



ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ Α.Π.Θ.
ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ



ΠΑΙΔΑΓΩΓΙΚΗ ΣΧΟΛΗ ΠΔΜ
ΤΜΗΜΑ ΔΗΜΟΤΙΚΗΣ ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗΣ

**ΔΙΑΘΕΜΑΤΙΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ
«ΚΡΙΤΙΚΗ ΣΚΕΨΗ ΚΑΙ ΗΠΙΕΣ ΔΕΞΙΟΤΗΤΕΣ (SOFT SKILLS)
ΣΤΙΣ ΒΙΟΪΑΤΡΙΚΕΣ ΕΠΙΣΤΗΜΕΣ»**

ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΔΙΑΤΡΙΒΗ

**Ποιότητα ζωής στα άτομα με Αιμορροφιλία και
ο ρόλος του Νοσηλευτή**



Μόκα Ελένη

Ντόβα Ζαχαρώ

Επιβλέπουσα Καθηγήτρια : Σοφία Βακαλοπούλου

Καθηγήτρια Αιματολογίας Α.Π.Θ.

Θεσσαλονίκη, Ιούνιος 2020

Η ΤΡΙΜΕΛΗΣ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

ΣΟΦΙΑ ΒΑΚΑΛΟΠΟΥΛΟΥ, ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ Α.Π.Θ.

ΚΑΡΑΓΙΑΝΝΗΣ ΑΣΤΕΡΙΟΣ, ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΠΑΘΟΛΟΓΙΑΣ Α.Π.Θ.

ΔΟΥΜΑΣ ΜΙΧΑΗΛ, ΑΝ. ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΠΑΘΟΛΟΓΙΑΣ Α.Π.Θ.

Στις κόρες μου Ειρήνη και Νάσια
Μόκα Ε.

Στους γιούς μου Αποστόλη και Γιώργο
Ντόβα Ζ.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

	ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΩΝ	7
	ΠΕΡΙΛΗΨΗ	8
	ABSTRACT	9
	ΕΙΣΑΓΩΓΗ	10
	ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ	11
	ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	
	ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο	13
1.	Αιμορροφιλία	13
1.1	Ιστορική αναδρομή	13
1.2	Ορισμός-Επιδημιολογία	15
1.3	Μηχανισμός αιμόστασης	15
1.3.1	<i>Πρωτογενής αιμόσταση</i>	15
1.3.2	<i>Δευτερογενής αιμόσταση</i>	15
1.4	Τύποι Αιμορροφιλίας	16
1.4.1	<i>Αιμορροφιλία Α</i>	16
1.4.2	<i>Αιμορροφιλία Β</i>	16
1.5	Κληρονομικότητα	17
1.6	Διάγνωση	19
1.7	Οικογένειες χωρίς ιστορικό αιμορροφιλίας	20
1.8	Κλινική εικόνα	21
1.8.1	<i>Επίπεδα βαρύτητας</i>	21
1.8.2	<i>Βαριά Αιμορροφιλία</i>	22
1.8.3	<i>Μέτρια Αιμορροφιλία</i>	22
1.8.4	<i>Ήπια Αιμορροφιλία</i>	22
1.9	<i>Κλινικές εκδηλώσεις</i>	23
1.9.1	<i>Αίμαρθρα</i>	23
1.9.2	<i>Αιματώματα</i>	24
1.9.3	<i>Αιμορραγίες βλεννογόνων</i>	24
1.9.4	<i>Αιματουρία</i>	25
1.9.5	<i>Εγκεφαλική αιμορραγία</i>	25
1.9.6	<i>Αιμορραγίες μετά από τραυματισμό ή χειρουργική επέμβαση</i>	25
1.10	Θεραπεία	25

1.10.1	<i>Ιστορική αναδρομή</i>	25
1.10.2	<i>Σύγχρονη αντιμετώπιση</i>	27
1.11	Θεραπεία υποκατάστασης	28
1.12	Επιπλοκές της θεραπείας	28
1.12.1	<i>Ιογενείς λοιμώξεις</i>	28
1.12.2	<i>Ανάπτυξη ανασταλτών του παράγοντα VIII ή IX</i>	29
2.	Ποιότητα ζωής	29
2.1	Ορισμός	29
2.2	Ποιότητα ζωής σε σχέση με την υγεία στα άτομα με αιμορροφιλία	31
2.3	Η αναγκαιότητα της αλληλεπίδρασης στη σχέση μεταξύ νοσηλευτή και ατόμων με αιμορροφιλία	34
2.4	Ήπιες δεξιότητες-soft skills	36
	Εννοιολόγηση	36
2.4.1	<i>Ενσυναίσθηση</i>	37
2.4.2	<i>Επικοινωνία</i>	38
2.4.3	<i>Ενεργητική ακρόαση</i>	39
	ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	
	ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο	41
3.	Σκοπός και στόχοι της έρευνας	41
4.	Ερευνητικά ερωτήματα	41
5.	Καινοτομία της έρευνας	42
6.	Μεθοδολογία της έρευνας	42
6.1	Εργαλεία συλλογής δεδομένων	43
6.1.1	<i>Ποσοτική προσέγγιση - Ερωτηματολόγιο: Haem-A-QoL</i>	43
6.1.2	<i>Ποσοτική προσέγγιση - Ερωτηματολόγιο: 'Consultation and Relational Empathy (CARE)</i>	44
6.2	Δείγμα	45
6.3	Ενημέρωση συμμετεχόντων	46
6.4	Διάρκεια της έρευνας	46
6.5	Στατιστικές μέθοδοι	47
	ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο	
7.	Αποτελέσματα	48
7.1	Ερωτηματολόγιο με δημογραφικά και κλινικά στοιχεία	48

7.1.1	Στατιστικά χαρακτηριστικά του δείγματος ως προς τα δημογραφικά και κλινικά στοιχεία	48
7.1.2	Συσχέτιση μεταξύ ηλικιακής ομάδας και συνυπαρχόντων νοσημάτων	50
7.1.3	Συσχέτιση μεταξύ βαρύτητας νόσου και θεραπείας προφύλαξης	50
7.1.4	Συσχέτιση μεταξύ δημογραφικών και κλινικών χαρακτηριστικών	51
7.1.5	Συσχέτιση μεταξύ ηλικιακής ομάδας και της μόλυνσης HIV και HCV	52
8.	Ερωτηματολόγιο Haem-A-QoI	56
8.1	Ερωτηματολόγιο Haem-A-QoI στο σύνολο των ασθενών	56
8.2	Μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL σε όλους τους ασθενείς	61
9.	Συσχετίσεις του Haem-A-QoI	62
9.1	Συσχέτιση του Haem-A-QoI με τις ηλικιακές ομάδες	62
9.2	Συσχέτιση του Haem-A-QoI με τις μορφές Αιμορροφιλίας	68
9.3	Συσχέτιση του Haem-A-QoI με τη θεραπεία προφύλαξης	72
9.4	Συγκριτικές μελέτες του Haem-A-QoI	73
10.	Ερωτηματολόγιο Consultation and Relational Empathy (Care)	74
11.	Ανάλυση αποτελεσμάτων-Συζήτηση	76
12.	Προτάσεις-Συμπεράσματα	89
	ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ	92
	ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	93

ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΕΣ

Κατάλογος Συντομογραφιών

Ελληνικοί όροι

ΠΖ: Ποιότητα ζωής

ΑΚΒΕ: Αιμορροφιλικό Κέντρο Βορείου Ελλάδος

Ξενογλωσσικοί όροι

CARE (Consultation and Relational Empathy): Διαβούλευση και σχεσιακή ενσυναίσθηση)

FVIII (Factor VIII): Παράγοντας πήξης VIII

FIX (Factor IX): Παράγοντας πήξης IX

Haem-A-QoL (Haemophilia Quality of Life questionnaire for Adult): Ερωτηματολόγιο για Ενήλικες για την Ποιότητα Ζωής στην Αιμορροφιλία

Hard Skills: “Σκληρές” Δεξιότητες

HBV (Hepatitis B virus): Ιός ηπατίτιδας Β

HCV (Hepatitis C virus): Ιός ηπατίτιδας C

HIV (Human immunodeficiency virus) : Ιός Ανοσοανεπάρκειας του Ανθρώπου

HRQoL (Health Related Quality of Life): Ποιότητα Ζωής σχετιζόμενη με την Υγεία)

QoL (Quality of life): Ποιότητα Ζωής

SPSS (Statistical Package for Social Sciences): Στατιστικό Πακέτο για τις Κοινωνικές Επιστήμες

Soft Skills: Ήπιες Δεξιότητες

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η αιμορροφιλία είναι μια χρόνια νόσος, που προκαλεί άμεσες και σοβαρότατες επιπτώσεις στην καθημερινή ζωή των ατόμων που πάσχουν από αυτή, καθώς ο πόνος που βιώνουν καθημερινά αποτελεί αναπόσπαστο κομμάτι της ζωής τους. Ο αντίκτυπος που δημιουργείται τόσο στη σωματική και ψυχική υγεία αλλά και στην κοινωνική, οικογενειακή και οικονομική κατάστασή τους είναι δυσμενής, με αποτέλεσμα τα άτομα αυτά να παρουσιάζουν πολυσχιδείς συναισθηματικές επιπλοκές καθότι αναγκάζονται να συμβιβαστούν σε πολλούς τομείς της ανάπτυξης των δραστηριοτήτων τους.

Η παρούσα εργασία επιδιώκει να αξιολογήσει την ποιότητα ζωής των ατόμων αυτών, εκτιμώντας διαστάσεις της καθημερινής τους ζωής και λαμβάνοντας υπόψη και την ύπαρξη συνοδών νοσημάτων, που σαφώς επιβαρύνουν την κατάσταση της υγείας του ατόμου.

Στοχεύει επιπλέον, να αναδείξει την αξία της θετικής στάσης του νοσηλευτή απέναντι στον ασθενή, την αναγκαιότητα για ενεργοποίηση και επάρκεια προσωπικών ικανοτήτων και δεξιοτήτων, γνωστών ως soft skills, όπως η ενσυναίσθηση και η επικοινωνία, οι οποίες θα συμβάλουν στην αποκωδικοποίηση του λόγου του ασθενούς και στην ανάπτυξη καλύτερων σχέσεων με τους ασθενείς.

Για τη συλλογή των στοιχείων, πραγματοποιήθηκε έρευνα με τη διανομή ερωτηματολογίων, τα οποία δόθηκαν προς απάντηση σε άτομα με αιμορροφιλία που παρακολουθούνται στο Αιμορροφιλικό Κέντρο Βορείου Ελλάδος (ΑΚΒΕ), στο Ιπποκράτειο Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης. Τα εργαλεία αυτά θα μπορούσαν να χρησιμοποιηθούν και για μια μελλοντική έρευνα με στόχο τη διατήρηση μιας συνεχούς και βέλτιστης αμφίδρομης σχέσης μεταξύ των επαγγελματιών υγείας και των αιμορροφιλικών ασθενών.

Λέξεις κλειδιά: Αιμορροφιλία, Ποιότητα ζωής, Συνυπάρχοντα νοσήματα, Ήπιες δεξιότητες, Σκληρές δεξιότητες, Ενσυναίσθηση, Επικοινωνία, Αλληλεπίδραση

ABSTRACT

Haemophilia is a chronic disease which has immediate and detrimental consequences on the everyday existence of individuals who are afflicted since the pain they endure on a daily basis evolves into an integral part of their lives. So adverse is the impact on their physical and mental health as well as on their social, family and financial situation that these individuals develop manifold emotional complications since they are compelled to compromise in many areas of their development.

The present study attempts to assess the quality of life of these individuals by evaluating the different aspects of their daily lives and by taking into consideration the presence of comorbidities which definitively aggravate the state of health of the patient. It additionally aims to expound on the merit of the nurse's positive attitude with regard to the patient, the necessity and the activation of personal faculties and expertise, known as 'soft skills' such as empathy and communication, which will undoubtedly contribute towards deciphering the patient's words and thus ensure the development of better relations with them.

For the collection of data a study was conducted through the distribution of questionnaires to haemophilia patients registered with the Haemophilia Center of Northern Greece at the "Hippocrateion" General Hospital of Thessaloniki.

These tools can most certainly be utilized in future research which will target the maintenance of a constantly growing reciprocal interaction between the healthcare professionals and haemophilic patients.

Keywords: Haemophilia, Quality of life, Appendant Conditions, Soft skills, Hard skills, Empathy, Communication, Interaction

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι αιμορροφιλικοί είναι μια ομάδα ασθενών, που λόγω της σπανιότητας και της πολυπλοκότητας της νόσου, των επιπλοκών της αλλά και της θεραπευτικής της αντιμετώπισης, καθιστούν αναγκαία μια σύνθετη αντιμετώπιση των προβλημάτων από εξειδικευμένα Κέντρα Αιμορροφιλίας. Στην Ελλάδα, λειτουργούν 5 θεσμοθετημένα Κέντρα Αιμορροφιλίας. Οι ενήλικες ασθενείς με αιμορροφιλία είναι καταγεγραμμένοι και παρακολουθούνται σε τρία Κέντρα Αιμορροφιλίας, στο Γενικό Νοσοκομείο Αθήνας «Λαϊκό», στο Ιπποκράτειο Γενικό Νοσοκομείο Αθήνας και στο Ιπποκράτειο Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης, ενώ τα παιδιά και οι έφηβοι με αιμορροφιλία παρακολουθούνται σε αντίστοιχα Κέντρα Αιμορροφιλίας στο Γενικό Νοσοκομείο Παιδών «Αγία Σοφία» της Αθήνας και στο Ιπποκράτειο Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης. Τα Κέντρα αυτά λειτουργούν σε 24ωρη βάση και είναι υπεύθυνα για την καταγραφή, την συστηματική παρακολούθηση, την ενημέρωση, την εκπαίδευση και την καθοδήγηση των ασθενών καθώς και τη θεραπευτική αντιμετώπιση της αιμορροφιλίας και των επιπλοκών της νόσου.

Η ζωή του ατόμου που πάσχει από Αιμορροφιλία άλλαξε ριζικά τα τελευταία 30 χρόνια. Η κατανόηση των παθογενετικών μηχανισμών της νόσου και η δυνατότητα θεραπευτικής αντιμετώπισης των αιμορραγικών επεισοδίων με τους αντιαιμορροφιλικούς παράγοντες, που είναι διαθέσιμοι τα τελευταία 40 χρόνια, συνετέλεσαν στην αύξηση του προσδόκιμου χρόνου επιβίωσης αλλά και της ποιότητας ζωής των αιμορροφιλικών ασθενών. Ο χρόνιος πόνος όμως και η αναπηρία που προκαλεί η αιμορροφιλική αρθροπάθεια, επηρεάζουν αναπόφευκτα την καθημερινότητά τους και την ψυχολογία τους και αποτελούν βασικό παράγοντα επιβάρυνσης της ποιότητας ζωής τους.

Στόχος της παρούσας εργασίας πρωτίστως ήταν η προσπάθεια ανάδειξης και καταγραφής του επιπέδου ποιότητας ζωής των ατόμων με αιμορροφιλία του Αιμορροφιλικού Κέντρου Βορείου Ελλάδος. Επιπλέον, το γεγονός ότι η παγκόσμια σύγχρονη τακτική απαιτεί όλο και περισσότερο την εφαρμογή μιας προσέγγισης με επίκεντρο τον ασθενή, θεωρήσαμε σκόπιμο να επιχειρήσουμε μια ανάλυση της ποιότητας της σχέσης μεταξύ του επαγγελματία υγείας και ειδικά του νοσηλευτή και των ασθενών με αιμορροφιλία με στόχο τη βελτίωση της ποιότητας αυτής.

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Ευχαριστούμε θερμά την επιβλέπουσα Καθηγήτριά μας κ. Σοφία Βακαλοπούλου Καθηγήτρια Αιματολογίας ΑΠΘ που μας ενέπνευσε, στήριξε τα βήματά μας στην προσπάθειά μας δίνοντας λύσεις με τις εποικοδομητικές και γόνιμες παρατηρήσεις της.

Ευχαριστούμε ιδιαίτερα τον Καθηγητή κ. Αστέριο Καραγιάννη, Καθηγητή Παθολογίας, Διευθυντή της Β΄ Προπαιδευτικής Παθολογικής Κλινικής και Πρόεδρο της Ιατρικής Σχολής ΑΠΘ, για την ουσιαστική βοήθειά του, τις χρήσιμες συμβουλές του στην σύνταξη του ερωτηματολογίου για τα συνοδά νοσήματα των ασθενών με αιμορροφιλία, οι οποίες συνέβαλαν στην αρτιότερη διαμόρφωση της εργασίας μας. Στη συνέχεια θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε την κ. Ταλιμτζή Περσεφόνη, Μαθηματικό, MSc, Εργαστήριο Υγιεινής, Ιατρική Σχολή ΑΠΘ, για την ουσιαστική συμβολή της στη στατιστική ανάλυση των αποτελεσμάτων της μελέτης.

Ευχαριστούμε επίσης την Dr. Sylvia von Mackensen για την άδεια χρήσης της ελληνικής έκδοσης του ερωτηματολογίου Haem- A-Qol (Haemophilia Quality of Life questionnaire for Adult) και τον Dr. Stewart Mercer, για την άδεια χρήσης του ερωτηματολογίου CARE (Consultation and Relational Empathy).

Τέλος, ένα μεγάλο ευχαριστώ οφείλουμε στους ασθενείς του Αιμορροφιλικού Κέντρου Βορείου Ελλάδος, οι οποίοι με καλή διάθεση και προθυμία ανταποκρίθηκαν στο αίτημά μας, δέχθηκαν να συμπληρώσουν τα ερωτηματολόγια και να βοηθήσουν την πραγματοποίηση της μελέτης αυτής.

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο

1. Αιμορροφιλία

1. 1 Ιστορική Αναδρομή

Παρότι αποτελεσματική θεραπεία για την αντιμετώπιση της αιμορροφιλίας είναι διαθέσιμη μόνο τις τελευταίες δεκαετίες, η νόσος ήταν γνωστή από την αρχαιότητα. Σε εβραϊκό κείμενο του 2ου αιώνα μ.Χ. (Rabbinical rulings), καταγράφεται η παλαιότερη ιστορική αναφορά για την αιμορροφιλία. Στο κείμενο αυτό αναφέρεται: "ο τρίτος γιος μιας γυναίκας εξαιρείται της περιτομής, αν τα δύο πρώτα αγόρια της είχαν πεθάνει από αιμορραγία μετά από περιτομή" [1,2].

Ο Μουσής Μαϊμονίδης (1135-1204), γιατρός εβραϊκής καταγωγής, εφάρμοσε αυτή την απόφαση στους γιους μιας γυναίκας, που είχε παντρευτεί δύο φορές γεγονός που δείχνει προφανώς ότι είχε κατανοήσει την κληρονομική φύση της νόσου.

Νωρίτερα, ο αραβικής καταγωγής γιατρός Albucasis (1013-1106) περιέγραψε την περίπτωση μιας οικογένειας, της οποίας οι άνδρες έχασαν τη ζωή τους μετά από ασήμαντο τραυματισμό.

Η πρώτη όμως σύγχρονη περιγραφή της αιμορροφιλίας αποδίδεται στον Dr John Conrad Otto, γιατρό από την Φιλαδέλφεια, ο οποίος το 1803 δημοσιεύει μια πραγματεία με τίτλο: «An Account of an Hemorrhagic Disposition in certain Families», (New York Medical Repository, 1803) και για το ίδιο θέμα στο Coxe's Medical Museum (1805). Παρότι αυτά τα έγγραφα είναι τα πρώτα που περιγράφουν τη νόσο, η πρώτη χρήση του όρου «αιμορροφιλία» γίνεται το 1828 από τον Ελβετό φοιτητή Friedrich Hopff σε εργασία του για την νόσο. Η αιμορροφιλία Β διαχωρίστηκε από την επικρατούσα σε συχνότητα αιμορροφιλία Α μόλις το 1952 και ονομάστηκε «νόσος Christmas», από το επώνυμο του πρώτου παιδιού που διαγνώστηκε με τη νόσο αυτή.

Η αιμορροφιλία χαρακτηρίστηκε συχνά ως βασιλική νόσος, κυρίως εξαιτίας της εμφάνισής της σε πολλά μέλη βασιλικών οικογενειών της Ευρώπης.



Εικόνα 1. Βασίλισσα Βικτώρια της Αγγλίας

Η βασίλισσα Βικτώρια της Αγγλίας είναι η διασημότερη φορέας αιμορροφιλίας στην ιστορία και ίσως η νόσος προέκυψε από μια αυτόματη μετάλλαξη, δεδομένου ότι ενώ δεν υπήρχε προηγούμενο ιστορικό αιμορροφιλίας στη βασιλική οικογένεια, το 8^ο παιδί της, ο Λεοπόλδος (1853), έπασχε από αιμορροφιλία. Ο Λεοπόλδος απεβίωσε μόλις στα 31 του χρόνια από εγκεφαλική αιμορραγία μετά από πτώση. Δύο μάλιστα από τις κόρες της Βασίλισσας Βικτώριας, η Αλίκη και η Βεατρίκη, ήταν φορείς της νόσου και έτσι η νόσος μεταφέρθηκε σε διάφορες βασιλικές οικογένειες της Ευρώπης, όπως αυτές της Ισπανίας και της Ρωσίας.



Εικόνα 2. Πρίγκιπας Alexei Romanov

Ο πιο διάσημος ίσως αιμορροφιλικός είναι ο πρίγκιπας Alexei Romanov, γιος του Τσάρου Νικόλαου II της Ρωσίας και δισέγγονος της Βασίλισσας Βικτώριας γεννημένος το 1904, του οποίου η ασθένεια θεωρήθηκε αιτία να διεισδύσει ο Ρασπούτιν στα ενδότερα της βασιλικής οικογένειας, οδηγώντας αργότερα στην πτώση της δυναστείας. Ωστόσο, η ασθένεια δεν τον σκότωσε. Δολοφονήθηκε σε ηλικία 13 ετών, το 1918, μαζί με την υπόλοιπη βασιλική οικογένεια της Ρωσίας μετά τη Ρωσική Επανάσταση.

1.2 Ορισμός-επιδημιολογία

Στον όρο αιμορροφιλία περιλαμβάνεται μία ομάδα κληρονομικών διαταραχών οι οποίες χαρακτηρίζονται από ελλείψεις των παραγόντων πήξης και οδηγούν σε διαταραχή του μηχανισμού αιμόστασης και σε δια βίου αιμορραγική διάθεση.

1.3 Μηχανισμός αιμόστασης

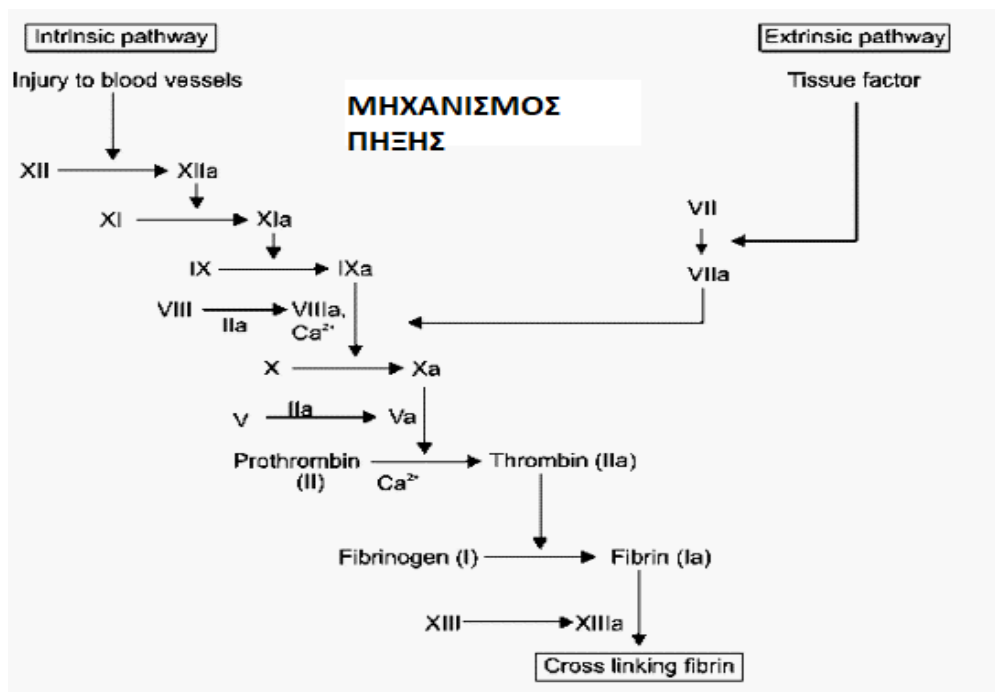
Η αιμόσταση διακρίνεται στην:

1.3.1 Πρωτογενή αιμόσταση

Είναι η αρχική φάση της αιμόστασης η οποία ακολουθεί τον αγγειακό τραυματισμό, την καταστροφή του ενδοθηλίου και την αποκάλυψη της υπενδοθηλιακής στιβάδας που αποτελείται κυρίως από ίνες κολλαγόνου. Τα αιμοπετάλια που έρχονται σε επαφή με την υπενδοθηλιακή στιβάδα, προσκολλώνται σ' αυτή μέσω μεμβρανικών υποδοχέων (γλυκοπρωτεϊνών) και ενεργοποιούνται. Με την ενεργοποίηση τα αιμοπετάλια εκθέτουν στην επιφάνεια τους φωσφατιδυλσερίνη, φωσφολιπίδιο που προσφέρει θέσεις σύνδεσης στα ένζυμα και τους συμπαράγοντες του πηκτικού μηχανισμού, αλλάζουν το σχήμα τους, εκκρίνουν το περιεχόμενο των αποθηκευτικών κοκκίων τους και συσσωρεύονται σχηματίζοντας τον αιμοπεταλιακό θρόμβο [3].

1.3.2 Δευτερογενή αιμόσταση

Είναι ένας καταρράκτης διαδοχικών αντιδράσεων με τις οποίες το διαλυτό ινωδογόνο μετατρέπεται σε αδιάλυτη ινική η οποία σταθεροποιεί την ασταθή αιμοπεταλιακή πλάκα, και σχηματίζεται ο θρόμβος. Στη δευτερογενή αιμόσταση συμμετέχουν οι παράγοντες πήξης (I, II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII, XIII). Στον καταρράκτη της πήξης διακρίνουμε δύο οδούς: την εξωγενή και την ενδογενή οδό, που καταλήγουν τελικά στην κοινή οδό, στην οποία μετατρέπεται η προθρομβίνη σε θρομβίνη και τελικά το ινωδογόνο σε ινική [4].



Εικόνα 3. Μηχανισμός πήξης του αίματος

1.4 Τύποι Αιμορροφιλίας

Υπάρχουν αρκετοί διαφορετικοί τύποι αιμορροφιλίας. Οι συνηθέστερες αιμορροφιλίες είναι:

1.4.1 Αιμορροφιλία Α

Χαρακτηρίζεται από μερική ή πλήρη έλλειψη του παράγοντα VIII (FVIII) της πήξης. Κατά τη μοριακή ανάλυση του DNA αποκαλύπτονται περισσότερες από 1000 μεταλλάξεις στο γονίδιο του παράγοντα VIII στο χρωμόσωμα X [5,6,7,8,9,10].

1.4.2 Αιμορροφιλία Β (Christmas Disease)

Η νόσος πήρε το όνομά της από τον Stephen Christmas, ο οποίος ήταν ο πρώτος που διαγνώστηκε με αιμορροφιλία Β το 1952. Αυτός ο τύπος χαρακτηρίζεται από μερική ή πλήρη έλλειψη του παράγοντα IX (FIX) της πήξης. Το ποσοστό έλλειψης της πρωτεΐνης καθορίζει και τη βαρύτητα της νόσου.

Η συχνότητα της αιμορροφιλίας Α είναι μία περίπτωση ανά 5.000 - 10.000 άρρενες με περίπου το 1/3 των ασθενών χωρίς οικογενειακό ιστορικό αιμορροφιλίας ενώ της αιμορροφιλίας Β είναι μία περίπτωση ανά 30.000 άρρενες. Η νόσος απαντάται χωρίς διάκριση σε όλες τις φυλές και σε όλες τις εθνικότητες. Ο αριθμός των ατόμων με αιμορροφιλία παγκοσμίως ανέρχεται στις 400.000 αλλά το 75% απ'

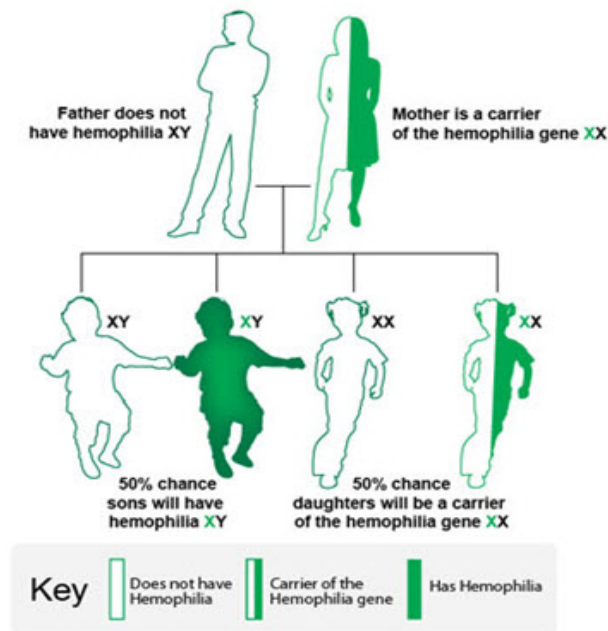
αυτούς θεραπεύονται ανεπαρκώς ή δεν έχουν καμιά πρόσβαση στη θεραπεία [11]. Στην Ελλάδα σήμερα υπολογίζεται ότι υπάρχουν 1055 άτομα με αιμορροφιλία Α και Β.

1.5 Κληρονομικότητα

Η αιμορροφιλία μεταβιβάζεται με τον υπολειπόμενο X φυλοσύνδετο χαρακτήρα και για το λόγο αυτό νοσούν μόνο οι άνδρες.

Ο καρυότυπος του ανθρώπου περιλαμβάνει 22 ζεύγη σωματικών και ένα ζεύγος φυλετικών χρωμοσωμάτων. Τα αρρενα άτομα έχουν ένα X και ένα Y χρωμόσωμα (XY) ενώ τα θήλεα δύο X χρωμοσώματα (XX). Τα αγόρια κληρονομούν το χρωμόσωμα X από τη μητέρα και το χρωμόσωμα Y από τον πατέρα τους. Τα κορίτσια κληρονομούν ένα χρωμόσωμα X από κάθε γονέα. Το χρωμόσωμα X περιέχει πολλά γονίδια που δεν υπάρχουν στο χρωμόσωμα Y. Αυτό σημαίνει ότι οι άντρες έχουν μόνο ένα αντίγραφο των περισσότερων γονιδίων στο χρωμόσωμα X, σε αντίθεση με τις γυναίκες που έχουν 2 αντίγραφα. Τα γονίδια που κωδικοποιούν τους παράγοντες VIII και IX βρίσκονται στο χρωμόσωμα X. Έτσι, οι άντρες μπορεί να γεννηθούν με αιμορροφιλία εάν κληρονομήσουν από τη μητέρα τους ένα X χρωμόσωμα το οποίο φέρει μετάλλαξη είτε στο γονίδιο του παράγοντα VIII ή του παράγοντα IX. Υπάρχει βέβαια και η σπάνια πιθανότητα να πάσχει μία γυναίκα από αιμορροφιλία αν ο πατέρας της είναι αιμορροφιλικός και η μητέρα φορέας της νόσου. Σε αυτή την περίπτωση, τα αιμορραγικά συμπτώματα είναι παρόμοια με αυτά των ανδρών που πάσχουν με αιμορροφιλία.

Οι γυναίκες φορείς έχουν 50% πιθανότητα να μεταφέρουν την μετάλλαξη σε κάθε εγκυμοσύνη. Τα αγόρια που θα γεννηθούν και κληρονομούν την μετάλλαξη πάσχουν από Αιμορροφιλία, ενώ τα κορίτσια που κληρονομούν την μετάλλαξη είναι φορείς της νόσου. Οι κόρες των αιμορροφιλικών ανδρών είναι υποχρεωτικά φορείς της νόσου ενώ η μετάλλαξη δεν μεταφέρεται στους γιούς.



Εικόνα 4. Κληρονομικότητα

Η αιμορροφιλία όμως μπορεί να προκύψει σε άτομα χωρίς οικογενειακό ιστορικό, εξαιτίας αυτόματης μετάλλαξης του υπεύθυνου γονιδίου.

