

# Słowniczek

**Artropatia hemofilowa.** Uszkodzenie stawu spowodowane ostrym lub nawracającym krwawieniem do stawu.

**Błona maziowa.** Wewnętrzna warstwa torebki stawowej wydzielająca gęstą i lepłą maź stawową, która ułatwia ruch w stawie oraz umożliwia odżywienie chrząstki stawowej.

**Chrząstka stawowa.** Rodzaj tkanki łącznej pokrywającej powierzchnie kości w miejscu, gdzie tworzą ze sobą staw. Chrząstka stawowa amortyzuje wstrząsy i umożliwia łagodne ruchy stawu (bez bólu). Jest odporna na ścieranie.

**Ciężka postać hemofilii.** Postać hemofilii, przy której aktywność czynnika VIII lub IX we krwi jest niższa niż 1% normy. Powoduje to występowanie częstych krwawień samoistnych, a także krwawień po niewielkich lub poważniejszych urazach, a także po zabiegach operacyjnych.

**Czynnik krzepnięcia.** Białko osocza krwi biorące udział w procesach krzepnięcia. U osób chorych na hemofilię występuje jego obniżona aktywność, co może powodować występowanie wylewów dostawowych, domięśniowych albo innych wylewów wewnętrznych lub zewnętrznych (np. krwawienie z nosa). Obniżenie aktywności czynnika powoduje wydłużenie czasu krzepnięcia (powstania skrzepu).

**Endoproteza.** Element, wykonany zazwyczaj ze stopów metali oraz tworzywa ceramicznego i/ lub polimerów (specjalny typ plastiku), wszczepiany operacyjnie do organizmu, zastępujący lub wspomagający utraconą funkcję narządów. Termin ten odnosi się głównie do implantów zastępujących uszkodzone części stawów, zwłaszcza biodrowego i kolanowego.

**Fizjoterapia.** Dział rehabilitacji medycznej zajmujący się stymulowaniem procesu leczenia fizycznego przez zastosowanie ruchu (kinezyterapii), czynników fizycznych (fizykoterapii), takich jak np. pole magnetyczne, oraz masażu. Celem fizjoterapii osób chorych na hemofilię jest utrzymanie bądź poprawa: siły i elastyczności mięśni, propriocepcji (czucia głębokiego), zakresu ruchu w stawie, równowagi ciała, prawidłowej postawy i lokomocji oraz ogólnej wytrzymałości organizmu.

**Guz rzekomy.** Otorebkowany krwiak powstający w tkankach miękkich. Na skutek powtarzających się wylewów krwi powiększa się on do znacznych rozmiarów, niszcząc okoliczne tkanki – mięśniową, kostną, nerwową i niekiedy naczyniową. Mogą powstawać przetoki, a sam guz może ulec zakażeniu. Klinicznie guz czasem zachowuje jak nowotwór miejscowo złośliwy, stąd jego nazwa – pseudoguz. Guzy rzekome najczęściej lokalizują się w obrębie kończyn, okolicy lędźwiowej i pośladkowej, ale mogą też umiejscawiać się w ośrodkowym układzie nerwowym, oczodole czy ścianie jelita cienkiego. Pojawiają się u 1–2% osób z ciężką i umiarkowaną hemofilią. Wymagają leczenia chirurgicznego.

**Hemofilia.** Genetyczna skaza krwotoczna, której objawem jest obniżona aktywność jednego z czynników krzepnięcia – białka krwi zapewniającego prawidłowy przebieg hemostazy. U osób chorych na hemofilię mogą występować wylewy krwi do stawów, mięśni lub innych tkanek miękkich, jak również krwawienia zewnętrzne. W przebiegu tej choroby czas krwawienia jest prawidłowy (prawidłowo działają inne mechanizmy hemostazy), znacznemu wydłużeniu ulega natomiast czas krzepnięcia. Objawy hemofilii leczy się przez podawanie koncentratów odpowiedniego czynnika krzepnięcia.

**Hemofilia typu A.** Choroba genetyczna charakteryzująca się częstymi krwawieniami do stawów, mięśni i innych tkanek miękkich. Przedłużające się krwawienia są spowodowane niskim poziomem czynnika VIII. Choroba ta nazywana jest również klasyczną hemofilią lub niedoborem czynnika VIII.

