



# Hemofilia

W PYTANIACH I ODPOWIEDZIACH

Przewodnik dla pacjentów i ich rodzin.

dr Irena Woźnica - Karczmarsz



onkologia-  
dzieciecia.pl

# Spis treści

## 03 Wprowadzenie

## 05 Część pierwsza

06 Podstawowe pytania i odpowiedzi

14 Leczenie

22 Inne sposoby leczenia

25 Inne problemy

## 30 Część druga

31 Objawy i leczenie krwawień

31 Poważne krwawienia i urazy, które wymagają pilnej pomocy medycznej

35 Inne krwawienia i urazy

40 Wskazówki dla niemowląt i małych dzieci z hemofilią

41 Żywienie

41 Opieka stomatologiczna

## 43 Część trzecia

44 Rozwój emocjonalny

## 48 Podsumowanie



# Wprowadzenie



# Wprowadzenie

Narodziny dziecka z hemofilią całkowicie zmieniają życie rodziny. Pojawia się wiele problemów i pytań, na które trudno jest znaleźć właściwe odpowiedzi. Przewodnik ten, skierowany jest do opiekunów i rodziców chorych dzieci, opisuje hemofilię, przybliża problemy dnia codziennego, odpowiada na podstawowe pytania dotyczące objawów występujących w hemofilii i możliwości leczenia, ale przede wszystkim radzi, jak postępować, aby ochronić dziecko przed zagrożeniami.

W całej Polsce zostały powołane regionalne i lokalne ośrodki leczenia hemofilii i właśnie tam każdy rodzic chorego dziecka powinien się udać, aby uzyskać profesjonalną pomoc. Informacje o wszystkich ośrodkach leczenia hemofilii można znaleźć na stronie internetowej Narodowego Centrum Krwi.

Kiedy w rodzinie przychodzi na świat dziecko z hemofilią, bardzo istotne jest wsparcie, które można uzyskać od innych chorych i ich rodzin. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, organizując liczne spotkania, umożliwia taki kontakt.

Na stronie internetowej Stowarzyszenia można znaleźć szereg przydatnych informacji i publikacji dotyczących hemofilii.

**Strona Narodowego  
Centrum Krwi**  
[gov.pl/web/nck/  
lista-osrodkow-  
realizujacych-narodowy-  
program-leczenia-chorych-na-  
hemofilie-i-pokrewne-skazy-  
krwotoczne-na-lata-2019-2023](http://gov.pl/web/nck/lista-osrodkow-realizujacych-narodowy-program-leczenia-chorych-na-hemofilie-i-pokrewne-skazy-krwotoczne-na-lata-2019-2023)



**Polskie Stowarzyszenie  
Chorych na Hemofilię:**  
[hemofilia.org.pl](http://hemofilia.org.pl)





# Część pierwsza



## Co to jest hemofilia?

Hemofilia to choroba, w której występuje niedobór lub całkowity brak jednego z czynników krzepnięcia VIII lub IX, czyli białka potrzebnego do prawidłowego krzepnięcia krwi.

Hemofilia zazwyczaj jest chorobą dziedziczną i występuje w rodzinach obciążonych genetycznie. Jednak u około 1/3 chorych hemofilia jest wynikiem nowej mutacji genetycznej i pojawia się w rodzinie po raz pierwszy.

Najczęstszą postacią hemofilii jest hemofilia A, nazywana również hemofilią klasyczną, która związana jest z niedoborem lub brakiem czynnika VIII, rzadszym typem hemofilii jest hemofilia B, nazywana także chorobą Christmаса (nazwa pochodzi od nazwiska pierwszego chorego, u którego wykryty został niedobór czynnika IX).

## Jakie są objawy hemofilii?

Najczęściej występujące objawy hemofilii to krwawienia, szczególnie do stawów i mięśni. Jeśli dziecko z hemofilią skaleczy się, krwawienie nie jest bardziej intensywne niż u zdrowego dziecka, ale trwa znacznie dłużej. U chorego z hemofilią krwawienie może ujawnić się nawet kilka dni po urazie. Niewielkie ranki i powierzchowne sińce zwykle nie stanowią problemu, jednak głębsze zranienia mogą być przyczyną znacznego krwawienia i – jeśli nie będą właściwie leczone – mogą prowadzić do poważnych powikłań.

## Czy wszystkie dzieci krwawią tak samo?

Objawy krwawienia u dzieci z hemofilią zależą od miejsca krwawienia i od wieku dziecka.

U noworodków zdarzają się krwawienia podczas odpadania kikutu pępowiny, u niemowląt bardzo często dochodzi do krwawień w czasie wyrzynania się zębów mlecznych, ale krwawienia występują również często, jeśli dziecko uszkodzi sobie język lub jamę ustną twardym przedmiotem lub zabawką. Jeśli dzieci

z nierozpoznaną hemofilią są szczepione domięśniowo, to bardzo często w mięśniach pojawiają się masywne krwiaki, które powinny zaniepokoić zarówno rodzica, jak i lekarza.

U dzieci w wieku przedszkolnym i u dzieci starszych najczęściej występują krwawienia do mięśni i stawów – wynika to z reguły ze wzmożonej aktywności ruchowej.

Podczas krwawienia do stawu pojawia się nie tylko ból, obrzęk i ograniczenie ruchomości w stawie, ale także problem z poruszaniem chorą kończyną.

W trakcie krwawień do stawów zazwyczaj nie widać żadnych sińców na skórze, co wskazuje, że obrzęk i ból spowodowane są krwawieniem do wnętrza stawu.

U wszystkich dzieci z hemofilią bardzo często obserwuje się sińce o najróżniejszym kształcie i różnej wielkości, praktycznie na całym ciele, które pojawiają się właściwie nie wiadomo kiedy i mogą być związane z urazem albo nie.

Inne objawy hemofilii to przedłużające się krwawienia z nosa i rzadko występujące krwawienia z przewodu pokarmowego objawiające się wymiotami z krwią lub krwią w stolcu.

Rodzic nie zawsze jest w stanie rozpoznać rozpoczynające się krwawienie u dziecka. Należy bacznie zwracać uwagę na pojawiający się ból, obrzęk, małą aktywność zwykle ruchliwego malucha, ograniczenie lub brak ruchomości kończyny w stawie czy też zmianę zachowania dziecka.

Jeśli pojawiają się jakiegokolwiek wątpliwości, należy jak najszybciej skontaktować się z lekarzem z Ośrodka Leczenia Hemofilii.

Hemofilię – w zależności od aktywności niedoborowego czynnika krzepnięcia i przebiegu klinicznego – dzieli się na ciężką, umiarkowaną i łagodną. Chorzy z łagodną hemofilią (aktywność czynnika VIII lub IX od 6 do 49%)

zazwyczaj mają krwawienia jedynie po poważnych urazach lub w trakcie zabiegów chirurgicznych. W wielu przypadkach łagodna hemofilia nie jest rozpoznana do czasu dużego urazu, zabiegu operacyjnego lub ekstrakcji zęba. Bywa, że pierwsze poważne krwawienie pojawia się w wieku dorosłym i stanowi duże zaskoczenie dla chorego i jego rodziny.

Chorzy z umiarkowaną postacią choroby (aktywność czynnika VIII lub IX od 1 do 5% normy) mają skłonność do krwawień po zranieniach, większych urazach i zabiegach chirurgicznych. Mogą również doświadczać okazjonalnych krwawień bez konkretnej przyczyny – nazywanych krwawieniami samoistnymi lub spontanicznymi.

Chorzy z ciężką postacią choroby (aktywność czynnika VIII lub IX jest niższa niż 1% normy) krwawią na skutek niewielkich urazów i bardzo często mają samoistne krwawienia do mięśni i stawów.

### **Czy ciężkość hemofilii może się zmienić w czasie życia?**

Niestety, postać choroby nie ulega zmianie w czasie życia. Spowodowane to jest aktywnością niedoborowego czynnika krzepnięcia, która zdeterminowana jest przez rodzaj mutacji genu występującej u chorego. Tak więc jeśli dziecko rodzi się z mutacją, która uniemożliwia produkcję czynnika krzepnięcia, to stan taki trwa przez całe życie.

Jedynym wyjątkiem jest szczególny typ hemofilii B, określanej jako hemofilia B Leiden. W dzieciństwie aktywność czynnika IX jest niska i występują krwawienia, z biegiem czasu zaś aktywność czynnika wzrasta i w wieku dorosłym osiąga wartości prawidłowe, a krwawienia ustępują. Co ciekawe, taki chory przekazuje gen hemofilii swojej córce, która staje się nosicielką.

Jeżeli hemofilia występuje rodzinnie, to członkowie tej samej rodziny mają taką samą mutację genu, ten sam rodzaj hemofilii i zbliżoną aktywność czynnika krzepnięcia.