Σε σπάνιες επίσης περιπτώσεις, ένα άτομο μπορεί να παρουσιάσει επίκτητη αιμορροφιλία, μια σπάνια και σοβαρή αιμορραγική διάθεση, η οποία προκαλείται από αιφνίδια ανάπτυξη αντισωμάτων (ανασταλτών), που στρέφονται κατά του παράγοντα VIII της πήξης, εξουδετερώνουν τη δραστηριότητα του και διαταράσσουν τον καταρράκτη της πήξης. Κύρια χαρακτηριστικά της νόσου είναι η αιφνίδια εκδήλωση αιμορραγίας, που συνοδεύεται από ανεξήγητη παράταση του aPTT. Σε αντίθεση με την κληρονομική αιμορροφιλία, που αφορά μόνο άνδρες, η επίκτητη αιμορροφιλία αφορά και τα δύο φύλα. Στις περισσότερες περιπτώσεις δεν υπάρχει γνωστή αιτία για την ανάπτυξή της (ιδιοπαθής). Η εγκυμοσύνη, η μεγάλη ηλικία, τα αυτοάνοσα ή νεοπλασματικά νοσήματα αποτελούν τις κύριες αιτίες εμφάνισής της. Η πλειοψηφία των περιπτώσεων αφορά άτομα μέσης και μεγάλης ηλικίας καθώς και νεαρές γυναίκες στην πλειονότητά τους μετά τον τοκετό. Σε ασθενείς με επίκτητη αιμορροφιλία εμφανίζονται σοβαρά αιμορραγικά επεισόδια, τα οποία είναι πολύ δύσκολο να αντιμετωπιστούν.

1. 6 Διάγνωση

Η ακριβής διάγνωση της νόσου κρίνεται απαραίτητη για το καθορισμό της βαρύτητας της νόσου αλλά και για την θεραπευτική της αντιμετώπιση δεδομένου ότι διάφορες αιμορραγικές διαταραχές μπορεί να έχουν παρόμοια συμπτώματα.

Η βαριά αιμορροφιλία συνήθως διαγιγνώσκεται τους πρώτους μήνες ζωής επειδή μπορεί να προκαλέσει σοβαρά προβλήματα ανεξέλεγκτης αιμορραγίας ακόμα και στη γέννηση (αιμορραγία από το κολόβωμα του ομφαλίου λώρου, κεφαλαιμάτωμα, κλπ). Σε άτομα με ήπια ή και μέτρια αιμορροφιλία η νόσος ενδέχεται να παραμείνει αδιάγνωστη για πολλά χρόνια και η διάγνωση της αιμορροφιλίας να τεθεί λόγω ανεξέλεγκτης αιμορραγίας μετά από τραυματισμό ή χειρουργική επέμβαση.

Η διάγνωση της αιμορροφιλίας προκύπτει από:

- το ατομικό και οικογενειακό ιστορικό
- την κλινική εικόνα του ασθενούς και
- τον εργαστηριακό έλεγχο

Η λήψη λεπτομερέστατου οικογενειακού ιστορικού αποτελεί το πρώτο σημαντικό βήμα της διάγνωσης. Είναι σημαντικό να ερωτηθεί ο ασθενής για τυχόν ιστορικό ρινορραγίας, ουλορραγίας, αιματοουρίας, ή παρατεταμένης ή ασυνήθους αιμορραγίας μετά από εξαγωγή δοντιού ή χειρουργική επέμβαση στον ίδιο ή σε συγγενείς πρώτου ή δευτέρου βαθμού. Επίσης, πρέπει να διευκρινιστεί η ηλικία στη οποία εμφανίστηκαν τα αιμορραγικά συμπτώματα προκειμένου να γίνει διαφορική διάγνωση της κληρονομικής και από την επίκτητη διαταραχή.

Η ακριβής διάγνωση της νόσου τίθεται με τον εργαστηριακό έλεγχο του μηχανισμού αιμόστασης και τον προσδιορισμό των επιπέδων των παραγόντων πήξης. Ο έλεγχος αυτός μπορεί να γίνει μόνο σε εργαστήριο που ακολουθεί αυστηρά πρωτόκολλα και διαδικασίες, που απαιτούν:

- γνώσεις και εμπειρία στον εργαστηριακό έλεγχο πήξης
- χρήση του σωστού εξοπλισμού και αντιδραστηρίων
- διασφάλιση της ποιότητας

Η γενική αίματος είναι φυσιολογική, ωστόσο, αν ένα άτομο με αιμορροφιλία έχει ασυνήθιστα βαριά αιμορραγία ή αιμορραγεί για μεγάλο χρονικό διάστημα, η αιμοσφαιρίνη και ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων μπορεί να είναι χαμηλός.

Στους ασθενείς με αιμορροφιλία παρατηρείται χαρακτηριστικά παράταση του χρόνου ενεργοποιημένης μερικής θρομβοπλαστίνης (aPTT) ενώ ο χρόνος προθρομβίνης (PT) και τα επίπεδα ινωδογόνου του πλάσματος είναι σε φυσιολογικά όρια. Τέλος ο προσδιορισμός χαμηλών επιπέδων των παραγόντων VIII ή IX της πήξης θέτουν τη διάγνωση και τον τύπο της αιμορροφιλίας καθώς και τη βαρύτητα της νόσου [12].

1.7 Οικογένειες χωρίς προηγούμενο ιστορικό αιμορροφιλίας

Περίπου το ένα τρίτο των νεογνών που διαγιγνώσκονται με αιμορροφιλία προέρχονται από οικογένειες χωρίς προηγούμενο ιστορικό αιμορροφιλίας. Στις περιπτώσεις αυτές ο παιδίατρος μπορεί να προσανατολίσει τη διαγνωστική του σκέψη προς τα προβλήματα της αιμόστασης και να προχωρήσει σε περαιτέρω έλεγχο για αιμορροφιλία σε ένα νεογέννητο αγόρι, εάν εμφανίσει τα εξής σημεία:

- κεφαλαιμάτωμα ή εγκεφαλική αιμορραγία μετά από δυστοκία ή μετά τη χρήση εμβρυουλκίας
- παρατεταμένη αιμορραγία μετά από αιμοληψία από τη φτέρνα του νεογνού για εργαστηριακό έλεγχο
- παρατεταμένη αιμορραγία μετά από περιτομή
- μεγάλος αριθμός ή εκτεταμένες εκχυμώσεις

Συνήθως όμως τα αιμορραγικά συμπτώματα και σημεία εμφανίζονται μόλις το βρέφος αρχίσει να έρπει ή να περπατά. Την περίοδο αυτή οι γονείς παρατηρούν ασυνήθιστες εκχυμώσεις ενώ όταν το παιδί θα αρχίσει να βγάζει δόντια παρατηρούν αιμορραγίες από τη γλώσσα ή τα χείλη.

Τα αιμορροφιλικά άτομα με τη σοβαρή μορφή της νόσου, συχνά διαγιγνώσκονται κατά το πρώτο έτος της ζωής γιατί μπορούν να έχουν σοβαρά προβλήματα αιμορραγίας. Τα παιδιά όμως με ήπιες μορφές αιμορροφιλίας μπορεί να διαγνωστούν πολύ αργότερα κατά τη διάρκεια της ζωής τους.

1.8 Κλινική εικόνα

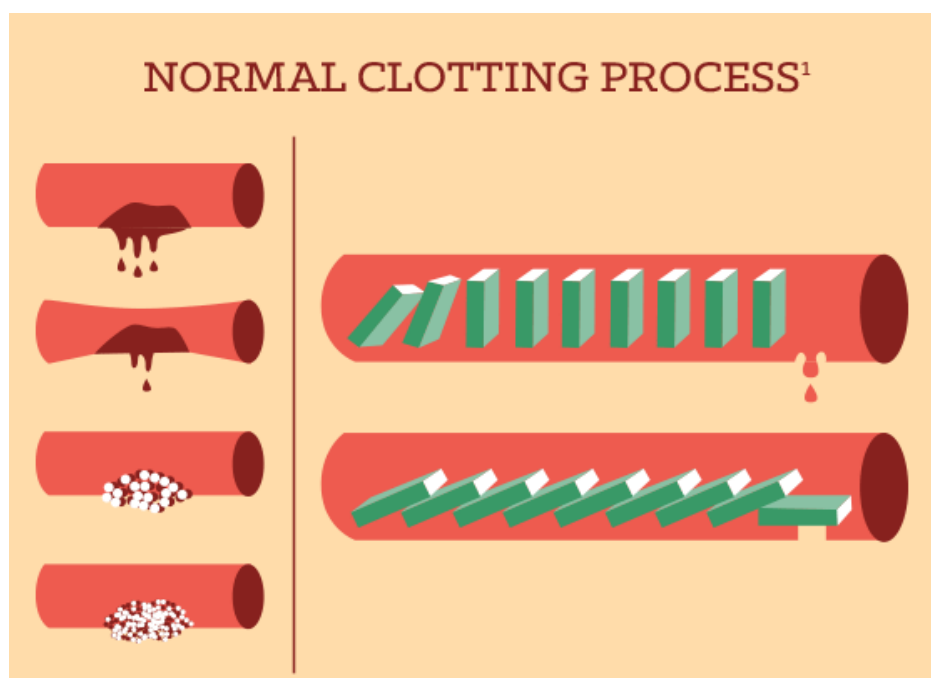
1.8.1 Επίπεδα βαρύτητας

Η σοβαρότητα της κλινικής εικόνας σχετίζεται με τα επίπεδα των παραγόντων VIII ή IX, στο αίμα. Η κλινική εικόνα της αιμορροφιλίας χαρακτηρίζεται ως ήπια, μέτριας βαρύτητας ή βαριά ανάλογα με το ποσό του παραγόμενου παράγοντα.

Πίνακας 1. Επίπεδα βαρύτητας

Βαρύτητα	Επίπεδα του παράγοντα VIII ή IX στο αίμα
Φυσιολογικά επίπεδα	50% - 100%
Ήπια αιμορροφιλία	>5% - 40%
Μέτρια αιμορροφιλία	1% - 5%
Βαριά αιμορροφιλία	<1%

Η αιμορροφιλία κατατάσσεται σε βαριά, μέτρια και ήπια και η κατάταξη αυτή αντικατοπτρίζει την ποικιλία των μεταλλάξεων που ανιχνεύονται στα γονίδια των παραγόντων VIII ή IX [13,14,15].



Εικόνα 5. Μηχανισμός αιμόστασης

Η μεγάλη αυτή ποικιλία και συχνότητα των μεταλλάξεων συμβαίνει σε οικογένειες με ιστορικό αιμορροφιλίας αλλά παρατηρείται και σε οικογένειες με ελεύθερο "ιστορικό".

1.8.2 Βαριά αιμορροφιλία

Τα νεογνά με βαριά αιμορροφιλία εκδηλώνουν αιμορραγικά συμπτώματα κατά την περιγεννητική περίοδο με αιμορραγία του ομφαλού. Η πιο συχνή κλινική εκδήλωση της νόσου είναι οι ενδοαρθρικές αιμορραγίες (αίμαρθρα) που συμβαίνουν κυρίως αυτόματα και εντοπίζονται κυρίως στις αρθρώσεις των γονάτων και στις ποδοκνημικές αρθρώσεις. Συχνές είναι επίσης και οι αυτόματες αιμορραγίες στους μύες (αιματώματα) καθώς και οι οπισθοπεριτοναϊκές αιμορραγίες (αιματώματα στους λαγονοψοϊτες μύες) [16]. Τα επεισόδια αυτά μπορεί να συμβαίνουν 2-5 φορές τον μήνα. Αιμορραγίες μπορεί να εντοπιστούν στα μαλακά μόρια, μετά από ενδομυϊκή ή ενδοφλέβια ένεση ή κατά τον εμβολιασμό, όπως επίσης και στις μικροεπεμβάσεις. Η χορήγηση προφυλακτικής θεραπείας έχει μειώσει δραματικά την εμφάνιση αιμορραγιών σε ασθενείς με βαριά αιμορροφιλία.

1.8.3 Μέτρια αιμορροφιλία

Η διάγνωση της μέτριας αιμορροφιλίας γίνεται πριν την ηλικία των 5-6 ετών. Το πιο συχνό σύμπτωμα της μορφής αυτής δεν είναι τόσο οι αυτόματες αιμορραγίες όσο οι παρατεταμένες και σοβαρές αιμορραγίες μετά από τραύμα μικρής έκτασης ή ελάσσονες χειρουργικές επεμβάσεις. Η εμφάνιση των επεισοδίων αυτών μπορεί να κυμαίνεται από ένα επεισόδιο το μήνα έως ένα επεισόδιο το χρόνο.

1.8.4 Ήπια αιμορροφιλία

Στην ήπια μορφή της νόσου, η διάγνωση μπορεί να τεθεί ακόμα και στην εφηβεία ή στην ενήλικη ζωή. Τα επεισόδια των αιμορραγιών δεν είναι αυτόματα, αλλά εκδηλώνονται μετά από τραύμα μεγαλύτερης έκτασης, κατά τη διενέργεια χειρουργικών επεμβάσεων ή την εξαγωγή δοντιών. Όταν ο ασθενής δεν λάβει την απαραίτητη θεραπεία προεγχειρητικά αλλά και μετεγχειρητικά, οι αιμορραγίες είναι σοβαρές και δύσκολα ελεγχόμενες [17,18,19,20].

1.9 Κλινικές εκδηλώσεις

Οι κύριες κλινικές εκδηλώσεις της αιμορροφιλίας είναι:

1.9.1 Αίμαρθρα

Οι ενδοαρθρικές αιμορραγίες αποτελούν το 85% των αιμορραγικών εκδηλώσεων στους αιμορροφιλικούς ασθενείς. Τα αίμαρθρα αρχίζουν όταν το παιδί αρχίζει να περπατάει, συμβαίνουν αυτόματα σε ασθενείς με επίπεδα παράγοντα VIII ή IX <1% ενώ είναι σπάνια σε ασθενείς με μέτρια ή βαριά αιμορροφιλία. Οι αρθρώσεις που προσβάλλονται πιο συχνά είναι κατά σειρά συχνότητας αυτές των γονάτων, των αγκώνων και οι ποδοκνημικές αρθρώσεις. Εκδηλώνονται με έντονο πόνο, διόγκωση της άρθρωσης και αδυναμία κίνησης ή βάρδισης. Η απορρόφηση του αίμαρθρου διαρκεί αρκετές μέρες ή και εβδομάδες. Υποτροπιάζουσες αιμορραγίες σε μια άρθρωση (άρθρωση «στόχος»), σε ασθενείς που δεν υποβάλλονται σε θεραπεία προφύλαξης ή υποθεραπεύονται, προκαλούν εναπόθεση αιμοσιδηρίνης στην αρθρική μεμβράνη που οδηγεί σε φλεγμονή, νεοαγγείωση και υπερτροφία της μεμβράνης, καταστροφή των αρθρικών χόνδρων και διάβρωση των οστών και τελικά ίνωση, μόνιμη παραμόρφωση της άρθρωσης και μυϊκή ατροφία (αιμορροφιλική αρθροπάθεια). Η αρθροπάθεια προκαλεί χρόνια πόνο και δυσχέρεια στην κίνηση και στη βάρδιση.



Εικόνα 6. Αιμορροφιλική αρθροπάθεια

1.9.2 Αιματώματα

Οι ενδομυϊκές αιμορραγίες (αιματώματα) είναι συχνές αιμορραγικές εκδηλώσεις στους αιμορροφιλικούς ασθενείς. Είναι συνήθως αυτόματες ή προκαλούνται μετά από άσκηση, μικρούς τραυματισμούς ή ενδομυϊκές ενέσεις. Οι μύες που προσβάλλονται κυρίως είναι οι τετρακέφαλοι, οι λαγονοψοϊτες και οι μύες του αντιβραχίου. Εκδηλώνονται με έντονο πόνο και περιορισμό κινήσεων. Τα μυϊκά αιματώματα αν δεν αντιμετωπιστούν έγκαιρα ή θεραπευτούν ανεπαρκώς μπορεί να προκαλέσουν παράλυση λόγω πίεσης περιφερικών νεύρων, όπως π.χ. παράλυση του μηριαίου νεύρου λόγω αιματώματος του λαγονοψοϊτη μυός, ή ισχαιμία λόγω αιματώματος των μυών του αντιβραχίου.

Υποτροπιάζουσες αιμορραγίες μπορεί να οδηγήσουν στη δημιουργία μάζας με το σχηματισμό κάψας γύρω από τα μη απορροφηθέντα αίμαθρα ή αιματώματα (ψευδοόγκος). Οι ψευδοόγκοι έχουν την τάση να μεγεθύνονται και αν δεν αντιμετωπιστούν χειρουργικά μπορεί να προκαλέσουν πίεση και βλάβη παρακειμένων οργάνων και κατάγματα [21].

1.9.3 Αιμορραγίες βλεννογόνων

Επιστάξεις και ρινορραγίες είναι συχνές στους αιμορροφιλικούς ασθενείς ιδιαίτερα σε ρινική συμφόρηση λόγω λοίμωξης του ανώτερου αναπνευστικού ή αλλεργίας. Οι αιμορραγίες από το στοματικό βλεννογόνο αρχίζουν πολύ νωρίς και είναι συνήθως τραυματικής αιτιολογίας. Το δήγμα της γλώσσας και η αιμορραγία του εδάφους του στόματος μπορεί να προκαλέσει απόφραξη της αναπνευστικής οδού. Η ανατολή και η απόπτωση των νεογιλών οδόντων δεν προκαλεί αιμορραγίες αλλά βαριές και μερικές φορές θανατηφόρες αιμορραγίες μπορεί να προκαλέσει η εξαγωγή δοντιών και η αμυγδαλεκτομή χωρίς την κατάλληλη θεραπεία.

Αιμορραγίες του γαστρεντερικού συστήματος συνοδεύουν συνήθως βλάβες όπως οισοφαγίτιδα, γαστρίτιδα, πολυποδίαση και εκκολπωματίτιδα. Η λήψη ασπιρίνης ή άλλων αντιαιμοπεταλιακών ή αντιφλεγμονωδών φαρμάκων είναι συχνά η αιτία γαστρεντερικής αιμορραγίας στους αιμορροφιλικούς ασθενείς. Ασθενείς που πάσχουν από κίρρωση λόγω ηπατίτιδας C μπορεί να εμφανίσουν αιμορραγία ανωτέρου πεπτικού λόγω ρήξης κισσών οισοφάγου.

1.9.4 Αιματοουρία

Επεισόδια ανώδυνης αιματοουρίας παρατηρούνται σε περίπου 60% των αιμορροφιλικών ασθενών, χωρίς προηγούμενο ιστορικό τραυματισμού, λοίμωξης ή λιθίασης. Τα περισσότερα επεισόδια είναι ανώδυνα, αλλά συχνά η απόφραξη των ουροφόρων οδών με πήγματα αίματος μπορεί να οδηγήσει σε κωλικούς, υδρονέφρωση ή νεφρική ανεπάρκεια.

1.9.5 Εγκεφαλική αιμορραγία

Η εγκεφαλική αιμορραγία είναι η πλέον σοβαρή και δυνητικά θανατηφόρα κλινική εκδήλωση της νόσου και ευθύνεται για το 25% των θανάτων των αιμορροφιλικών ασθενών. Η αιμορραγία μπορεί να είναι υπαρχνοειδής, επισκληρίδια, υποσκληρίδια ή ενδοεγκεφαλική και μπορεί να είναι αυτόματη ή να οφείλεται σε μικροτραυματισμό. Εκδηλώνεται με συμπτώματα όπως έντονη κεφαλαλγία, αυχενική δυσκαμψία, εμετός και σύγχυση [12].

1.9.6 Αιμορραγίες μετά από τραυματισμό ή χειρουργική επέμβαση

Μεγάλη και δυνητικά θανατηφόρα αιμορραγία μπορεί να προκληθεί μετά από τραυματισμό ή χειρουργική επέμβαση, ακόμη και σε ασθενείς με ήπια αιμορροφιλία, αν δεν αντιμετωπιστεί έγκαιρα με τη χορήγηση του παράγοντα VIII ή IX. Η συρραφή του τραύματος μόνο δεν είναι αρκετή για τη διακοπή της αιμορραγίας.

1.10 Θεραπεία

1.10.1 Ιστορική αναδρομή

Η θεραπεία της αιμορροφιλίας στοχεύει στην υποκατάσταση του παράγοντα που ανεπαρκεί με σκοπό τη φυσιολογική αιμόσταση. Όπως αναφέρθηκε και στην ιστορική αναδρομή της Αιμορροφιλίας, η παθογένεια αυτής της νόσου, ήταν άγνωστη τουλάχιστον μέχρι τα τέλη του 18ου αιώνα. Στις αρχές του 19ου αιώνα αναπτύχθηκε η έρευνα για την κληρονομική αυτή νόσο. Το μόνο που ήταν γνωστό μέχρι τότε για τη νόσο, ήταν ότι υπήρχε μια αιμορραγική διάθεση σε άρρενα μέλη ορισμένων οικογενειών που αρχικά αποδόθηκε στην ευθραυστότητα των αγγείων και στη συνέχεια, το 1840, στην απουσία κάποιου συστατικού στο αίμα των ασθενών αυτών, η οποία επιβεβαιώθηκε εργαστηριακά το 1893. Λίγα χρόνια αργότερα, το 1911, βρέθηκε ότι συστατικό του πλάσματος φυσιολογικών ατόμων συμβάλλει στη βελτίωση της πήξης του αίματος των αιμορροφιλικών ασθενών. Το συστατικό αυτό

στο πλάσμα ονομάστηκε αντ αιμορροφιλική σφαιρίνη και ταυτίστηκε με τον παράγοντα VIII της πήξης.

Στις αρχές της δεκαετίας του 1940, γινόταν προσπάθειες επεξεργασίας του πλάσματος για την απομόνωση των παραγώγων του όπως είναι η αλβουμίνη, οι παράγοντες πήξης, οι ανοσοσφαιρίνες κ.λ.π., οπότε η αντιμετώπιση των αιμορραγιών γενικότερα, αλλά και των αιμορραγικών επεισοδίων των αιμορροφικών ασθενών, γινόταν με την χορήγηση αυτών των παραγώγων. Τότε εφαρμόστηκε και η μέθοδος κλασματοποίησης του πλάσματος με αιθανόλη που συνέβαλε στην απομόνωση αυτών των συστατικών. Το 1947 ο Αργεντινός Alfredo Pavlovsky διεπίστωσε ότι το πλάσμα ενός αιμορροφικού ατόμου, μπορεί να συμβάλλει στη διόρθωση της πήξης του αίματος ενός άλλου αιμορροφικού ατόμου, γεγονός που σηματοδότησε στη διάκριση των διαφόρων τύπων αιμορροφιλίας. Έτσι έγινε γνωστό ότι υπάρχουν δύο τύποι αιμορροφιλίας που οφείλονται στην ανεπάρκεια των παραγόντων VIII και IX της πήξης [22].

Τη δεκαετία του 1950 και στις αρχές της δεκαετίας του 1960 η αντιμετώπιση των αιμορραγικών επεισοδίων στους αιμορροφικούς ασθενείς, γινόταν με τη χορήγηση ολικού αίματος ή φρεσκοκατεψυγμένου πλάσματος τα οποία περιείχαν μη επαρκή ποσότητα FVIII και FIX με αποτέλεσμα η αιμορραγία να μην αντιμετωπίζεται αποτελεσματικά. Στις περιπτώσεις που η αιμορροφιλία ήταν βαριά, μια αιμορραγία ενός ζωτικού οργάνου, ένας τραυματισμός ή μια χειρουργική επέμβαση, ήταν η κυριότερη αιτία θανάτου των ασθενών συνήθως στην παιδική ηλικία ή στη νεαρή ενήλικη ζωή τους [23].

Το 1965 η Judith Graham Pool ανακάλυψε το κρυοκαθίζημα, παράγωγο του πλάσματος που περιέχει μεγαλύτερες ποσότητες παράγοντα FVIII. Αυτό αποτέλεσε σημαντική πρόοδο στην θεραπεία της αιμορροφιλίας [24].

Η αρχή της σύγχρονης αντιμετώπισης της αιμορροφιλίας έγινε τη δεκαετία του 1970 όταν λυοφιλοποιημένοι συμπυκνωμένοι παράγοντες VIII και IX ήταν διαθέσιμοι σε ευρεία κλίμακα. Η καινοτομία αυτή, σε συνδυασμό με την ευρεία υιοθέτηση της κατ' οίκον θεραπείας επέτρεψε την έγκαιρη αντιμετώπιση των αιμορραγιών, τη δραστική μείωση των μυοσκελετικών βλαβών που προκαλούν οι υποτροπιάζουσες αιμορραγίες, την χειρουργική αντιμετώπιση της αρθροπάθειας και συνέβαλε τελικά

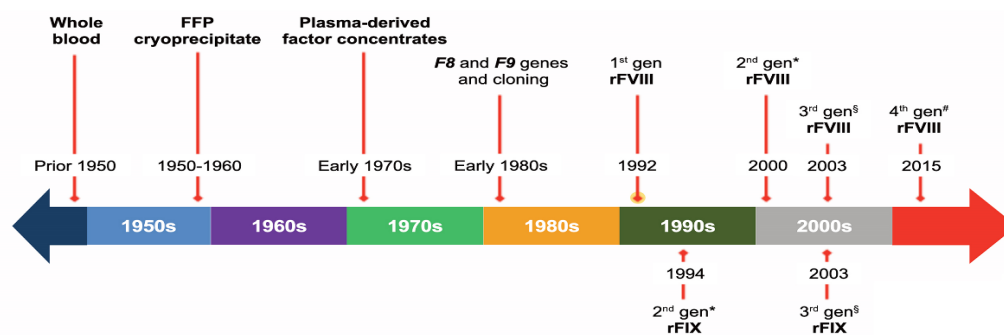
στη δραματική βελτίωση της ποιότητας ζωής και του προσδόκιμου επιβίωσης των αιμορροφιλικών ασθενών [25].

1.10.2 Σύγχρονη αντιμετώπιση της αιμορροφιλίας

Σήμερα για την αντιμετώπιση της αιμορροφιλία διατίθενται:

A) Λυοφιλοποιημένοι συμπυκνωμένοι παράγοντες VIII και IX που παρασκευάζονται από τη ψυχρή αποξήρανση του πλάσματος. Η εισαγωγή μεθόδων ανίχνευσης των ιών στην αιμοδοσία και η εφαρμογή μεθόδων αδρανοποίησης των ιών κατά την επεξεργασία του πλάσματος καθιστά τα σκευάσματα αυτά ασφαλή και αποτελεσματικά [26].

B) Ανασυνδυσασμένοι παράγοντες VIII και IX. Η κλωνοποίηση των γονιδίων των παραγόντων VIII και IX το 1982 και 1984 αντίστοιχα οδήγησε στην παραγωγή των παραγόντων αυτών με την τεχνολογία του ανασυνδυσασμένου DNA από κυτταροκαλλιέργειες. Τα σκευάσματα είναι διαθέσιμα από τη δεκαετία του 1990 και είναι απόλυτα ασφαλή δεδομένου ότι δεν περιέχουν ανθρώπινες πρωτεΐνες.



Εικόνα 7. Εξέλιξη της θεραπείας της αιμορροφιλίας

Γ) Παράγοντες VIII και IX με παρατεταμένο χρόνο ημίσειας ζωής. Πρόκειται για ανασυνδυσασμένους παράγοντες οι οποίοι έχουν συνδεδεμένο στο μόριό τους το Fc τμήμα της ανοσοσφαιρίνης G1 ή το μόριο PEG ή ανασυνδυσασμένη αλβουμίνη. Η τροποποίηση αυτή αυξάνει το χρόνο ημίσειας ζωής των παραγόντων στο πλάσμα, βελτιώνει τη φαρμακοκινητική των παραγόντων και παρέχει τη δυνατότητα διατήρησης υψηλότερων, από τα κατώτερα όρια, επιπέδων του παράγοντα VIII για μεγαλύτερο χρόνο, μείωσης του αριθμού των ενδοφλέβιων εγχύσεων, μεγαλύτερη προστασία από τις αιμορραγίες και βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών.

Δ) Θεραπεία χωρίς παράγοντες. Πρόκειται για παράγοντες που μιμούνται τη δράση του παράγοντα VIII ή παρεμποδίζουν τη δράση των φυσικών αντιπηκτικών, όπως του αναστολέα της οδού του ιστικού παράγοντα (TFPI), της αντιθρομβίνης (AT) και της

ενεργοποιημένης πρωτεΐνης C (APC). Στην πρώτη κατηγορία ανήκει το μονοκλωνικό αντίσωμα Emicizumab [27].

Ε) Γονιδιακή θεραπεία

1.11 Θεραπεία υποκατάστασης

Η χορήγηση του παράγοντα VIII ή IX γίνεται είτε κατ' επίκληση (on demand) σε περίπτωση αιμορραγικού επεισοδίου είτε στα πλαίσια θεραπείας προφύλαξης (prophylaxis). Η προφυλακτική θεραπεία είναι η θεραπεία εκλογής σε ασθενείς με βαριά αιμορροφιλία και διακρίνεται σε:

- Πρωτογενή προφύλαξη με έναρξη πριν την ηλικία των 3 ετών και πριν τη δεύτερη ενδοαρθρική αιμορραγία ή εναλλακτικά και χωρίς προηγούμενη ενδοαρθρική αιμορραγία
- Δευτερογενή προφύλαξη με έναρξη μετά 2 ή περισσότερες ενδοαρθρικές αιμορραγίες ή μετά την ηλικία των 3 ετών και πριν ανάπτυξη αρθροπάθειας και
- Τριτογενής προφύλαξη με έναρξη μετά την εγκατάσταση της αιμορροφιλικής αρθροπάθειας

Η προφυλακτική θεραπεία:

- Μειώνει τη συχνότητα των αιμορραγικών επεισοδίων
- Μειώνει τη συχνότητα των αιμάρθρων και των ενδοαρθρικών μικροαιμορραγιών
- Προλαμβάνει την ανάπτυξη αρθροπάθειας
- Μειώνει το χρόνιο πόνο και βελτιώνει τη φυσική κατάσταση των ασθενών
- Μειώνει την απώλεια εργατοωρών και σχολικών ωρών
- Βελτιώνει την ποιότητα ζωής
- Μειώνει τον κίνδυνο εγκεφαλικής αιμορραγίας [28].

1.12 Επιπλοκές της θεραπείας

1.12.1 Ιογενείς λοιμώξεις

Πριν τη δεκαετία του 1980 οι συμπτωκωμένοι παράγοντες πήξης παρασκευάζονταν από μείγμα πλάσματος χιλιάδων δωτών και η μόλυνση των σκευασμάτων από ιούς όπως ο HIV και της ηπατίτιδας A, B και C ήταν συνήθης. Για το λόγο αυτό το AIDS, η ηπατίτιδα και η χρόνια ηπατική ανεπάρκεια, η κίρρωση ήπατος και ο ηπατοκυτταρικός καρκίνος ήταν η κύρια αιτία θανάτου των αιμορροφιλικών ασθενών στις δεκαετίες 1970 - 1990. Η ανάπτυξη νέων ευαίσθητων τεχνικών ανίχνευσης των ιών, η βελτίωση του ελέγχου των αιμοδοτών και η διάθεση

ασφαλών συμπτυκνωμένων παραγόντων που παρασκευάζονται από το πλάσμα ή ανασυνδυασμένων αντιαιμορροφιλικών παραγόντων εκμηδένισαν την πιθανότητα μετάδοσης ιογενών λοιμώξεων. Επιπλέον, θεραπευτική προσέγγιση με σύγχρονα αντικά φάρμακα βελτίωσε την ποιότητα ζωής των αιμορροφιλικών ασθενών που επιβίωσαν και μείωσε σημαντικά τη θνησιμότητα από ηπατίτιδα και AIDS [29].

1.12.2 Ανάπτυξη ανασταλτών του παράγοντα VIII ή IX

Η σοβαρότερη επιπλοκή της αντιαιμορροφιλικής θεραπείας είναι η ανάπτυξη αλλοαντισωμάτων (ανασταλτών) έναντι των εξωγενώς χορηγηθέντων παραγόντων VIII ή IX, τους οποίους το ανοσοποιητικό σύστημα του ασθενούς, αναγνωρίζει ως ξένες πρωτεΐνες. Πρόκειται για IgG αντισώματα τα οποία εξουδετερώνουν την αιμοστατική δράση του παράγοντα. Περίπου 30% των ασθενών με αιμορροφιλία A και 5% των ασθενών με αιμορροφιλία B αναπτύσσουν ανασταλτές συνήθως τις πρώτες 50 ημέρες έκθεσης στον παράγοντα. Η ανάπτυξη ανασταλτών επιδεινώνει την αιμορραγική διάθεση και αυξάνει τη νοσηρότητα και θνησιμότητα των πασχόντων.

Η εκρίζωση του ανασταλτή γίνεται με τη θεραπεία ανοσοανοχής στη οποία συχνές εγχύσεις μικρών ή μεγάλων δόσεων του παράγοντα VIII στοχεύουν στην αποκατάσταση της ανοχής του ανοσοποιητικού συστήματος και στη διακοπή της παραγωγής αντισωμάτων.

Η αντιμετώπιση των αιμορραγικών επεισοδίων γίνεται με παράγοντες που παρακάμπτουν τους παράγοντες VIII ή IX (bypassing agents) όπως το ενεργοποιημένο προθρομβινικό σύμπλεγμα (aPCC), το οποίο περιέχει παράγοντες II, VII, IX και X και ο ενεργοποιημένος ανασυνδυασμένος παράγοντας VII (rFVIIa).