**Hemofilia typu B.** Choroba genetyczna charakteryzująca się częstymi krwawieniami do stawów, mięśni i innych tkanek miękkich. Przedłużające się krwawienia są spowodowane niskim poziomem czynnika IX. Choroba ta nazywana jest również chorobą Christmаса lub niedoborem czynnika IX.

**Hemostaza.** Zespół procesów fizjologicznych mających na celu utrzymanie stanu równowagi pomiędzy krzepnięciem i kontrolowanymi procesami antyzakrzepowymi (fibrinolizą), zabezpieczające przed utratą krwi po uszkodzeniu naczyń krwionośnych, utrzymujące szczelność naczyń oraz płynność krwi krążącej.

**Indukcja immunotolerancji (tolerancji immunologicznej).** Metoda leczenia osób chorych na hemofilię powikłaną inhibitorem, mająca na celu „przyzwyczajenie” układu odpornościowego do dużych ilości uczulającego białka (w tym przypadku koncentratu czynnika krzepnięcia). Leczenie polega na podawaniu dużych dawek czynnika kilka razy w tygodniu, przez odpowiednio długi czas (od kilku miesięcy do kilku lat).

Efektem skutecznego leczenia jest zaprzestanie wytwarzania przez organizm przeciwciał niszczących podawany koncentrat czynnika i przywrócenie skuteczności leczenia z zastosowaniem standardowych dawek.

**Inhibitory czynnika krzepnięcia.** Zwykle przeciwciała skierowane przeciwko obcemu białku, jakim dla układu odpornościowego jest podawany koncentrat czynnika krzepnięcia. W pewnych sytuacjach inhibitor może występować u osób zdrowych, prowadząc do rozwoju tzw. hemofilii nabytej.

**Koncentrat czynnika krzepnięcia.** Liofilizowany preparat odpowiedniego białka krzepnięcia, który po rozpuszczeniu w jałowej wodzie (aqua pro injectione) jest wprowadzany drogą dożylną do organizmu osoby chorej, w celu przywrócenia oczekiwanej aktywności brakującego czynnika krzepnięcia. Koncentraty czynnika mogą być wytwarzane z osocza ludzkiego lub przy użyciu metod biotechnologii, takich jak rekombinacja DNA.

**Kość piszczelowa.** Jedna z dwóch kości goleni, usytuowana od strony wewnętrznej. Jej górna część, pokryta chrząstką stawową, wraz z dolną częścią kości udowej tworzy staw kolanowy, natomiast dolna – staw skokowy.

**Kość strzałkowa.** Jedna z dwóch kości goleni, usytuowana od strony bocznej. Jej dolna część wchodzi w skład stawu skokowego górnego.

**Krwiak.** Lokalne nagromadzenie się pewnej objętości krwi, w wyniku krwawienia podskórnego, w obrębie mięśnia lub innych tkanek miękkich. Objawia się w postaci obrzęku i siniaka.

**Krwotok.** Intensywny napływ krwi z uszkodzonych naczyń krwionośnych do jam ciała (krwotok wewnętrzny) lub masyczna utrata krwi przez ranę otwartą (krwotok zewnętrzny).

**Krzepnięcie krwi.** Złożony proces będący elementem hemostazy, który umożliwia powstrzymanie krwawienia z uszkodzonych naczyń krwionośnych. Do poprawnego zdiagnozowania skazy krwotocznej, takiej jak hemofilia, oraz określenia stopnia jej ciężkości konieczne są laboratoryjne badania koagulologiczne.

**Lek przeciwzapalny.** Lek stosowany w celu zmniejszenia stanu zapalnego będącego reakcją na zakażenie, uraz, zabiegi medyczne lub w przypadku niektórych chorób układu mięśniowo-kostnego.

**Liofilizowany.** Pozbawiony wody, to znaczy osuszony w toku specjalistycznego procesu fizycznego. Produkt liofilizowany, taki jak koncentrat czynnika krzepnięcia, najczęściej występuje w postaci proszku.

**Łagodna postać hemofilii.** Postać hemofilii, przy której aktywność czynnika VIII lub IX we krwi wynosi ok. 5–30%. Przy tej postaci hemofilii krwawienia pojawiają się po urazie lub zabiegu operacyjnym.