### Jak częsta jest hemofilia?

Hemofilia występuje z częstością około 1 na 5000 urodzonych chłopców. Częstość występowania jest jednakowa i nie zależy ani od rasy, ani do statusu ekonomicznego.

### Co jest przyczyną hemofilii?

Hemofilia jest spowodowana mutacją, czyli uszkodzeniem genu odpowiedzialnego za produkcję czynnika krzepnięcia, znajdującego się na chromosomie X. Każde dziecko dziedziczy dwa chromosomy płciowe od rodziców. Dziewczynka otrzymuje jeden chromosom X od mamy, a drugi chromosom X od taty, chłopiec ma chromosom X od mamy, a Y od taty. Gen powodujący hemofilię znajduje się na chromosomie X ( $X^h$ ).

Nosicielką hemofilii jest kobieta, która przekazuje uszkodzony gen swoim dzieciom. Może sama mieć objawy łagodnej hemofilii, jeśli ma obniżoną aktywność czynnika krzepnięcia.

Matka, która jest nosicielką, może przekazać swojemu potomstwu zarówno zdrowy, jak i wadliwy chromosom X. Należy pamiętać, że ryzyko przekazania jest zawsze takie samo, bez względu na ilość ciąż.

Jeśli matka nie jest nosicielką choroby, na hemofilię zaś chory jest ojciec, to każda ich córka będzie nosicielką, ponieważ każda otrzyma wadliwy chromosom  $X^h$  z genem hemofilii, natomiast wszyscy synowie będą zdrowi, ponieważ od ojca otrzymają tylko chromosom Y.

Bardzo rzadko rodzi się dziewczynka z hemofilią ( $X^h X^h$ ), ale może się to zdarzyć, jeśli ojciec jest chory na hemofilię ( $X^h Y$ ), a matka jest nosicielką hemofilii ( $X^h X$ ).

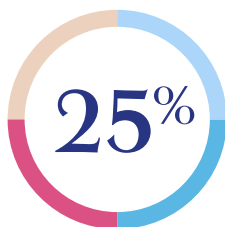
Wyjątkowo rzadko może się urodzić dziewczynka z hemofilią, jeśli matka jest nosicielką, a ojciec jest zdrowy. Wówczas przyczyną hemofilii jest przekazany przez mamę chromosom  $X^h$  z genem hemofilii i uszkodzony lub nieaktywny drugi chromosom X przekazany przez tatę (np. w zespole Turnera).

## Jakie jest ryzyko hemofilii u kolejnego dziecka, jeśli mamy już jedno dziecko z hemofilią?

Wszystko zależy od tego, czy hemofilia jest chorobą występującą rodzinie i czy matka jest nosicielką. Kobieta, która rodzi chłopca z hemofilią i ma krewnych chorych na hemofilię, nazywana jest **pewną nosicielką** – mówimy bowiem wówczas o **rodzinnej hemofilii**.

Jeśli matka jest nosicielką, a ojciec jest zdrowy, to w przypadku każdej ciąży możliwości zawsze są takie same:

- Chłopiec zdrowy 
- Chłopiec chory na hemofilię 
- Dziewczynka zdrowa 
- Dziewczynka nosicielka 



Zatem prawdopodobieństwo urodzenia przez kobietę, która jest nosicielką chłopca chorego na hemofilię w każdej ciąży wynosi 25%.

Zdarza się, że w rodzinie teoretycznie nieobciążonej hemofilią rodzi się chore dziecko. Bywa, że gen hemofilii przekazywany jest z pokolenia na pokolenie przez nieświadome nosicielki do czasu aż choroba ujawni się u chłopca.

Czasami pojawiają się **spontaniczne mutacje genu** na chromosomie X. Mutacje te **odpowiadają za około 1/3 nowych przypadków hemofilii**. Jeśli zatem w rodzinie po raz pierwszy rodzi się dziecko z hemofilią, to jego matka może, ale nie musi być nosicielką hemofilii.

## Jak rozpoznać, że jestem nosicielką hemofilii?

Po pierwsze, należy bardzo dokładnie prześledzić rodzinne drzewo genealogiczne. Jeśli kobieta ma syna chorego na hemofilię, a w rodzinie są inni chorzy (np. inny syn, brat, ojciec, wujek, dziadek lub inni kuzyni) wówczas taką kobietę określa się jako **pewną nosicielkę**.

Po drugie, jeśli w rodzinie jest hemofilia, warto u kobiety oznaczyć aktywność czynnika krzepnięcia.

Jeśli aktywność jest niższa niż 50% normy, kobieta może być **prawdopodobną nosicielką** i sama może mieć objawy łagodnej hemofilii. Jednak jeżeli aktywność czynnika VIII jest wyższa niż 50% normy, to nie można wykluczyć nosicielstwa choroby.

Trzeci sposób to badanie genetyczne DNA w poszukiwaniu mutacji genu, która jest przyczyną hemofilii. Aby wykonać takie badanie, konieczne jest pobranie próbki krwi od matki, dziecka lub innych krewnych z hemofilią w celu określenia rodzaju mutacji genu. Najpierw oznacza się rodzaj mutacji genu u chorego członka rodziny, a następnie u kobiety – potencjalnej nosicielki i porównuje się, czy u obu osób jest ta sama mutacja genu na chromosomie X. Jeśli stwierdza się taką mutację genu, wówczas kobietę uznaje się za nosicielkę hemofilii.

### **Czy można wykonać diagnostykę prenatalną?**

W wielu krajach diagnostyka prenatalna jest dostępna. Niektóre obciążone hemofilią rodziny chcą wiedzieć, czy chłopiec urodzi się chory i właściwie przygotować się do narodzin. W tym celu konieczne jest wykonanie testu u płodu we wczesnej ciąży oraz – dla porównania – badanie krewnego chorego na hemofilię.

Jeśli badań prenatalnych nie wykonuje się, wówczas hemofilia rozpoznawana jest po urodzeniu. Konieczne jest wtedy wykonanie podstawowego badania układu krzepnięcia z krwi pępowinowej lub z krwi żyłnej pobranej od noworodka. Konieczne jest również opóźnienie procedur zabiegowych – takich jak szczepienia – do czasu ustalenia czy dziecko jest zdrowe, czy chore.

Jeśli jesteś w ciąży i myślisz, że możesz być nosicielką hemofilii, albo jeśli urodziłaś już jednego syna z hemofilią, a oczekujesz kolejnego dziecka, koniecznie poinformuj o tym swojego ginekologa-położnika, aby wiedział, że istnieje ryzyko urodzenia dziecka z hemofilią.

Jeśli jesteś nosicielką hemofilii i masz niską aktywność czynnika krzepnięcia we krwi, twój położnik będzie musiał ustalić ze specjalistą hematologiem plan porodu, który będzie bezpieczny dla ciebie i dla dziecka.

Niektóre ośrodki leczenia hemofilii mają możliwość wykonywania badań genetycznych i umożliwiają ich wykonanie w przypadku planowania rodziny oraz badań prenatalnych, jeśli kobieta spodziewa się dziecka.

### Jak długo żyją chorzy z hemofilią?

W obecnych czasach, kiedy mamy dostęp do właściwego leczenia, chorzy na hemofilię żyją tak samo długo jak ich zdrowi rówieśnicy. Do początku lat 90. ubiegłego wieku nie było to możliwe ze względu na zły dostęp do leczenia i brak odpowiedniej ilości leków. W obecnym czasie, kiedy chorzy mają dostęp do rekombinowanych czynników krzepnięcia, a w perspektywie kilku, może kilkunastu lat – do terapii genowej, chłopcy z hemofilią urodzeni teraz mają szansę dożyć 70–80 lat i cieszyć się swoim wnukami.

### Czy hemofilię da się wyleczyć?

Jeszcze nie, ale jest szansa, że w ciągu 5–10 lat nowe odkrycia naukowe sprawią, że będzie to możliwe. Wyleczenie z hemofilii mogłoby być możliwe, gdyby choremu przeprowadzić transplantację wątroby. Technicznie jest to możliwe, ale ryzyko związane z przeszczepem wątroby i konieczność stałego przyjmowania leków immunosupresyjnych hamujących odrzucenie przeszczepu znacznie przekracza korzyści takiej terapii.

Naukowcy pracują obecnie nad terapiami genowymi, które polegają na wprowadzeniu do chorego organizmu prawidłowych genów czynnika VIII lub IX produkujących brakujące czynniki krzepnięcia.

Chorzy leczeni terapią genową mają mniej krwawień, a sama terapia powoduje złagodzenie ciężkości choroby. Najważniejszy cel terapii genowej to podwyższenie aktywności brakującego czynnika krzepnięcia

do takiego poziomu, aby zmniejszyć częstość i ciężkość krwawień oraz aby zapobiec powikłaniom związanym z krwawieniami. Na razie efekty terapii genowych nie są do końca zadowalające. Konieczne jest ich powtarzanie, ponieważ aktywność czynnika krzepnięcia z czasem obniża się.