Πρόσφατα στη θεραπεία των ασθενών με ανασταλτές προστέθηκε το μονοκλωνικό αντίσωμα Emicizumab το οποίο συνδέεται αντί του παράγοντα VIII με τους ενεργοποιημένους παράγοντες IX και X και οδηγεί στο σχηματισμό θρομβίνης και στη αιμόσταση [30].

2. Ποιότητα ζωής

2.1 Ορισμός

Τα τελευταία χρόνια αυξήθηκε το ερευνητικό ενδιαφέρον των ιατρών, των νοσηλευτών και των άλλων επαγγελματιών υγείας, για την ποιότητα ζωής των ασθενών και την ανάπτυξη ερευνητικών εργαλείων για τη εκτίμησή της. Η αξιολόγηση των αποτελεσμάτων των ερευνών στο θέμα αυτό συμβάλλει σημαντικά

στην επικοινωνία μεταξύ του επαγγελματία υγείας και του ασθενή και στη βελτίωση των παρεχόμενων υπηρεσιών υγείας, με απώτερο στόχο τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών.

Η «ποιότητα ζωής» είναι έννοια πολυδιάστατη και ο όρος έχει διαχρονικά δεχτεί πολλαπλές προσεγγίσεις ως προς τη σημασία του.

Το ερώτημα του «*εὖ ζῆν*» έχει απασχολήσει τη σκέψη και τον συναισθηματικό κόσμο του ανθρώπου διαχρονικά. Ο αρχαίος Έλληνας φιλόσοφος Αριστοτέλης (384-322 π.χ.) στο έργο του «*Ηθικά Νικομάχεια*» αναφέρει: «*τὸ δ' εὖ ζῆν καὶ τὸ εὖ πράττειν ταὐτὸν ὑπολαμβάνουσι τῷ εὐδαιμονεῖν*» και θεωρεί την «ευδαιμονία» ως το ὑψιστο αγαθό και τον τελικό σκοπό της ζωής του ανθρώπου, η οποία ισοδυναμεί με το «*εὖ ζῆν*» και το «*εὖ πράττειν*». Αναφέρει επίσης ότι «*ἡ εὐδαιμονία ἐστὶ ψυχῆς ἐνέργειά τις κατ' ἀρετὴν τελείαν*», δηλαδή η ευδαιμονία είναι μια ευχάριστη ψυχική κατάσταση που προκύπτει από ψυχική δραστηριότητα, η οποία είναι σύμφωνη με την τέλεια αρετή. Αυτό που οδηγεί επομένως στην ευδαιμονία, δηλαδή στην ευτυχία και την ψυχική ευχαρίστηση, σύμφωνα με τον Αριστοτέλη, είναι άσκηση της τέχνης της αρετής. Σύμφωνα με τον Freud, η ευτυχία πηγάζει από τις διαπροσωπικές σχέσεις του ατόμου, ενώ σύμφωνα με άλλους μελετητές, η ποιότητα ζωής ταυτίζεται με τη δυνατότητα πρόσβασης στις απαραίτητες, για την εξασφάλιση της ευτυχίας, του συνθήκες σε μία δεδομένη κοινωνία.

Η ευρύτερη έννοια του όρου «ποιότητα ζωής» (Quality of life - QoL) ορίζεται, σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας, ως: «*Η αντίληψη που έχει το άτομο για τη θέση του στη ζωή, μέσα στα πλαίσια του συστήματος αξιών και πολιτισμικών χαρακτηριστικών της κοινωνίας στην οποία ζει, καθώς και σε συνάρτηση με τους προσωπικούς στόχους, τις προσδοκίες, τα πρότυπα και τις ανησυχίες του και δηλώνει την πλήρη φυσική, ψυχική και κοινωνική ευεξία και όχι μόνο την έλλειψη νόσου ή αναπηρίας*».

Η ποιότητα ζωής είναι ένα σύνολο παραμέτρων με τρεις διαστάσεις: την σωματική ευεξία, την ψυχική ευεξία και την κοινωνική ευεξία. Ο ακριβής ορισμός του όρου είναι ασαφής δεδομένου ότι περιλαμβάνει τις προσωπικές προτιμήσεις του κάθε ατόμου, τις εμπειρίες που έχει αποκομίσει στη διάρκεια της ζωής του, τις αντιλήψεις και στάσεις του σε σχέση με τις διαστάσεις της καθημερινής ζωής, οι

οποίες κινούνται στο χώρο της φιλοσοφίας, της ψυχολογίας, της οικονομίας, της πολιτικής, του πολιτισμού και των διαπροσωπικών σχέσεων [31].

Έτσι κάθε ερευνητής υιοθετεί το διαφορετικό ορισμό ανάλογα τα εκάστοτε πολιτισμικά ή κοινωνικά πλαίσια και αντιλήψεις.

Τη δεκαετία 1960-70 στην Αμερική, εκδηλώθηκε το ενδιαφέρον για τη έννοια «ποιότητα ζωής» και για τη διεπιστημονική προσέγγιση του θέματος από ειδικούς στις κοινωνικές επιστήμες, την ιατρική, την ψυχολογία, την κοινωνιολογία και τις οικονομικές επιστήμες.

Γίνεται επομένως αντιληπτό από τους παραπάνω ορισμούς για την ποιότητα ζωής ότι υπάρχει ένας διαχωρισμός μεταξύ των «αντικειμενικών» και «υποκειμενικών» παραμέτρων.

Στις αντικειμενικές παραμέτρους περιλαμβάνονται:

- Η υγεία
- Το φυσικό περιβάλλον
- Ο χώρος και οι συνθήκες διαβίωσης
- Η διαθεσιμότητα του χρόνου
- Η κοινωνική δραστηριοποίηση
- Η οικονομική ικανότητα κάλυψης βασικών αναγκών
- Η ασφάλεια του περιβάλλοντος

Στις υποκειμενικές παραμέτρους περιλαμβάνονται:

- Η αναφερόμενη ικανοποίηση από τη ζωή
- Το αίσθημα επάρκειας και ικανοποίησης από τη λειτουργικότητα του ατόμου σε διάφορους τομείς της ζωής
- Η ικανοποίηση από τις παρεχόμενες υπηρεσίες και η δυνατότητα συμμετοχής σε ποικίλες δραστηριότητες (ψυχαγωγικές, εκπαιδευτικές κλπ).

Για τον ορισμό της «ποιότητας ζωής» είναι απαραίτητος ο συνδυασμός αντικειμενικών και υποκειμενικών παραμέτρων ενώ η αξιολόγησή της πρέπει να περιλαμβάνει κριτήρια υποκειμενικά αλλά και αντικειμενικά, που καθορίζονται από την εκτίμηση των εξωτερικών συνθηκών [32-33].

2.2 Ποιότητα ζωής σε σχέση με την υγεία στα άτομα με αιμορροφιλία

Για την καλύτερη κατανόηση και εκτίμηση της επίπτωσης της νόσου στην ποιότητα ζωής, η έννοια της εξειδικεύεται και χρησιμοποιείται με ένα συγκεκριμένο

τρόπο στο χώρο της υγείας και ορίζεται ως «ποιότητα ζωής σχετιζόμενη με την υγεία» (Health-Related Quality of Life/HRQL). Η ποιότητα ζωής σε σχέση με την υγεία εξετάζεται στο πλαίσιο της νόσου, δηλαδή πώς η νόσος και η θεραπεία της επιδρούν στην καθημερινότητα του πάσχοντος ατόμου και πώς αισθάνεται ο πάσχων σε επίπεδο σωματικής και σεξουαλικής λειτουργικότητας, ψυχικής και κοινωνικής ευεξίας, καθώς και το μέγεθος της ικανοποίησης που λαμβάνει ο ασθενής από τις προσφερόμενες υπηρεσίες υγείας. Σύμφωνα με έρευνες που έχουν γίνει στο αντικείμενο αυτό, έχει παρατηρηθεί ότι τα άτομα με χρόνια νοσήματα βιώνουν μειωμένα επίπεδα ποιότητας ζωής.

Η έννοια της ποιότητας ζωής σχετιζόμενη με την υγεία κέντρισε το ενδιαφέρον των ερευνητών για μελέτες με επίκεντρο τον ασθενή και τα αξιόπιστα αποτελέσματα των μελετών αυτών μπορούν να συνεισφέρουν στη διαμόρφωση δράσεων που απαιτούν νέες προτεραιότητες και νέους τρόπους συμπεριφοράς από τους επαγγελματίες υγείας, με σκοπό τη βελτίωση της ζωής των ατόμων με χρόνια νοσήματα. Σε κάθε χρόνιο νόσημα η ποιότητα ζωής εξαρτάται από την ιδιαιτερότητα της νόσου και τις θεραπείες. Η ασθένεια εξαντλεί τα ψυχικά αποθέματα του ατόμου, με περίπλοκες υπαρξιακές συνέπειες, δεδομένου ότι του στερεί την δυνατότητα να ανταποκριθεί στα καθημερινά του καθήκοντα και να ενασχοληθεί με τις αγαπημένες του δραστηριότητες, κατάσταση η οποία εκλαμβάνεται ως μειονέκτημα που απαιτεί αλλαγές.

Όσον αφορά τη στάση ζωής των ασθενών απέναντι στη χρόνια νόσο, παρόλο που οι ασθενείς μπορούν να εκφράζουν αρνητικές αντιλήψεις που σχετίζονται με το χρόνιο νόσημά τους, όπως η δυσκολία αντιμετώπισης δυσάρεστων συμπτωμάτων και του χρόνιου πόνου, η κατάθλιψη, η απώλεια αυτοεκτίμησης, η αβεβαιότητα για το μέλλον, η αδυναμία να εργαστούν και η κοινωνική απομόνωση, συχνά αντιμετωπίζουν την ασθένειά τους με θετική στάση. Πράγματι, οι ασθενείς με χρόνιες ή συγγενείς διαταραχές έχει αναφερθεί ότι δέχονται την κατάστασή τους ως μέρος της κανονικής ζωής και μπορεί να περιγράψουν τη νόσο ως θετική εμπειρία επειδή αποτελεί το μέσο για τη βελτίωση των σχέσεων, τη συμμετοχή τους στους συλλόγους ασθενών και την προβολή τους στα μέσα κοινωνικής δικτύωσης και ενημέρωσης, γεγονός που τους επιτρέπει να αναπτύσσουν σχέσεις, να ανταλλάσσουν απόψεις με άτομα που πάσχουν με το ίδιο νόσημα και για να προσφέρουν βοήθεια στους άλλους.

Από μελέτες που αφορούν άτομα με χρόνιες νόσους έχει διαπιστωθεί ότι συχνά οι ασθενείς δίνουν λιγότερη αξία στην υγεία και την εργασία τους και περισσότερο στις διαπροσωπικές σχέσεις και στη βοήθεια που παρέχουν στους άλλους. Σε πολλές περιπτώσεις μάλιστα οι ασθενείς αυτοί αναφέρουν ότι είναι ικανοποιημένοι από το γεγονός ότι έκαναν και πέτυχαν στην πορεία της ζωής τους περισσότερο, συγκριτικά με πολλά άλλα άτομα χωρίς προβλήματα υγείας. Αυτά τα συναισθήματα και το αποτέλεσμα της επικοινωνίας που έχουν αναπτύξει οι ασθενείς με χρόνια νόσο, είναι θέματα που ενδιαφέρουν τους κλινικούς γιατρούς ώστε να αξιολογήσουν την ποιότητα ζωής των ασθενών τους [35].

Όσον αφορά την αιμορροφιλία, το άτομο που πάσχει από τη νόσο μπορεί να χάσει την αυτονομία του, λόγω των αυτόματων αιμορραγιών και την άμεση εξάρτησή του από τη θεραπεία υποκατάστασης ή να μην είναι σε θέση να ακολουθήσει κάποια φυσική δραστηριότητα λόγω της αρθροπάθειας και του χρόνιου πόνου. Ταυτόχρονα μεγάλο ποσοστό ασθενών μπορεί να παρουσιάσει και ψυχολογικές διαταραχές, όπως άγχος και κατάθλιψη που οδηγούν σε κοινωνική απομόνωση. Η έγκαιρη διάγνωση αλλά και η σωστή αντιμετώπιση της νόσου είναι πολύ σημαντικοί παράγοντες που συμβάλουν ουσιαστικά στη διατήρηση της σωματικής και ψυχικής υγείας του αιμορροφιλικού ατόμου και στη εξασφάλιση υψηλής ποιότητας ζωής. Οι πρόσφατες εξελίξεις στην ιατρική, όπως η γενικευμένη εφαρμογή της σύγχρονης θεραπείας υποκατάστασης έχει αλλάξει την πρόγνωση της αιμορροφιλίας και ιδιαίτερα την εξέλιξη και την πρόληψη των επιπλοκών της. Η γνώση και κυρίως η πρόσβαση στη θεραπεία μείωσε τον πόνο και την ακινητοποίηση, που προκαλούσαν οι επανειλημμένες και συχνά ανεξέλεγκτες αιμορραγίες, μείωσε τον κίνδυνο εμφάνισης αιμορροφιλικής αρθροπάθειας και κατ' επέκταση τον κίνδυνο μόνιμης αναπηρίας και τους επέτρεψε να προγραμματίζουν τη ζωή τους και να αισιοδοξούν για το μέλλον.

Τις προηγούμενες δεκαετίες ένας αιμορροφιλικός ασθενής θα μπορούσε να χάσει τη ζωή του στη διάρκεια ενός αυτόματου αιμορραγικού επεισοδίου ή ενός ελαφρού τραύματος ή μιας χειρουργικής επέμβασης, ειδικά αν βρισκόταν σε απόσταση από τα μεγάλα αστικά κέντρα και τα εξειδικευμένα Κέντρα Αιμορροφιλίας. Σήμερα τα άτομα με αιμορροφιλία και ιδιαίτερα αυτά που υποβάλλονται σε θεραπεία προφύλαξης, έχουν τη δυνατότητα να εκπαιδεύονται και να εργάζονται, χωρίς σημαντική απώλεια σχολικών ωρών και εργατοωρών και να

συμμετέχουν σε αθλήματα ή δραστηριότητες, οι οποίες ήταν απαγορευτικές στο παρελθόν [34]. Με την κατάλληλη θεραπεία υποκατάστασης μπορεί επίσης να υποβληθεί και σε σοβαρές χειρουργικές επεμβάσεις, γεγονός που αλλάζει θεαματικά και το επίπεδο ζωής του πάσχοντα και της οικογένειάς του.

Η αξιολόγηση της HRQoL των αιμορροφιλικών ασθενών είναι ουσιαστικά η προσπάθεια της ιατρικής να εστιάσει όχι μόνο στην σωματική υγεία αλλά και στην ευζωία και στη συναισθηματική υγεία του ασθενή και έχει γίνει ολοένα και πιο δημοφιλής, καθώς στην πραγματικότητα, προσφέρει τη μοναδική ευκαιρία να έχουμε ένα έγκυρο μέτρο της αντίληψης του ασθενούς για το συνολικό αποτέλεσμα της παροχής φροντίδας στους ασθενείς με αιμορροφιλία. Συμβάλλει επίσης σημαντικά στην αξιολόγηση των παλαιών και των νέων στρατηγικών θεραπείας καθώς και των νέων φαρμάκων, ζητώντας από τον ασθενή να απαντήσει σε ερωτήσεις που σχετίζονται με το όφελος και τη βελτίωση της ποιότητας ζωής, που έχει τελικά αποκτήσει από συγκεκριμένες θεραπείες [36].

Επιπρόσθετα, η αξιολόγηση HRQoL μπορεί να βοηθήσει στη σύγκριση των συστημάτων υγειονομικής περίθαλψης και των μέσων φροντίδας των αιμορροφιλικών ασθενών μεταξύ των χωρών και να αποτελέσει σημαντικό μοχλό πίεσης προς τους υγειονομικούς φορείς, με σκοπό την εναρμόνιση των εθνικών υπηρεσιών υγείας με αυτές των χωρών που παρέχουν υψηλότερο επίπεδο φροντίδας στους ασθενείς τους.

Τέλος, η αξιολόγηση της HRQoL μπορεί να εφαρμοστεί στην εξέταση των ασθενών με αιμορροφιλία ταυτόχρονα με τον ετήσιο κλινικό ή εργαστηριακό έλεγχο και να βοηθήσει στον έλεγχο της ποιότητας της αντιμετώπισης των ασθενών αυτών αξιολογώντας αν η θεραπεία που παρέχεται σε κάθε ασθενή είναι ικανή να διατηρήσει ή να βελτιώσει την ποιότητα ζωής του. Ταυτόχρονα η σωστή αξιολόγηση των απαντήσεων του ασθενή στο ερωτηματολόγιο του HRQoL μπορεί να συμβάλλει στην έγκαιρη διάγνωση προβλημάτων τα οποία δεν αναφέρει ο ασθενής, όπως η κατάθλιψη, η σεξουαλική δυσλειτουργία κλπ. [37].

2.3 Η αναγκαιότητα της αλληλεπίδρασης μεταξύ νοσηλευτή και ατόμων με αιμορροφιλία

Τα τελευταία χρόνια οι κοινωνικές επιστήμες και ιδιαίτερα η Κοινωνιολογία, ασχολήθηκε εκτενώς και με ιδιαίτερο ζήλο, με τη διαπροσωπική σχέση ανάμεσα στον

επαγγελματία υγείας και τον ασθενή. Η σχέση αυτή είναι μια σχέση πολύπλευρη και απαιτητική, που λειτουργεί αναδραστικά και πάντα σε συνδυασμό με την υποδομή λειτουργίας και οργάνωσης των υπηρεσιών υγείας και συμβάλλει καθοριστικά στην αποτελεσματικότητα της παρεχόμενης υγειονομικής περίθαλψης.

Ο ιατρός, ο νοσηλευτής και γενικά ο επαγγελματίας υγείας, που ασχολείται με ασθενείς με χρόνια νοσήματα, όπως είναι η αιμορροφιλία, βλέπουν συχνά τον ασθενή, στα πλαίσια της παρακολούθησής του. Οι συναντήσεις αυτές είναι αφορμή να γνωρίσουν τον ασθενή τους, να μάθουν πως αισθάνεται και πως αντιλαμβάνεται την ασθένειά του και να του δώσουν τις κατάλληλες συμβουλές. Πρόκειται για μια αμφίδρομη σχέση που ξεκινά με τη διάγνωση της νόσου, παραμένει στενή σε όλη τη διάρκεια της ζωής του και αποτελεί την κύρια προϋπόθεση για τη σωστή αντιμετώπιση της ασθένειας.

Ο επαγγελματίας υγείας οφείλει, τόσο απέναντι στον ασθενή όσο και απέναντι στον εαυτό του ως λειτουργός, να εμπνέει την εμπιστοσύνη στον ασθενή, να επικοινωνεί μαζί του, να τον ακούσει και να τον συμβουλεύει όχι μόνο για τη θεραπεία και την καλύτερη έκβαση της υγείας του, αλλά και για τη βελτίωση της ποιότητας της ζωής του. Θα πρέπει επίσης να εμπνέει αισιοδοξία στον ασθενή, που έχει ανάγκη από αλλαγές στον τρόπο ζωής του και που έχει ανάγκη ιδεών, κινήτρων και θάρρους για να αντιμετωπίσει δημιουργικά την καθημερινότητά του.

Ο ασθενής, ως άμεσος δέκτης τέτοιου είδους ολοκληρωμένης και ποιοτικής αντιμετώπισης και φροντίδας, μπορεί να εκφραστεί για το πως επηρεάζει η χρόνια πάθηση όχι μόνο τη σωματική και ψυχική του υγεία αλλά και άλλους τομείς της ζωής του όπως η οικογένεια, η εργασία και η κοινωνικοποίηση.

Η ποιότητα της αλληλεπίδρασης μεταξύ επαγγελματία υγείας και ασθενή, καθορίζει σε μεγάλο βαθμό την ικανοποίηση του ασθενή, τη συμμόρφωσή του στις ιατρικές οδηγίες, ενισχύει το αίσθημα εμπιστοσύνης και ασφάλειας και διευκολύνει τον ασθενή να αντιλαμβάνεται το πρόβλημά του στις πραγματικές του διαστάσεις.

Υπάρχει επομένως ανάγκη συνεχούς και συστηματικής εκπαίδευσης των επαγγελματιών υγείας, με στόχο την ανάπτυξη και καλλιέργεια ήπιων δεξιοτήτων που συμβάλλουν στο βέλτιστο δυνατό θεραπευτικό αποτέλεσμα. Πολλές έρευνες στην Αμερική έχουν καταδείξει την αξία της εκπαίδευσης για την ανάπτυξη δεξιοτήτων, όπως η επικοινωνία και η δημιουργικότητα ή, όπως εκφράζεται στην

Αγγλική γλώσσα, για την ανάπτυξη της ικανότητας ‘‘to think and act Out of the box’’.

2.4 Ήπιες δεξιότητες - soft skills

Εννοιολόγηση

Με τον όρο ήπιες δεξιότητες (soft skills) περιγράφεται το σύνολο των προσωπικών, θετικών χαρακτηριστικών ικανοτήτων και δεξιοτήτων που διαθέτει κάποιος, οι οποίες συνθέτουν τον χαρακτήρα και την προσωπικότητά του και τα αξιοποιεί στην επαγγελματική του καριέρα, προκειμένου να συνεργάζεται, να επικοινωνεί και να διαπραγματεύεται, με τον καλύτερο δυνατό τρόπο, προκειμένου να ανταπεξέλθει στα καθήκοντά του, καθώς οι ήπιες αυτές δεξιότητες ενισχύουν τις ανθρώπινες σχέσεις, την απόδοση στην εργασία και την αξία στην αγορά [38].

Σε αντίθεση, οι σκληρές δεξιότητες (hard skills) είναι τα τυπικά και ποσοτικοποιήσιμα προσόντα, που εύκολα μπορούν να προσδιοριστούν και να αξιολογηθούν και τα οποία αναφέρονται στις τεχνικές και γνωστικές δεξιότητες, στις οποίες εξειδικεύεται κάποιος για την απόκτηση επαγγελματικής αρτιότητας.

Τα soft skills, δεν διδάσκονται στο υπάρχον εκπαιδευτικό πλαίσιο, δεν είναι εύκολο να ποσοτικοποιηθούν και να αξιολογηθούν. Αναφέρονται στο συνδυασμό των τεχνικών γνώσεων με τον τρόπο αλληλοεπίδρασης με τους άλλους, εφαρμόζονται σε κάθε πεδίο εργασίας και επηρεάζουν την επαγγελματική καριέρα, με στόχο το καλύτερο δυνατό αποτέλεσμα στον εργασιακό χώρο [38].

Οι δεξιότητες αυτές, σύμφωνα με την Καθηγήτρια Ψυχολογίας Diana Halpern, είναι υψηλές νοητικές λειτουργίες και τα κύρια χαρακτηριστικά τους είναι ότι: είναι αναστοχαστικές, δηλαδή το άτομο, που τις ενεργοποιεί, κάνει αναστοχασμό προκειμένου να αντιμετωπίσει μία δύσκολη κατάσταση, εμπεριέχουν κρίση και το άτομο συνεχώς αναλύει και συνθέτει τα βήματά του, δεν εκτελούνται μηχανικά αλλά μετά από σκέψη, η οποία δεν εκλύεται αυτόματα και συνειρμικά και τέλος είναι ευαίσθητες ως προς το περιεχόμενό τους και είναι αυτορρυθμιζόμενες [39].

Οι επαγγελματίες υγείας, που ασχολούνται με χρονίως πάσχοντες ασθενείς, θα πρέπει να διαθέτουν, πλην των τυπικών προσόντων, τέτοιου είδους δεξιότητες οι οποίες είναι πολλές, αλλά οι κυριότερες από αυτές είναι οι:

- Δεξιότητες επικοινωνίας (Communication)
- Ενσυναίσθηση (Empathy)
- Προσαρμοστικότητα (Adaptability)
- Δημιουργική σκέψη (Creativity)
- Ηγετικές ικανότητες (Leadership)
- Υπευθυνότητα (Responsibility)
- Ευελιξία (Flexibility)
- Θετική στάση (Positive Attitude)
- Επαγγελματισμός (Business Etiquette)
- Διαπροσωπικές ικανότητες (Interpersonal Relationship).
- Διαπολιτισμική αντίληψη και κατανόηση (Intercultural communication)
- Ομαδικότητα (Team working)
- Διαχείριση χρόνου (Time management)

Από το σύνολο των δεξιοτήτων αυτών, εκείνες που έχουν αναγνωρισθεί σαν δεξιότητες βαρύνουσας σημασίας και είναι απαραίτητες για την ανάπτυξη μιας ουσιαστικής σχέσης με τον ασθενή, είναι η ενσυναίσθηση, η επικοινωνία και η ενεργητική ακρόαση καθώς αυτές δίνουν έμφαση στον τρόπο προσέγγισης και συνδέονται, βάσει μελετών, με καλύτερα θεραπευτικά αποτελέσματα [40].

2.4.1 Ενσυναίσθηση

Με τον όρο “ενσυναίσθηση” (empathy), χαρακτηρίζεται η αίσθηση που έχει κάποιος όταν νοερά μπαίνει στη θέση του άλλου. Στα επαγγέλματα υγείας, η «ενσυναίσθηση» αναφέρεται στην ικανότητα του νοσηλευτή, ή γενικά του επαγγελματία υγείας, να κατανοεί και να αναγνωρίζει το περιεχόμενο της σκέψης του ασθενή, να αφουγκράζεται τα συναισθήματά του και να νιώθει τις ανάγκες του. Χαρακτηρίζεται από συμπεριφορές, που εμπνέουν στους ασθενείς εμπιστοσύνη, ασφάλεια και άνεση. Τέτοιες συμπεριφορές, είναι η υπομονή, ο σεβασμός, η πλήρης παρουσία, η κατανόηση της ανησυχίας των ασθενών, η απουσία επικριτικότητας, η προθυμία για βοήθεια και γενικά συμπεριφορές που λαμβάνουν σοβαρά υπόψιν τον ασθενή.

Η ενσυναίσθηση διαφέρει από τη συμπάθεια. Το κυρίαρχο συναίσθημα του ιατρού ή του νοσηλευτή, δεν είναι η λύπη ή ο οίκτος για τον πάσχοντα. Η ενσυναίσθηση τον βοηθάει να “τοποθετηθεί” στη θέση του πάσχοντα, διατηρώντας ακέραιη

την ύπαρξή του και τον οποιοδήποτε συναισθηματισμό του γι' αυτόν [41]. Συσχετίζεται προσωπικά και συνδέεται συναισθηματικά με τον ασθενή και είναι πρόθυμος να βοηθήσει με κάθε τρόπο, επιδιώκοντας τη βελτίωση των συνθηκών και τη μείωση του πόνου [42].

Η ενσυναίσθηση ενός επαγγελματία υγείας για την συναισθηματική κατάσταση του ασθενή, ασκεί ευεργετική επίδραση στη φροντίδα και την αποτελεσματική θεραπεία του, επειδή διευκολύνει τον ασθενή να εκφράσει με ακρίβεια την κατάσταση που βιώνει και έτσι βοηθά τον επαγγελματία υγείας να καταλήξει στην ακριβή διάγνωση της συναισθηματικής και σωματικής κατάστασής του. Βελτιώνει επίσης σημαντικά την διαδικασία της θεραπείας, επειδή οι ασθενείς ακολουθούν καλύτερα τις θεραπευτικές οδηγίες όταν νιώθουν ότι οι θεραπευτές τους καταλαβαίνουν, [41].

Η ενσυναίσθηση θεωρείται θεμελιώδης δεξιότητα σε όλες τις θεραπευτικές σχέσεις. Πρόκειται για ένα εξαιρετικά ισχυρό εργαλείο επικοινωνίας, που ασκεί θετική επίδραση, βελτιώνει τη σχέση με τον ασθενή, καθιστά την ιατρονοσηλευτική πρακτική πιο ενδιαφέρουσα, λιγότερο απογοητευτική, πιο ευχάριστη και ανθρώπινη και συντελεί σημαντικά στην επίτευξη του επιθυμητού αποτελέσματος.

2.4.2 Επικοινωνία

Η επικοινωνία αποτελεί σημαντικό παράγοντα για την ορθή προσέγγιση της ψυχοκοινωνικής πλευράς του ασθενούς. Πρόκειται για σημαντική διεργασία, η οποία πραγματοποιείται όχι μόνο σε νοητικό, αλλά και σε συναισθηματικό επίπεδο, κατά τη διάρκεια της οποίας φωτίζονται άγνωστες πτυχές και διαστάσεις του ασθενούς, οι οποίες συμβάλλουν σημαντικά στην επίλυση των προβλημάτων της νόσου.

Σύμφωνα με τον Habermas και τη θεωρία της επικοινωνιακής δράσης, «ο επικοινωνιακός ορθολογισμός έχει μεγάλη σημασία σε θέματα ανθρώπινων σχέσεων». Η θεωρία της επικοινωνιακής δράσης, αναφέρεται στη διερεύνηση των βιολογικών, ψυχολογικών και κοινωνικών χαρακτηριστικών του ασθενούς και απαιτεί όχι μόνο τη διερεύνηση και καταγραφή των κλινικών εκδηλώσεων της νόσου, αλλά και του αντικειμενικού (οικογένεια, τόπος κατοικίας, εργασία) και υποκειμενικού του κόσμου (σκέψεις, συναισθήματα, επιθυμίες, που έχουν σχέση με τη νόσο) [43].

Η επικοινωνία επιτυγχάνεται με λεκτικό ή με μη λεκτικό τρόπο και αφορά, όχι μόνο τα όσα λέγονται με τη χρήση της γλώσσας, δηλαδή με την ομιλία, αλλά και όλα όσα υποδηλώνονται με την γλώσσα του σώματος, όπως είναι η στάση του σώματος, ο

τόνος της φωνή, η έκφραση του προσώπου, το βλέμμα, η θέση των χεριών, η απαραίτητη απόσταση, το κατάλληλο άγγιγμα. Με το άγγιγμα μεταφέρονται πολλά μηνύματα. Είναι μια χειρονομία με μεγάλη δυναμική, με την οποία ο επαγγελματίας υγείας μπορεί να παρηγορήσει, να τονώσει και να ενθαρρύνει έναν ασθενή. Απαραίτητη προϋπόθεση βέβαια στο μη λεκτικό τρόπο επικοινωνίας είναι ο σεβασμός της πολιτισμικής κουλτούρας κάθε ασθενούς.

Το καλύτερο αποτέλεσμα στην επικοινωνία, επιτυγχάνεται όταν υπάρχει ταύτιση των λεκτικών και μη λεκτικών μηνυμάτων επειδή έτσι ενισχύεται ακόμα περισσότερο το νόημα των λέξεων. Το καθένα από αυτά έχει τη δική του ερμηνευτική δυναμική, που ένας επαγγελματίας υγείας οφείλει να αξιολογήσει, επειδή μέσα από τη γλώσσα του σώματος μεταδίδονται χρήσιμες πληροφορίες και μηνύματα, που εκφράζουν έκπληξη, ανησυχία, φόβο, αγωνία, λύπη, χαρά, ανακούφιση ή ευχαρίστηση [44].

2.4.3 Ενεργητική ακρόαση

Απαραίτητη προϋπόθεση για μια ποιοτική επικοινωνία, αποτελεί η ενεργητική ακρόαση, μια δυναμική διαδικασία στην οποία παίρνουν μέρος όλες οι αισθήσεις. Ο νοσηλευτής, χρησιμοποιώντας την ενεργητική ακρόαση, δε στέκεται μόνο στην παθητική ακοή όσων αναφέρει ο ασθενής, αλλά τον ενθαρρύνει να δώσει όλες εκείνες τις χρήσιμες πληροφορίες, που αφορούν την κατάστασή του, οι οποίες στη συνέχεια θα αναλυθούν, θα ερμηνευτούν, θα αξιολογηθούν, με τρόπο, ώστε να καταστεί η επικοινωνία άμεση και ουσιαστική. Με την ενεργητική ακρόαση ενισχύεται ο διάλογος και δημιουργείται κλίμα ασφάλειας, σεβασμού και εμπιστοσύνης, απαραίτητες προϋποθέσεις για μια θεραπευτική αλληλεπίδραση [45].

Με βάση όσα αναφέρθηκαν παραπάνω, η συνεχής και συστηματική εκπαίδευση των επαγγελματιών υγείας, που στοχεύει στην ανάπτυξη τεχνικών επικοινωνίας, αποκτά βαρύνουσα σημασία και η εφαρμογή των επικοινωνιακών δεξιοτήτων από αυτούς αποτελεί αναμφίβολα αναγκαία πρακτική. Υπάρχει επομένως η ανάγκη μέσων, που παρέχουν επαρκείς πληροφορίες και ανατροφοδοτούν θετικά τους επαγγελματίες υγείας, ώστε να τους δώσουν τη δυνατότητα να αναπτύξουν και να βελτιώσουν τις δεξιότητές αυτές.