**Operacja Girdlestone'a.** Usunięcie stawu biodrowego – rzadko spotykany zabieg, wykonywany tylko w przypadku nieudanej operacji całkowitej wymiany stawu spowodowanej nawracającymi zwichnięciami lub głębokim zakażeniem.

**Ośrodek leczenia hemofilii.** Specjalistyczna placówka zapewniająca kompleksową opiekę osobom chorym na hemofilię.

**Profilaktyka/ leczenie profilaktyczne.** Podawanie czynnika krzepnięcia kilka razy w tygodniu, by zapobiegać występowaniu krwawień. Profilaktyka skutecznie zmniejsza liczbę wylewów do stawów i opóźnia wystąpienie przewlekłych zmian stawowych u osób chorych na hemofilię, u których nie występuje inhibitor. Profilaktykę stosuje się w celu zapobiegania zmianom stawowym i przerwania cyklu nawracających wylewów.

**Pomoce ortopedyczne** (zaopatrzenie ortopedyczne).

Różnorodne, indywidualnie dobrane i dopasowane konstrukcje techniczne, stosowane w celu poprawy stabilizacji, korekcji ustawienia, odciążenia wybranych elementów narządu ruchu, jak również ułatwiającej lokomocję i funkcjonowanie chorego. Przykładem zaopatrzenia ortopedycznego są: kule, laski, balkoniki, „stabilizatory”, łuski, szyny, protezy.

**Radiosynowektomia.** Synowektomia izotopowa: metoda miejscowego leczenia przewlekłych stanów zapalnych błony maziowej, wykorzystująca zjawisko włóknienia błony maziowej pod wpływem promieniowania emitowanego przez radiofarmaceutyk podany dostawowo. Stanowi ona alternatywę dla chirurgicznej synowektomii.

**Rehabilitacja.** Kompleksowe działanie mające na celu odzyskanie sprawności przez osobę po przebytej chorobie lub po urazie, tak by ta osoba była w jak największym stopniu samowystarczalna i funkcjonowała w normalny sposób.

**Staw docelowy.** Staw podatny na częste, nawracające krwawienia, które mogą spowodować przewlekłe zapalenie błony maziowej jak również zmiany zwyrodnieniowe w jego obrębie.

**Torbiel kostna.** Jama w obrębie tkanki kostnej wypełniona płynem, która może wpłynąć negatywnie na wytrzymałość kości.

**Umiarkowana postać hemofilii.** Postać hemofilii, przy której aktywność czynnika VIII lub IX we krwi wynosi ok. 1–5% normy. Chorzy mogą mieć krwawienia po urazie: niewielkim lub poważniejszym, lub po zabiegu operacyjnym.

**Wirusowe zapalenie wątroby typu C.** Choroba zakaźna przebiegająca z pierwotnym uszkodzeniem komórek wątrobowych, rozwijająca się w wyniku zakażenia wirusem HCV. Nielezione zapalenie może powodować marskość, nowotwór wątroby, a nawet prowadzić do śmierci. Do zakażeń zwykle dochodziło w wyniku niestosowania jednorazowego sprzętu w placówkach medycznych. W przeszłości zakażenia były spowodowane również stosowaniem osoczo pochodnych czynników krzepnięcia niepoddanych procesom dezaktywacji wirusów. Obecnie stosowane czynniki krzepnięcia są pod tym względem bezpieczne.

**Wylew do stawu.** Wywołuje go uszkodzenie błony maziowej. Wynaczyniona krew gromadzi się jamie stawu.

**Zabieg planowany.** Leczenie operacyjne które jest wcześniej zaplanowane. Pacjent omawia z zespołem medycznym różne możliwości, korzyści i niebezpieczeństwa związane z danym rodzajem zabiegu. Następnie wspólnie z lekarzem podejmuje decyzję o ewentualnym wykonaniu zabiegu i przebiegu rehabilitacji.

**Zapalenie błony maziowej.** U pacjentów z hemofilią stan zapalny błony maziowej spowodowany jest działaniem związków i czynników prozapalnych biorących udział w procesie gojenia (ewakuacja krwi) ze stawu.

**Znieczulenie.** Wywołanie lokalnego (znieczulenie miejscowe) lub ogólnego zaniku czucia bólu, wykorzystywane przy wielu zabiegach chirurgicznych. Może, lecz nie musi, przebiegać z narkozą (uśpieniem pacjenta).