Terapia genu nie usuwa wadliwego genu u mężczyzn na chromosomie X, który jest przekazywany na następne pokolenia i wszystkie córki chorego na hemofilię leczonego terapią genową są nosicielkami hemofilii. Terapie genowe są obecnie objęte badaniami klinicznymi i nie są dostępne dla wielu chorych.

W ostatnim czasie do leczenia chorych z hemofilią A zarejestrowany został nowy lek, który nie jest czynnikiem krzepnięcia, ale naśladuje działanie czynnika VIII. Jest to przeciwciało monoklonalne, które nie wyleczy hemofilii ale spowoduje, że pacjent będzie miał łagodny przebieg choroby, jak w łagodnej postaci hemofilii. Lek ten podaje się pacjentom podskórnie raz w tygodniu, raz na 2 tygodnie lub raz na 4 tygodnie.

Obecnie w Polsce tym lekiem mogą być leczeni jedynie chorzy z ciężką hemofilią A powikłaną inhibitorem do czynnika VIII po nieskutecznej próbie wywołania tolerancji immunologicznej. Producenci czynników krzepnięcia stale unowocześniają swoje leki. Na świecie są już dostępne czynniki krzepnięcia o wydłużonym czasie półtrwania. Stosując je można zmniejszyć częstość podań dożylnych przy zachowaniu takiego samego efektu leczenia. W Polsce czynniki krzepnięcia o wydłużonym czasie półtrwania nie są na razie powszechnie dostępne. Żaden z leków stosowanych obecnie w hemofilii nie wyleczy tej choroby ale może złagodzić jej przebieg.

Czynniki krzepnięcia stosowane profilaktycznie zmieniają postać choroby z ciężkiej na umiarkowaną i umożliwiają normalne funkcjonowanie.



# Leczenie

## Jak leczy się krwawienia w hemofilii?

Małe zranienia i zadrapania należy leczyć jak u zdrowego dziecka: rankę należy zdezynfekować, założyć plasterkę z opatrunkiem lub bandaż i mocno ucisnąć.

Głębokie zranienia lub krwawienia wewnętrzne, takie jak np. krwawienia do stawów lub do mięśni wymagają zastosowania koncentratów czynników krzepnięcia.

Bardzo istotne w leczeniu krwawień jest podanie odpowiednio wysokiej dawki brakującego czynnika krzepnięcia (VIII lub IX), aby osiągnąć właściwą, zbliżoną do normy aktywność, co umożliwi utworzenie stabilnego skrzepu i zatrzyma krwawienia.

## Czym są koncentraty czynników krzepnięcia?

Koncentrat czynnika krzepnięcia, zwyczajowo nazywany „czynnikiem”, to suchy, liofilizowany, sproszkowany preparat niedoborowego czynnika krzepnięcia, który rozpuszcza się w wodzie do iniekcji, a otrzymany płyn podaje się dożylnie.

Czynniki krzepnięcia, które są wyprodukowane z osocza ludzi oddających krew nazywa się czynnikami osoczopochodnymi. Inny rodzaj czynników krzepnięcia to czynniki rekombinowane, które wytwarza się w laboratoriach.

Rekombinowane czynniki krzepnięcia nie zawierają ludzkich białek i nie przenoszą czynników zakaźnych od dawców krwi, są bezpieczniejsze od czynników osoczopochodnych i dlatego zaleca się stosowanie ich u najmłodszych dzieci. Lekarz z ośrodka leczenia hemofilii zaproponuje ci sposób leczenia twojego dziecka

### **W jaki sposób podaje się czynniki krzepnięcia?**

Wszystkie czynniki krzepnięcia, zarówno osoczo pochodne, jak i rekombinowane, podaje się dożylnie.

Pierwsze podania czynnika krzepnięcia, ze względów bezpieczeństwa, odbywają się zawsze w ośrodku leczenia hemofilii, w warunkach szpitalnych. Kolejne podania mogą odbywać się w domu (tzw. leczenie domowe), pod warunkiem, że rodzic lub opiekun nauczy się wykonywania iniekcji dożylnych i zostanie dokładnie przeszkolony, jak bezpiecznie podać w domu lek.

W podaniu leku zawsze może pomóc zaprzyjaźniona pielęgniarka lub pielęgniarka pracująca w przychodni lekarza rodzinnego.

Niektóre dzieci mają bardzo słabe żyły obwodowe i podanie leku staje się praktycznie niemożliwe. W takim wypadku lekarz z ośrodka leczenia hemofilii zaproponuje założenie dziecku dostępu centralnego – tzw. vascuportu, potocznie zwanego portem. Port zakładany jest w trakcie zabiegu chirurgicznego. Pod skórą na klatce piersiowej umieszcza się niewielki zbiorniczek, połączony z cewnikiem wprowadzonym do żyły centralnej. Jeśli rodzic nauczy się właściwie obsługiwać port, może samodzielnie podawać dziecku czynnik krzepnięcia w domu.

### **Co się dzieje po podaniu czynnika krzepnięcia?**

Natychmiast po wstrzyknięciu czynnik krzepnięcia krąży we krwi i organizm może go użyć do wytworzenia prawidłowego skrzepu. Jeśli utworzy się prawidłowy skrzep, wówczas krwawienie się zatrzyma, a wynaczyniona do tkanek i stawów krew zostanie wchłonięta.

Jeśli twoje dziecko nie będzie właściwie leczone, wówczas w stawach i tkankach pojawi się nadmierna ilość krwi, która będzie powodować ból i długo utrzymujące się obrzęki.

Powtarzające się krwawienia do stawów spowodują zapalenie błony maziowej i jej uszkodzenie.

Jeśli dziecko otrzyma czynnik krzepnięcia natychmiast po rozpoczęciu krwawienia, wówczas krwawienie bardzo szybko się zatrzyma, mniej krwi wynaczyni się, a dziecko szybciej wróci do zdrowia.

Wczesne i szybkie leczenie znacznie zmniejsza ryzyko uszkodzenia stawów.

Jeśli masz wątpliwości czy dziecko wymaga leczenia, pamiętaj, zawsze podaj czynnik krzepnięcia.

Czynniki krzepnięcia stosuje się w różnych dawkach i w różnych odstępach czasu, inaczej w hemofilii A i B. Czas półtrwania czynnika VIII jest krótszy niż czynnika IX. Konieczne może być powtórzenie infuzji leku, jeśli u dziecka krwawienie jest bardzo duże i nie zatrzyma się po jednej dawce leku. Jeśli w ciągu 12–24 godzin od podania leku nadal występuje ból lub inne objawy krwawienia, wówczas należy kontynuować leczenie. Bardzo często zaleca się podanie dodatkowej dawki czynnika, aby nie dopuścić do ponownego krwawienia.

### **Jak szybko po urazie należy rozpocząć leczenie dziecka?**

Po urazie musisz zacząć leczyć dziecko tak szybko, jak tylko jest to możliwe.

Szybsze podanie czynnika krzepnięcia spowoduje szybsze powstanie prawidłowego skrzepu i mniejsza ilość krwi będzie musiała się wchłonać.

Ustal z lekarzem prowadzącym z Ośrodka Leczenia Hemofilii „plan działania” na wypadek urazów. Możesz na przykład przestać lekarzowi zdjęcie. Jeśli uraz będzie większy lekarz na pewno będzie chciał osobiście ocenić stan dziecka i reakcję na leczenie. Czasami uraz będzie wymagał dodatkowego zaopatrzenia i wówczas konieczne może być zgłoszenie się do szpitalnej izby przyjęć.



## Gdzie moje dziecko z hemofilią powinno być leczone?

Ośrodki Leczenia Hemofilii są centrami, które zapewniają leczenie wszystkim chorym ze skazami krwotocznymi. Głównym zadaniem personelu zatrudnionego w tych ośrodkach jest leczenie i edukacja chorych i ich rodzin. Każdy Ośrodek Leczenia Hemofilii prowadzi nadzór nad leczeniem w domu, utrzymuje stały kontakt z lekarzem rodzinnym chorego i zapewnia leczenie specjalistyczne.

### W składzie zespołu leczącego dziecko z hemofilią powinni się znaleźć:

<b>Hematolog</b>	specjalista zajmujący się chorobami krwi
<b>Pediatra</b>	lekarz, który leczy dziecko od okresu noworodkowego aż do uzyskania pełnoletności; lekarz hematolog i pediatra może być tą samą osobą, jeśli jest specjalistą hematologii dziecięcej
<b>Pielęgniarka</b>	specjalistka z doświadczeniem w opiece nad chorym z hemofilią, pielęgniarka bardzo często zajmuje się również koordynacją leczenia pacjenta i właśnie z nią rodzice powinni się często kontaktować
<b>Pracownik socjalny</b>	osoba, która zna środowisko dziecka i wspiera rodzinę
<b>Fizjoterapeuta</b>	specjalista, który zajmuje się aktywnością fizyczną dziecka, ćwiczy z dzieckiem, a w razie potrzeby zajmuje się rehabilitacją
<b>Ortopeda</b>	lekarz specjalizujący się w chorobach kości i stawów
<b>Stomatolog</b>	specjalista zajmujący się chorobami zębów i dziąseł; stomatolog współpracujący z ośrodkiem leczenia hemofilii musi być ekspertem w leczeniu chorych dzieci ze skazami krwotocznymi)

Także rodzice lub opiekunowie i chore dziecko są członkami zespołu, bo przecież choroba najbardziej dotyka rodzinę i wszyscy muszą nauczyć się sobie radzić w nowej sytuacji. Personel ośrodka potrzebuje waszego czasu i zaangażowania, aby ustalić i realizować plan leczenia.