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο

3. Σκοπός και στόχοι της έρευνας

Σκοπός αυτής της μελέτης είναι η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των ατόμων με αιμορροφιλία με την προσέγγιση, περιγραφή και κατανόηση σε βάθος της ποιότητας αυτής σε τομείς που σχετίζονται με τη σωματική, συναισθηματική και ψυχική υγεία των αιμορροφιλικών ασθενών.

Επιπλέον, σκοπός της μελέτης είναι η εκτίμηση της ποιότητας της συνολικής δομής της φροντίδας των ατόμων με αιμορροφιλία, μέσα από την προσωπική άποψη των ατόμων αυτών, καθώς και του τρόπου διαχείρισής τους, με απώτερο στόχο την ανάπτυξη πρωτοβουλιών για τη βελτίωση της ποιότητας ζωής τους.

Παράλληλα θα γίνει καταγραφή των συννοσηροτήτων οι οποίες είτε σχετίζονται με τη νόσο, όπως είναι η οστεοπόρωση ή με την ηλικία των ασθενών, είτε είναι συνέπεια της θεραπευτικής αντιμετώπισης των αιμορραγικών επεισοδίων με παράγοντες πήξης, όπως η μόλυνση με τους ιούς HCV και HIV.

4. Ερευνητικά Ερωτήματα

Τα ερωτήματα που τίθενται στην παρούσα μελέτη είναι:

- Πόσο η αιμορροφιλία επηρεάζει την ποιότητα ζωής των ασθενών σε όλες τις διαστάσεις της καθημερινής τους ζωής, όπως αυτές ορίζονται στο ερωτηματολόγιο του Haem- A-QoL
- Ποιοί τομείς της καθημερινής ζωής των ατόμων με αιμορροφιλία επηρεάζονται περισσότερο
- Ποιος είναι ο ρόλος της θεραπείας προφύλαξης στην ποιότητα ζωής των αιμορροφιλικών ασθενών
- Πόσο τα συνοδά νοσήματα επηρεάζουν και επιβαρύνουν την συνολική υγεία και την ποιότητα ζωής των ασθενών αυτών
- Ποιές δεξιότητες πρέπει να διαθέτουν οι νοσηλευτές/ριες για την αντιμετώπιση αυτών των χρονίως πασχόντων ασθενών και κατά πόσο αυτές οι δεξιότητες συμβάλλουν στην βελτίωση της ποιότητας ζωής τους

5. Καινοτομία της έρευνας

Για πρώτη φορά στην Βόρεια Ελλάδα, στους ενήλικες αιμορροφιλικούς ασθενείς που παρακολουθούνται στο Αιμορροφιλικό Κέντρο Βορείου Ελλάδος στο Ιπποκράτειο Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης, χρησιμοποιείται το ερωτηματολόγιο Haem-A-QoI, για την εκτίμηση της ποιότητας ζωής τους. Το εν λόγω ερωτηματολόγιο έχει ήδη αξιολογηθεί, στις διάφορες μελέτες, ως προς την αξιοπιστία, την εγκυρότητα και την ειδικότητά του.

Το ίδιο ερωτηματολόγιο έχει ήδη χρησιμοποιηθεί σε μελέτη που διενεργήθηκε στο Κέντρο Αιμορροφιλίας του Λαϊκού νοσοκομείου της Αθήνας, ως εργαλείο μέτρησης και εκτίμησης της ποιότητας ζωής των αιμορροφιλικών ασθενών και παράλληλα έγινε συσχέτιση της ποιότητας ζωής των ασθενών με αυτή του υγιούς πληθυσμού.

Στην παρούσα μελέτη η έρευνα έγινε στον πληθυσμό των ατόμων με αιμορροφιλία, με συσχετίσεις που αφορούσαν την βαρύτητα της νόσου, την ηλικία των ασθενών, το είδος της θεραπείας, αλλά και τις συνυπάρχουσες νόσους, όπως οι ιογενείς λοιμώξεις.

Το γεγονός ότι έγινε και η καταγραφή των συνυπαρχόντων νοσημάτων που έχουν κάποιοι από τους αιμορροφιλικούς ασθενείς, αποτελεί μία επιπρόσθετη βοηθητική γνώση για την καλύτερη και ολιστική αντιμετώπιση των ασθενών αυτών.

Αξίζει να σημειωθεί ότι για πρώτη φορά στο Αιμορροφιλικό Κέντρο Βορείου Ελλάδος έγινε προσπάθεια ανάδειξης της σπουδαιότητας των ήπιων δεξιοτήτων, όπως η επικοινωνία και η ενσυναίσθηση, που οφείλει να διαθέτει επαρκώς ένας επαγγελματίας υγείας και συγκεκριμένα ο νοσηλευτής, που συμμετέχει στο σκληρό και καθημερινό αγώνα της κατανόησης και παροχής ουσιαστικής βοήθειας στον πάσχοντα με αιμορροφιλία, με απώτερο στόχο τη βελτίωση της ποιότητας της ζωής του.

6. Μεθοδολογία της έρευνας

Στην παρούσα εργασία κρίθηκε απαραίτητο να εφαρμοστεί το συνεκτικό σχέδιο της μικτής μεθόδου, δηλαδή ένας συνδυασμός ποσοτικής και ποιοτικής ερευνητικής μεθοδολογίας, καθώς μια τέτοια προσέγγιση θα μπορούσε να αξιοποιήσει καλύτερα τα πλεονεκτήματα της κάθε μεθόδου χωριστά, να παρέχει μια ολοκληρωμένη και λεπτομερή ανάλυση σε βάθος όλων των δεδομένων που έχουν

συλλεχθεί και να αντιμετωπίσει αποτελεσματικότερα τις αδυναμίες και τα κενά της κάθε μιας ξεχωριστά.

6.1 Εργαλεία συλλογής δεδομένων

Για την έρευνα μας χρησιμοποιήθηκαν δύο εργαλεία μέτρησης:

- Το ερωτηματολόγιο του δείκτη ποιότητας ζωής για ενήλικες που πάσχουν από Αιμορροφιλία Haem-A-QoL
- Το ερωτηματολόγιο Consultation and Relational Empathy (CARE)
- Στους ασθενείς δόθηκε επίσης και ένα τρίτο ερωτηματολόγιο το οποίο συντάχτηκε από τον Καθηγητή Παθολογίας του ΑΠΘ, Αστέριο Καραγιάννη και περιλαμβάνει δημογραφικά και κλινικά στοιχεία του ασθενούς (ηλικία, την βαρύτητα της νόσου, είδος θεραπείας, συνυπάρχοντα νοσήματα και ανταπόκριση στη θεραπευτική αγωγή).

Τα ερωτηματολόγια συμπληρώθηκαν από τους αιμορροφιλικούς ασθενείς κατά το χρονικό διάστημα από τον Μάρτιο του 2019 έως το Νοέμβριο του 2019.

6.1.1 Ποσοτική προσέγγιση: εκτίμηση του δείκτη ποιότητας ζωής ενηλίκων που πάσχουν από αιμορροφιλία με βάση το ερωτηματολόγιο Haem-A-QoL

Στην παρούσα εργασία η έρευνα έγινε στα άτομα που πάσχουν από αιμορροφιλία και παρακολουθούνται στο Αιμορροφιλικό Κέντρο Βορείου Ελλάδας, στο Γενικό Νοσοκομείο Ιπποκράτειο Θεσσαλονίκης.

Χρησιμοποιήθηκε το ερωτηματολόγιο που αφορά τον δείκτη ποιότητας ζωής (Haem-A-QoL) για ενήλικες, μετά από έγγραφη συγκατάθεση της Dr. Sylvia von Mackensen, η οποία επιτόνησε και συνέταξε το εν λόγω ερωτηματολόγιο.

Το (Haem-A-QoL) για ενήλικες περιλαμβάνει 10 διαστάσεις και 46 ερωτήσεις που βαθμολογούνται από 0 έως 5:

- Απάντηση 1 σημαίνει: Ποτέ
- Απάντηση 2 σημαίνει: Σπάνια
- Απάντηση 3 σημαίνει: Μερικές φορές
- Απάντηση 4 σημαίνει: Συχνά και
- Απάντηση 5 σημαίνει: Συνέχεια

Με βάση τα παραπάνω, η απάντηση 1 (ποτέ), δηλώνει άριστη ποιότητα ζωής ενώ η απάντηση 5 (συνέχεια), δηλώνει το αντίθετο, δηλαδή χειρίστη ποιότητα ζωής. Το 0

αντιπροσωπεύει μη απάντηση στη ερώτηση. Σε μερικές ερωτήσεις υπήρχε και η απάντηση 6, που σημαίνει «δεν ισχύει» και θεωρήθηκε ισοδύναμη με την απάντηση 1 (ποτέ), καθότι η σημασία της ήταν ίδια και διευκόλυνε. Υπήρχαν επίσης 10 ερωτήσεις που αναλύθηκαν στατιστικά, αφού πρώτα επανακωδικοποιήθηκαν και στις οποίες η απάντηση 5 (συνέχεια) δηλώνει άριστη ποιότητα και η απάντηση 1 (ποτέ) δηλώνει χειρίστη ποιότητα. Η επανακωδικοποίηση έγινε για να διευκολύνει τη στατιστική ανάλυση δίνοντας ένα αξιόπιστο αποτέλεσμα. Αυτές οι ερωτήσεις είναι οι: 3b,3e, 4c, 5a, 5b, 6a, 6b, 6c, 7h και 8b.

Οι 10 διαστάσεις, περιέχουν από 3 έως 8 ερωτήσεις και αφορούν τις κάτωθι παραμέτρους:

1. Σωματική υγεία - Physical Health (5 ερωτήσεις)
2. Ψυχική διάθεση - Feeling (4 ερωτήσεις)
3. Αντίληψη - View (5 ερωτήσεις)
4. Αθλητισμός και Ελεύθερος χρόνος - Sport/Leisure (5 ερωτήσεις)
5. Εργασία και Σπουδές - Work/School (4 ερωτήσεις)
6. Αντιμετώπιση - Dealing (3 ερωτήσεις)
7. Θεραπεία -Treatment (8 ερωτήσεις)
8. Μέλλον - Future (5 ερωτήσεις)
9. Οικογενειακός Προγραμματισμός - Family Planning (4 ερωτήσεις)
10. Διαπροσωπικές σχέσεις – Σεξουαλικότητα - Relationship/Sexuality (3 ερωτήσεις)

6.1.2 Ποσοτική προσέγγιση - Ερωτηματολόγιο: *Consultation and Relational Empathy (CARE)*

Στην παρούσα έρευνα χρησιμοποιήθηκε επίσης ένα εργαλείο αξιολόγησης της σχέσης και της αλληλεπίδρασης μεταξύ θεραπευτή και ασθενή. Συγκεκριμένα χρησιμοποιήθηκε το «Consultation and Relational Empathy (CARE)» μετά από την συγκατάθεση του Dr Stewart Mercer, ο οποίος, μαζί με τους συνεργάτες του, σχεδίασε το ερωτηματολόγιο και το χρησιμοποίησε για αντίστοιχη έρευνα στα Τμήματα Πρωτοβάθμιας Φροντίδας του Πανεπιστημίου Γλασκώβης και Εδιμβούργου στη Σκωτία.

Το ερωτηματολόγιο CARE περιέχει 10 ερωτήσεις, που αφορούν την αντιληπτικότητα του ασθενή για την ενσυναίσθηση των ιατρών και κατ' επέκταση

των επαγγελματιών υγείας, κατά τη διάρκεια της προσωπικής διαβούλευσης μεταξύ του επαγγελματία υγείας και του ασθενούς. Είναι σαφές, εύκολο και σύντομο, αφού συμπληρώνεται από τον ασθενή, κατά μέσο όρο, σε λιγότερο από δέκα λεπτά. Το CARE είναι κατάλληλο για συμπλήρωση από ενήλικες χωρίς σημαντικές επικοινωνιακές ή γνωστικές δυσκολίες. Το ερωτηματολόγιο CARE έχει αξιοπιστία και εγκυρότητα, η οποία έχει αποδειχθεί σε διάφορες μελέτες στη Σκωτία [46] και στη Σουηδία [47].

Για τη βαθμολόγηση της κάθε ερώτησης χρησιμοποιείται η 5βαθμη κλίμακα Likert. Σύμφωνα με την κλίμακα αυτή η απάντηση «Κακός» βαθμολογείται με 1, «Μέτριος» με 2, «Καλός» με 3, «Πολύ Καλός» με 4 και «Άριστος» με 5. Υπάρχει επίσης και η επιλογή «δεν απαντώ» που βαθμολογείται με 6. Στη συνέχεια οι βαθμοί από τις δέκα ερωτήσεις προστίθενται, δίνοντας ως μέγιστο πιθανό άθροισμα το 50 και ως ελάχιστο το 10. Έως δύο αρνητικές απαντήσεις ή ελλείπουσες βαθμολογήσεις είναι επιτρεπτές και μπορούν να αντικατασταθούν με το μέσο score για τις υπόλοιπες ερωτήσεις. Ερωτηματολόγια με βαθμολογίες που λείπουν για περισσότερες από δύο ερωτήσεις αφαιρούνται από την ανάλυση.

Στην παρούσα μελέτη, το ερωτηματολόγιο CARE παραδόθηκε στους αιμορροφιλικούς ασθενείς κατά την έξοδό τους από το ιατρείο και τους ζητήθηκε να το συμπληρώσουν χωρίς την παρουσία κάποιου επαγγελματία υγείας.

6.2 Δείγμα

Το δείγμα είναι αντιπροσωπευτικό του υπό μελέτη πληθυσμού. Στην έρευνά συμμετείχαν συνολικά 103 μη επιλεγμένοι ασθενείς με αιμορροφιλία Α και Β, σε σύνολο περίπου 250 ατόμων που παρακολουθούνται στο Αιμορροφιλικό Κέντρο Βορείου Ελλάδος στο Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης. Οι ασθενείς ήταν όλοι άντρες δεδομένου ότι η νόσος αφορά μόνο άντρες, με ήπια έως βαριά αιμορροφιλία, ηλικίας 18–76 ετών. Το δείγμα του πληθυσμού καλύπτει όλες τις αστικές και αγροτικές περιοχές της Μακεδονίας, της Θράκης, της Θεσσαλίας και των νησιών του Βορείου Αιγαίου.

Κριτήρια επιλογής των συμμετεχόντων ήταν απλά να είναι σε θέση οι ασθενείς να κατανοήσουν τις ερωτήσεις και να έχουν τη διάθεση να συμπληρώσουν το ερωτηματολόγιο. Από τα 103 ερωτηματολόγια που επιδόθηκαν σε ισάριθμους ασθενείς, τα δύο συμπληρώθηκαν αργά και δεν συμπεριλήφθηκαν στην στατιστική

ανάλυση, ένας ασθενής δεν συμπλήρωσε το ερωτηματολόγιο. Επίσης ένας ασθενής δεν απάντησε σε ερώτηση της διάστασης «Εργασία/Σπουδές» και δύο ασθενείς δεν απάντησαν σε ερωτήσεις των διαστάσεων «Μέλλον» και «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα». Από τις ερωτήσεις του τρίτου ερωτηματολογίου, που αφορούσε τα συνυπάρχοντα νοσήματα, αρκετοί ασθενείς έδωσαν ασαφείς ή ελλιπείς απαντήσεις.

6.3 Ενημέρωση συμμετεχόντων - Προστασία προσωπικών δεδομένων

Τα ερωτηματολόγια που επιδόθηκαν στους ασθενείς ήταν ανώνυμα και δεν απαιτούσαν τη συμπλήρωση προσωπικών στοιχείων, από τα οποία μπορούσε να αποκαλυφθεί η ταυτότητα των ερωτηθέντων, όπως όνομα, επώνυμο, πατρώνυμο, μητρώνυμο, ημερομηνία και τόπος γέννησης τηλέφωνο, email, επάγγελμα, αριθμό μητρώου κοινωνικής ασφάλισης και στοιχεία δελτίου αστυνομικής ταυτότητας, οπότε δεν παραβιάστηκαν τα προσωπικά δεδομένα των συμμετεχόντων, σύμφωνα με το άρθρο 2, εδάφιο α, του Ν 2472/1997 περί προστασίας προσωπικών δεδομένων. Στο άρθρο αυτό αναφέρεται ότι «δεν λογίζονται προσωπικά δεδομένα τα στατιστικής φύσεως συγκεντρωτικά στοιχεία, από τα οποία δεν μπορούν πλέον να προσδιοριστούν τα υποκείμενα των δεδομένων». Στην παρούσα μελέτη έγινε μόνο συγκεντρωτική στατιστική ανάλυση δεδομένων ανώνυμων κωδικοποιημένων συμμετεχόντων, από τα οποία δεν ήταν δυνατή η ταυτοποίησή τους. Στις απαντήσεις που δόθηκαν είχαν πρόσβαση μόνο οι κύριοι ερευνητές της μελέτης και η επιβλέπουσα καθηγήτρια της διπλωματικής διατριβής.

Στα άτομα αυτά επιδόθηκε επίσης ένα έντυπο ενημέρωσης και συγκατάθεσης με το οποίο θα ενημερώνονται αναλυτικά για το σκοπό και την μεθοδολογία της έρευνας καθώς και τα στοιχεία των κύριων ερευνητριών. Η συμμετοχή των ασθενών στη μελέτη ήταν εθελοντική και τα ερωτηματολόγια δεν προκάλεσαν αναγνωρίσιμες πληροφορίες για τους ασθενείς ούτε πληροφορίες για την ιατρική τους κατάσταση.

Η διεξαγωγή της έρευνας εγκρίθηκε από το Επιστημονικό Συμβούλιο του Ιπποκράτειου Νοσοκομείου Θεσσαλονίκης.

6.4 Διάρκεια της έρευνας

Η συλλογή των ερωτηματολογίων έγινε από τον Μάρτιο 2019 μέχρι το Νοέμβριο 2019 και η επεξεργασία των αποτελεσμάτων καθώς και η ενδελεχής ανάλυσή τους, συνεχίστηκε έως τον Απρίλιο 2020.

6.5 Στατιστικές μέθοδοι

Στατιστική ανάλυση

Για την περιγραφική ανάλυση των ποσοτικών μεταβλητών χρησιμοποιήθηκαν η μέση τιμή και η τυπική απόκλιση (μ.τ. ± τ.α.) και για τις ποιοτικές μεταβλητές η απόλυτη τιμή και η σχετική συχνότητα (N, %).

Ο έλεγχος της κανονικότητας των ποσοτικών μεταβλητών πραγματοποιήθηκε με το Shapiro-Wilk test, για μεταβλητές με αριθμό ατόμων <50 και το Kolmogorov-Smirnov στην αντίθετη περίπτωση.

Για τη συσχέτιση της βαθμολογίας των 10 υποκλιμάκων καθώς και της συνολικής βαθμολογίας του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL με τη βαρύτητα της νόσου και τις ηλικιακές ομάδες χρησιμοποιήθηκαν τεστ για τη σύγκριση ποσοτικών μεταβλητών μεταξύ τριών ή περισσότερων ανεξάρτητων ομάδων. Το παραμετρικό τεστ ανάλυσης διασποράς (One Way ANOVA) χρησιμοποιήθηκε στην περίπτωση που η βαθμολογία σε κάποια υποκλίμακα ακολουθούσε την κανονική κατανομή, ενώ στην αντίθετη περίπτωση χρησιμοποιήθηκε το μη παραμετρικό τεστ Kruskal-Wallis.

Για τη συσχέτιση της βαθμολογίας των 10 υποκλιμάκων καθώς και της συνολικής βαθμολογίας του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL με τη θεραπεία προφύλαξης, τη μόλυνση HIV και τη μόλυνση HCV χρησιμοποιήθηκαν τεστ για τη σύγκριση ποσοτικών μεταβλητών μεταξύ δύο ανεξάρτητων ομάδων. Το παραμετρικό Independent Samples t-test χρησιμοποιήθηκε στην περίπτωση που η βαθμολογία σε κάποια υποκλίμακα ακολουθούσε την κανονική κατανομή, ενώ στην αντίθετη περίπτωση χρησιμοποιήθηκε το μη παραμετρικό τεστ Mann-Whitney.

Για τις συσχετίσεις μεταξύ των δημογραφικών και κλινικών χαρακτηριστικών χρησιμοποιήθηκε η δοκιμασία χ^2 .

Για τη διερεύνηση της αξιοπιστίας της εσωτερικής συνοχής του ερωτηματολογίου CARE υπολογίστηκε ο συντελεστής Cronbach's α τόσο για το ερωτηματολόγιο στο σύνολό του, όσο και για κάθε ερώτηση ξεχωριστά. Μια τιμή πάνω από 0,7 είναι μια αποδεκτή τιμή για το Cronbach's α .

Η ανάλυση των δεδομένων έγινε με το στατιστικό πρόγραμμα «IBM SPSS Statistics 20». Το επίπεδο σημαντικότητας ορίστηκε στο 5%.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο

7. Αποτελέσματα

Στην παρούσα μελέτη οι 100 ασθενείς με αιμορροφιλία Α και Β απάντησαν στις ερωτήσεις τριών ερωτηματολογίων:

- Ερωτηματολόγιο με δημογραφικά και κλινικά χαρακτηριστικά του δείγματος
- Ερωτηματολόγιο του δείκτη ποιότητας ζωής για Ενήλικες που πάσχουν από Αιμορροφιλία Haem-A-QoL
- Το ερωτηματολόγιο ‘Consultation and Relational Empathy (CARE)

7.1 Ερωτηματολόγιο με δημογραφικά και κλινικά χαρακτηριστικά του δείγματος

7.1.1 Στατιστικά χαρακτηριστικά του δείγματος ως προς τα δημογραφικά και κλινικά στοιχεία

Στον πίνακα 2 απεικονίζονται τα δημογραφικά και κλινικά χαρακτηριστικά του δείγματος. Τα μεγαλύτερα ποσοστά των ασθενών παρατηρήθηκαν στις ηλικιακές ομάδες 18-30 ετών (29%), 31-45 ετών (31%) και 46-60 ετών (27%), ενώ ένα μικρό ποσοστό ασθενών (13%), είχε ηλικία άνω των 60 ετών.

Από τα κλινικά χαρακτηριστικά των ασθενών προκύπτει ότι το 44% έπασχε από ήπια αιμορροφιλία, το 38% από βαριά και το 18% από μέτριας μορφής αιμορροφιλία.

Επίσης το 63% ήταν χωρίς προφυλακτική θεραπεία και το 37% υποβαλλόταν σε θεραπεία προφύλαξης. Οι μισοί σχεδόν ασθενείς (55%) είχαν κάποιο συνοδό νόσημα. Πιο συγκεκριμένα, το 20% των ασθενών εμφάνιζαν διεγνωσμένα νοσήματα, όπως υπέρταση, το 5% σακχαρώδη διαβήτη και το 12% υπερλιπιδαιμία, ενώ δύο ασθενείς είχαν διεγνωσμένη καρδιοπάθεια, δύο άτομα εμφάνιζαν ψυχιατρική διαταραχή, δύο άτομα είχαν οστεοπόρωση ενώ καταγράφηκαν ασθενείς που έπασχαν από θυρεοειδοπάθεια ή ρευματοειδή αρθρίτιδα ή χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ).

Όσον αφορά τον ιό της επίκτητης ανοσοανεπάρκειας (HIV), το 6% των ασθενών δήλωσαν ότι έχουν μολυνθεί από ιό ενώ και 44% των ασθενών δήλωσαν ότι έχουν μολυνθεί από τον ιό της ηπατίτιδας C (HCV).

Πίνακας 2: Δημογραφικά και κλινικά χαρακτηριστικά του δείγματος (N=100)

Δημογραφικά χαρακτηριστικά	N	%
Ηλικιακές ομάδες		
18-30 έτη	29	29,0
31-45 έτη	31	31,0
46-60 έτη	27	27,0
> 60 έτη	13	13,0
Κλινικά χαρακτηριστικά	N	%
Βαρύτητα νόσου		
Βαριά	38	38,0
Μέτρια	18	18,0
Ήπια	44	44,0
Θεραπεία προφύλαξης		
Ναι	37	37,0
Όχι	63	63,0
Συνοπάρχοντα νοσήματα		
Ναι	55	55,0
Όχι	45	45,0
Υπέρταση		
Ναι	20	20,0
Όχι	80	80,0
Σακχαρώδης διαβήτης		
Ναι	5	5,0
Όχι	95	95,0
Υψηλή χοληστερίνη		
Ναι	12	12,0
Όχι	88	88,0
Καρδιοπάθεια		
Ναι	2	2,0
Όχι	98	98,0
Ψυχιατρικές διαταραχές		
Ναι	2	2,0
Όχι	98	98,0
Οστεοπόρωση		
Ναι	2	2,0
Όχι	98	98,0
Θυροειδής		
Ναι	1	1,0
Όχι	99	99,0
Ρευματοειδής αρθρίτιδα		
Ναι	1	1,0
Όχι	99	99,0
ΧΑΠ		
Ναι	1	1,0
Όχι	99	99,0
HIV		
Ναι	6	6,0
Όχι	94	94,0
HCV		
Ναι	44	44,0
Όχι	56	56,0

7.1.2. Συσχέτιση μεταξύ ηλικιακής ομάδας και συνυπαρχόντων νοσημάτων

Τα συνυπάρχοντα νοσήματα και συγκεκριμένα η Αρτηριακή Υπέρταση και η Υψηλή χοληστερίνη (πίνακας 3), σχετίζονται στατιστικά με την ηλικιακή ομάδα των ασθενών, καθώς παρατηρείται αύξηση του ποσοστού των ασθενών με αυτά τα νοσήματα, στις μεγαλύτερες ηλικιακές ομάδες.

Πίνακας 3 : Συσχέτιση της ηλικιακής ομάδας με την Αρτηριακή Υπέρταση και την Υψηλή χοληστερίνη

Ηλικιακές ομάδες	Αρτηριακή Υπέρταση		p-value	Υψηλή Χοληστερίνη		p-value
	Ναι	Όχι		Ναι	Όχι	
	N/%	N/%		N/%	N/%	
18-30 έτη	0/0,0	29/100,0	<0,001*	0/0,0	29/100,0	0,003*
31-45 έτη	1/3,20	30/96,80		2/6,45	29/93,55	
46-60 έτη	12/44,45	15/55,55		8/29,60	19/70,40	
> 60 έτη	7/53,85	6/46,15		2/15,40	11/84,60	

*Στατιστικά σημαντικό αποτέλεσμα σε επίπεδο 0,05

7.1.3 Συσχέτιση μεταξύ βαρύτητας νόσου και θεραπείας προφύλαξης

Η βαρύτητα της νόσου σχετίσθηκε στατιστικά σημαντικά με τη χορήγηση θεραπείας προφύλαξης (Πίνακας 4). Το ποσοστό των ασθενών με βαριά αιμορροφιλία που υποβάλλονταν σε θεραπεία προφύλαξης ήταν 84,2%, σημαντικά μεγαλύτερο σε σχέση με τα αντίστοιχα ποσοστά στους ασθενείς με μέτρια και ήπια αιμορροφιλία (22,2% και 2,3% αντίστοιχα).

Πίνακας 4: Συσχέτιση μεταξύ βαρύτητας νόσου και θεραπείας προφύλαξης

Βαρύτητα νόσου	Θεραπεία προφύλαξης		p-value
	Ναι	Όχι	
	N/%	N/%	
Βαριά	32/84,2	6/15,8	<0,001*
Μέτρια	4/22,2	14/77,8	
Ήπια	1/2,3	43/97,7	

*Στατιστικά σημαντικό αποτέλεσμα σε επίπεδο 0,05

7.1.4. Συσχέτιση μεταξύ δημογραφικών και κλινικών χαρακτηριστικών

Επιπλέον, υπήρχε στατιστικά σημαντική συσχέτιση μεταξύ της βαρύτητας της νόσου και τις ηλικιακές ομάδες (Πίνακας 5). Στις ηλικιακές ομάδες 18-30 ετών και 31-45 ετών παρατηρήθηκαν τα μεγαλύτερα ποσοστά ασθενών με βαριά αιμορροφιλία (65,5% και 45,2% αντίστοιχα). Η λήψη θεραπείας προφύλαξης σχετίστηκε στατιστικά σημαντικά με τις ηλικιακές ομάδες, καθώς και με τη μόλυνση με HCV. Συγκεκριμένα, οι ασθενείς της ηλικιακής ομάδας 18-30 ετών υποβάλλονταν, σε μεγαλύτερο ποσοστό, σε θεραπεία προφύλαξης σε σχέση με τους ασθενείς στις υπόλοιπες ηλικιακές ομάδες. Επίσης, το ποσοστό λήψης θεραπείας προφύλαξης ήταν πολύ μικρότερο στους ασθενείς που εμφάνιζαν μόλυνση με τον ιό HCV, σε σύγκριση με το αντίστοιχο ποσοστό των ασθενών χωρίς τη λοίμωξη, και ανέρχεται σε 22,7%, ποσοστό που αντιστοιχούσε σε 10 άτομα, τα οποία εμφάνιζαν μόλυνση με τον HCV και έπαιρναν θεραπεία προφύλαξης, έναντι του 77,3% που αντιστοιχούσε σε 34 άτομα, τα οποία εμφάνιζαν μόλυνση με τον HCV αλλά δεν ελάμβαναν θεραπεία προφύλαξης.

Πίνακας 5: Συσχέτιση μεταξύ δημογραφικών και κλινικών χαρακτηριστικών

	Βαρύτητα νόσου			p-value	Θεραπεία προφύλαξης		p-value
	Βαριά	Μέτρια	Ήπια		Ναι	Όχι	
	N/%	N/%	N/%		N/%	N/%	
Ηλικιακές ομάδες							
18-30 έτη	19/65,5	3/10,3	7/24,0	<0,001*	20/69,0	9/31,0	<0,001*
31-45 έτη	14/45,2	6/19,3	11/35,5		11/35,5	20/64,5	
46-60 έτη	5/18,5	8/29,6	14/51,9		6/22,2	21/77,8	
> 60 έτη	0/0,0	1/7,7	12/92,3		0/0,0	13/100,0	
HIV							
Ναι	4/66,7	1/16,7	1/16,7	0,318	4/66,7	2/33,3	0,205
Όχι	36/38,3	15/16,0	43/45,7		35/37,2	59/62,8	
HCV							
Ναι	15/34,1	8/18,2	21/41,1	0,558	10/22,7	34/77,3	0,011*
Όχι	25/44,6	8/14,3	23/41,2		27/48,2	29/51,2	
*Στατιστικά σημαντικό αποτέλεσμα σε επίπεδο 0,05							

7.1.5 Συσχέτιση μεταξύ ηλικιακής ομάδας και της μόλυνσης HIV και HCV

Τέλος, οι ηλικιακές ομάδες σχετίζονταν σημαντικά με την εμφάνιση μόλυνσης με τον ιό HIV και HCV, με τους ασθενείς στην ηλικιακή ομάδα 46-60 ετών να έχουν τα μεγαλύτερα ποσοστά μόλυνσης HIV και HCV, 18,5% και 70,4% αντίστοιχα (Πίνακας 6).

