



Roma, 22 marzo 2018 - Mancata attuazione dell'accordo per l'assistenza sanitaria ai pazienti affetti da Malattie Emorragiche Congenite (MEC): questo il tema che la Federazione delle Associazioni Emofilici (FedEmo) intende portare all'attenzione delle Istituzioni in occasione della XIV Giornata Mondiale dell'Emofilia che in Italia si celebrerà il prossimo 16 aprile.

“A 5 anni dalla firma dell'accordo MEC, raggiunto nel 2013 insieme alle Istituzioni su istanza presentata da FedEmo - ha dichiarato l'avv. Cristina Cassone, Presidente della Federazione - siamo costretti a registrare un'inerzia sostanziale da parte delle Istituzioni locali che non hanno dato seguito pratico a quanto contenuto nel documento. Questo è causa di un livello disomogeneo di assistenza interregionale che comporta non solo significativi costi socio-sanitari, ma anche forti disagi nella vita personale e lavorativa di pazienti e famiglie”.

Attraverso l'accordo MEC, il Governo, le Regioni e le Province Autonome di Trento e Bolzano si erano impegnati a definire il percorso assistenziale per le persone affette da MEC, al fine di garantire loro qualità, sicurezza ed efficienza nell'erogazione dei Livelli Essenziali di Assistenza Sanitaria (LEA) in riferimento alla formulazione della diagnosi, al processo di cura, alla gestione delle emergenze emorragiche, alla prevenzione e al trattamento delle complicanze dirette ed indirette della patologia.

“La Giornata Mondiale dell'Emofilia - ha concluso l'avv. Cassone - è un momento importante per dare voce ai bisogni insoddisfatti dei nostri pazienti, ma vuole essere anche un momento costruttivo, di confronto e di reale collaborazione con le Istituzioni affinché la qualità di vita delle persone con Malattie Emorragiche Congenite possa migliorare sostanzialmente”.

Cos'è l'Emofilia

L'emofilia è una malattia rara di origine genetica che colpisce soprattutto i maschi. Solo in Italia ne soffrono oltre 4.300 persone, mentre in Europa sono circa 31.000 le persone affette da emofilia A e B. Se in un individuo sano la fuoriuscita di sangue dai vasi sanguigni si arresta rapidamente, chi è colpito da

emofilia è soggetto a numerose emorragie.

Il processo di coagulazione del sangue comporta l'attivazione di numerose proteine del plasma in una sorta di reazione a catena. Due di queste proteine, prodotte nel fegato, il fattore VIII ed il fattore IX, sono carenti o presentano un difetto funzionale nelle persone affette da emofilia. A causa di questo deficit gli emofilici sono facilmente soggetti ad emorragie esterne ed interne, più o meno gravi.

I sintomi

Tutte le persone subiscono danni minimi nel corso della loro vita quotidiana e nella maggior parte dei casi l'organismo è in grado di ripararli. Anche nelle persone emofiliche, nella maggior parte dei casi, piccole ferite o graffi non creano problemi.

Ma le piccole lesioni delle pareti vasali a livello di articolazioni (emartri) e muscoli (ematomi) possono continuare a sanguinare, provocando emorragie. Queste emorragie talvolta sono "spontanee", poiché è impossibile risalire alla causa che ha provocato il sanguinamento.

È raro che i neonati presentino problemi, questo almeno fino a che non iniziano a stare seduti o a camminare, di solito attorno all'età di sei/nove mesi. Nei bambini con emofilia grave possono essere presenti ecchimosi (piccole emorragie sottocutanee) nelle parti del corpo in cui vengono sollevati o sorretti.

I primi segnali di un'emorragia, che possono mettere in guardia i genitori, sono una tumefazione dolorosa o il rifiuto del bambino a muovere un braccio o una gamba. Poi, man mano che cresce, il bambino impara a riconoscere da solo un'emorragia, ma il timore di un'iniezione, di non poter andare a scuola o a giocare, o la paura di essere ricoverato in ospedale, spesso lo spinge a nascondere l'accaduto ai suoi genitori.

Le articolazioni più comunemente colpite sono il ginocchio, la caviglia (in particolare nei bambini), il gomito, la spalla e l'anca.

I bambini sono più soggetti degli adulti agli episodi emorragici, ma il numero di emorragie è imprevedibile: un emofilico può andare incontro ad un'emorragia più volte alla settimana o poche volte l'anno.

In assenza di un adeguato trattamento, emartri ripetuti a livello di una stessa articolazione provocano deformità e impotenza funzionale. Sono frequenti anche gli ematomi che, se non adeguatamente trattati, provocano danno muscolare.