## Czy moje dziecko zawsze będzie musiało jeździć do ośrodka leczenia hemofilii, aby dostawać czynniki krzepnięcia?

Na początku leczenia konieczne będą częste wizyty w ośrodku. Lekarz będzie oceniał, jak dziecko się rozwija i czy ma krwawienia, a także podejmie decyzję, kiedy najlepiej rozpocząć leczenie profilaktyczne.

U noworodków i niemowląt ryzyko krwawienia jest niewielkie, ale dziecko szybko rośnie i rozwija się, próbuje się bawić, siadać, wstawać, chodzić. Wraz z wiekiem zwiększa się aktywność dziecka i wzrasta ryzyko krwawień.

Na pierwszej wizycie lekarz hematolog przekaze wam informacje na temat choroby oraz sposobu i możliwości leczenia waszego dziecka. Dziecko będzie miało pobrane badania, aby potwierdzić rozpoznanie hemofilii. Lekarz wyda dziecku kartę chorego, w której znajdują się dane dziecka i rozpoznanie choroby oraz kartę postępowania z zaleceniami na najbliższy rok (karta postępowania wydawana jest co roku, są w niej zawarte wszystkie informacje i zalecenia dotyczące bieżącego leczenia). Jeśli dziecko będzie wymagało leczenia czynnikiem krzepnięcia z powodu krwawienia, wówczas pielęgniarka poda go dożylnie. Od pierwszej wizyty personel ośrodka będzie was uczył wykonywania iniekcji dożylnych.

Jeśli lekarz uzna, że nadszedł czas na rozpoczęcie leczenia domowego, wówczas otrzymacie czynnik krzepnięcia do podawania w domu – na wypadek pojawienia się krwawień. Iniekcje dożylnie u małych dzieci są dość trudne i najlepiej w miejscu zamieszkania mieć zaprzyjaźnioną pielęgniarkę, która poda lek, jeśli zajdzie taka potrzeba. Jeśli dziecko ma dużo krwawień, rodzice powinni nauczyć się samodzielnego wykonywania wstrzyknięć dożylnych, aby uniezależnić się od personelu medycznego.

Bez względu na to, czy dziecko miało już leczone krwawienia (tzw. leczenie na żądanie), czy też nie,

w domu zawsze musicie mieć czynnik krzepnięcia. Koniecznie należy mieć go ze sobą, zgłaszając się z dzieckiem z powodu niewielkiego nawet urazu do Szpitalnego Oddziału Ratunkowego.

Jeśli będziecie wyjeżdżać w dalszą podróż należy uzgodnić to ze swoim lekarzem w ośrodku. Lekarz pomoże wam znaleźć Ośrodek Leczenia Hemofilii w najbliższej okolicy na wypadek, gdyby konieczne było leczenie.

Czynniki krzepnięcia powinny być przewożone i przechowywane we właściwej temperaturze, dlatego przyjeżdżając do ośrodka po lek będziecie potrzebowali torby izotermicznej lub specjalnej lodówki.

### **Jak często moje dziecko będzie potrzebowało leczenia?**

Na początku dziecko może potrzebować leczenia sporadycznie i tylko wtedy, kiedy będzie miało krwawienie. Wraz z wiekiem dziecko staje się bardziej aktywne i częstość krwawień zwykle wzrasta. Jeśli krwawień będzie więcej wówczas lekarz zaleci rozpoczęcie tzw. leczenia profilaktycznego, które polega na regularnym podawaniu czynnika krzepnięcia.

### **Czy można zapobiegać krwawieniom?**

W przypadku ciężkiej hemofilii lekarz zaleci stosowanie profilaktyczne czynników krzepnięcia. Regularne, profilaktyczne podawanie czynników krzepnięcia kilka razy w tygodniu zapobiega większości krwawień.

Obecnie uważa się, że najbardziej optymalny rodzaj terapii w ciężkiej hemofilii to profilaktyka krwawień. Regularnie prowadzona profilaktyka znacznie zmniejsza ilość krwawień i umożliwia normalne funkcjonowanie w społeczeństwie.

## **Czy profilaktyka krwawień u wszystkich dzieci z hemofilią jest taka sama?**

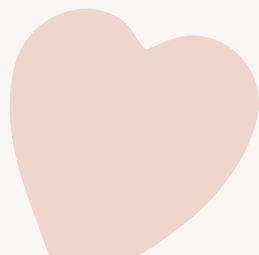
Każde dziecko jest inne i każde potrzebuje indywidualnego podejścia do profilaktyki. Jeśli u dziecka nie obserwuje się krwawień czynnik krzepnięcia można podawać 2 x w tygodniu, jeśli krwawienia się pojawią konieczne jest częstsze podawanie czynnika, 3 x w tygodniu lub nawet co drugi dzień. Jeśli twoje dziecko jest bardzo aktywne, intensywnie ćwiczy na zajęciach wychowania fizycznego, uprawia bezpieczne sporty, lubi biegać, jeździć na rowerze, hulajnodze to znaczy, że będzie potrzebowało wyższych dawek czynnika krzepnięcia, aby nie doszło do krwawienia. Jeśli zaś dziecko jest mało ruchliwe, dużo czasu spędza przed telewizorem, komputerem i nie lubi aktywności fizycznej, to nie potrzebuje wysokiego poziomu czynnika krzepnięcia. Właściwe dobranie programu profilaktyki do potrzeb każdego dziecka jest to tak zwana profilaktyka spersonalizowana. Zanim lekarz z Ośrodka Leczenia Hemofilii podejmie decyzję, w jaki sposób powinno być leczone twoje dziecko, musi dokładnie ocenić jego potrzeby. Przygotuj się, że w trakcie wizyty lekarz zada ci wiele pytań dotyczących trybu życia i aktywności twojego dziecka a także zaproponuje ci wykonanie farmakokinetyki czynnika krzepnięcia.

## **Czy moje dziecko może rozwinąć oporność na leczenie czynnikiem krzepnięcia?**

Okolo 20 do 30% pacjentów wytwarza inhibitor do czynnika krzepnięcia. Inhibitor jest białkiem, które wiąże się z czynnikiem krzepnięcia i uniemożliwia powstanie prawidłowego skrzepu. Leczenie czynnikiem krzepnięcia staje się nieskuteczne, ponieważ nie hamuje on krwawienia. Inhibitor najczęściej pojawia się na początku leczenia, po kilku lub kilkunastu podaniach czynnika, najczęściej w wieku 2-5 lat.

Powiadom natychmiast lekarza, jeśli zauważysz, że czynnik krzepnięcia stosowany w zalecanych dawkach nie działa. Konieczna będzie pilna wizyta w Ośrodku Leczenia Hemofilii w celu sprawdzenia czy inhibitor jest

obecny. Jeśli badania potwierdzą, że u twojego dziecka rzeczywiście pojawił się inhibitor to lekarz z ośrodka ustali, jak postępować dalej, jakie leki stosować w przypadku krwawień, a przede wszystkim jak pozbyć się inhibitora.



# Inne sposoby leczenia

## Czy krwawienie boli?

Tak, krwawienie może boleć. Niewielki dyskomfort, który pojawia się na początku krwawienia może przejść w ostry, długo utrzymujący się ból, jeśli nie zastosuje się leczenia czynnikiem krzepnięcia. Podanie środków przeciwbólowych, takich jak Paracetamol, może być pomocne w zmniejszeniu nasilenia bólu, dopóki czynnik krzepnięcia nie zacznie działać.

## Czy w razie bólu mogę dać dziecku leki dostępne bez recepty?

### Paracetamol (acetaminophen)

Jest lekiem bezpiecznym dla dzieci chorych na hemofilię. Podaje się go zgodnie z zaleceniami zawartymi w ulotce dołączonej do leku. Należy pamiętać o podaniu dziecku dawki właściwej dla wieku i uzależnionej od masy ciała. Nie wolno przekraczać maksymalnych dawek leku, ponieważ grozi to poważnym zatruciem



## Nigdy nie podawaj dziecku z hemofilią leków zawierających aspirynę (kwas acetylosalicylowy)

### Aspiryna

Uszkadzając płytki krwi, osłabia tworzenie się skrzepu i może być przyczyną dużego krwawienia. Wiele leków ma w swoim składzie aspirynę, dlatego kupując lek dla dziecka w aptece zawsze należy zapytać o to farmaceutę lub dokładnie przeczytać na ulotce skład leku.