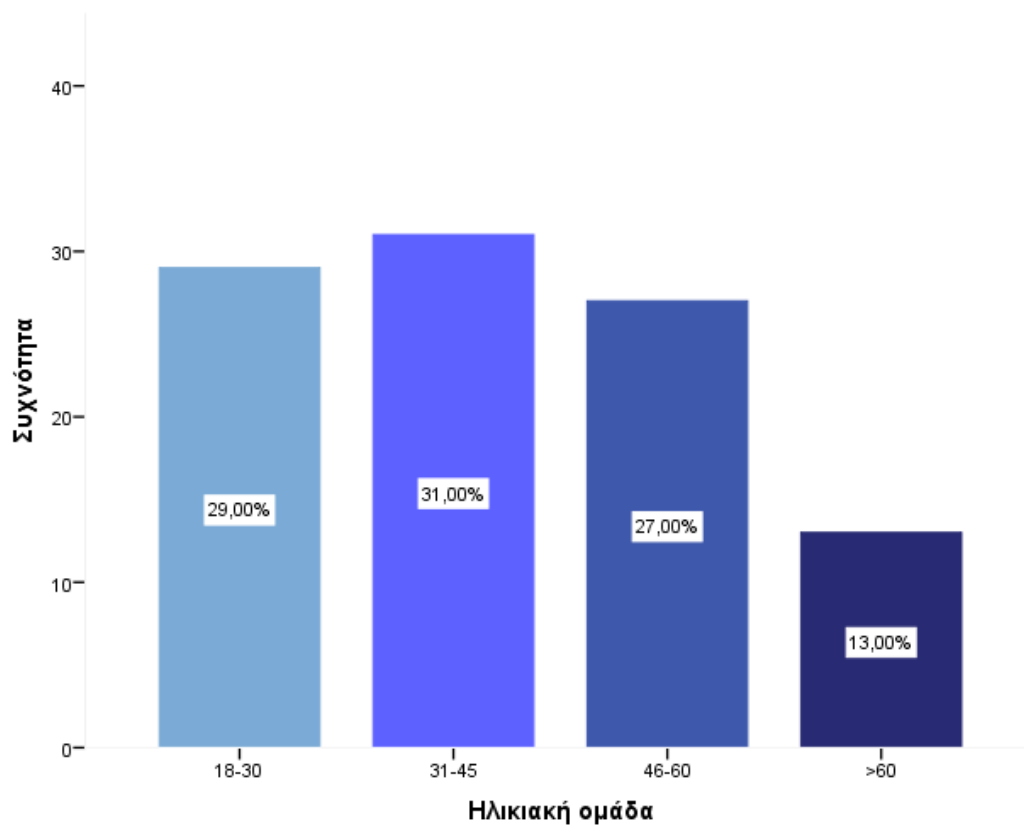
Πίνακας 6: Συσχέτιση μεταξύ ηλικιακής ομάδας και της μόλυνσης HIV και HCV

Ηλικιακές ομάδες	HIV		p-value	HCV		p-value
	Ναι	Όχι		Ναι	Όχι	
	N/%	N/%		N/%	N/%	
18-30 έτη	0/0,0	29/100,0	0,006*	1/3,4	28/96,6	<0,001*
31-45 έτη	0/0,0	31/100,0		16/51,6	15/48,4	
46-60 έτη	5/18,5	22/81,5		19/70,4	8/29,6	
> 60 έτη	1/7,7	12/92,3		8/61,5	5/38,5	

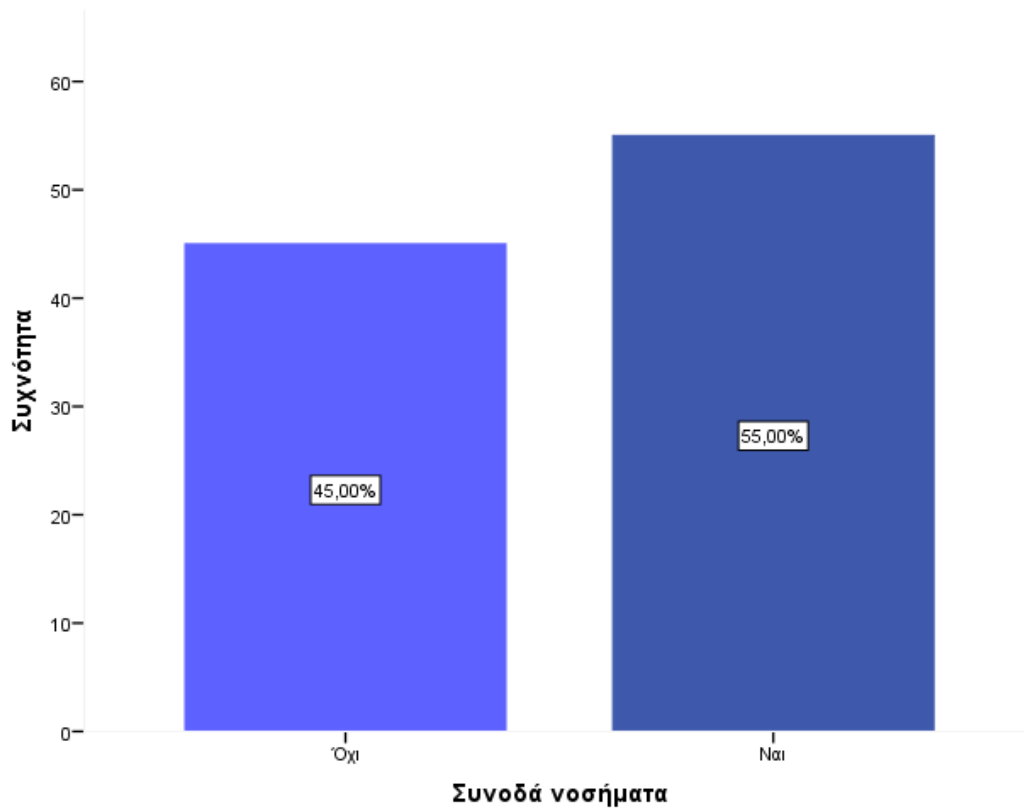
*Στατιστικά σημαντικό αποτέλεσμα σε επίπεδο 0,05

Αναλυτικότερα, όσον αφορά την επιμόλυνση με τον ιό HIV, οι ηλικιακές ομάδες από 18-30 ετών και 31-45 ετών, δεν επιμολύνθηκαν από τον ιό HIV, ενώ οι ηλικιακές ομάδες από 46-60 ετών και οι πάνω από 60 ετών, είχαν επιμολυνθεί από τον ιό HIV, σε ποσοστό 18,5% και 7,7% αντίστοιχα.

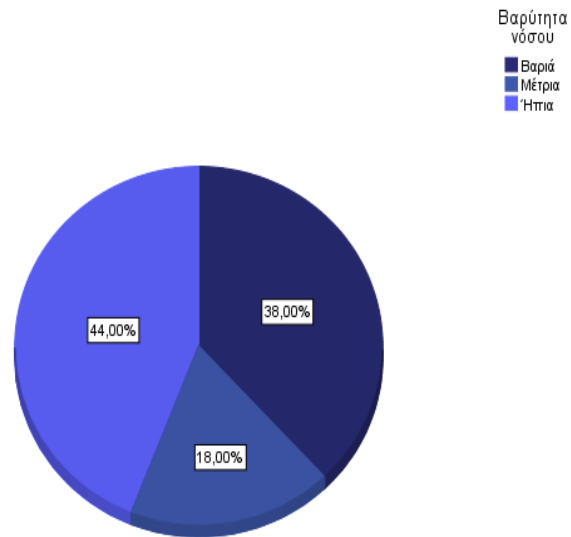
Όσον αφορά τον ιό HCV, μεγαλύτερα ποσοστά επιμόλυνσης καταγράφηκαν στην ηλικιακή ομάδα ασθενών 46-60 ετών (ποσοστό 70,4%). Ακολούθησε η ηλικιακή ομάδα ασθενών άνω των 60 ετών (61,5%) ενώ συγκριτικά μειωμένα ποσοστά επιμόλυνσης (51,6%) καταγράφηκαν στην ηλικιακή ομάδα 30-45 ετών. Τέλος στη μικρότερη ηλικιακή ομάδα (18-30 έτη), καταγράφηκαν τα χαμηλότερα ποσοστά επιμόλυνσης μόλις 3,4% που αντιστοιχεί, όπως αναφέρθηκε σε 1 μόλις άτομο.



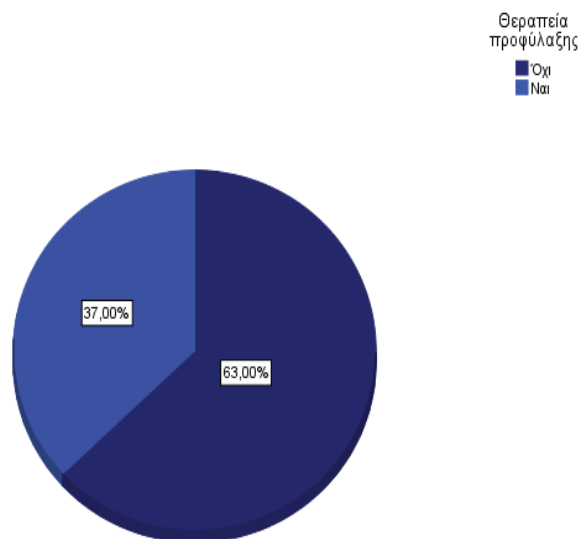
Εικόνα 9: Ποσοστό ατόμων με Αιμορροφιλία σε σχέση με την ηλικία



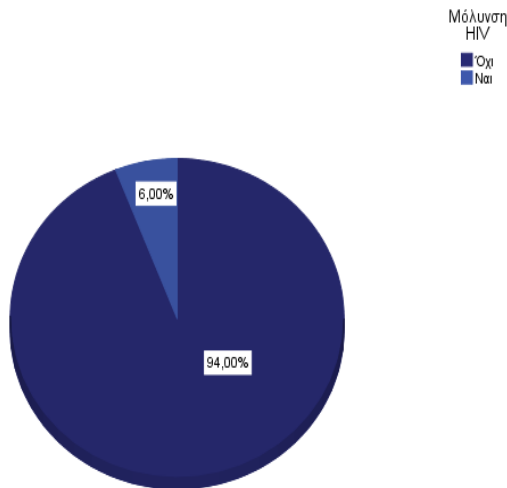
Εικόνα 10: Ραβδόγραμμα με ποσοστό ατόμων που πάσχουν από Αιμορροφιλία και έχουν συνοδά νοσήματα



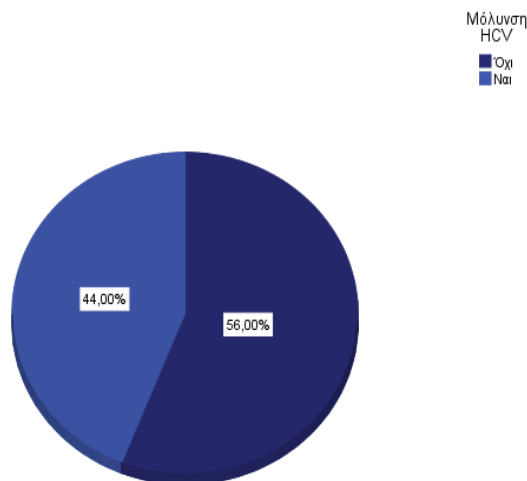
Εικόνα 11: Πίτα με τις μορφές βαρύτητας της νόσου σε ποσοστιαία αναλογία



Εικόνα 12: Πίτα με τα ποσοστά Αιμορροφιλικών ασθενών που υπόκεινται θεραπεία προφύλαξης



Εικόνα 13: Πίτα με τα ποσοστά Αιμορροφιλικών με επιμόλυνση HCV



Εικόνα 14: Πίτα με τα ποσοστά Αιμορροφιλικών με επιμόλυνση HIV

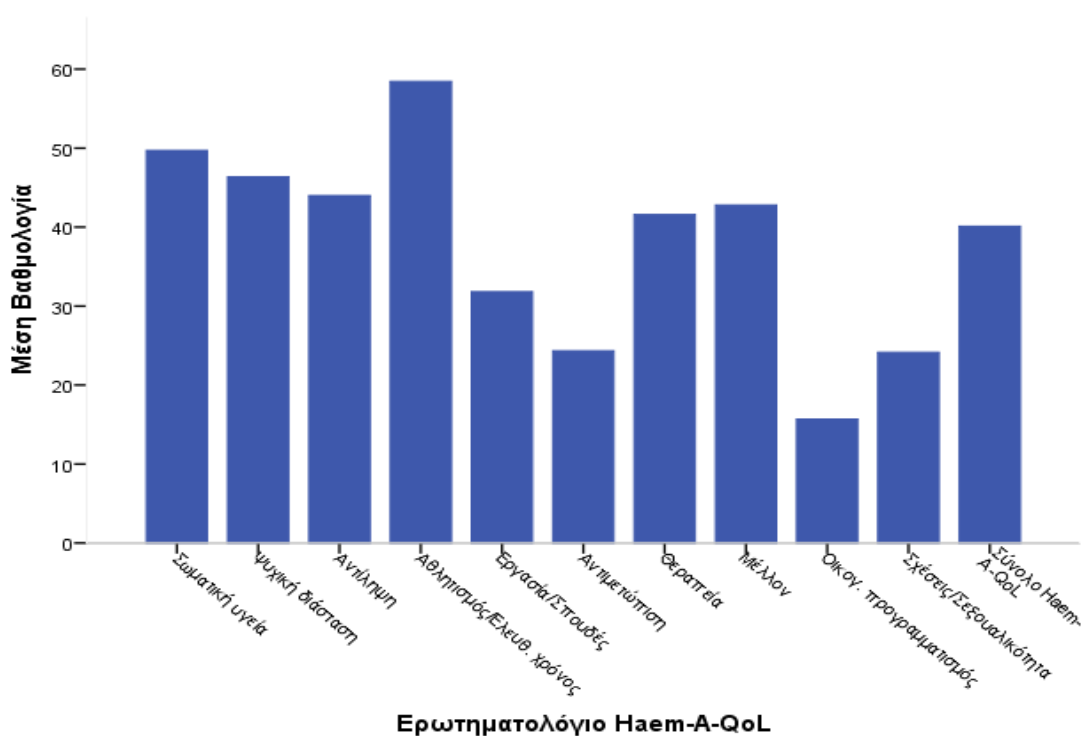
8. Ερωτηματολόγιο Haem-A-QoI

8. 1 Ερωτηματολόγιο Haem-A-QoI στο σύνολο των ασθενών

Στον πίνακα 7 παρουσιάζονται τα περιγραφικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, συχνότητες και ποσοστά) των απαντήσεων σε κάθε μία ερώτηση του ερωτηματολογίου στο σύνολο των 100 ασθενών.

Πίνακας 7: Περιγραφική στατιστική ανάλυση ερωτήσεων Haem-A-QoL (N=100)

Ερώτηση	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Συχνότητες/% απαντήσεων				
			1	2	3	4	5
Σωματική υγεία							
Πόνος διογκωμένων σημείων	3,09	1,13	9/9,0	23/23,0	27/27,0	32/32,0	9/9,0
Πόνος αρθρώσεων	3,31	1,15	9/9,0	14/14,0	28/28,0	35/35,0	14/14,0
Πόνος στην κίνηση	2,98	1,19	9/9,0	27/27,0	29/29,0	22/22,0	12/12,0
Δυσκολία βάδισης	3,03	1,34	18/18,0	16/16,0	29/29,0	19/19,0	18/18,0
Περισσότερη ώρα ετοιμασίας	2,53	1,33	28/28,0	27/27,0	20/20,0	14/14,0	11/11,0
Ψυχική διάσταση							
Βάρος	2,97	1,36	17/17,0	20/20,0	34/34,0	7/7,0	22/22,0
Θυμός	2,67	1,36	28/28,0	18/18,0	25/25,0	17/17,0	12/12,0
Ανησυχία	3,38	1,32	10/10,0	18/18,0	23/23,0	22/22,0	27/27,0
Αποκλεισμός	2,40	1,32	35/35,0	20/20,0	24/24,0	12/12,0	9/9,0
Αντίληψη							
Ζήλια για υγιή άτομα	2,29	1,25	38/38,0	16/16,0	33/33,0	5/5,0	8/8,0
Ικανοποιημένος με το σώμα μου	2,78	1,28	12/12,0	18/18,0	25/25,0	26/26,0	19/19,0
Δύσκολη ζωή	3,36	1,22	7/7,0	17/17,0	33/33,0	19/19,0	24/24,0
Διαφέρω από τους άλλους	2,81	1,37	22/22,0	23/23,0	22/22,0	18/18,0	15/15,0
Δεν σκέφτομαι την αιμορροφιλία	2,56	1,11	5/5,0	16/16,0	27/27,0	34/34,0	18/18,0
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος							
Αποφυγή αθλημάτων	3,76	1,42	12/12,0	10/10,0	13/13,0	20/20,0	45/45,0
Αποφυγή ποδοσφαίρου	3,67	1,63	20/20,0	9/9,0	7/7,0	12/12,0	52/52,0
Άθληση όσο και οι άλλοι	3,36	2,47	27/27,0	24/24,0	24/24,0	8/8,0	17/17,0
Έλλειψη ελευθερίας ταξιδιού	2,47	1,39	35/35,0	21/21,0	17/17,0	16/16,0	11/11,0
Σχεδιασμός εκ των προτέρων	3,43	1,50	20/20,0	7/7,0	15/15,0	26/26,0	32/32,0
Εργασία/Σπουδές							
Κανονική εργασία	1,85	1,03	4/4,0	3/3,0	13/13,0	34/34,0	46/46,0
Κανονικές σπουδές	1,94	1,12	5/5,0	6/6,0	11/11,0	34/34,0	44/44,0
Απειλή καθημερινών δραστηριοτήτων	2,74	1,39	26/26,0	18/18,0	28/28,0	12/12,0	16/16,0
Δυσκολία προσοχής εξαιτίας πόνου	2,56	1,23	26/26,0	18/18,0	31/31,0	19/19,0	5/5,0
Αντιμετώπιση							
Έγκαιρη αναγνώριση αιμορραγίας	2,15	1,11	3/3,0	12/12,0	16/16,0	35/35,0	34/34,0
Καταλαβαίνω αιμορραγία	2,06	0,98	3/3,0	4/4,0	21/21,0	40/40,0	32/32,0
Έλεγχος αιμορραγίας	2,44	1,09	6/6,0	8/8,0	31/31,0	34/34,0	21/21,0
Θεραπεία							
Εξάρτηση από παράγοντα πήξης	3,85	1,22	5/5,0	11/11,0	19/19,0	24/24,0	41/41,0
Εξάρτηση από γιατρούς	3,44	1,34	10/10,0	17/17,0	21/21,0	23/23,0	29/29,0
Ενόχληση λόγω ενέσεων	2,18	1,16	36/36,0	30/30,0	18/18,0	12/12,0	4/4,0
Διακοπή καθημερινότητας	2,17	1,15	37/37,0	27/27,0	21/21,0	12/12,0	3/3,0
Επιπλοκές	2,72	1,36	27/27,0	18/18,0	22/22,0	22/22,0	11/11,0
Προβλήματα με χορήγηση θεραπειάς	1,98	1,19	49/49,0	21/21,0	19/19,0	5/5,0	6/6,0
Φόβος για άγνοια γιατρών	3,57	1,35	11/11,0	13/13,0	16/16,0	28/28,0	32/32,0
Ικανοποίηση από το Κέντρο Αιμορροφιλικών	1,40	0,55			3/3,0	34/34,0	63/63,0
Μέλλον							
Δυσκολία φυσιολογικής ζωής	3,00	1,27	12/12,0	27/27,0	27/27,0	17/17,0	17/17,0
Βελτίωση στο μέλλον	2,67	1,23	9/9,0	18/18,0	23/23,0	31/31,0	19/19,0
Επιδείνωση πάθησης	2,66	1,18	20/20,0	26/26,0	28/28,0	20/20,0	6/6,0
Επηρεασμός σχεδίων για ζωή	3,30	1,45	16/16,0	16/16,0	19/19,0	20/20,0	29/29,0
Ανάγκη για αναπηρικό αμαξίδιο	1,97	1,15	46/46,0	25/25,0	15/15,0	8/8,0	4/4,0
Οικογενειακός προγραμματισμός							
Δυσκολία απόκτησης παιδιών	1,41	0,99	82/82,0	6/6,0	4/4,0	5/5,0	3/3,0
Φόβος για απόκτηση παιδιών	1,40	0,95	81/81,0	8/8,0	3/3,0	6/6,0	2/2,0
Φόβος για μη φροντίδα παιδιών	2,06	1,39	56/56,0	11/11,0	12/12,0	13/13,0	8/8,0
Ανησυχία μη οικογένειας	1,64	1,14	69/69,0	14/14,0	5/5,0	8/8,0	4/4,0
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα							
Δυσκολία ερωτικών γνωριμιών	1,93	1,31	54/54,0	14/14,0	17/17,0	5/5,0	8/8,0
Ανασφάλεια με φύλο	2,05	1,25	45/45,0	23/23,0	17/17,0	7/7,0	7/7,0
Αδυναμία φυσιολογικής σχέσης	1,86	1,26	56/56,0	15/15,0	13/13,0	9/9,0	5/5,0



Εικόνα 15: Ραβδόγραμμα με ερωτηματολόγιο του δείκτη ποιότητας ζωής για Ενήλικες που πάσχουν από Αιμορροφιλία Haem-A-QoL

Σωματική υγεία στο σύνολο των ασθενών

Και στις πέντε ερωτήσεις το μεγαλύτερο ποσοστό των απαντήσεων των ασθενών ήταν «Σπάνια», «Μερικές φορές» ή «Συχνά», γεγονός που αποδεικνύει μια μέτρια κατάσταση σωματικής υγείας. Τα άτομα με αιμορροφιλία, σε ποσοστό 47%, «Σπάνια» ή και Μερικές φορές» χρειάζονται περισσότερο χρόνο για να ετοιμαστούν στην καθημερινότητά τους, ενώ «Μερικές φορές» ή και «Συχνά» εμφανίζουν πόνο των αρθρώσεων και πόνο στα σημεία που είχαν διογκωθεί, με ποσοστό 63% και 59% αντίστοιχα. Το 48% δήλωσαν ότι «Μερικές φορές» ή και «Συχνά» αντιμετωπίζουν δυσκολία στη βάρδια και το 56% ότι «Σπάνια» ή και «Μερικές φορές» αντιμετωπίζουν πόνο στην κίνηση.

Ψυχική διάθεση στο σύνολο των ασθενών

Και στις τέσσερις ερωτήσεις το μεγαλύτερο ποσοστό των απαντήσεων των ασθενών είναι «Ποτέ», «Μέτρια» ή Συνέχεια». Τα άτομα με αιμορροφιλία «Ποτέ» ή και «Μερικές φορές» σε ποσοστό 35% και 24% αντίστοιχα, αισθάνονται αποκλεισμένα, ενώ το 34% «Μερικές φορές» αισθάνεται την αιμορροφιλία βάρος και «Ποτέ» δεν νιώθει θυμωμένο λόγω της νόσου, ένα ποσοστό 28%. Στην ερώτηση που

αναφέρεται στην «Ανησυχία», απάντησε «Συνέχεια», «Μερικές φορές» και «Συχνά» το μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών (72%), με το 27% από αυτό, να απαντά «Συνέχεια».

Αντίληψη στο σύνολο των ασθενών

Και στις πέντε ερωτήσεις αυτής της διάστασης το μεγαλύτερο ποσοστό των απαντήσεων ήταν «Ποτέ», «Συχνά» ή και «Μερικές φορές». Το 38% των ατόμων με αιμορροφιλία, «Ποτέ» δεν ένιωσε ζήλια για τα υγιή άτομα, ενώ το 33% «Μερικές φορές» ένιωσε ζήλια για τα υγιή άτομα. Ικανοποιημένο με το σώμα του «Συχνά» και «Μερικές» φορές», ήταν ένα ποσοστό 51%, με σχεδόν ισόποσες αναλογίες (26% και 25% αντίστοιχα), ενώ ένα 33% δήλωσε ότι «Μερικές φορές» η ζωή του είναι δύσκολη λόγω της νόσου. Κατάφεραν να μην σκέφτονται την αιμορροφιλία «Συχνά» ή και «Μερικές φορές», ένα ποσοστό 61% (34% και 27% αντίστοιχα).

Αθλητισμός και Ελεύθερος χρόνος στο σύνολο των ασθενών

Σε σχέση με τα αθλήματα, τα ταξίδια και τις δραστηριότητές τους βρέθηκε, ότι στις περισσότερες ερωτήσεις απάντησαν «Συνέχεια», «Ποτέ» και «Συχνά» με το μεγαλύτερο ποσοστό να απαντά ότι «Συνέχεια» απέφυγε το ποδόσφαιρο και τα αθλήματα, σε ποσοστό που ανέρχεται στο 52% και 45% αντίστοιχα, ενώ καταγράφηκε ένα ποσοστό 51% να απαντά ότι «Ποτέ» ή και «Σπάνια» αθλείται όσο και οι άλλοι (27% και 24% αντίστοιχα). «Συνέχεια» και «Συχνά» έπρεπε να σχεδιάζει εκ των προτέρων το πρόγραμμά του, ένα ποσοστό 32% και 26% αντίστοιχα, ενώ «Ποτέ» δεν είχε την ελευθερία να ταξιδέψει λόγω της νόσου, ένα ποσοστό 35%.

Εργασία και Σπουδές στο σύνολο των ασθενών

Όσον αφορά την εργασία και τις σπουδές, το μεγαλύτερο ποσοστό των απαντήσεων που καταγράφηκε ήταν «Συνέχεια» ή «Συχνά», με ποσοστό 80% να απαντούν ότι συνέχεια ή και συχνά μπορούσαν και εργάζονταν (46% και 34% αντίστοιχα), «Συνέχεια» και «Συχνά» επίσης έκαναν κανονικές σπουδές με συνολικό ποσοστό 78% (44% και 34% αντίστοιχα). «Μερικές φορές» φαίνεται ότι απάντησε ένα ποσοστό 31% και 28% των ασθενών στο ότι δυσκολεύονταν, λόγω του πόνου, να παρακολουθούν τις σπουδές τους και την εργασία τους και ότι απειλούνται οι καθημερινές τους δραστηριότητες αντίστοιχα.

Γνώση να ελέγχουν και να αντιμετωπίζουν τα αιμορραγικά επεισόδια στο σύνολο των ασθενών

Έγκαιρη αναγνώριση της αιμορραγίας φαίνεται ότι είχε «Συχνά» ή και «Συνέχεια» ένα υψηλό ποσοστό που ανέρχεται στο 69% (34% και 35% αντίστοιχα). Καταλάβαινε ότι πρόκειται για αιμορραγία «Συχνά» ή και «Συνέχεια» επίσης ένα υψηλό ποσοστό που ανέρχεται στο 72% (40% και 32% αντίστοιχα). Έλεγχος της αιμορραγίας «Συχνά» ή «Μερικές Φορές» φαίνεται ότι είχε ένα ποσοστό 65% (34% και 31% αντίστοιχα)

Θεραπεία στο σύνολο των ασθενών

Σε όλες τις ερωτήσεις το μεγαλύτερο ποσοστό των απαντήσεων καταγράφηκε στο «Συνέχεια», στο «Ποτέ» και στο «Συχνά». Τα άτομα με αιμορροφιλία νιώθουν ικανοποίηση «Συνέχεια» και «Συχνά» από το Κέντρο Αιμορροφιλικών που παρακολουθούνται σε ένα ποσοστό 97% (63% και 34% αντίστοιχα), ενώ φόβο για την άγνοια των γιατρών φαίνεται να αισθάνεται «Συνέχεια» και «Συχνά» ένα ποσοστό 60% (32% και 28% αντίστοιχα). Εξάρτηση από τον παράγοντα πήξης και εξάρτηση από τους γιατρούς «Συνέχεια» και «Συχνά» δήλωσε ένα ποσοστό 65% και 52% αντίστοιχα, ενώ προβλήματα με τη χορήγηση της θεραπείας φαίνεται να μην είχε «Ποτέ» ή να είχε «Σπάνια» ένα ποσοστό 70% (49% και 21% αντίστοιχα). Την καθημερινότητά του λόγω της θεραπείας, δεν φάνηκε να διακόπτει «Ποτέ» ή «Σπάνια» ένα ποσοστό 64% (37% και 27% αντίστοιχα). Τέλος, για τις επιπλοκές της θεραπείας δεν φάνηκε να φοβάται «Ποτέ» ένα ποσοστό 27%, ενώ «Μερικές φορές» και «Συχνά» φοβάται για τις επιπλοκές της θεραπείας ένα ποσοστό 44% (22% και 22%).

Μέλλον στο σύνολο των ασθενών

Όσον αφορά το μέλλον, οι συχνότερες απαντήσεις καταγράφηκαν στο «Ποτέ», «Μερικές φορές» ή και «Σπάνια» με το 71% (46% και 25% αντίστοιχα) να απαντά ότι «Ποτέ» ή και «Σπάνια» εκφράζουν φόβο ότι θα χρειαστούν αναπηρικό αμαξίδιο στο μέλλον, ενώ ένα ποσοστό 49% (29% και 20%) κατέγραψε ότι επηρεάζονται από την αιμορροφιλία τα σχέδια για την ζωή του «Συνέχεια» ή και «Συχνά» αντίστοιχα. Δυσκολία να ζήσει μια φυσιολογική ζωή «Μερικές φορές» ή και «Σπάνια», φάνηκε ότι αντιμετωπίζει το 54% με ισόποσες αναλογίες. Επίσης το 54% (28% και 26% αντίστοιχα) έδειξε ότι «Μερικές φορές» ή και «Σπάνια»

φοβάται ότι θα χειροτερέψει η πάθησή του. Επίσης ότι τα πράγματα θα βελτιωθούν στο μέλλον «Συχνά» ή και «Μερικές φορές» δήλωσε ότι πιστεύει το 54% (31% και 23% αντίστοιχα).

Οικογενειακός Προγραμματισμός στο σύνολο των ασθενών

Ο οικογενειακός προγραμματισμός συγκεντρώνει υψηλό ποσοστό απαντήσεων, σε όλες σχεδόν τις ερωτήσεις, στο «Ποτέ». Έτσι βλέπουμε ένα ποσοστό 82% και 81% να απαντά ότι «Ποτέ» δεν αντιμετώπισε δυσκολία ή φόβο αντίστοιχα, στην απόκτηση παιδιών και «Ποτέ» δεν ανησύχησε ότι δεν θα μπορεί να κάνει οικογένεια, απάντησε ένα ποσοστό 69%. Ένα ποσοστό 56% δήλωσε ότι «Ποτέ» δεν αισθάνθηκε φόβο ότι δεν θα μπορεί να φροντίσει τα παιδιά του.

Σχέσεις – Σεξουαλικότητα στο σύνολο ασθενών

Σε όλες τις ερωτήσεις αυτής της διάστασης το μεγαλύτερο ποσοστό των απαντήσεων των ασθενών είναι «Ποτέ», με ποσοστό 56% να απαντά ότι «Ποτέ» δεν παρουσίασε αδυναμία να δημιουργήσει μια φυσιολογική σχέση. Ακολουθεί ένα ποσοστό 54% να απαντά ότι «Ποτέ» δεν αντιμετώπισε δυσκολία για ερωτικές γνωριμίες και τέλος, δεν είχε «Ποτέ» ανασφάλεια με το φύλο ένα ποσοστό 45%.

8.2 Μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL σε όλους τους ασθενείς

Ο πίνακας 8 περιλαμβάνει τα στατιστικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, ελάχιστη και μέγιστη τιμή) της βαθμολογίας σε κάθε μία από τις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου σε όλες τις μορφές της αιμορροφιλίας (βαριά, μέτρια και ήπια), καθώς και τη συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 8: Μέση βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A QoL

	N	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Ελάχιστη τιμή	Μέγιστη τιμή
Σωματική υγεία	100	49,70	24,95	0,00	100,00
Ψυχική διάσταση	100	46,38	28,57	0,00	100,00
Αντίληψη	100	44,00	21,14	5,00	95,00
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	100	58,45	25,40	0,00	100,00
Εργασία/Σπουδές	100	31,81	24,79	0,00	100,00
Αντιμετώπιση	100	24,33	16,93	0,00	80,00
Θεραπεία	100	41,59	19,04	0,00	90,63
Μέλλον	100	42,80	23,68	0,00	95,00
Οικογενειακός προγραμματισμός	100	15,68	22,46	0,00	87,50
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	99	24,16	29,12	0,00	100,00
Σύνολο Haem-A-QoL	100	40,11	17,38	5,43	84,24

Η μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL σε όλους τους ασθενείς, ήταν 40,11, με εύρος από 5,43 έως 84,24. Η μέση βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες κυμάνθηκε από 15,68 έως 58,45. Οι κλίμακες «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος» και «Σωματική υγεία» είχαν τις μεγαλύτερες μέσες βαθμολογίες με 58,45 και 49,70 αντίστοιχα, τιμές που υποδεικνύουν μια χαμηλή ποιότητα ζωής όσον αφορά τους συγκεκριμένους τομείς της καθημερινής ζωής. Η κλίμακα «Οικογενειακός προγραμματισμός» είχε τη μικρότερη μέση βαθμολογία με 15,68, τιμή που υποδεικνύει αρκετά καλή ποιότητα ζωής. Οι κλίμακες «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα» και «Αντιμετώπιση της νόσου» είχαν τις αμέσως επόμενες μικρότερες μέσες βαθμολογίες με 24,16 και 24,33 αντίστοιχα, που επίσης υποδεικνύουν μια αρκετά καλή ποιότητα ζωής σε αυτούς τους τομείς. Ακολουθεί η διάσταση «Εργασία/Σπουδές» με μέση τιμή 31,81, μια τιμή που υποδηλώνει μια μάλλον καλή ποιότητα ζωής επίσης. Οι διαστάσεις «Ψυχική διάσταση», «Αντίληψη», «Μέλλον» και «Θεραπεία», με μέσες τιμές 46,38, 44,00, 42,80 και 41,59 αντίστοιχα, υποδεικνύουν μια μέτρια ποιότητα ζωής, σε αυτούς τους τομείς.

