotta...
per la dottoressa!!

Sei sempre stato bravo, più di quanto avrei mai immaginato,
e saperti con il fattore in circolo è come… vederti rinato.

Vorresti infondere tutti, a tutte le ore,
e quando il farmaco scende dal tubicino, esclami
"Eccola! L'Acqua d'Amore!".
Parco, scivolo e salti, grazie all'infusione fatta ieri e domani,
corri finalmente libero dai miei scudi umani.

Certo avrei preferito tu vedessi, questo è scontato,
tante farfalline, solo su un prato.
Ma sei un bimbo normale, come tutti i bambini,
come tale ti cresceremo, e ti saremo vicini.
Faremo di tutto, e questa è la nostra priorità,
… far di te un adulto che ci conviva, in consapevole serenità.

Chissà poi, nel frattempo, la medicina che strada piglia,
magari, prima o dopo, uscirà pure… 'sta famosa pastiglia!!!

Averti amore è stupendo, e anche di più,
perche senza quella X malconcia... non saresti QUI, e non
saresti...TU.

Ora che ci penso...
Non avrei te, senza l'emofilia,
quindi, mia cara ... benvenuta a casa mia!

Una mamma umbra - ***Italia***

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