### Ibuprofen

Może także hamować powstanie skrzepu i nie powinien być stosowany u dzieci z hemofilią.

Jeśli masz wątpliwości, czy możesz zastosować dany lek przeciwbólowy, skontaktuj się z lekarzem lub pielęgniarką z ośrodka leczenia hemofilii.

*Pamiętaj, jeśli dziecko ma uraz głowy lub ma objawy krwawienia do głowy (ból głowy, nudności, wymioty), nie podawaj mu żadnych leków przeciwbólowych, dopóki lekarz nie zaleci ich stosowania. Leki przeciwbólowe mogą maskować objawy krwawienia, a lekarzowi może być bardzo trudno postawić właściwą diagnozę i ocenić, jak poważne jest krwawienie.*

### **Co mogę jeszcze zrobić, aby dziecko poczuło się lepiej zanim zostanie podany czynnik?**

Jeśli niezbędne jest podanie czynnika krzepnięcia to pamiętaj, że nie wolno tego odwlekać.

Czynnik należy podać tak szybko, jak tylko jest to możliwe. Jeśli z jakiegoś powodu podanie czynnika opóźnia się to bolące miejsce możesz obłożyć okładami z lodu, aby obkurczyć naczynia krwionośne, które uległy uszkodzeniu i zmniejszyć wypływ krwi. Dzięki temu ograniczysz ilość krwi w stawie lub innych tkankach i nie pozwolisz, aby małe krwawienie zmieniło się w duży wylew.

Aby uniknąć odmrożenia skóry należy włożyć czystą ściereczkę lub pieluszkę pomiędzy skórę a lód.

Okłady z lodu można przygotować w domu samodzielnie. Wystarczy wziąć duży, mokry ręcznik, włożyć go do plastikowej torby i zamrozić. Gotowe okłady wielokrotnego użytku można też kupić w aptece lub w sklepie.

Chociaż zimne okłady spowalniają krwawienie to dłuższe ich utrzymanie może być bardzo kłopotliwe, ponieważ dziecko odczuwa duży dyskomfort.

Pamiętaj, że okłady z lodu stanowią jedynie pierwszą pomoc przy krwawieniu, zanim zostanie podany czynnik krzepnięcia.

### **Czy moje dziecko będzie potrzebowało jeszcze jakiegoś postępowania po podaniu czynnika w trakcie wylewu?**

Krwawienia do stawów wymagają: odpoczynku, chłodnych okładów, ucisku i uniesienia kończyny.

W przypadku krwawienia do stawów kolanowych lub skokowych mogą być potrzebne kule, które umożliwią dziecku chodzenie. Jeśli dziecko ma krwawienie do stawu łokciowego, nadgarstka lub do mięśni przedramienia to przydatny bywa temblak.

W zależności od rodzaju i miejsca krwawienia konieczne jest ograniczenie aktywności dziecka przez co najmniej kilka dni, aby krew mogła się wchłonać.

## W jaki sposób mogę pomóc dziecku w trakcie leczenia?

Dla rodziców cierpienie dziecka zawsze jest ogromnym przeżyciem. Niełatwo jest patrzeć, jak dziecko cierpi z powodu bólu spowodowanego krwawieniem, jak płacze, kiedy konieczne jest dożylnie podanie czynnika. Dzieci boją się igieł, bo sprawiają one dodatkowy ból.

Pamiętaj, że dla dziecka najważniejsza jest twoja obecność i twój spokój. Jeśli dziecko płacze, przytul je i staraj się je uspokoić.

## Co można zrobić, aby pomóc dziecku?

1. Zachowaj spokój. Jeśli ty będziesz spokojny, jest duża szansa, że dziecko także będzie spokojne.
2. Jeśli dziecko musi być trzymane podczas podawania leku, pozwól, aby rękę do wkłucia igły przytrzymała osoba z personelu medycznego, a ty w tym czasie łagodnie przemawiaj do dziecka i tłumacz, że po podaniu leku poczuje się znacznie lepiej.
3. Przypominaj dziecku, że ból związany z nakłuciem żyły igłą trwa tylko chwilę, a podany czynnik zaraz zatrzyma krwawienie. Jeśli dziecko bardzo źle znosi wkłucie dożylnie, można mu pomóc, stosując miejscowo kremy znieczulające (np. EMLA), które złagodzą ból. Niestety, aby maści znieczulające zadziałały powinny być nałożone na skórę 1–2 godziny wcześniej, co nie zawsze jest możliwe. Nie wolno opóźniać leczenia, jeśli jest ostre krwawienie i czynnik trzeba podać jak najszybciej. Ponadto po zastosowaniu kremu EMLA żyły robią się twarde, co może utrudnić wkłucie. Należy pamiętać, aby nie uzależnić dziecka od długotrwałego stosowania środków znieczulających.
4. Pozwól dziecku płakać i krzyczeć, kiedy pielęgniarka wkłuwaa igłę. Unikaj zawstydzania dziecka, jeśli jest zdenerwowane. Tłumacz mu, że pielęgniarka wykonuje swoją pracę.
5. Jeśli pielęgniarka ma problem z wkłuciem się do żyły i po 2–3 próbach nie udaje jej się podać czynnika, poproś lekarza lub inną pielęgniarkę o podanie leku. Pamiętaj, że masz rację, bądź asertywny i obstawaj przy swoim.



6. W trakcie leczenia daj dziecku coś, co odwróci jego uwagę od wykonywanej iniekcji. Pozwól zabrać mu ze sobą ulubioną zabawkę, zaśpiewaj ulubioną piosenkę albo przeczytaj ciekawe opowiadanie.
7. Pochwal dziecko, daj mu nagrodę po zakończeniu podawania leku.
8. Kiedy dziecko będzie trochę starsze, angażuj je w proces podawania leku. Pozwól mu rozpakować zestaw, rozpuścić czynnik, razem szukajcie odpowiedniej żyły.

### **Czy w leczeniu hemofilii można stosować jakieś witaminy lub specjalną żywność?**

Niestety ani witaminy, ani specjalne produkty żywnościowe nie złagodzą przebiegu hemofilii ani jej nie wyleczą. Hemofilia jest chorobą wrodzoną, zmutowany gen obecny jest w tkankach chorego przez całe życie. Niektórzy uważają, że stosowanie witaminy K może zmniejszyć skłonność do krwawień. Rzeczywiście, u osób z niedoborem witaminy K krwawienia występują częściej i można je zatrzymać przez podawanie witaminy K. Niestety, niedobór witaminy K nie jest przyczyną hemofilii, a podawanie witaminy K nie spowoduje ustąpienia krwawień

## **Inne problemy**

### **Czy moje dziecko może zachorować na żółtaczkę lub AIDS, jeśli będzie stosowało czynniki krzepnięcia?**

Czynniki krzepnięcia wytwarzane z ludzkiego osocza są bezpieczne. W przeszłości zdarzały się zakażenia wirusami zapalenia wątroby typu B i C oraz HIV, ale w trakcie ich wytwarzania nie stosowano takich standardów jakie obowiązują obecnie.

Aby zminimalizować ryzyko przeniesienia zakażenia z dawcy krwi na pacjenta, wprowadzony został szereg bardzo restrykcyjnych procedur i zaleceń, które obowiązują na całym świecie.

Są to między innymi:

- Badania skринingowe wszystkich dawców krwi na obecność wirusa zapalenia wątroby typu B i C, HIV oraz kiły.
- Nowoczesne metody oczyszczania osocza i inaktywacji wirusów trakcie cyklu produkcyjnego
- Szybki rozwój produkcji rekombinowanych koncentratów czynników krzepnięcia, które zawierają niewielkie ilości ludzkich białek lub są zupełnie ich pozbawione.

Aby jeszcze bardziej zwiększyć bezpieczeństwo stosowanych czynników krzepnięcia zaleca się, aby dzieci chore na hemofilię były szczepione przeciwko żółtacze zakaźnej typu A i B. Niestety nie są dostępne szczepionki przeciwko HIV i wzw typu C.

### **Kto płaci za czynniki krzepnięcia?**

Każde polskie dziecko ma prawo do bezpłatnej opieki zdrowotnej. Zgodnie z obowiązującym prawem, jedynymi warunkami formalnymi dostępu dziecka do świadczeń refundowanych w przypadku braku ubezpieczenia są: posiadanie obywatelstwa polskiego, miejsce zamieszkania na terytorium Rzeczypospolitej Polskiej oraz wiek do 18 roku życia.