9. Συσχετίσεις του Haem-A-QoL

9.1 Συσχέτιση του Haem-A-QoL με τις ηλικιακές ομάδες

Συσχέτιση του Haem-A-QoL με την ηλικιακή ομάδα 18-30 ετών

Ο πίνακας 9 περιλαμβάνει τα στατιστικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, ελάχιστη και μέγιστη τιμή) της βαθμολογίας σε κάθε μία από τις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου στην ηλικιακή ομάδα 18-30 ετών, σε όλες τις μορφές της αιμορροφιλίας (βαριά, μέτρια και ήπια), καθώς και τη συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 9: Μέση βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL στην ηλικιακή ομάδα 18-30 ετών (N=29)

	N	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Ελάχιστη τιμή	Μέγιστη τιμή
Σωματική υγεία	29	35,00	22,44	0,00	85,00
Ψυχική διάσταση	29	38,36	30,05	0,00	100,00
Αντίληψη	29	41,55	19,04	10,00	80,00
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	29	53,62	27,45	5,00	100,00
Εργασία/Σπουδές	29	27,16	21,99	0,00	75,00
Αντιμετώπιση	29	25,29	16,17	0,00	66,67
Θεραπεία	29	38,15	18,46	3,13	84,38
Μέλλον	29	37,07	24,69	5,00	85,00
Οικογενειακός προγραμματισμός	29	16,81	26,04	0,00	75,00
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	28	21,13	26,98	0,00	100,00
Σύνολο Haem-A-QoL	29	35,31	17,41	5,43	78,80

Η μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL στους 29 ασθενείς της ηλικιακής ομάδας 18-30 ετών, ήταν 35,31 με εύρος από 5,43 έως 78,80. Η μέση βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες κυμάνθηκε από 16,81 έως 53,62. Η κλίμακα «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος» είχε τη μεγαλύτερη μέση βαθμολογία με 53,62, τιμή που αποδεικνύει μια χαμηλή ποιότητα ζωής στον τομέα αυτόν. Ακολουθεί η κλίμακα «Αντίληψη» με 41,55, τιμή που επίσης υποδεικνύει μια μάλλον χαμηλή ποιότητα ζωής. Οι κλίμακες «Οικογενειακός προγραμματισμός» και «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα», είχαν τις μικρότερες μέσες βαθμολογίες που ανέρχονται σε 16,81 και 21,13 αντίστοιχα, τιμές που υποδεικνύουν μια αρκετά καλή ποιότητα ζωής στους τομείς αυτούς. Ακολουθούν οι κλίμακες «Αντιμετώπιση» και «Εργασία/Σπουδές» με 25,29 και 27,16 αντίστοιχα, που υποδηλώνουν μια καλή ποιότητα ζωής. Οι κλίμακες «Ψυχική Διάσταση», «Θεραπεία», «Μέλλον» και «Σωματική Υγεία», με αντίστοιχες τιμές 38,36, 38,15, 37,07 και 35,00 υποδηλώνουν μια μέτρια προς καλή ποιότητα ζωής στους συγκεκριμένους αυτούς τομείς της καθημερινής ζωής.

Συσχέτιση του Haem-A-QoL με την ηλικιακή ομάδα 31-45 ετών

Ο πίνακας 10 περιλαμβάνει τα στατιστικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, ελάχιστη και μέγιστη τιμή) της βαθμολογίας σε κάθε μία από τις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου στην ηλικιακή ομάδα 31-45 ετών, σε όλες τις

μορφές της αιμορροφιλίας (βαριά, μέτρια και ήπια), καθώς και τη συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 10 : Μέση βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL στην ηλικιακή ομάδα 31-45 ετών(N=31)

	N	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Ελάχιστη τιμή	Μέγιστη τιμή
Σωματική υγεία	31	52,26	23,12	20,00	95,00
Ψυχική διάσταση	31	45,56	28,79	0,00	100,00
Αντίληψη	31	45,16	22,67	10,00	95,00
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	31	60,16	22,27	20,00	95,00
Εργασία/Σπουδές	31	35,08	25,70	0,00	93,75
Αντιμετώπιση	31	23,44	16,32	0,00	60,00
Θεραπεία	31	41,03	20,01	0,00	75,00
Μέλλον	31	43,55	23,53	0,00	95,00
Οικογενειακός προγραμματισμός	31	18,55	20,44	0,00	87,50
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	31	29,03	31,69	0,00	100,00
Σύνολο Haem-A-QoL	31	41,43	17,34	14,13	84,24

Η μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL στους 31 ασθενείς της ηλικιακής ομάδας 31-45 ετών, είναι 41,43 με εύρος από 14,13 έως 84,24. Η μέση βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες κυμαίνεται από 18,55 έως 60,16. Η κλίμακα «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος» και «Σωματική υγεία» έχουν τις μεγαλύτερες μέσες βαθμολογίες με 60,16 και 52,26 αντίστοιχα, τιμές που υποδεικνύουν μια χαμηλή ποιότητα ζωής όσον αφορά τους συγκεκριμένους τομείς της καθημερινής ζωής. Ακολουθούν οι διαστάσεις «Ψυχική διάσταση», «Αντίληψη», «Μέλλον» και «Θεραπεία», με μέσες τιμές 45,56, 45,16, 43,55 και 41,03 αντίστοιχα, που υποδεικνύουν μια μέτρια ποιότητα ζωής, σε αυτούς τους τομείς. Η κλίμακα «Οικογενειακός προγραμματισμός», καταγράφει τη χαμηλότερη μέση βαθμολογία με μέση τιμή που ανέρχεται στο 18,55, και υποδεικνύει μια πολύ καλή ποιότητα ζωής και ακολουθούν οι κλίμακες «Αντιμετώπιση» και «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα», με 23,44 και 29,03 αντίστοιχα, υποδηλώνοντας κι αυτές μια καλή ποιότητα ζωής. Η κλίμακα «Εργασία/Σπουδές», με μέση τιμή 35,08, υποδεικνύει μια μάλλον καλή ποιότητα ζωής.

Συσχέτιση του Haem-A-QoL με την ηλικιακή ομάδα 46-60 ετών

Ο πίνακας 11 περιλαμβάνει τα στατιστικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, ελάχιστη και μέγιστη τιμή) της βαθμολογίας σε κάθε μία από τις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου στην ηλικιακή ομάδα 46-60 ετών, σε όλες τις μορφές της αιμορροφιλίας (βαριά, μέτρια και ήπια), καθώς και τη συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 11 : Μέση βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL στην ηλικιακή ομάδα 46-60 ετών(N=27)

	N	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Ελάχιστη τιμή	Μέγιστη τιμή
Σωματική υγεία	27	61,48	22,61	0,00	100,00
Ψυχική διάσταση	27	56,71	26,51	12,50	100,00
Αντίληψη	27	49,44	21,18	10,00	90,00
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	27	65,19	22,55	10,00	100,00
Εργασία/Σπουδές	27	38,43	27,39	0,00	100,00
Αντιμετώπιση	27	23,46	16,98	0,00	73,33
Θεραπεία	27	45,83	18,30	12,50	78,13
Μέλλον	27	51,11	19,63	15,00	85,00
Οικογενειακός προγραμματισμός	27	16,20	23,66	0,00	81,25
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	27	29,01	31,29	0,00	100,00
Σύνολο Haem-A-QoL	27	46,16	16,01	19,57	78,80

Η μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL στους 27 ασθενείς της ηλικιακής ομάδας 46-60 ετών, είναι 46,16 με εύρος από 19,57 έως 78,80. Η μέση βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες κυμαίνεται από 16,20 έως 65,19. Η κλίμακα «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος» και «Σωματική υγεία» καταγράφουν τις μεγαλύτερες μέσες βαθμολογίες με 65,19 και 61,48 αντίστοιχα, τιμές που υποδεικνύουν μια αρκετά χαμηλή ποιότητα ζωής στους συγκεκριμένους τομείς της καθημερινής ζωής. Ακολουθούν οι διαστάσεις «Ψυχική διάσταση», «Μέλλον» και «Αντίληψη» με μέσες τιμές 56,71, 51,11 και 49,44 αντίστοιχα, που υποδηλώνουν μια μέτρια προς κακή ποιότητα ζωής σε αυτούς τους τομείς. Η κλίμακα «Οικογενειακός προγραμματισμός», καταγράφει τη χαμηλότερη μέση βαθμολογία με μέση τιμή που ανέρχεται στο 16,20 και υποδεικνύει μια πολύ καλή ποιότητα ζωής

και ακολουθούν οι κλίμακες «Αντιμετώπιση» και «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα», με 23,46 και 29,01 αντίστοιχα, υποδηλώνοντας κι αυτές μια καλή ποιότητα ζωής. Η κλίμακα «Εργασία/Σπουδές», με μέση τιμή 38,43 υποδεικνύει μια μάλλον καλή ποιότητα ζωής. Μια μέτρια ποιότητα ζωής καταγράφεται και στην κλίμακα «Θεραπεία», με μέση τιμή που ανέρχεται στο 45,83.

Συσχέτιση του Haem-A-QoL με την ηλικιακή ομάδα 60 ετών και άνω

Ο πίνακας 12 περιλαμβάνει τα στατιστικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, ελάχιστη και μέγιστη τιμή) της βαθμολογίας σε κάθε μία από τις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου στην ηλικιακή ομάδα 60 ετών και πάνω, σε όλες τις μορφές της αιμορροφιλίας (βαριά, μέτρια και ήπια), καθώς και τη συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 12: Μέση βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL στην ηλικιακή ομάδα >60 ετών(N=13)

	N	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Ελάχιστη τιμή	Μέγιστη τιμή
Σωματική υγεία	13	51,92	25,70	15,00	95,00
Ψυχική διάσταση	13	44,71	25,11	0,00	87,50
Αντίληψη	13	35,38	20,46	5,00	80,00
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	13	51,15	31,63	0,00	100,00
Εργασία/Σπουδές	13	20,67	18,82	0,00	50,00
Αντιμετώπιση	13	26,15	21,34	0,00	80,00
Θεραπεία	13	41,83	19,95	12,50	90,63
Μέλλον	13	36,54	26,57	0,00	85,00
Οικογενειακός προγραμματισμός	13	5,29	13,46	0,00	43,75
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	13	8,97	16,48	0,00	58,33
Σύνολο Haem-A-QoL	13	35,16	17,58	13,59	73,91

Η μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL στους 13 ασθενείς της ηλικιακής ομάδας 60 ετών και άνω, είναι 35,16 με εύρος από 13,59 έως 73,91. Η μέση βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες κυμαίνεται από 5,29 έως 51,92. Οι κλίμακες «Σωματική υγεία» και «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος» καταγράφουν τις μεγαλύτερες μέσες βαθμολογίες με 51,92 και 51,15 αντίστοιχα, τιμές που υποδεικνύουν μια χαμηλή ποιότητα ζωής στους συγκεκριμένους τομείς της καθημερινής ζωής. Οι κλίμακες «Οικογενειακός προγραμματισμός» και

«Σχέσεις/Σεξουαλικότητα», έχουν τις μικρότερες μέσες βαθμολογίες που ανέρχονται σε 5,29 και 8,97 αντίστοιχα, τιμές που υποδεικνύουν μια πολύ καλή ποιότητα ζωής στους τομείς αυτούς. Μια καλή ποιότητα ζωής καταγράφεται και στις κλίμακες «Εργασία/Σπουδές» και «Αντιμετώπιση» με μέση τιμή 20,67 και 26,15 αντίστοιχα, ενώ οι κλίμακες «Ψυχική διάσταση» και «Θεραπεία», με μέση τιμή 44,71 και 41,83 αντίστοιχα δείχνουν μια μάλλον μέτρια ποιότητα ζωής. Οι κλίμακες «Μέλλον» και «Αντίληψη» με μέσες τιμές που ανέρχονται στο 36,54 και 35,38 αντίστοιχα, δείχνουν μια μάλλον καλή ποιότητα ζωής.

Συγκριτική συσχέτιση του Haem-A-QoL σε όλες τις ηλικιακές ομάδες

Ο πίνακας 13 περιλαμβάνει την Μέση Συγκριτική βαθμολογία σε κάθε μία από τις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου σε όλες τις ηλικιακές ομάδες, σε όλες τις μορφές της αιμορροφιλίας (βαριά, μέτρια και ήπια), καθώς και τη συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 13: Μέση Συγκριτική βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-QoL σε όλες τις ηλικιακές ομάδες

ΗΛΙΚΙΑΚΗ ΟΜΑΔΑ				
	18-30 έτη (N=29)	31-45 έτη (N=31)	46- 60 έτη (N=27)	60 έτη και πάνω (N=13)
	Μέση τιμή	Μέση τιμή	Μέση τιμή	Μέση τιμή
Σωματική υγεία	35,00	52,26	61,48	51,92
Ψυχική διάσταση	38,36	45,56	56,71	44,71
Αντίληψη	41,55	45,16	49,44	35,38
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	53,62	60,16	65,19	51,15
Εργασία/Σπουδές	27,16	35,08	38,43	20,67
Αντιμετώπιση	25,29	23,44	23,46	26,15
Θεραπεία	38,15	41,03	45,83	41,83
Μέλλον	37,07	43,55	51,11	36,54
Οικογενειακός προγραμματισμός	16,81	18,55	16,20	5,29
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	21,13	29,03	29,01	8,97
Σύνολο Haem-A-QoL	35,31	41,43	46,16	35,16

Η μέση συγκριτική βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL σε όλες τις ηλικιακές ομάδες, κυμαίνεται από 5,29, που είναι η

μικρότερη και καταγράφεται στην κλίμακα «Οικογενειακός προγραμματισμός» της ηλικιακής ομάδας 60 ετών και πάνω, έως 65,19 που είναι η μεγαλύτερη και καταγράφεται στην κλίμακα «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος» της ηλικιακής ομάδας 46-60 ετών.

Στη συνολική συγκριτική βαθμολογία του Haem-A-QoL και στις 4 ηλικιακές ομάδες, μικρότερη μέση τιμή καταγράφεται στην ηλικιακή ομάδα 60 ετών και πάνω και ανέρχεται στο 35,16 και μεγαλύτερη μέση τιμή καταγράφεται στην ηλικιακή ομάδα 46-60 ετών και ανέρχεται στο 46,16, γεγονός που αποδεικνύει ότι καλύτερη ποιότητα ζωής καταγράφεται στην ηλικιακή ομάδα 60 ετών και πάνω και χειρότερη, στην ηλικιακή ομάδα 46-60 ετών.

9.2. Συσχέτιση του Haem-A-QoL με τις μορφές της αιμορροφιλίας

Συσχέτιση του Haem-A-QoL με την βαριά μορφή της νόσου

Ο πίνακας 14 περιλαμβάνει τα στατιστικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, ελάχιστη και μέγιστη τιμή) της βαθμολογίας σε κάθε μία από τις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου στην βαριά μορφή αιμορροφιλίας, καθώς και τη συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 14 : Μέση βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL στη βαριά αιμορροφιλία (N=38)

	N	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Ελάχιστη τιμή	Μέγιστη τιμή
Σωματική υγεία	38	49,34	25,53	0,00	100,00
Ψυχική διάσταση	38	45,72	29,46	0,00	100,00
Αντίληψη	38	46,05	20,27	10,00	95,00
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	38	63,68	23,98	15,00	100,00
Εργασία/Σπουδές	38	33,72	27,24	0,00	93,75
Αντιμετώπιση	38	22,63	14,67	0,00	66,67
Θεραπεία	38	40,13	17,20	0,00	84,38
Μέλλον	38	42,89	23,67	0,00	95,00
Οικογενειακός προγραμματισμός	38	20,89	24,93	0,00	87,50
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	37	27,93	28,07	0,00	100,00
Σύνολο Haem-A-QoL	38	41,23	17,46	14,13	84,24

Η μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL στην βαριά αιμορροφιλία είναι 41,23 με εύρος από 14,13 έως 84,24. Η μέση βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες κυμαίνεται από 20,89 έως 63,68. Οι κλίμακες «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος» και

«Σωματική υγεία» έχουν τις μεγαλύτερες μέσες βαθμολογίες με 63,68 και 49,34 αντίστοιχα, τιμές που υποδεικνύουν μια χαμηλή ποιότητα ζωής όσον αφορά τους συγκεκριμένους τομείς της καθημερινής ζωής.

Ακολουθούν οι κλίμακες «Αντίληψη», «Ψυχική διάθεση», «Μέλλον» και «Θεραπεία» με μέσες τιμές 46,05, 45,72, 42,89 και 40,13 αντίστοιχα, τιμές που δείχνουν μια μέτρια ποιότητα ζωής.

Η κλίμακα «Οικογενειακός προγραμματισμός» καταγράφει την μικρότερη μέση τιμή που ανέρχεται σε 20,89 και ακολουθεί η κλίμακα «Αντιμετώπιση» και «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα» με μέση τιμή 22,63 και 27,93 αντίστοιχα, τιμές που υποδεικνύουν αρκετά καλή ποιότητα ζωής. Η κλίμακα «Εργασία/Σπουδές» καταγράφει μέση τιμή 33,72 υποδηλώνοντας μια μάλλον καλή ποιότητα ζωής.

Συσχέτιση του Haem-A-QoL με την μέτρια μορφή της νόσου

Ο πίνακας 15 περιλαμβάνει τα στατιστικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, ελάχιστη και μέγιστη τιμή) της βαθμολογίας σε κάθε μία από τις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου στην μέτρια μορφή αιμορροφιλίας, καθώς και τη συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 15: Μέση βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL στη μέτρια αιμορροφιλία (N=18)

	N	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Ελάχιστη τιμή	Μέγιστη τιμή
Σωματική υγεία	18	54,72	21,73	20,00	90,00
Ψυχική διάσταση	18	45,14	22,84	18,75	93,75
Αντίληψη	18	41,11	20,55	10,00	70,00
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	18	55,56	22,81	10,00	95,00
Εργασία/Σπουδές	18	29,17	23,58	0,00	81,25
Αντιμετώπιση	18	20,00	11,66	0,00	40,00
Θεραπεία	18	41,15	20,37	18,75	78,13
Μέλλον	18	44,17	22,64	5,00	75,00
Οικογενειακός προγραμματισμός	18	13,89	20,06	0,00	68,75
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	18	28,24	31,07	0,00	100,00
Σύνολο Haem-A-QoL	18	39,55	16,11	19,57	69,57

Η μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL στην μέτρια αιμορροφιλία είναι 39,55 με εύρος από 19,57 έως 69,57. Η μέση βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες κυμαίνεται από 13,89 έως 55,56. Οι κλίμακες «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος» και «Σωματική υγεία» έχουν τις μεγαλύτερες μέσες βαθμολογίες με 55,56 και 54,72 αντίστοιχα, τιμές που υποδεικνύουν μια χαμηλή ποιότητα ζωής σε αυτούς τους τομείς. Μέτρια ποιότητα ζωής καταγράφεται στις κλίμακες «Ψυχική διάθεση», «Μέλλον», «Θεραπεία» και «Αντίληψη» με μέσες τιμές 45,14, 44,17, 41,15 και 41,11 αντίστοιχα. Η κλίμακα «Οικογενειακός προγραμματισμός» καταγράφει την μικρότερη μέση τιμή με 13,89, υποδηλώνοντας μια πολύ καλή ποιότητα ζωής και ακολουθούν οι κλίμακες «Αντιμετώπιση», «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα» και «Εργασία/Σπουδές» με μέση τιμή 20,00, 28,24 και 29,17 αντίστοιχα, τιμές που δείχνουν μια σχετικά καλή ποιότητα ζωής στους τομείς αυτούς.

Συσχέτιση του Haem-A-QoL με την ήπια μορφή της νόσου

Ο πίνακας 16 περιλαμβάνει τα στατιστικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, ελάχιστη και μέγιστη τιμή) της βαθμολογίας σε κάθε μία από τις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου στην ήπια μορφή αιμορροφιλίας, καθώς και τη συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 16: Μέση βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL στην ήπια αιμορροφιλία (N=44)

	N	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Ελάχιστη τιμή	Μέγιστη τιμή
Σωματική υγεία	44	47,95	25,93	0,00	100,00
Ψυχική διάσταση	44	47,44	30,38	0,00	100,00
Αντίληψη	44	43,41	22,38	5,00	90,00
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	44	55,11	27,31	0,00	100,00
Εργασία/Σπουδές	44	31,25	23,46	0,00	100,00
Αντιμετώπιση	44	27,58	20,00	0,00	80,00
Θεραπεία	44	43,04	20,28	3,13	90,63
Μέλλον	44	42,16	24,60	0,00	85,00
Οικογενειακός προγραμματισμός	44	11,93	20,70	0,00	81,25
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	44	19,32	29,13	0,00	100,00
Σύνολο Haem-A-QoL	44	39,38	18,13	5,43	78,80

Η μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL στην ήπια αιμορροφιλία είναι 39,38 με εύρος από 5,43 έως 78,80. Η μέση βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες

κυμαίνεται από 11,93 έως 55,11. Οι κλίμακες «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος», «Σωματική υγεία» και «Ψυχική διάθεση», έχουν τις μεγαλύτερες μέσες βαθμολογίες με 55,11, 47,95 και 47,44 αντίστοιχα, τιμές που υποδεικνύουν μια χαμηλή ποιότητα ζωής όσον αφορά τους συγκεκριμένους τομείς της καθημερινής ζωής. Η κλίμακα «Οικογενειακός προγραμματισμός» καταγράφει την μικρότερη μέση τιμή με 11,93 και ακολουθεί η κλίμακα «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα» με μέση τιμή 19,32, τιμές που υποδεικνύουν αρκετά καλή ποιότητα ζωής. Οι κλίμακες «Αντιμετώπιση» και «Εργασία/Σπουδές» καταγράφουν μέσες τιμές 27,58 και 31,25 αντίστοιχα, τιμές που δείχνουν μια σχετικά καλή ποιότητα ζωής. Και τέλος οι κλίμακες «Αντίληψη», «Θεραπεία» και «Μέλλον» καταγράφουν μέσες τιμές 43,41, 43,04 και 42,16 αντίστοιχα και υποδεικνύουν μια μέτρια ποιότητα ζωής στους τομείς αυτούς.

Μέση Συνολική βαθμολογία και στις τρεις μορφές της αιμορροφιλίας

Ο πίνακας 17 περιλαμβάνει τη μέση συγκριτική βαθμολογία σε κάθε μία από τις 10 κλίμακες του ερωτηματολογίου και στις τρεις μορφές της αιμορροφιλίας και την συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 17 : Μέση συγκριτική βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL και στις τρεις μορφές της αιμορροφιλίας, βαριά, μέτρια και ήπια.

ΜΟΡΦΕΣ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑΣ			
	Βαριά Μορφή	Μέτρια Μορφή	Ήπια Μορφή Νόσου
	Μέση τιμή	Μέση τιμή	Μέση τιμή
	N=38	N=18	N=44
Σωματική υγεία	49,34	54,72	47,95
Ψυχική διάσταση	45,72	45,14	47,44
Αντίληψη	46,05	41,11	43,41
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	63,68	55,56	55,11
Εργασία/Σπουδές	33,72	29,17	31,25
Αντιμετώπιση	22,63	20,00	27,58
Θεραπεία	40,13	41,15	43,04
Μέλλον	42,89	44,17	42,16
Οικογενειακός προγραμματισμός	20,89	13,89	11,93
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	27,93	28,24	19,32
Σύνολο Haem-A-QoL	41,23	39,55	39,38

Η μέση βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες κυμαίνεται από 11,93 που είναι η μικρότερη και καταγράφεται στην κλίμακα «Οικογενειακός προγραμματισμός» της ήπιας μορφής της νόσου, έως 63,68 που είναι η μεγαλύτερη και καταγράφεται στην κλίμακα «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος» της βαριάς μορφής της νόσου.

Στη συνολική συγκριτική βαθμολογία του Haem-A-QoL και στις τρεις μορφές της νόσου, βαριά, μέτρια και ήπια, μικρότερη μέση τιμή καταγράφεται στην ήπια μορφή της και ανέρχεται στο 39,38 και μεγαλύτερη μέση τιμή καταγράφεται στην βαριά μορφή της και ανέρχεται στο 41,23, γεγονός που αποδεικνύει ότι καλύτερη ποιότητα ζωής, έστω και με πολύ μικρή διαφορά, καταγράφεται στην ήπια μορφή της νόσου και χειρότερη, στην βαριά μορφή αυτής.

9.3 Συσχέτιση του Haem-A-QoL με τη θεραπεία προφύλαξης

Ο πίνακας 18 περιλαμβάνει τα στατιστικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, ελάχιστη και μέγιστη τιμή) της βαθμολογίας σε κάθε μία από τις 10 υποκλίμακες του ερωτηματολογίου στην θεραπεία προφύλαξης, καθώς και τη συνολική βαθμολογία του ερωτηματολογίου.

Πίνακας 18: Μέση βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL στη θεραπεία προφύλαξης (N=37)

	N	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Ελάχιστη τιμή	Μέγιστη τιμή
Σωματική υγεία	37	48,51	25,38	0,00	100,00
Ψυχική διάσταση	37	44,09	28,03	0,00	100,00
Αντίληψη	37	45,00	17,79	15,00	80,00
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	37	62,70	23,29	15,00	100,00
Εργασία/Σπουδές	37	31,25	24,91	0,00	93,75
Αντιμετώπιση	37	23,78	15,91	0,00	66,67
Θεραπεία	37	40,46	16,71	12,50	84,38
Μέλλον	37	40,41	23,61	0,00	85,00
Οικογενειακός προγραμματισμός	37	17,23	22,98	0,00	75,00
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	36	28,24	28,96	0,00	100,00
Σύνολο Haem-A-QoL	37	40,14	16,34	15,22	78,80

Η μέση συνολική βαθμολογία του Haem-A-QoL, όσον αφορά τη θεραπεία προφύλαξης, είναι 40,14 με εύρος από 15,22 έως 78,80. Η μέση βαθμολογία στις 10 υποκλίμακες κυμαίνεται από 17,23 έως 62,70. Η κλίμακα «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος» παρουσιάζει τη μεγαλύτερη μέση τιμή που ανέρχεται στο 62,70 και

υποδηλώνει μια αρκετά κακή ποιότητα ζωής. Αντίθετα η κλίμακα «Οικογενειακός προγραμματισμός» παρουσιάζει την μικρότερη μέση τιμή που ανέρχεται στο 17,23 δείχνοντας μια αρκετά καλή ποιότητα ζωής. Οι κλίμακες «Σωματική υγεία» «Αντίληψη», «Ψυχική διάσταση», «Θεραπεία» και «Μέλλον», με μέσες τιμές 48,51, 45,00, 44,09, 40,46 και 40,41 αντίστοιχα, καταγράφουν μια μέτρια ποιότητα ζωής σε αυτούς τους τομείς. Καλή ποιότητα ζωής καταγράφεται στις κλίμακες «Αντιμετώπιση» «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα» και «Εργασία/Σπουδές» με μέση τιμή 23,78, 28,24 και 31,25 αντίστοιχα.

9.4 Συγκριτικές μελέτες του Haem-A-QoL

Ο πίνακας 19 περιλαμβάνει τη συγκριτική μέση συνολική βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου του Haem-A-QoL με το Αιμορροφιλικό κέντρο των Αθηνών.

Πίνακας 19: Συγκριτική Μέση Συνολική Βαθμολογία των 10 κλιμάκων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL με των Αθηνών

ΔΙΑΣΤΑΣΕΙΣ Haem-A-QoL	Αιμορροφιλικό Κέντρο Αθηνών (Varaklioti A. et al 2010) (N=118) Μέση τιμή (SD)	Αιμορροφιλικό Κέντρο Β. Ελλάδος (N=100) Μέση τιμή (SD)
Σωματική υγεία	42,97 (23,44)	49,70 (24,95)
Ψυχική διάσταση	35,33 (23,49)	46,38 (28,57)
Αντίληψη	40,93 (20,64)	44,00 (21,14)
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	61,06 (21,81)	58,45 (25,40)
Εργασία/Σπουδές	31,41 (19,77)	31,81 (24,79)
Αντιμετώπιση	27,05 (19,49)	24,33 (16,93)
Θεραπεία	31,25 (17,32)	41,59 (19,04)
Μέλλον	39,15 (20,31)	42,80 (23,68)
Οικογενειακός προγραμματισμός	25,85 (23,34)	15,68 (22,46)
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	24,51 (30,16)	24,16 (29,12)
Σύνολο Haem-A-QoL	33,59 (14,53)	40,11 (17,38)

SD: τυπική απόκλιση

N: αριθμός δείγματος

Στο ΑΚΒΕ καταγράφονται υψηλότερες βαθμολογίες στις 6 από τις 10 κλίμακες, έναντι των Αθηνών, γεγονός που αποδεικνύει χειρότερη ποιότητα ζωής

στις κλίμακες αυτές, οι οποίες είναι η «Ψυχική διάσταση», «Θεραπεία», «Σωματική υγεία», «Μέλλον», «Αντίληψη» και «Εργασία/Σπουδές». Αντίθετα στις κλίμακες «Οικογενειακός προγραμματισμός», «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος», «Αντιμετώπιση της νόσου» και «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα» καταγράφονται χαμηλότερες βαθμολογίες στο AKBE έναντι των Αθηνών υποδηλώνοντας καλύτερη ποιότητα ζωής σε αυτές τις κλίμακες. Το σύνολο Haemo-A-QoL του AKBE καταγράφει υψηλότερη βαθμολογία με μέση συνολική τιμή 40,11, έναντι αυτή των Αθηνών που η μέση συνολική τιμή να ανέρχεται στο 33,59.

Πίνακας 20 : Συγκριτικός πίνακας των διαστάσεων του Haem-A-QoL με μελέτες των: von Mackensen et al, Mercan A. et al, Varaklioti A. και της παρούσας μελέτης

ΔΙΑΣΤΑΣΕΙΣ Haem-A-QoL	von Mackensen et al (N=233) Μέση τιμή (SD)	Mercan A. et al (N=30) Μέση τιμή (SD)	Αιμορροφιλικό Κέντρο Αθηνών Varaklioti A. et al (N=118) Μέση τιμή (SD)	Αιμορροφιλικό Κέντρο Β. Ελλάδος (N=100) Μέση τιμή (SD)
Σωματική υγεία	12,88 (5,0)	53,5 (22,2)	42,97 (23,44)	49,70 (24,95)
Ψυχική διάσταση	8,08 (4,2)	53,5 (30,5)	35,33 (23,49)	46,38 (28,57)
Αντίληψη	11,57 (5,0)	43,2 (23,3)	40,93 (20,64)	44,00 (21,14)
Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος	15,68 (5,9)	62,6 (20,8)	61,06(21,81)	58,45 (25,40)
Εργασία/Σπουδές	7,61 (4,1)	44,4 (25,8)	31,41 (19,77)	31,81 (24,79)
Αντιμετώπιση	5,50 (2,5)	19,2 (20,1)	27,05 (19,49)	24,33 (16,93)
Θεραπεία	18,56 (6,8)	54,2 (14,1)	31,25 (17,32)	41,59 (19,04)
Μέλλον	13,40 (5,1)	54,8 (24,7)	39,15 (20,31)	42,80 (23,68)
Οικογενειακός προγραμματισμός	5,72 (3,6)	39,6 (34,2)	25,85 (23,34)	15,68 (22,46)
Σχέσεις/Σεξουαλικότητα	5,23 (2,9)	23,3 (29,6)	24,51 (30,16)	24,16 (29,12)
Σύνολο Haem-A-QoL	10,42 (4,68)	47,4 (14,2)	33,59 (14,53)	40,11 (17,38)

10 . Ερωτηματολόγιο «Consultation and Relational Empathy - CARE»

Στον πίνακα 21 παρουσιάζονται τα περιγραφικά χαρακτηριστικά (μέση τιμή, τυπική απόκλιση, συχνότητες και ποσοστά) των απαντήσεων σε κάθε μία ερώτηση του ερωτηματολογίου CARE στο σύνολο των 100 ασθενών. Σε όλες τις ερωτήσεις του ερωτηματολογίου οι βαθμολογία είναι από πολύ καλή έως εξαιρετική. Ένα μικρό ποσοστό σε κάθε ερώτηση, από 1,0% έως 6,0%, δεν απάντησε.

Πίνακας 21: Περιγραφική στατιστική ανάλυση ερωτήσεων του CARE (N=100)

Δεξιότητες νοσηλεύτη/τρια	Μέση τιμή	Τυπική απόκλιση	Συχνότητες/% απαντήσεων					
			1	2	3	4	5	6
Σας κάνει να νιώθετε άνετα	4,60	0,68			10/10,0	21/21,0	68/68,0	1/1,0
Σας επιτρέπει να πείτε το πρόβλημά σας	4,60	0,65			8/8,8	25/25,0	66/66,0	1/1,0
Ακούει πραγματικά	4,51	0,70		1/1,0	8/8,0	31/31,0	59/59,0	1/1,0
Δείχνει ενδιαφέρον	4,62	0,66			9/9,0	21/21,0	69/69,0	1/1,0
Κατανοεί πλήρως τις ανησυχίες σας	4,45	0,74			14/14,0	28/28,0	57/57,0	1/1,0
Δείχνει φροντίδα και συμπόνια	4,56	0,72		1/1,0	8/8,0	27/27,0	62/62,0	2/2,0
Είναι θετικός/ή	4,58	0,70		1/1,0	8/8,0	24/24,0	65/65,0	1/1,0
Εξηγεί τα πράγματα με ευκρίνεια	4,63	0,63			6/6,0	27/27,0	65/65,0	2/2,0
Σας βοηθάει να ανακτήσετε τον έλεγχο	4,55	0,77		1/1,0	10/10,0	26/26,0	59/59,0	4/4,0
Υιοθετεί ένα σχέδιο δράσεις μαζί σας	4,54	0,83		1/1,0	13/13,0	23/23,0	57/57,0	6/6,0

Και στις 10 ερωτήσεις του CARE, το μεγαλύτερο ποσοστό των απαντήσεων των ασθενών, που κυμαίνεται από 57,0 έως 68,0, αναφερόταν στην επιλογή «άριστος» και ένα ποσοστό απαντήσεων των ασθενών, που κυμαίνεται από 23,0 έως 31,0, αναφερόταν στην επιλογή «πολύ καλός».

Ένα μικρό ποσοστό ασθενών, που κυμαίνεται από 6,0 έως 14,0 επέλεξε την επιλογή «μέτριος». Η 6η επιλογή «Δεν απαντώ» αφορά, όπως αναφέρθηκε, ένα μικρό ποσοστό ασθενών από 1,0 έως 6,0 και αναφερόταν σε δύο κυρίως στοιχεία, εκείνα που ζητούσαν από τους ασθενείς να αξιολογήσουν τον τρόπο με τον οποίο η νοσηλεύτρια ήταν σε θέση «να τους βοηθήσει να ανακτήσουν τον έλεγχο» (ερώτηση 9) και στο «να υιοθετεί ένα σχέδιο δράσης μαζί τους» (ερώτηση 10).

Οι τιμές του συντελεστή Cronbach's α είναι μεγαλύτερες από τα αποδεκτά επίπεδα ($\alpha > 0,70$) για όλες τις ερωτήσεις, γεγονός που δείχνει ότι υπάρχει μια ισχυρή συσχέτιση μεταξύ των ερωτήσεων του ερωτηματολογίου CARE (Πίνακας 20). Συγκεκριμένα, οι τιμές για κάθε ερώτηση κυμαίνονται πάνω από 0,93, ενώ η τιμή του

συντελεστή για ολόκληρο το ερωτηματολόγιο βρέθηκε 0,944, η οποία κρίνεται πολύ ικανοποιητική. Επομένως, η αξιοπιστία του ερωτηματολογίου κρίνεται αποδεκτή.

Πίνακας 22: Συντελεστές Cronbach's α

Στοιχείο	Cronbach's α
Σας κάνει να νιώθετε άνετα	0,938
Σας επιτρέπει να πείτε το πρόβλημά σας	0,939
Ακούει πραγματικά	0,939
Δείχνει ενδιαφέρον	0,936
Κατανοεί πλήρως τις ανησυχίες σας	0,936
Δείχνει φροντίδα και συμπόνια	0,941
Είναι θετικός/ή	0,935
Εξηγεί τα πράγματα με ευκρίνεια	0,939
Σας βοηθάει να ανακτήσετε τον έλεγχο	0,940
Υιοθετεί ένα σχέδιο δράσεις μαζί σας	0,942
Σύνολο	0,944

11. Ανάλυση αποτελεσμάτων - Συζήτηση

Τις τελευταίες δεκαετίες η αιμορροφιλία έχει μετατραπεί, από μία θανατηφόρα κληρονομική αιμορραγική διάθεση, σε μία χρόνια νόσο με αποτελεσματική και ασφαλή θεραπεία. Μετά από τα δραματικά γεγονότα της ευρείας μετάδοσης ιών από τη μετάγγιση παραγώγων πλάσματος, στη δεκαετία του 1970-1980, υπήρξε μια ισχυρή ώθηση προς τη συνεχή βελτίωση της αποτελεσματικότητας και της ασφάλειας της θεραπείας υποκατάστασης και της έρευνας για την ίαση της νόσου, μέσω της γονιδιακής θεραπείας [48].

Επιπλέον, ενώ αρχικά το μοναδικό μέλημα των ιατρών, που ασχολούνται με την αιμορροφιλία, ήταν η αντιμετώπιση των απειλητικών για τη ζωή αιμορραγικών επεισοδίων και η επιβίωση των ασθενών, τα τελευταία 30 χρόνια υπάρχει ένα αναδύομενο ενδιαφέρον για την αξιολόγηση της επίδρασης της αιμορροφιλίας στην ποιότητα ζωής, με τη χρήση διαφόρων ερωτηματολογίων (Medtap, QUAL-HEMO, Hemofilia-QoL, Hemolatin-QoL, Haem-A-QoL), που είναι σχεδιασμένα για να μετρούν το επίπεδο υγείας των αιμορροφιλικών ασθενών. Το ενδιαφέρον αυτό φαίνεται από την έκδοση ενός αυξανόμενου αριθμού δημοσιευμένων μελετών.

Η παρούσα μελέτη είναι η πρώτη που διεξάχθηκε στο Αιμορροφιλικό Κέντρο Βορείου Ελλάδος (ΑΚΒΕ) και η δεύτερη στην Ελλάδα. Η πρώτη εργασία αφορούσε

ασθενείς των Κέντρων Αιμορροφιλίας των Νοσοκομείων «Λαϊκό» και «Ιπποκράτειο» της Αθήνας.

Με την έρευνα έγινε μια προσπάθεια για τη βαθύτερη κατανόηση της ζωής των ατόμων με αιμορροφιλία, με σκοπό τη λήψη μέτρων απαραίτητων για τη βελτίωση της ποιότητας της ζωής τους.

Στην μελέτη συμμετείχαν 100 ενήλικες ασθενείς με αιμορροφιλία Α και Β, οι περισσότεροι από τους οποίους (60%) ήταν ηλικίας 18 – 45 ετών και μόνο ένα μικρό ποσοστό ασθενών (13%) ήταν ηλικίας άνω των 60 ετών (πίνακας 2). Αυτό συμβαίνει επειδή πριν την ευρεία διάθεση των αντιαιμορροφιλικών παραγόντων, στο διάστημα 1970 –1980, το προσδόκιμο επιβίωσης των αιμορροφιλικών ασθενών και ιδιαίτερα αυτών με βαριά αιμορροφιλία ήταν μικρό, δεδομένου ότι οι ασθενείς κατέληγαν στη διάρκεια ενός αιμορραγικού επεισοδίου ή τραυματισμού ή χειρουργικής επέμβασης. Η πλειονότητα των ασθενών με βαριά αιμορροφιλία (84,2%) υποβάλλονταν σε θεραπεία προφύλαξης, σε σύγκριση με τους ασθενείς με μέτρια (22,2%) ή ήπια νόσο (2,3%) (πίνακας 4).

Η προφυλακτική θεραπεία, ειδικά στους ασθενείς με βαριά αιμορροφιλία, είχε ως αποτέλεσμα τη μείωση των αιμορραγικών επεισοδίων και ειδικά των απειλητικών για τη ζωή αιμορραγιών, των αιμάθρων και των ενδομυϊκών αιμορραγιών καθώς και της βαρύτητας της αιμορροφιλικής αρθροπάθειας και της αναπηρίας και βελτίωσε σημαντικά την ποιότητα ζωής και την επιβίωση των ασθενών.

Περίπου 55% των ασθενών έπασχε από συνοδά νοσήματα, όπως υπέρταση, σακχαρώδης διαβήτης, καρδιοπάθεια, οστεοπόρωση κλπ. (πίνακας 2). Η αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης των αιμορροφιλικών ασθενών είχε ως αποτέλεσμα την αύξηση του ποσοστού των υπερηλικών ασθενών, οι οποίοι εμφανίζουν νοσήματα που σχετίζονται με την ηλικία (υπέρταση, υπερλιπιδαιμία, στεφανιαία νόσος, εγκεφαλικά επεισόδια, νεοπλάσματα). Τα νοσήματα αυτά συχνά απαιτούν θεραπευτική αντιμετώπιση η οποία αντενδείκνυται σε ασθενείς με αιμορραγική διάθεση και για τα οποία η εμπειρία των θεραπόντων ιατρών είναι περιορισμένη [49]. Αξίζει να σημειωθεί ότι τα συγκεκριμένα συνοδά νοσήματα έχουν αναφερθεί από ασθενείς στους οποίους έχει ήδη τεθεί η διάγνωση του νοσήματος. Πιθανόν όμως να υπάρχει ένας αριθμός αιμορροφιλικών ασθενών στους οποίους τα νοσήματα αυτά παραμένουν αδιάγνωστα. Για παράδειγμα, η συχνότητα της υπέρτασης στους αιμορροφιλικούς

ασθενείς υπολογίζεται σε 49% – 57%, στις διάφορες μελέτες και είναι σαφώς μεγαλύτερη αυτής της παρούσας μελέτης [50].

Μεγάλος αριθμός ασθενών (43/100), δήλωσε ότι πάσχει από ηπατίτιδα C. Οι ασθενείς αυτοί ήταν όλοι ηλικίας > 30 ετών. Λοίμωξη από τον ιό HIV δήλωσαν 6 ασθενείς ηλικίας >45 ετών (πίνακας 5).

Η πλειονότητα (> 90%) των ασθενών με αιμορροφιλία μολύνθηκαν με ιούς της ηπατίτιδας B, C ή HIV από το 1970 μέχρι τα μέσα της δεκαετίας το '80 λόγω της χορήγησης αντιαιμορροφιλικών παραγόντων από πλάσμα, που δεν είχε υποστεί επεξεργασία αδρανοποίησης των ιών [51].

Στις ερωτήσεις για τη «**σωματική υγεία**», η οποία συνδέεται με την παρουσία πόνου σε διογκωμένα σημεία (αίμαρθρα ή αιματώματα) ή τον πόνο στις αρθρώσεις ή στην κίνηση, τη δυσκολία στη βάρδιση ή την προετοιμασία, λόγω αρθροπάθειας, καταγράφηκε υψηλό ποσοστό ασθενών οι οποίοι βίωναν «Μερικές φορές» ή «Συχνά» πόνο στις αρθρώσεις ή σε σημεία που αιμορραγούν, σε ποσοστό 63% και 59% αντίστοιχα, ενώ περίπου οι μισοί ασθενείς «Μερικές φορές» ή «Συχνά» αντιμετώπιζαν δυσκολία στη βάρδιση (πίνακας 7).

Η μέση βαθμολογία στη διάσταση αυτή ήταν υψηλή (49,70) και υποδεικνύει μια χαμηλή ποιότητα ζωής. Η χαμηλή ποιότητα ζωής αφορούσε όλους τους ασθενείς, ηλικίας >30 ετών, ανεξάρτητα της βαρύτητας της νόσου (βαριά, μέτρια ήπια). Αντίθετα, οι νεαροί ασθενείς, ηλικίας 18-30 ετών, παρουσίαζαν χαμηλότερη βαθμολογία (35), που υποδηλώνει μια μέτρια προς καλή ποιότητα ζωής. Επιπλέον οι ασθενείς που υποβάλλονταν σε θεραπεία προφύλαξης κατέγραψαν βαθμολογία που μεταφράζεται σε μέτρια ποιότητα ζωής (πίνακες 8,13,17,18).

Η αρθροπάθεια είναι η κύρια αιτία νοσηρότητας στους ασθενείς με αιμορροφιλία. Οι ασθενείς οι οποίοι δεν έλαβαν αντιαιμορροφιλικούς παράγοντες για τα αιμορραγικά επεισόδια μέχρι το 1970, ή παιδιά με βαριά αιμορροφιλία, που δεν υποβλήθηκαν σε θεραπεία προφύλαξης, παρουσίαζαν υποτροπιάζοντα αίμαρθρα στις αρθρώσεις «στόχους», με αποτέλεσμα τη σταδιακή καταστροφή και παραμόρφωση των αρθρώσεων και τη μόνιμη αναπηρία. Η αιμορροφιλική αρθροπάθεια οδηγεί σε μειωμένη κινητικότητα, αστάθεια, μείωση της φυσικής δραστηριότητας και μικρότερη αυτονομία, σε συνδυασμό με χρόνια άλγος [52].

Αντίθετα οι νεαροί ασθενείς με βαριά αιμορροφιλία οι οποίοι υποβλήθηκαν έγκαιρα σε προφυλακτική θεραπεία, εμφανίζουν λιγότερα αίμαρθρα και ενδομυϊκές αιμορραγίες, ηπιότερη αρθροπάθεια, μειωμένο κίνδυνο εγκεφαλικής αιμορραγίας, λιγότερες εισαγωγές στο νοσοκομείο και σαφώς καλύτερη ποιότητα ζωής [53].

Στη διάσταση για την «**ψυχική διάθεση**» των ασθενών, η οποία περιείχε ερωτήσεις για το ψυχικό βάρος, το θυμό, την ανησυχία και τον κοινωνικό αποκλεισμό που αισθάνονται οι ασθενείς, η πλειοψηφία των ασθενών (72%) απάντησε ότι «Συνέχεια», «Μερικές φορές» και «Συχνά» αισθανόταν ανησυχία για τη νόσο, ενώ το 1/3 περίπου των ασθενών απάντησε ότι είχε αυτό το αίσθημα «Συνέχεια». Η μέση βαθμολογία στη διάσταση αυτή ήταν 46,38 και υποδεικνύει μια μέτρια ποιότητα ζωής, ανεξάρτητα της βαρύτητας της νόσου ή της προφυλακτικής θεραπείας, στη οποία μπορεί να υποβάλλονταν μερικοί από τους ασθενείς αυτούς. Εξαιρέση επίσης αποτελούσαν οι νεαρότεροι ασθενείς (18-30 ετών), οι απαντήσεις των οποίων υποδηλώνουν μία μέτρια προς καλή ποιότητα ζωής (πίνακες 7,8,13,17,18).

Ο χρόνιος πόνος που προκαλεί η αρθροπάθεια εγείρει συχνά αισθήματα εκνευρισμού, θυμού και ανικανότητας. Με την πρόοδο της ηλικίας, η επιδείνωση της κινητικότητας αυξάνει τον κίνδυνο πτώσης και την αδυναμία του ασθενούς να ανταπεξέλθει στις καθημερινές δραστηριότητες, όπως το ντύσιμο, το μπάνιο ή η χρήση των μέσων μαζικής μεταφοράς. Παράλληλα, οι συχνές επισκέψεις στις μονάδες υγείας και οι μακροχρόνιες απουσίες από την εργασία, προκαλούν προβλήματα ανεργίας. Οι καταστάσεις αυτές επηρεάζουν σημαντικά την αυτοπεποίθηση του ασθενή και την ψυχική του υγεία. Η κατάθλιψη είναι μία από τις συχνότερες επιπλοκές της νόσου και η σχέση της με το χρόνιο πόνο είναι αμφίδρομη και αυτοδιαϊωνιζόμενη. Η κατάθλιψη οδηγεί σε παραμέληση της δέουσας θεραπείας, διαταραχή των διαπροσωπικών σχέσεων και μειώνει τα κίνητρα για συμμετοχή σε δραστηριότητες που αυξάνουν την αυτοεκτίμηση [54,55].

Η διάσταση «**αντίληψη**» περιείχε ερωτήσεις σχετικές με την εικόνα που είχαν οι ασθενείς για τον εαυτό τους και τη ζωή τους, δηλαδή αν ήταν ικανοποιημένοι με το σώμα τους, αν είναι η ζωή τους ήταν δύσκολη και αν σκέφτονταν την αιμορροφιλία. Περιείχε επίσης ερωτήσεις σχετικές με τη σύγκριση που έκαναν οι ασθενείς με τους υγιείς συνομηλίκους τους, αν έβρισκαν διαφορά στη σύγκριση αυτή και τα αισθήματα ζήλειας που ενδεχομένως δημιουργούνταν από τη σύγκριση. Η μέση τιμή στη

διάσταση αυτή ήταν 44, βαθμολογία που υποδεικνύει μια μέτρια ποιότητα ζωής στον τομέα αυτό (πίνακας 8). Η μέτρια ποιότητα ζωής ήταν ανεξάρτητη της βαρύτητας της αιμορροφιλίας και της προφυλακτικής θεραπείας (πίνακες 17,18). Αναλύοντας τις απαντήσεις στις διάφορες ηλικιακές ομάδες, φάνηκε ότι οι μικρότεροι ενήλικες ασθενείς παρουσίαζαν μια καλή προς μέτρια ποιότητα ζωής στον τομέα αυτό, η οποία στις υπόλοιπες ηλικιακές ομάδες γινόταν μέτρια και παραδόξως καλή στους ασθενείς ηλικίας άνω των 60 ετών. Η απόκλιση αυτή εξηγείται από το γεγονός ότι όλοι οι ασθενείς της μελέτης άνω των 60 ετών έπασχαν από ήπια αιμορροφιλία και επομένως είχαν μικρότερη επιβάρυνση της νόσου (πίνακας 13).

Παρά το ότι το 38% των ατόμων με αιμορροφιλία απάντησε ότι «ποτέ» δεν ένιωσε ζήλια για τα υγιή άτομα, αρκετοί ασθενείς δήλωσαν ότι ζηλεύουν «μερικές φορές», «συχνά» ή «πάντα» τα υγιή άτομα (πίνακας 7).

Στη σύγχρονη εποχή πολλές αξίες και αντιλήψεις στηρίζονται στον ανταγωνισμό και επιπλέον έχει δοθεί μεγάλη έμφαση και προβολή στην τελειότητα. Έτσι, κανείς δεν μπορεί να αποφύγει, μερικές φορές, αισθήματα ζήλειας ή δυσαρέσκειας. Ειδικά στα άτομα με χρόνια νόσο ή αναπηρία, όπως οι αιμορροφιλικοί ασθενείς, τα αισθήματα αυτά μπορεί να έχουν καθοριστική επίδραση στη ζωή τους. Οι ασθενείς αισθάνονται δυσαρέσκεια επειδή είναι διαφορετικοί και ταυτόχρονα, αισθάνονται ζήλεια για τα άτομα που δεν επιβαρύνονται από κάποια νόσο ή σωματική ανικανότητα και μπορούν να κινούνται ελεύθερα, χωρίς το φόβο μιας απρόβλεπτης αιμορραγίας ή το φόβο να τους προδώσει το σώμα τους. Στην παρούσα μελέτη, η πλήρης απουσία ψυχολογικής υποστήριξης των αιμορροφιλικών ασθενών από ειδικούς, κυρίως στην παιδική και εφηβική ηλικία, δεν βοήθησε τους ασθενείς αυτούς να απελευθερώσουν τα αρνητικά συναισθήματα, να πάψουν να συγκρίνουν τον εαυτό τους με τα υγιή άτομα και να κατανοήσουν τη μοναδικότητα και τη σπουδαιότητα τους.

Η διάσταση «**αθλητισμός/ελεύθερος χρόνος**» περιείχε ερωτήσεις σχετικές με την αποφυγή της άθλησης και του ποδοσφαίρου, το σχεδιασμό των δραστηριοτήτων και την έλλειψη ελευθερίας στα ταξίδια. Η μέση βαθμολογία στη διάσταση αυτή ήταν 58,45 και υποδεικνύει μια χαμηλή ποιότητα ζωής, όσον αφορά τους συγκεκριμένους τομείς της καθημερινής ζωής (πίνακας 8). Η χαμηλή ποιότητα ζωής στον τομέα αυτό καταγράφηκε σε όλες της ηλικιακές ομάδες, ανεξάρτητα της βαρύτητας της νόσου

και της προφυλακτικής θεραπείας, που ελάμβαναν μερικοί από τους ασθενείς αυτούς (πίνακες 13,17,18).

Τα αθλήματα και ιδιαίτερα τα αθλήματα σωματικής επαφής ή σύγκρουσης (ποδόσφαιρο, καλαθοσφαίριση, πάλη, boxing, πολεμικές τέχνες κλπ), ενέχουν τον κίνδυνο συχνών αιμάθρων και αιματομάτων αλλά και καταστροφικών, για τους αιμορροφιλικούς ασθενείς, κρανιοεγκεφαλικών κακώσεων ή τραυματισμού ζωτικών οργάνων (boxing). Μέχρι πρόσφατα, τον τρόπο ζωής των αιμορροφιλικών ασθενών υπαγόρευε η βαρύτητα της νόσου και η συχνότητα των αιμορραγικών επεισοδίων. Έτσι οι ασθενείς με αιμορροφιλία ήταν συνήθως υπερπροστατευμένοι και η συμμετοχή τους στα αθλήματα ήταν απαγορευτική, εξαιτίας του φόβου του πόνου και του τραυματισμού, αλλά και της δυσκολίας στην κίνηση, λόγω της αρθροπάθειας, καθώς και του φόβου απόρριψης τους από τους συναθλητές για τις μειωμένες τους επιδόσεις στα αθλήματα. Παρόλα αυτά, μερικοί από τους ασθενείς, συμπεριλαμβανομένων και αυτών της μελέτης, ειδικά παιδιά και έφηβοι, «επαναστατούν» ενάντια στους περιορισμούς που θέτουν οι γονείς και οι επαγγελματίες υγείας και εκθέτουν τον εαυτό τους σε σοβαρό κίνδυνο τραυματισμού [56].

Την τελευταία εικοσαετία, αναγνωρίζοντας τον ευεργετικό ρόλο της άθλησης στη βελτίωση της μυϊκής ισχύος, της κινητικότητας των αρθρώσεων, του πόνου και των αιμάθρων, αλλά και στην κοινωνικοποίηση και την αύξηση της αυτοεκτίμησης, η συμμετοχή στα αθλήματα δεν είναι πλέον απαγορευτική, με την προϋπόθεση της προφυλακτικής θεραπείας πριν οποιαδήποτε αθλητική δραστηριότητα [57].

Στην παρούσα μελέτη, οι περισσότεροι ασθενείς ανέφεραν επίσης ότι έπρεπε να σχεδιάζουν εκ των προτέρων το πρόγραμμά τους, ενώ δεν είχαν την ελευθερία να ταξιδέψουν ασφαλώς, λόγω της νόσου, εξαιτίας του φόβου της εμφάνισης απρόβλεπτης αιμορραγίας και της απομάκρυνσης τους από το ειδικό κέντρο ή άλλη μονάδα υγείας. Τα τελευταία χρόνια όμως, οι νεότεροι ασθενείς που είναι εκπαιδευμένοι στην αυτοχορήγηση των αντ αιμορροφιλικών παραγόντων, έχουν τη δυνατότητα μετακινήσεων, που τους προσφέρει το αίσθημα ανεξαρτησίας, αυξάνει την κοινωνικοποίηση, διευρύνει τους επαγγελματικούς ορίζοντες και βελτιώνει την αυτοπεποίθησή τους [58].

Στη διάσταση «εργασία/σπουδές», οι ασθενείς ερωτήθηκαν αν εργάζονται κανονικά ή παρακολουθούν πρόγραμμα σπουδών και αν απειλούνται οι καθημερινές τους δραστηριότητες ή αν παρουσιάζουν δυσκολία προσοχής εξαιτίας του πόνου. Η μέση βαθμολογία στη διάσταση αυτή ήταν 31,81, τιμή που υποδηλώνει μια μάλλον καλή ποιότητα ζωής, ανεξάρτητα της βαρύτητας της νόσου, της ηλικίας και της προφυλακτικής θεραπείας (πίνακες 8,13,17,18). Περίπου το 1/3 των ασθενών επίσης δήλωσε ότι «Μερικές φορές» δυσκολευόταν, λόγω του πόνου, να παρακολουθήσει τις σπουδές τους ή να εργαστεί ή ότι απειλούνταν οι καθημερινές τους δραστηριότητες (πίνακας 7).

Στο παρελθόν, οι απουσίες στο σχολείο των παιδιών με βαριά αιμορροφιλία ήταν συχνές, με αποτέλεσμα χαμηλότερο επίπεδο εκπαίδευσης, λιγότερες ευκαιρίες για εργασία και χαμηλότερο επίπεδο αυτοεκτίμησης στους ασθενείς αυτούς. Η πλημμελής θεραπεία των αιμάθρων, ο πόνος, αλλά και ο φόβος των γονέων για πιθανό τραυματισμό των παιδιών και η κοινωνική απομόνωση ήταν οι κύριες αιτίες των σχολικών απουσιών. Η βελτίωση της θεραπευτικής αντιμετώπισης, η εφαρμογή της προφυλακτικής θεραπείας και η ενημέρωση των διδασκόντων για την αιμορροφιλία, συνετέλεσαν στη σημαντική μείωση ή εξάλειψη των απουσιών και επέτρεψαν την πλήρη συμμετοχή των ασθενών στην εκπαίδευση [59,60].

Στον τομέα «εργασία», από τη δεκαετία του '70 και μετά, ελάχιστες μελέτες ασχολήθηκαν με την υγεία σε σχέση με το κοινωνικοοικονομικό status των ατόμων με αιμορροφιλία. Μια από τις μελέτες, που έγινε το 1977 στη Βρετανία, έδειξε ότι το ποσοστό ανεργίας στους αιμορροφιλικούς ασθενείς κυμαίνονταν από 18% μέχρι 35%, πολύ αυξημένο σε σύγκριση με αυτό στο γενικό πληθυσμό (7%). Μετά τη εισαγωγή όμως των συμπυκνωμένων παραγόντων VIII και IX στη θεραπεία της αιμορροφιλίας, τα ποσοστά ανεργίας των ασθενών μειώθηκαν θεαματικά [61].

Επιπλέον, ενώ το παρελθόν, σύμφωνα με τις προσωπικές αφηγήσεις τους, οι περισσότεροι αιμορροφιλικοί ασθενείς έκρυβαν συστηματικά την κατάσταση υγείας τους από τους εργοδότες και το εργασιακό τους περιβάλλον, από το φόβο απώλειας της εργασίας τους, σήμερα, παρόλο ότι ακόμη υπάρχουν προκαταλήψεις ή εσφαλμένες αντιλήψεις στα θέματα υγείας, η στάση των εργοδοτών και γενικότερα η κουλτούρα στο χώρο εργασίας γίνεται σταδιακά πιο ευέλικτη, υποστηριζόμενη όμως και από αλλαγές στο εργατικό δίκαιο και την κοινωνική τάση για υποστήριξη των

ατόμων με ειδικές ανάγκες. Έτσι, οι αιμορροφιλικοί ασθενείς είναι πλέον σε θέση να εκπαιδεύονται και να εργάζονται. Δεδομένου όμως ότι η αιμορραγική διάθεση κατά την άσκηση ορισμένων επαγγελμάτων, ειδικά στα άτομα με βαριά αιμορροφιλία, μπορεί να εγκυμονεί κινδύνους και μπορεί να επηρεάσει την επιλεγμένη σταδιοδρομία τους και αντίστροφα, η συζήτηση των νεαρών ασθενών με τους επαγγελματίες υγείας, πριν από τη λήψη καθοριστικών για τη ζωή τους αποφάσεων, θεωρείται επιβεβλημένη.

Στην διάσταση «**αντιμετώπιση**», οι περισσότεροι ασθενείς απάντησαν ότι, αναγνωρίζουν έγκαιρα τα συμπτώματα της αιμορραγίας και ότι ελέγχουν τις αιμορραγίες. Η μέση βαθμολογία στη διάσταση αυτή ήταν 24,33 και υποδεικνύει μια αρκετά καλή ποιότητα ζωής, ανεξάρτητα της βαρύτητας της νόσου, της ηλικίας και της προφυλακτικής θεραπείας (πίνακες 8,13,17,18).

Σύμφωνα με πρόσφατη μελέτη, οι αιμορροφιλικοί ασθενείς έχουν επαρκείς γνώσεις για τη νόσο, η οποία αποκτήθηκε από τις προσωπικές τους εμπειρίες και από την αλληλεπίδρασή τους με τους επαγγελματίες υγείας, που ασχολούνται με το θέμα αυτό καθώς και από την ευρεία και εύκολη πρόσβαση στην πληροφορία. Έτσι, στη συντριπτική τους πλειοψηφία, οι ασθενείς, και ιδιαίτερα αυτοί που πάσχουν από βαριά αιμορροφιλία, μπορούν να πάρουν αποφάσεις για τα θέματα υγείας τους, ενώ πιστεύουν ότι οι επισκέψεις στα Κέντρα Αιμορροφιλίας μπορεί να μειωθούν, αν οι ασθενείς έχουν μεγαλύτερη πληροφόρηση [62].

Στην παρούσα μελέτη, η ποιότητα ζωής στη διάσταση αυτή ήταν καλή επειδή οι ασθενείς αναγνώριζαν έγκαιρα τα πρώιμα συμπτώματα μιας αιμορραγίας όπως, συμπτώματα «αύρας», δηλαδή ήπιος πόνος με συνοδό αίσθημα θερμότητας και περιορισμό της κίνησης στα αίμαρθρα, πόνος και περιορισμός της κίνησης στα αιματώματα, συμπτώματα στην κατώτερη κοιλιακή χώρα και αδυναμία έκτασης του ισχίου στο αιμάτωμα του λαγονοψοϊτή ή κεφαλαλγία, έμετοι και υπνηλία στις ενδοεγκεφαλικές αιμορραγίες. Στις περιπτώσεις αυτές οι ασθενείς γνωρίζουν ότι η έγχυση του παράγοντα VIII ή IX πρέπει να γίνεται άμεσα και όχι αργότερα των δύο ωρών. Η παγκόσμια οργάνωση αιμορροφιλίας (WFH) μάλιστα προτείνει ότι, σε περίπτωση αμφιβολίας είναι προτιμότερο να γίνεται έγχυση του παράγοντα.

Στην καλή ποιότητα ζωής, σε σχέση με την αντιμετώπιση της νόσου, συνέβαλε σημαντικά η κατ' οίκον θεραπεία και η επάρκεια των χορηγούμενων

παραγόντων. Στην κατ' οίκον θεραπεία γίνεται ενδοφλέβια χορήγηση του παράγοντα είτε από τον ίδιο τον ασθενή ή από τους οικείους του. Ο ασθενής εκπαιδεύεται, από τους ιατρούς ή τους νοσηλευτές του Κέντρου Αιμορροφιλίας, στο να αντιλαμβάνεται τα πρώιμα συμπτώματα αιμορραγίας, να υπολογίζει τη δόση και να εκτελεί τη φλεβοκέντηση και την ενδοφλέβια χορήγηση του παράγοντα. Η κατ' οίκον θεραπεία βελτίωσε σημαντικά τη ποιότητα ζωής των ασθενών και είχε ως αποτέλεσμα την πρόωμη και αποτελεσματική αντιμετώπιση των αιμορραγιών, τη μείωση του πόνου και του βαθμού αρθροπάθειας καθώς και τη μείωση των εισαγωγών στο νοσοκομείο. Παράλληλα, προσέφερε μεγαλύτερες δυνατότητες μετακινήσεων και συμμετοχής σε φυσικές δραστηριότητες, μικρότερες απώλειες εργατοωρών και μεγαλύτερη επαγγελματική σταθερότητα [63,64].

Στην διάσταση «**θεραπεία**», η πλειονότητα των ασθενών δήλωσε ικανοποίηση από το Κέντρο Αιμορροφιλίας αλλά ταυτόχρονα και φόβο, για την άγνοια των ιατρών στο θέμα «αιμορροφιλία». Υψηλό ποσοστό ασθενών επίσης δήλωσε εξάρτηση από τον παράγοντα ή τους ιατρούς και ότι δεν είχε προβλήματα με την έγχυση του παράγοντα, δεν φοβάται για τις επιπλοκές της θεραπείας και ότι η θεραπεία δεν επηρεάζει την καθημερινότητά του. Η μέση βαθμολογία στη διάσταση αυτή ήταν 41,59 και υποδεικνύει μια μέτρια ποιότητα ζωής στον τομέα αυτό, ανεξάρτητα της βαρύτητας της νόσου, της προφυλακτικής θεραπείας και της ηλικιακής ομάδας, με εξαίρεση τους ασθενείς ηλικίας 18-30 ετών, στους οποίους η χαμηλότερη βαθμολογία (38,15) υποδηλώνει μέτρια προς καλή ποιότητα ζωής (πίνακες 7,8,13,17,18).

Η σχέση εμπιστοσύνης ανάμεσα στο ασθενή με αιμορροφιλία και τον θεράποντα ιατρό ή τον νοσηλευτή, παίζει καθοριστικό ρόλο στην ικανοποίηση του ασθενή από τις παρεχόμενες υπηρεσίες του Κέντρου Αιμορροφιλίας και κατ' επέκταση στη βελτίωση της ποιότητας ζωής του. Οι επαγγελματίες υγείας, που ασχολούνται με χρόνιους ασθενείς, όπως είναι οι ασθενείς με αιμορροφιλία, πρέπει να έχουν την ικανότητα να επικοινωνούν με τον ασθενή και να του κοινοποιούν τις πληροφορίες σχετικά με τη νόσο και την αντιμετώπισή της, λαμβάνοντας υπ' όψιν το αναπτυξιακό στάδιο του ασθενή, την παιδεία και το πολιτιστικό του υπόβαθρο. Πρέπει επίσης να είναι σε θέση να ακούν τις προτιμήσεις και τους στόχους του ασθενή, να εξετάζουν τα εμπόδια στην εφαρμογή της θεραπείας και, στη συνέχεια, να

συνεργάζονται με τον ασθενή στο σχεδιασμό της, έτσι ώστε αυτή να ευθυγραμμίζεται με την κλινική κατάσταση του ασθενούς και τις προσωπικές του προτιμήσεις [65]. Σύμφωνα με πρόσφατες μελέτες, η καλή σχέση και η αλληλεπίδραση μεταξύ αιμορροφιλικού ασθενή – ιατρού και άλλων επαγγελματιών υγείας συμβάλλει στη μεγαλύτερη συμμόρφωση του ασθενή στη θεραπεία, την ικανοποίηση του και στην υψηλότερη συνολική διαχρονική ποιότητα υγειονομικής περίθαλψης [66].