Czynniki krzepnięcia w Polsce finansowane są na dwa sposoby. Jedną część kupowana jest przez Narodowe Centrum Krwi i wówczas pacjenci leczeni są w ramach Narodowego Programu Leczenia Hemofilii i Pokrewnych Skaz Krwotocznych, a drugą część, potrzebna do programów lekowych dla dzieci kupowana jest przez Ośrodki Leczenia Hemofilii, a następnie refundowana przez Narodowy Fundusz Zdrowia.

***Pacjenci chorzy na hemofilię czynniki krzepnięcia otrzymują bezpłatnie.***

### **Czy moje dziecko może ćwiczyć i uprawiać sporty?**

Oczywiście, że może. Twoje dziecko potrzebuje ruchu i powinno wykonywać wiele różnych ćwiczeń. Aktywność fizyczna rozwija mięśnie, zapobiega

otyłości i chroni stawy przed krwawieniami. Regularne ćwiczenia rozciągające mięśnie zmniejszają ryzyko wystąpienia samoistnych krwawień do stawów.

Dzieciom z hemofilią zaleca się między innymi: pływanie, jazdę na rowerze (oczywiście w kasku), spacer, bieganie, tenis stołowy, grę w golfa, taniec, wędkarstwo, żeglowanie, grę w kręgle.

Większość ekspertów uważa, że chorzy na hemofilię powinni unikać sportów kontaktowych ze względu na duże ryzyko urazów głowy i brzucha. Nie zaleca się im gry w piłkę nożną, hokeja, boksu i zapasów.

Ty i twoje dziecko musicie popробować różnych sportów i znaleźć taki rodzaj aktywności fizycznej, która będzie wam najbardziej odpowiadać. Jeśli będziesz mieć jakiegokolwiek wątpliwości, zapytaj o opinię lekarza z ośrodka leczenia hemofilii.

Twoje dziecko na pewno będzie chciało spróbować sportów uprawianych przez zdrowych rówieśników. Jeśli jednak zauważysz, że u dziecka pojawiają się krwawienia musisz działać szybko i zmienić mu rodzaj aktywności fizycznej na taką, która nie będzie powodowała krwawień

### **Czy moje dziecko będzie chodziło do szkoły specjalnej?**

Absolutnie nie. Twoje dziecko będzie chodziło do normalnej szkoły ze zdrowymi dziećmi.

Zdarza się czasem, że dzieci z hemofilią mają trudności z nauką z powodu przebytego we wczesnym dzieciństwie krwawienia do centralnego układu nerwowego, wówczas lepszym wyborem może się okazać szkoła specjalna.

Przed zapisaniem dziecka do szkoły powinieneś/ powinińska spotkać się z dyrektorem szkoły i porozmawiać z nim na temat choroby swojego dziecka, aby wyjaśnić na czym ona polega. Wielu nauczycieli nic nie wie na temat hemofilii i może obawiać się chorego dziecka w swojej klasie. Możesz również poprosić

lekarza z Ośrodka Leczenia Hemofilii o zorganizowanie spotkania koordynatora ośrodka z nauczycielami, którzy będą uczyć twoje dziecko, aby w sposób przystępny opowiedział im o hemofilii, a zwłaszcza o szczególnych potrzebach twojego dziecka.

Twoje dziecko może brać udział we wszystkich zajęciach szkolnych, także w zajęciach wychowania fizycznego. Konieczne jest jednak dostosowanie rodzaju ćwiczeń do możliwości dziecka. Jeśli pojawia się krwawienia, nauczyciel powinien ustalić z lekarzem lub fizjoterapeutą zmodyfikowany program ćwiczeń, bezpieczny dla dziecka.

Jeśli twoje dziecko zostanie objęte programem profilaktyki i będzie mieć regularnie podawane czynniki krzepnięcia, to ryzyko pojawienia się samoistnych krwawień w szkole jest naprawdę niewielkie.

Pamiętaj, że szkoła musi być z tobą w stałym kontakcie na wypadek niespodziewanego urazu lub krwawienia. Udostępnij szkole dane kontaktowe lekarza z ośrodka leczenia hemofilii. Poproś lekarza z ośrodka o przekazanie publikacji, które możesz zanieść do szkoły.

### **Kto powinien wiedzieć, że moje dziecko ma hemofilię?**

Każdy, kto sprawuje opiekę nad twoim dzieckiem powinien wiedzieć, że jest chore – może to być niania, przedszkolanka, opiekunka, nauczyciel w szkole, trener, krewni, a nawet rodzice kolegów, jeśli dziecko pozostaje pod ich nadzorem. Każdy z nich powinien wiedzieć co to jest hemofilia i w jaki sposób należy udzielić dziecku pierwszej pomocy. Musisz się upewnić, że wszystkie osoby opiekujące się twoim dzieckiem mają twój numer telefonu i w każdej chwili mogą się z tobą skontaktować.

Jeśli idziesz z dzieckiem do lekarza lub do stomatologa, zawsze musisz ich poinformować, że dziecko ma hemofilię. Zaleca się, aby chore dzieci nosiły wygrawerowaną bransoletkę lub naszyjnik z informacją o chorobie. Jeśli dziecko ulegnie wypadkowi i znajdzie

się w Szpitalnym Oddziale Ratunkowym, informacja ta może być bardzo pomocna dla personelu medycznego.

Jeśli zaczniesz otwarcie mówić, że twoje dziecko jest chore na hemofilię, możesz spodziewać się bardzo różnych reakcji ludzi. Jedni będą ci współczuć, inni będą się bać, że dziecko wykrwawi się z powodu niewielkiej ranki i umrze, jeszcze inni zaś pomyślą, że hemofilia jest chorobą, którą można się zarazić. Ty i twoje dziecko musicie pomóc ludziom zrozumieć, czym jest hemofilia.

Pamiętaj, że także twoje dziecko musi wiedzieć, że jest chore na hemofilię i musi umieć poradzić sobie w razie krwawienia. Nie może wstydzić się choroby. Musi umieć poprosić innych o pomoc.

W każdym kraju chorzy na hemofilię zakładają stowarzyszenia, które nie tylko walczą o ich prawa, ale również integrują całą społeczność chorych, ułatwiając im życie.



# Część druga



### Objawy i leczenie krwawień

W tej części przewodnika znajdziesz opis najczęstszych objawów towarzyszących krwawieniom.

Już wkrótce ty i twoje dziecko zostaniecie ekspertami w szybkim rozpoznawaniu i leczeniu krwawień, ale zanim to nastąpi, nie wahaj się prosić o pomoc swojego lekarza z ośrodka leczenia hemofilii.

Jeśli masz jakiegokolwiek wątpliwości, skontaktuj się pilnie ze swoim lekarzem, pamiętaj, że numer telefonu znajdziesz zawsze w karcie postępowania.

## Poważne krwawienia i urazy, które wymagają pilnej pomocy medycznej

### Urazy głowy

Ze względu na możliwość krwawienia do mózgu każdy uraz głowy u chorego z hemofilią należy traktować bardzo poważnie, może to być na przykład upadek z wysokości, uderzenie głową w twardą, płaską powierzchnię lub w jakiś przedmiot.

Jeśli twoje dziecko ma uraz głowy, powinno natychmiast otrzymać czynnik krzepnięcia. Koniecznie zadzwoń do lekarza z ośrodka leczenia hemofilii, nawet wtedy, jeśli dziecko nie ma żadnych sińców ani krwiaków i ustal z nim, jak należy dalej postępować. Lekarz zapyta cię o objawy, które występują u dziecka i oceni, czy postąpiłeś właściwie; zapewne zaleci też zgłoszenie się do szpitala. Pamiętaj, aby dobrze przygotować się do rozmowy.

Objawy krwawienia do mózgu mogą przypominać grypę. Pojawia się ból głowy, nudności i wymioty. Mogą one wystąpić nawet 12 do 24 godzin po urazie. Takie objawy wymagają bezwzględnie podania czynnika krzepnięcia

i badania przez lekarza doświadczonego w leczeniu hemofilii.

Jeśli twoje dziecko ma uraz głowy, musisz bacznie je obserwować i natychmiast skontaktować się z lekarzem ośrodka leczenia hemofilii, jeśli pojawi się jeden z objawów opisanych poniżej:

1. ból głowy
2. dezorientacja
3. zawroty głowy
4. drażliwość (płaczliwość, niepokój, podniecenie, marudzenie)
5. nudności i/lub wymioty
6. niezwykła senność
7. letarg (trudność z obudzeniem się, apatia, bezwład)
8. rozszerzone lub nierówne źrenice
9. drgawki
10. dziecko jest nieprzytomne.

Objawy te łatwiej jest rozpoznać u dzieci starszych niż u młodszych.

Starsze dziecko powie ci, że uderzyło się w głowę i nie czuje się dobrze.

Małe dziecko wymaga bardzo uważnej obserwacji. Nie będzie w stanie ci wyjaśnić, co się wydarzyło, nie powie, że coś je boli, ale będzie płakać.



Ty znasz swoje dziecko lepiej niż ktokolwiek inny.