Στη διάσταση «μέλλον» περίπου το 50% των ασθενών απάντησε ότι, παρότι «Μερικές φορές» ή «Σπάνια» αντιμετώπιζαν δυσκολία να ζήσουν μια φυσιολογική ζωή, «Συνέχεια» ή «Συχνά» η νόσος επηρέαζε τα σχέδια τους στη ζωή. Το ίδιο περίπου ποσοστό ασθενών απάντησε ότι «Μερικές φορές» ή «Σπάνια» περίμεναν ότι η πάθησή τους θα χειροτερέψει, ενώ «Μερικές φορές» ή «Συχνά» πίστευαν ότι τα πράγματα θα βελτιωθούν στο μέλλον (πίνακας 7). Η μέση βαθμολογία στη διάσταση αυτή ήταν 42,8 και υποδεικνύει μια μέτρια ποιότητα ζωής στον τομέα αυτό, ανεξάρτητα της βαρύτητας της νόσου ή της προφυλακτικής θεραπείας (πίνακας 8,17,18). Μέτρια προς καλή ποιότητα ζωής καταγράφηκε στους ασθενείς ηλικίας 18 – 30 ετών και μέτρια προς κακή στους ασθενείς ηλικίας 45 – 60 ετών, ενώ εξαίρεση αποτελούσαν οι ασθενείς ηλικίας >60 ετών, στους οποίους η χαμηλότερη βαθμολογία (36,54) υποδηλώνει καλή ποιότητα ζωής (πίνακας 13).

Η καλύτερη αντιμετώπιση της αιμορροφιλίας και η έγκαιρη εφαρμογή της προφυλακτικής θεραπείας φαίνεται ότι βελτίωσε την ποιότητα ζωής στους ασθενείς ηλικίας 18 – 30 ετών, ενώ η καλή ποιότητα ζωής, που καταγράφηκε στην ηλικιακή ομάδα των ασθενών άνω των 60 ετών, οφείλεται στο γεγονός ότι όλοι οι ασθενείς έπασχαν από ήπια αιμορροφιλία. Η αισιοδοξία που εξέφραζε το 50% των ασθενών για το μέλλον, οφείλεται στην καλύτερη αντιμετώπιση τους από ειδικά Κέντρα Αιμορροφιλίας, στην επέκταση της προφυλακτικής θεραπείας και στους ενήλικες ασθενείς, στην εισαγωγή στη θεραπεία των παραγόντων μακράς δράσης, που συνετέλεσε στην μείωση του αριθμού των εγχύσεων, στην μελλοντική θεραπεία της αιμορροφιλίας με την υποδόρια χορήγηση μονοκλωνικών αντισωμάτων καθώς και στη ευρεία εφαρμογή της χειρουργικής αντιμετώπισης της αρθροπάθειας και την εξάλειψη της ηπατίτιδας C με τη χορήγηση των νέων αντιικών φαρμάκων (πίνακας 7).

Στη διάσταση «οικογενειακός προγραμματισμός», υψηλό ποσοστό των ασθενών (>80%) απάντησε ότι «Ποτέ» δεν αντιμετώπισε δυσκολία ή φόβο στη δημιουργία οικογένειας ή στην απόκτηση παιδιών. Η μέση βαθμολογία στη διάσταση αυτή ήταν 15,68, τιμή που υποδεικνύει μια καλή ποιότητα ζωής, ανεξάρτητα της ηλικίας, της βαρύτητας της νόσου και της προφυλακτικής θεραπείας (πίνακες 7,8).

Στη διάσταση «σχέσεις/σεξουαλικότητα», ποσοστό ασθενών μεγαλύτερο του 50% απάντησε ότι «Ποτέ» δεν είχε δυσκολία στις ερωτικές γνωριμίες ή στη δημιουργία μιας φυσιολογικής σχέσης ενώ 45% των ασθενών δεν είχε «Ποτέ» ανασφάλεια με το φύλο. Η μέση βαθμολογία στη διάσταση αυτή ήταν 24,16 και υποδεικνύει μια μάλλον καλή ποιότητα ζωής στον τομέα αυτό ανεξάρτητα της ηλικίας των ασθενών, της βαρύτητας της νόσου και της προφυλακτικής θεραπείας (πίνακες 7,8,13,17,18).

Η σεξουαλική υγεία επηρεάζει σημαντικά την ποιότητα ζωής. Στην ποιότητα των σεξουαλικών σχέσεων των αιμορροφιλικών ασθενών εμπλέκονται διάφοροι παράγοντες. Η αρθροπάθεια, ο χρόνιος πόνος και το ιστορικό αιματώματος του λαγονοψοΐτη ή άλλης αιμορραγίας, που μπορεί να προκληθεί κατά τη σεξουαλική πράξη, περιορίζουν τη φυσική ικανότητα συμμετοχής του ασθενούς στη σεξουαλική πράξη και επηρεάζουν τη σεξουαλική δραστηριότητα. Η σεξουαλικότητα επηρεάζεται επίσης, από τις χρόνιες λοιμώξεις από HCV και HIV και από προβλήματα υγείας που σχετίζονται με την ηλικία (υπέρταση, σακχαρώδης διαβήτης, φάρμακα). Επιπλέον, η μειωμένη αυτοεκτίμηση, η κατάθλιψη αλλά και η αρνητική εικόνα του εαυτού τους, μπορεί επίσης να επηρεάσουν την ποιότητα ζωής των ατόμων με αιμορροφιλία, στον τομέα «σχέσεις και σεξουαλικότητα».

Στην παρούσα μελέτη φάνηκε ότι οι αιμορροφιλικοί ασθενείς, παρά τις δυσκολίες που αντιμετώπιζαν, είχαν μια μάλλον καλή σεξουαλική ζωή. Σε παρόμοια συμπεράσματα κατέληξε και μια πρόσφατη μελέτη, σύμφωνα με την οποία οι αιμορροφιλικοί ασθενείς δήλωναν σαφώς ικανοποιημένοι από τη σεξουαλική τους ζωή, χωρίς να αισθάνονται διαφορά από τα υγιή άτομα [67].

Η συγκριτική συσχέτιση της ποιότητας ζωής στις 4 ηλικιακές ομάδες κατέδειξε ότι καλύτερη ποιότητα ζωής, με μικρότερη μέση τιμή 35,16, καταγράφηκε στην ηλικιακή ομάδα ασθενών άνω των 60 ετών, αμέσως καλύτερη, με μέση τιμή 35,31, στους ασθενείς ηλικίας 18-30 ετών ενώ η χειρότερη ποιότητα ζωής, με τη

μεγαλύτερη μέση τιμή 46,16, καταγράφηκε στους ασθενείς ηλικίας 46-60 ετών (πίνακας 13). Η διαφορά αυτή οφείλεται στο γεγονός ότι, όλοι οι ασθενείς άνω των 60 ετών έπασχαν από ήπια αιμορροφιλία ενώ οι ασθενείς 18-30 ετών είχαν αντιμετωπιστεί πιο συστηματικά, με πρωτογενή προφυλακτική θεραπεία, τα καλά αποτελέσματα της οποίας φαίνονται στις μεγαλύτερες ηλικίες. Αντίθετα, οι ασθενείς ηλικίας 46-60 ετών έλαβαν πλημμελή ή καμιά θεραπεία στην παιδική και εφηβική ηλικία, με αποτέλεσμα, όσοι από αυτούς επιβίωσαν από θανατηφόρες αιμορραγίες, να πάσχουν από σοβαρή αρθροπάθεια, η οποία επιβαρύνει σημαντικά την ποιότητα της ζωής τους.

Η συνολική συγκριτική βαθμολογία του Haem-A-QoL στις τρεις μορφές της νόσου, βαριά, μέτρια και ήπια, έδειξε ότι η μικρότερη μέση τιμή καταγράφηκε στην ήπια και την μέτρια μορφή της νόσου (39,38 και 39,55 αντίστοιχα) και μεγαλύτερη στη βαριά αιμορροφιλία (41,23), γεγονός που αποδεικνύει ότι καλύτερη ποιότητα ζωής είχαν οι ασθενείς με ήπια και μέτρια μορφή της νόσου και χειρότερη αυτοί με βαριά αιμορροφιλία (πίνακας 17).

Η σύγκριση της συνολικής βαθμολογίας αλλά και της βαθμολογίας των επιμέρους διαστάσεων του ερωτηματολογίου Haem-A-QoL, μεταξύ της παρούσας μελέτης και της μελέτης που διεξάχθηκε στα Κέντρα Αιμορροφιλίας της Αθήνας, [68] έδειξε ότι καλύτερη ποιότητα ζωής, με μικρότερη μέση συνολική τιμή (33,59), καταγράφηκε στους ασθενείς των Κέντρων Αιμορροφιλίας της Αθήνας έναντι αυτής των ασθενών του ΑΚΒΕ (40,11) (πίνακας 19). Στο ΑΚΒΕ καταγράφηκαν, σε σύγκριση με αυτές των Κέντρων Αιμορροφιλίας της Αθήνας, υψηλότερες βαθμολογίες και επομένως χειρότερη ποιότητα ζωής, στις κλίμακες: «Ψυχική διάσταση», «Θεραπεία», «Σωματική υγεία», «Μέλλον» «Αντίληψη», και «Εργασία/Σπουδές» και χαμηλότερες βαθμολογίες στις κλίμακες: «Οικογενειακός προγραμματισμός», «Αθλητισμός/Ελεύθερος χρόνος», «Αντιμετώπιση της νόσου», και «Σχέσεις/Σεξουαλικότητα», δηλωτικές καλύτερης ποιότητα ζωής σε αυτές τις κλίμακες. Από τη σύγκριση των μελετών προκύπτει ότι, συνολικά αλλά και ειδικότερα, η αντιμετώπιση των ασθενών στα Κέντρα Αιμορροφιλίας της Αθήνας ήταν καλύτερη, γεγονός που αντικατοπτρίζει την πλέον μακρόχρονη και καλύτερη οργάνωση των Κέντρων αυτών.

Η σύγκριση μεταξύ των επιμέρους διαστάσεων του Haem-A-QoL μεταξύ των δύο μελετών που έγιναν στην Ελλάδα και μελετών που έγιναν από τους von Mackensen και συνεργάτες, το 2005 και περιέλαβε 233 ασθενείς από 23 Κέντρα Αιμορροφιλίας της Ιταλίας [69] και από τους Mercan και συνεργάτες, το 2010, στην Τουρκία [70], έδειξε σημαντικά χειρότερη ποιότητα ζωής των Ελλήνων ασθενών σε σχέση με αυτή των ασθενών των ιταλικών Κέντρων Αιμορροφιλίας σε όλες τις διαστάσεις, γεγονός που καταδεικνύει την άρτια οργάνωση και λειτουργία των Κέντρων Αιμορροφιλίας στην Ιταλία και την βέλτιστη διαχρονική αντιμετώπιση των αιμορροφιλικών ασθενών στα Κέντρα αυτά. Ειδικότερα, στη συνολική συγκριτική βαθμολογία του Haem-A-QoL και στις τέσσερις μελέτες, μικρότερη μέση τιμή (10,42) και επομένως καλύτερη ποιότητα ζωής καταγράφηκε στην μελέτη των von Mackensen και συνεργατών και ακολούθησαν, η μελέτη των Varaklioti και συνεργατών από τα Κέντρα Αιμορροφιλίας της Αθήνας (με μέση τιμή 33,59), η παρούσα μελέτη (με μέση τιμή 40,11) και η μελέτη των Mercan και συνεργατών, με τη μεγαλύτερη μέση τιμή (47,4) που αποδεικνύει χειρότερη ποιότητα ζωής (πίνακας 20).

Οι ερωτήσεις του «**Consultation and Relational Empathy - CARE**», επικεντρωνόταν στη σχέση του νοσηλευτή με τους ασθενείς του Κέντρου. Αφορούσαν τη στάση και τις δεξιότητες συμπεριφοράς του νοσηλευτή απέναντι στον ασθενή και το βαθμό στον οποίο αυτές οι δεξιότητες ενεργοποιήθηκαν κατά τη διάρκεια της διαβούλευσης μαζί του, ώστε να επέλθει μια ουσιαστική και ποιοτική θεραπευτική αντιμετώπιση.

Οι δεξιότητες αυτές αναφέρονταν στη θετική στάση του νοσηλευτή, στη δυνατότητά του να κατανοήσει τις ανησυχίες του ασθενή και να δημιουργήσει κλίμα εμπιστοσύνης, άνεσης και ασφάλειας ανάμεσά τους. Με τις απαντήσεις στο ερωτηματολόγιο διερευνήθηκε κυρίως η ενσυναίσθηση, η επικοινωνία και η ενεργητική ακρόαση, αλλά και ενδιαφέρον, που έδειξε ο νοσηλευτής για τον ασθενή, συμβουλευόντας και εμπνέοντάς τον αισιοδοξία, με στόχο, σε συνεργασία με την υπόλοιπη θεραπευτική ομάδα, την ολοκληρωμένη παροχή φροντίδας.

Το γεγονός ότι, και στις 10 ερωτήσεις του CARE, καταγράφηκαν υψηλές βαθμολογίες, δείχνει ότι ο νοσηλευτής του Κέντρου είχε αναπτυγμένες, σε αρκετά καλό επίπεδο, τις παραπάνω δεξιότητες συμπεριφοράς.

Ο ρόλος του νοσηλευτή στο τομέα της υγείας είναι βασικός. Σύμφωνα με την Dr. Gro Harlem Brundtland, Γενική Γραμματέας της Παγκόσμιας Οργάνωσης Υγείας: «Οι νοσηλεύτριες, μπορούν από τη μοναδική θέση που κατέχουν, να συμβάλλουν αποφασιστικά στην υγεία του πλανήτη. Εφόσον αποτελούν σχεδόν το 80% του ειδικευμένου υγειονομικού δυναμικού στα περισσότερα Εθνικά Συστήματα Υγείας, αντιπροσωπεύουν μια ενδεχομένως ισχυρή δύναμη, για την πραγματοποίηση των απαραίτητων αλλαγών προκειμένου να υπάρξει υγεία για όλους στον 21ο αιώνα. Η συνεισφορά τους στις υπηρεσίες υγείας καλύπτει όλο το φάσμα της ιατρικής περίθαλψης και είναι ξεκάθαρο ότι αποτελούν τη ραχοκοκαλιά των περισσότερων ομάδων ιατρικής περίθαλψης».

Γίνεται επομένως αντιληπτό, ότι η συγκεκριμένη ομάδα επαγγελματιών υγείας, τους οποίους αφορούν οι ερωτήσεις του ερωτηματολογίου CARE, επιβάλλεται να είναι ιδιαίτερα εξειδικευμένη στην επίδειξη ενσυναίσθησης κατά τη διάρκεια της διαβούλευσης της με τους ασθενείς και ειδικά με τους χρονίως πάσχοντες ασθενείς.

12. Συμπεράσματα- Προτάσεις

Η έρευνα αυτή παρείχε πληροφορίες απαραίτητες για την ευρύτερη και βαθύτερη κατανόηση της ποιότητας και της ζωής των ασθενών με αιμορροφιλία στη Βόρεια Ελλάδα και για το επίπεδο της παρεχόμενης περίθαλψης. Η μέτρια ή χαμηλή ποιότητα ζωής σε ορισμένες διαστάσεις του ερωτηματολογίου αλλά και η σαφώς χαμηλότερη συνολική ποιότητα ζωής των ασθενών της μελέτης, σε σύγκριση με αυτή των ασθενών των Κέντρων Αιμορροφιλίας της Αθήνας ή της Ιταλίας, αποκάλυψε επίσης την ανάγκη ουσιαστικών παρεμβάσεων, με σκοπό τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ατόμων με αιμορροφιλία και την ανάγκη δημιουργίας Κέντρου ολοκληρωμένης φροντίδας, για την αντιμετώπιση των προβλημάτων υγείας αλλά και των συναισθηματικών, ψυχολογικών, εκπαιδευτικών, οικονομικών και επαγγελματικών αναγκών των ασθενών. Αυτό προϋποθέτει τη στελέχωση του Κέντρου με ιατρούς και νοσηλευτές εξειδικευμένους στη αιμορροφιλία.

Ο ρόλος του νοσηλευτή στο Κέντρο Αιμορροφιλίας είναι σημαντικός, δεδομένου ότι ο νοσηλευτής είναι ο επαγγελματίας υγείας με τον οποίο ο ασθενής έρχεται σε επαφή συχνότερα. Η αποτελεσματική επικοινωνία μεταξύ του

νοσηλευτικού προσωπικού και του ασθενή με αιμορροφιλία, αποτελεί αναγκαιότητα υψίστης σημασίας και στοχεύει στην ανάπτυξη μιας ποιοτικής διαπροσωπικής σχέσης για τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ατόμων αυτών. Η εκπαίδευση των νοσηλευτών και κατ' επέκταση των επαγγελματιών υγείας, για την απόκτηση ή τη βελτίωση των ήπιων δεξιοτήτων και ειδικά της ενσυναίσθησης, της επικοινωνίας και της ενεργητικής ακρόασης, θεωρείται επιβεβλημένη.

Κατέδειξε επίσης την ανάγκη στελέχωσης του Κέντρου αιμορροφιλικών με ψυχολόγους και κοινωνικούς λειτουργούς, για την ψυχολογική και κοινωνική υποστήριξη των ασθενών καθώς και της συνεργασίας με ορθοπεδικούς εξειδικευμένους στην αντιμετώπιση της αιμορροφιλικής αρθροπάθειας και φυσιοθεραπευτών ειδικών στην άσκηση, ενδυνάμωση και αποκατάσταση των ασθενών. Η ανάπτυξη Κέντρων ολοκληρωμένης φροντίδας θα βελτιώσει σημαντικά τη συνολική υγεία και την ποιότητα ζωής των ατόμων με αιμορροφιλία, βοηθώντας τους να είναι πιο ανεξάρτητοι και παραγωγικοί.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ

ΣΥΝΥΠΑΡΧΟΝΤΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΣΕ ΑΤΟΜΑ ΜΕ ΑΙΜΟΡΡΟΦΙΛΙΑ

ΗΛΙΚΙΑ: ΒΑΡΥΤΗΤΑ ΝΟΣΟΥ : ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΠΡΟΦΥΛΑΞΗΣ

18-30	<input type="checkbox"/>	Βαριά	<input type="checkbox"/>	Ναι	<input type="checkbox"/>
31-45	<input type="checkbox"/>	Μέτρια	<input type="checkbox"/>	Όχι	<input type="checkbox"/>
46-60	<input type="checkbox"/>	Ήπια	<input type="checkbox"/>		
60 και άνω	<input type="checkbox"/>				

1. Εκτός από την Αιμορροφιλία έχετε κάποιο άλλο νόσημα έως τώρα; (αν όχι, αφήστε κενό)

α. Υπέρταση	<input type="checkbox"/>
β. Σακχαρώδης Διαβήτης	<input type="checkbox"/>
γ. Υψηλή Χοληστερίνη	<input type="checkbox"/>
δ. Καρδιοπάθεια	<input type="checkbox"/>
ε. Άλλο	<input type="checkbox"/>

(Αναφέρετε ποιο)

.....
.....

2. Εάν ναι, λαμβάνετε κάποια αγωγή;

.....

3. Ανταποκρίνεται το νόσημα στην αγωγή;

Ναι

Όχι

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Seligsohn U. Hemophilia and other clotting disorders. *Israel J Med Sci* 1973;9:1338-1340
2. Katzenelson JL. Hemophilia with special reference to the Talmud. *Hebrew Med J* 1958;1:165-168
3. Furie B, Furie C. In vivo thrombus formation. *J Thromb Haemost* 2007;5:12–17
4. Riddel JP, Aouizerat BE, Miaskowski C, Lillicrap DP. Theories of Blood Coagulation. *J Ped Oncol Nurs* 2007;24:123-131
5. Tuddenham EG, Schwaab R, Seehafer J, Millar DS, Gitschier J, Higuchi, et al. Haemophilia A: database of nucleotide substitutions, deletions, insertions and rearrangements of the factor VIII gene, second edition. *Nucleic Acids Res* 1994;22:4851-4868
6. Naylor JA, Green PM, Rizza CR, Giannelli F. Factor VIII gene explains all cases of haemophilia A. *Lancet* 1992;340:1066-1067
7. Naylor JA, Brinke A, Hassock S, Green PM, Giannelli F. Characteristic mRNA abnormality found in half the patients with severe haemophilia A is due to large DNA inversions. *Hum Mol Genet* 1993;2:773-1778
8. Antonarakis SE and a consortium of more than 50 international authors. Factor VIII gene inversions in severe haemophilia A: results of an international consortium study. *Blood* 1995;86:2206-2212
9. Lakich D, Kazazian HH, Antonarakis SE, Gitschier J. Inversions disrupting the factor VIII gene are a common cause of severe haemophilia A. *Nat Genet* 1993;5:236-241
10. De Brasi CD, Candela M, Cermelj M, Larripa IB, Pérez Bianco R, de Tezanos Pinto M. Intron 22 factor VIII gene inversions in Argentine patients with severe haemophilia A. *Haemophilia* 2000;6:21-22
11. Roberts HR, Ma AD. Overview of inherited hemorrhagic disorders. In: Hemostasis and Thrombosis: Basic Principles and Clinical

- Practice 5th Edition. Colman RW, Marder VJ, Clowes AW, Gerorge JN, Goldhaber SZ (Eds). Lippincott Williams & Wilkins, PA, USA;2006 p.877–885 JN, Goldhaber SZ (Eds). Lippincott Williams & Wilkins, PA, USA;2006 p.877–885
12. Αναγνωστής Π. Μελέτη Οστικής Νόσου σε ασθενείς με Αιμορροφιλία, Διδακτορική Διατριβή, Θεσσαλονίκη 2013
 13. Rajiv K. Pruthi. Hemophilia: A Practical Approach to Genetic Testing. *Mayo Clin Proc* 2005;80(11):1485-1499
 14. Mantilla-Capacho JM, Beltrán-Miranda CP, Luna-Záizar H, Aguilar-López L, Esparza-Flores MA, López-Guido B, et al. (2007) Frequency of intron 1 and 22 inversions of factor VIII gene in Mexican patients with severe hemophilia A. *Am J Hematol* 2007;82(4):283-287
 15. Graw J, Brackmann HH, Oldenburg J, Schneppenheim R, Spannagl M, Schwaab R. Haemophilia A: from mutation analysis to new therapies. *Nature Reviews Genetics* 2005;6(6):488-501
 16. Oldenburg J, Brackmann HH, Schwaab R. Risk factors for inhibitor development in haemophilia A. *Haematologica* 2000; 85: 7–13
 17. Hoyer LW. Haemophilia A. *N Engl J Med* 1994;330:38-47.
 18. Benson G, Auerswald G, Dolan G, Duffy A, Hermans C, Ljung R, et al. Review Diagnosis and care of patients with mild haemophilia: practical recommendations for clinical management. *Blood Transfus* 2018; 16:535-544
 19. Venkateswaran L, Wilimas JA, Jones DJ, Nuss R. Mild hemophilia in children: prevalence, complications, and treatment. *J Pediatr Hematol Oncol* 1998;20:32-35
 20. Ljung R, Petrini P, Nilsson IM. Diagnostic symptoms of severe and moderate haemophilia A and B. A survey of 140 cases. *Acta Paediatr Scand* 1990;79:196-200
 21. Rodriguez – Merchan EC, Goddard NJ. Muscular bleeding, soft tissue haematomas and pseudotumors. In: Rodriguez – Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA. Musculo-skeletal aspects of Haemophilia. Oxford: Blackwell Science Ltd;2000 pp.805-91

22. Pavlovsky A. Contribution to the pathogenesis of hemophilia. *Blood* 1947;2(2): 185-191
23. Mannucci PM. Back to the future: a recent history of haemophilia treatment. *Haemophilia* 2008; 14 (Suppl. 03):10-18
24. Bennett E, Dormandy KM, Churchill WG, Coward AR, Smith M, Cleghorn TE. Cryoprecipitate and the plastic blood-bag system: provision of adequate replacement therapy for routine treatment of haemophilia. *Br Med J* 1967;2(5544):88-91
25. Franchini M. The modern treatment of haemophilia: a narrative review. *Blood Transfus* 2013;11(2):178-182
26. Mannucci PM. Hemophilia and related bleeding disorders: a story of dismay and success. *Hematology (Am Soc Hematol Educ Program)* 2002; 1-9
27. Arruda VR, Doshi BS, Samelson-Jones BJ. Novel approaches to hemophilia therapy: successes and challenges. *Blood* 2017;130(21):2251-2256
28. Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD, Riske B, Hacker MR, Kilcoyne R, et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med* 2007 9;357(6):535-44
29. Lassila R, Makris M. Safety surveillance in haemophilia and allied disorders. *J Intern Med* 2016;279(6):515-23
30. Meeks S, Batsuli G. Hemophilia and inhibitors: current treatment options and potential new therapeutic approaches. *Am Soc Hematol Educ Program* 2016(1): 657–662
31. Υφαντόπουλος Γ. Μέτρηση της ποιότητας ζωής και το Ευρωπαϊκό Μοντέλο. *Archives of Hellenic Medicine* 2007;24(Suppl 1):6-18
32. Baker F, Intagliata J. Quality of life in the evaluation of community support systems. *Eval Program Plann* 1982;5(1):69–79
33. Zautra A, Goodhart D. Quality of life indicators: a review of the literature. *Community Ment Health Rev* 1979;4(1):1–10
34. Mahlangu J, Oldenburg J, Callaghan MU, Shima M, Mancuso ME, Trask P, et al. Health-related quality of life and health status in persons with haemophilia A with inhibitors: A prospective, multicentre, non-interventional study (NIS). *Haemophilia* 2019;25:382–391

35. Beeton K, Neal D, Lee C. An exploration of health-related quality of life in adults with haemophilia a qualitative perspective. *Hemophilia* 2005;11(2):123-32
36. Fischer K, Van der Bom JG, Mauser-Bunschoten EP, Roosendaal J, van den Berg P, Grobee DE, et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Eng J Med* 2007;357(6):535-544
37. Gringeri A, Von Mackensen S. Quality of life in haemophilia. *Haemophilia* 2008; 14 (Suppl. 3):19–25
38. Sejzi AA, Aris B, Yuh CP. Important soft skills for university students in 21th century. 4th International Graduate Conference on Engineering, Science, and Humanities. Johor, Malaysia, 16-17 April 2013, pp 1088-109
39. Halpern, D. F. (2006). Is intelligence critical thinking? Why we need a new construct definition for intelligence. In P. C Kyllonen, I. Stankov, & R. D. Roberts (Eds.), *Extending intelligence: Enhancement and new constructs*. New York: Taylor & Francis Group. Pp:293-310
40. Robles MM. Executive Perceptions of the Top 10 Soft Skills Needed in Today's Workplace. *Business Communication Quarterly* 2012;75(4):453 –465
41. Ζ. Σαραντοπούλου. Η σημασία της επικοινωνίας μεταξύ επαγγελματιών υγείας και ασθενών για την αποτελεσματική διαχείριση της ασθένειας. Η έννοια της ενσυναίσθησης. *Επιστημονικά Χρονικά* 2017;22(3):238-246
42. Elizabeth Blesedell Crepeau. Achieving Intersubjective Understanding: Examples From an Occupational Therapy Treatment Session. *The American journal of occupational therapy* 1991;45(11):1016-1025
43. Habermas, J. 1984, *The Theory of Communicative Action (Vol 1): Reason and the Rationalization of Society* . McCarthy, T. (Tr.). Boston: Beacon Press
44. Keir L, Wise B, Krebs C. 1998, *Medical Assisting: Essentials of Administrative and Clinical Competencies*. Μετάφραση: Μ. Ταλαντοπούλου. Αθήνα: Εκδόσεις Έλλην (1999)
45. Gidman J. Listening to stories: Valuing knowledge from patient experience. *Nurse Educ Pract* 2013;13:192–196

46. Bikker AP, Fitzpatrick B, Murphy D, Forster L, Mercer SW. Assessing the Consultation and Relational Empathy (CARE) Measure in sexual health nurses' consultations. *BMC Nursing* 2017;16:71
47. Crosta Ahlforn K, Bojner Horwitz E, Osika W. A Swedish version of the Consultation and Relational Empathy (CARE) measure. *Scand J Prim Health Care* 2017;35:286-292
48. Franchini M, Mannucci PM. Past, present and future of hemophilia: a narrative review. *Orph J Rare Dis* 2012;7:24
49. Franchini M, Tagliaferri A, Mannucci PM. The management of hemophilia in elderly patients. *2007; 2(3): 361–368*
50. Sousos N, Gavriilaki E, Vakalopoulou S, et al. Understanding cardiovascular risk in hemophilia: A step towards prevention and management. *Thromb Res* 2016;140:14-21
51. Posthouwer D, Makris M, Yee TT, et al. Progression to end-stage liver disease in patients with inherited bleeding disorders and hepatitis C: an international, multicenter cohort study. *Blood* 2007;109:3667-3671
52. Siboni SM, Mannucci PM, Gringeri A, et al; Italian Association of Haemophilia Centres (AICE). Health status and quality of life of elderly persons with severe hemophilia born before the advent of modern replacement therapy. *J Thromb Haemost* 2009;7(5):780-6
53. Makris M. Prophylaxis in haemophilia should be life-long. *Blood Trasfus* 2012;10(2): 165–168
54. Iannone M, Pennick L, Tom A, et al. Prevalence of depression in adults with haemophilia. *Haemophilia* 2012;18(6):868–874
55. Witkop ML, Lambing A, Nichols CD, et al. Interrelationship between depression, anxiety, pain, and treatment adherence in hemophilia: results from a US cross-sectional survey. *Patient Preference and Adherence* 2019;13 1577–1587
56. Buzzard BM. Sports and hemophilia: antagonist or protagonist. *Clin Orthop Relat Res* 1996;328:25-30
57. Mulder K, Cassis F, Seuser DR, et al. Risks and benefits of sports and fitness activities for people with haemophilia. *Haemophilia*. 2004;10 Suppl 4:161-163

58. Ringwald J, Rudolph P, Biner M, et al. Travel Behaviour of Patients With Haemophilia. *Travel Med Infect Dis* 2013;11:159-165
59. Shapiro A, Donfield S, et al. Defining the impact of hemophilia: The academic achievement in children with hemophilia study. *Pediatrics* 2001; 108(6): e105
60. Drake JH, Soucie JM, Cutter SC, et al. High school completion rates among men with hemophilia. *Am J Prev Med* 2010, 38(4 Suppl):S489-94
61. Markova ILR, Forbes CD. Haemophilia: a survey on social issues. *Health Bull* 1977;35:177–82
62. De la Corte-Rodriguez H, Rodriguez-Merchan EC, Alvarez-Roman MT, et al. Health education and empowerment in adult patients with haemophilia. *J Expert Rev Hematol* 2019;12:989-995
63. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, et al. Treatment Guidelines Working Group on Behalf of The World Federation Of Hemophilia. *Haemophilia* 2013 Jan;19(1):e1-47
64. Szucs TD, Offner A, Kroner B, et al. European socioeconomic study group. Resource utilization in haemophiliacs treated in Europe: results from the European study on socioeconomic aspects of haemophilia care. *Haemophilia* 1998;4(4):498-501
65. Nossair F, Thornburg CD. The role of patient and healthcare professionals in the era of new hemophilia treatments in developed and developing countries. *Ther Adv Hematol* 2018; 9(8): 239–249
66. McCabe E, [Miciak M](#), [Dennett L S](#), et al. Measuring therapeutic relationship in the care of patients with haemophilia: A scoping review. *Health Expectations* 2018;21:1208–1230
67. Blamey G, Buranahirun C, Buzzi A, et al. Hemophilia and sexual health: results from the HERO and B-HERO-S studies. *Patient Relat Outcome Meas* 2019;10:243–255
68. Varaklioti A, Kontodimopoulos N, Katsarou O, et al. Psychometric properties of the Greek Haem-A-QoL for measuring quality of life in Greek haemophilia patients. *Biomed Res Int*. 2014;2014:96808

69. Von Mackensen S., Gringeri A., Ravera S., et al. Specific quality of life questionnaire for adult patients with haemophilia (Haem-A-QoL). *Haematologica* 2005 20 (Suppl. 2): 115-116, Abstract 0290
70. Mercan A, Sarper N, Inanir M, et al. Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haemo-QoL and Haem-A-QoL questionnaires) of children and adults: result of a single center from Turkey. *Pediatr Hematol Oncol.* 2010;27(6):44