Jeśli masz jakiegokolwiek wątpliwości, zawsze skontaktuj się z lekarzem ośrodka leczenia hemofilii.

Krwawienie do mózgu może wystąpić nawet wtedy, jeśli na głowie nie ma żadnych widocznych sińców, dlatego tak ważne jest, żeby dziecko po urazie zostało dokładnie przebadane przez lekarza. Lekarz może zlecić wykonanie badań specjalistycznych, takich jak tomografia komputerowa czy rezonans magnetyczny, aby wykluczyć krwawienie; może także podjąć decyzję o przyjęciu dziecka do szpitala, intensywnym leczeniu czynnikami krzepnięcia lub kilkudniowej obserwacji w warunkach szpitalnych. Jeśli wykonane badania obrazowe potwierdzą krwawienie do mózgu, wówczas dziecko będzie



wymagało bardzo intensywnego i długotrwałego leczenia czynnikami krzepnięcia w szpitalu.

### **Krwawienie do gałki ocznej**

Jeśli dziecko uszkodzi sobie oko albo jeśli zauważysz, że jest spuchnięte lub przebarwione, jak najszybciej zgłoś się do lekarza ośrodka leczenia hemofilii. Prawdopodobnie dziecko będzie wymagało leczenia czynnikiem krzepnięcia i konsultacji okulistycznej. Nielezione krwawienia do gałki ocznej mogą prowadzić do ślepoty.

### **Krwawienie do gardła, jamy ustnej lub szyi**

Krwawienia do gardła i szyi występują rzadko, ale są bardzo niebezpieczne, ponieważ mogą powodować zaburzenia oddychania i przełykania. Jeśli widzisz, że dziecko ma spuchniętą i bolącą szyję, nadwrażliwe i obrzęknięte gardło, musisz działać bardzo szybko, bo stan dziecka może się nagle pogorszyć. Jeśli dziecko krwawi z jamy ustnej lub z gardła, to najczęściej połyka krew, która drażni żołądek i jest przyczyną wymiotów. Jeśli dziecko nie krwawi z nosa ani z jamy ustnej, a wymiotuje świeżą i zhemolizowaną krwią, wyglądającą jak fusy od kawy, należy zawsze podejrzewać krwawienie z gardła.

Jeśli podejrzewasz krwawienie z gardła lub krwawienie do szyi, jak najszybciej podaj dziecku czynnik krzepnięcia, pilnie skontaktuj się z lekarzem i zgłoś się z dzieckiem do szpitala.

### **Krwawienie z przewodu pokarmowego**

Objawy krwawienia z przewodu pokarmowego są bardzo charakterystyczne. Dziecko skarży się na ból brzucha, ma nudności, kaszle i wymiotuje świeżą lub zhemolizowaną krwią. Świeża i zhemolizowana krew jest widoczna również w stolcu, który może przybrać czarną barwę (smolisty stolec). Dziecko może być blade i bardzo osłabione. Jeśli zauważysz jakiegokolwiek objawy krwawienia z przewodu pokarmowego albo podejrzewasz, że dziecko połknęło jakiś przedmiot, natychmiast podaj mu czynnik krzepnięcia, skontaktuj się z lekarzem i zgłoś się z dzieckiem do szpitala.

### Krwawienie z dróg moczowych

Krwawienie z dróg moczowych i pęcherza objawia się czerwonym lub różowym zabarwieniem moczu, bólem pleców oraz częstym i bolesnym oddawaniem moczu. Krwawienie z nerek jest najczęściej samoistne i występuje u dzieci z ciężką postacią hemofilii. Dzieci z umiarkowaną i łagodną hemofilią krwawią z nerek po dużym urazie, takim jak np. upadek na plecy czy uderzenie w dolną część pleców.

Krwawienia z dróg moczowych są dość łagodne, jeśli nie są spowodowane urazem i nie towarzyszy im ból, ale zawsze wymagają specjalnego leczenia. Jeśli zauważysz, że twoje dziecko krwawi z dróg moczowych, koniecznie skontaktuj się z lekarzem i zgłoś się do ośrodka leczenia hemofilii.

Pamiętaj, jeśli twoje dziecko krwawi z dróg moczowych, nie wolno mu podawać kwasu e-aminokapronowego, ponieważ lek ten może spowodować poważne uszkodzenie nerek.

### Złamanie kości

Złamanie kości u dziecka z hemofilią może spowodować uszkodzenie otaczających ją tkanek i masywne krwawienie. Jeśli złamanie jest otwarte, krew wynaczyni się na zewnątrz, ale przy zamkniętym złamaniu ogromna ilość krwi będzie gromadzić się w niewielkiej przestrzeni, co może stać się przyczyną ucisku na nerwy i naczynia krwionośne.

Jeśli dziecko złamie sobie kończynę, konieczne jest jak najszybsze podanie czynnika krzepnięcia, aby zahamować krwawienie oraz zgłoszenie się do szpitala, żeby lekarz ustabilizował kość i założył opatrunek gipsowy. Jeśli dziecko złamie sobie kończynę, konieczne będzie podawanie czynników krzepnięcia, dopóki kość się nie zagoi.

Zapytaj lekarza z ośrodka leczenia hemofilii, jak długo i w jakich dawkach musisz podawać dziecku czynnik krzepnięcia.

## Inne krwawienia i urazy

Inne krwawienia i urazy zazwyczaj nie wymagają leczenia szpitalnego. Mając w domu czynnik krzepnięcia przeznaczony dla twojego dziecka, z łatwością sobie poradzisz.

Jeśli będziesz miał jakiegokolwiek wątpliwości, nie będziesz wiedział, jaką dawkę czynnika i jak często należy podać, koniecznie skontaktuj się z lekarzem, który podejmie decyzję, jak należy leczyć dziecko w warunkach domowych.

### Siniaki

Każde dziecko jest bardzo aktywne. Małe dziecko jest ciekawe świata, uczy się siadać, raczkować, potem wstaje, zaczyna chodzić i biegać. Ruchliwość dziecka sprzyja powstawaniu sińców. Wielu rodziców próbuje uchronić nawet zdrowe dziecko przed urazami, zakładając mu kask, nakolanniki i nałokietniki.

Nie jest to jednak najlepsza metoda, ponieważ dziecko zbyt mocno chronione nie będzie potrafiło prawidłowo funkcjonować. Lepszym rozwiązaniem jest wszycie w spodenki i bluzy miękkich wkładów z gąbki i pozwolenie dziecku na poznawanie prawdziwego świata.

Krwawienia podskórne, bardzo częste u dzieci, zwykle nie są zbyt poważne. Powierzchowe sińce z reguły nie wymagają żadnego leczenia. Jeśli zaś dziecko odczuwa silny ból, a pod sińcem wyczuwasz twardy guz, wówczas konieczne może być podanie czynnika krzepnięcia. W razie wątpliwości powinieneś skontaktować się z lekarzem.

Obcy ludzie mogą w bardzo różny sposób zareagować na posiniaczone dziecko. Mogą cię również podejrzewać o przemoc wobec dziecka, a nawet zgłosić to odpowiednim służbom.

Wytłumacz dorosłym osobom, które opiekują się twoim dzieckiem, że chorzy na hemofilię mają większą skłonność do siniaczenia się niż zdrowi. Możesz też poprosić personel medyczny z ośrodka leczenia hemofilii o rozmowę z zaniepokojonymi opiekunami twojego dziecka.

### **Krwawienia dostawowe**

Pierwsze objawy krwawienia do stawu mogą być zupełnie niewidoczne dla rodzica. Małe dziecko nie powie rodzicom, że czuje w stawie delikatne mrowienie i drętwienie. Jeśli krwawienie nasila się, wtedy dziecko staje się niespokojne, płacze i chroni chory staw. Może unikać używania kończyny z chorym stawem, jeść inną ręką niż zwykle albo nieprawidłowo ustawiać stopę przy chodzeniu, żeby zmniejszyć ból. Niewielkie krwawienie do tkanek okołostawowych i do stawu może nie dawać żadnych widocznych objawów.

**Dzieci, które już doświadczyły krwawienia wiedzą, kiedy zaczyna się wylew zdarza się jednak, że ukrywają to przed rodzicami z obawy przed dożywlnym podaniem czynnika.**

Jeśli we wczesnym etapie leczenia dziecko nie otrzyma czynnika krzepnięcia, wówczas krew wypełni jamę stawową, pojawi się silny ból, a staw będzie obrzęknięty i ocieplony.

Często pierwsze krwawienia do stawów są rozpoznawane przez rodziców bardzo późno, kiedy widoczny jest już duży obrzęk i asymetria stawów, a dziecko nie może zgiąć ani wyprostować kończyny albo ustawia ją w takiej pozycji, aby uniknąć bólu.

Nieleczone krwawienie do stawu powoduje bardzo silny ból i obrzęk. Nadmiar krwi zgromadzonej wchłania się bardzo powoli, powodując stan zapalny błony maziowej. Każde kolejne krwawienie do tego samego stawu uszkadza jego strukturę i prowadzi do powstania zmian o charakterze artropatii hemofilowej. Im szybciej rozpoznasz krwawienie do stawu i podasz

dziecku czynnik, tym krótsze będzie leczenie i mniej będzie następstw krwawienia.

Jeśli podejrzewasz, że twoje dziecko krwawi do stawu, nie czekaj. Podaj dziecku czynnik tak szybko, jak tylko jest to możliwe.

Zapisuj w dzienniczku papierowym lub elektronicznym wszystkie krwawienia dostawowe. Jeśli krwawienie powtórzy się, skontaktuj się z lekarzem, który ustali dla dziecka nowy plan leczenia.

Jeśli twoje dziecko jest objęte programem profilaktyki krwawień, a mimo to krwawienia dostawowe pojawiają się, najprawdopodobniej trzeba zmienić dawkowanie czynnika krzepnięcia i sprawdzić, czy nie pojawił się inhibitor. Skontaktuj się pilnie z lekarzem i zgłoś się z dzieckiem do ośrodka leczenia hemofilii jak najszybciej.

### Krwawienia z jamy ustnej

Krwawienia z jamy ustnej to najczęściej występujące krwawienia u młodszych dzieci z hemofilią. Niewielkie krwawienie podczas wyrzynania się zębów mlecznych, ze względu na dużą ilość śliny i małą ilość krwi może wyglądać na większe, niż jest w rzeczywistości. Zazwyczaj krwawienia podczas ząbkowania nie są groźne, ale jeżeli utrzymują się zbyt długo, należy rozważyć podanie czynnika krzepnięcia.

Bardziej niebezpieczne są urazy jamy ustnej. Rozcięcie lub ugryzienie wargi, policzka, języka czy też naderwanie wędzidełka w jamie ustnej może spowodować masywny krwotok wymagający zaopatrzenia chirurgicznego i pilnego podania czynnika krzepnięcia.

Jeśli dziecko krwawi z jamy ustnej, postaraj się, aby nie połykało krwi, bo może później wymiotować, płucz buzię czystą wodą, postaraj się znaleźć miejsce krwawienia i – jeśli potrzeba – zastosuj miejscowo gazik nasączony kwasem e-kapronowym. Krwawienie z jamy ustnej spowodowane wyżynaniem się zęba

mlecznego zwykle dość szybko ustępuje samoistnie i nie wymaga żadnego leczenia. Pamiętaj jednak, aby podczas ząbkowania często sprawdzać stan jamy ustnej dziecka. Jeśli zauważysz, że niewielki skrzep znacznie się powiększa, skontaktuj się pilnie z lekarzem i ustal, czy konieczne jest podanie czynnika krzepnięcia.

Niewielkie krwawienia z jamy ustnej utrzymujące się przez wiele dni mogą stać się poważnym problemem, ponieważ powodują znaczną utratę krwi i prowadzą do ciężkiej anemii. Jeśli krwawienie utrzymuje się dłużej niż kilka godzin, skontaktuj się z lekarzem, aby ustalić, czy dziecko nie potrzebuje leczenia czynnikiem krzepnięcia.

Jeśli dziecko krwawi z jamy ustnej, musisz pamiętać o wprowadzeniu specjalnej diety. Posiłki powinny być płynne, miksowane i chłodne. Możesz podawać serki, jogurty i różne przeciera.

Należy unikać smoczków, gryzaków, plastikowych nakładek na piersi, mrożonych żelowych lub plastikowych zabawek ułatwiających ząbkowanie, ponieważ mogą spowodować oderwanie się skrzepu i ponowne krwawienie.

Jeśli w jamie ustnej utworzy się skrzepik, wówczas możesz podać dziecku doustnie kwas e-aminokapronowy, aby nie rozpuścił się zbyt szybko. Skontaktuj się z lekarzem z ośrodka leczenia hemofilii, aby ustalić właściwą dawkę kwasu e-aminokapronowego.

Nigdy nie podawaj kwasu e-aminokapronowego, jeśli zauważysz krew w moczu swojego dziecka.

### **Krwawienia domięśniowe**

Krwawienia domięśniowe są dość częste u dzieci z ciężką hemofilią i zawsze wymagają leczenia czynnikiem krzepnięcia.

Jeśli twoje dziecko płacze i jest marudne bez widocznej przyczyny, niechętnie porusza ręką lub nogą, może mieć krwawienie do mięśni głębokich. Obejrzyj bardzo dokładnie kończynę dziecka. Nie poruszaj nią na siłę, jeśli dziecko się broni. Pomóc ci może dokładne porównanie obu kończyn. Możesz zauważyć różnicę w obwodzie kończyny, obrzęk, podwyższoną temperaturę i ograniczenie ruchomości.

Jeśli nie jesteś pewien, czy dziecko krwawi do mięśni, skonsultuj się z lekarzem.

Starsze dziecko jest w stanie samo rozpoznać krwawienie do mięśni głębokich i jeśli odczuwa dyskomfort, na pewno ci o tym powie. Czasami dzieci skarżą się na silny ból, który przypomina skurcz mięśnia. Trudno jest wtedy stwierdzić, czy dziecko mięsień naciągnęło, czy też ma krwawienie. Jeśli masz wątpliwości, zawsze podaj czynnik krzepnięcia.

Nawet niewielkie krwawienie do mięśni, które znajdują się w małej przestrzeni zamkniętej przez powięź, może doprowadzić do poważnych powikłań. Wynaczyniona krew, uciskając na naczynia i nerwy, może być przyczyną niedokrwienia kończyny i porażenia nerwów.

Bardzo niebezpieczne jest krwawienia do mięśnia biodrowo-łędźwiowego. Jest to mięsień, który odpowiada za zginanie stawu biodrowego. Jeśli podejrzewasz, że dziecko krwawi do mięśnia biodrowo-łędźwiowego, koniecznie jak najszybciej podaj mu czynnik i unieruchom je w łóżku przez co najmniej kilka dni.

Krwawienie do dużych mięśni, takich jak mięśnie uda może być również bardzo niebezpieczne, ponieważ duża ilość krwi może wypłynąć z uszkodzonego naczynia, zanim pojawi się ból i obrzęk.

Nieleczone krwawienia domięśniowe mogą być przyczyną przewlekłej anemii. Jeśli zauważysz pierwsze objawy krwawienia do mięśni, koniecznie jak najszybciej podaj dziecku czynnik.

Dopóki nie nabierzesz doświadczenia w rozpoznawaniu i leczeniu krwawień, zawsze konsultuj się z lekarzem.

Krwawienia do mięśni głębokich bardzo często wymagają długotrwałego podawania czynników krzepnięcia, unieruchomienia za pomocą temblaka lub szyny i odpoczynku.

### **Krwawienia z nosa**

Krwawienia z nosa, choć występują dość często, rzadko są poważne. Pamiętaj o tym, aby w trakcie krwawienia dziecko nie łykało krwi. Nachyl głowę dziecka do przodu i mocno przyciskaj skrzydełka do przegrody nosa przez co najmniej 15 minut. Jeśli krwawienie ustąpi, podaj dziecku doustnie kwas e-aminokapronowy, aby ustabilizować skrzep. Jeśli krwawienie nie ustępuje, powtórz dwukrotnie opisane postępowanie. Jeśli dziecko nadal krwawi albo krwawienie pojawi się ponownie tego samego dnia, konieczne może być podanie czynnika krzepnięcia. Jeśli krwawienie przedłuży się, skontaktuj się z lekarzem.

Gorące, suche powietrze, wietrzna pogoda, klimatyzacja i centralne ogrzewanie wysuszają błonę śluzową i mogą zwiększać częstość krwawień z nosa u wrażliwych dzieci. Przydatne mogą się okazać nawilżacze powietrza włączane na noc w pokoju dziecka. Pomóc też może niewielka ilość maści wazelinowej zakładana dziecku na nozdrza lub sól fizjologiczna w postaci aerozolu do nosa.

## **Wskazówki dla niemowląt i małych dzieci z hemofilią**

### **Szczepienia**

Twoje dziecko powinno być szczepione zgodnie z kalendarzem szczepień rekomendowanymi szczepionkami. Wszystkie szczepionki powinny być podawane podskórnie cienkimi igłami, aby uniknąć krwawień i siniaków. Jeśli masz jakiegokolwiek wątpliwości skontaktuj się z lekarzem z ośrodka leczenia hemofilii.



## Żywnienie

Nadwaga jest szkodliwa dla stawów. Pomóż dziecku utrzymać szczupłą sylwetkę. Stosuj odpowiednią dla wieku zbilansowaną dietę, ogranicz spożycie węglowodanów i „śmieciowego jedzenia”.

## Opieka stomatologiczna

Dziecko z hemofilią musi szczególnie dbać o higienę jamy ustnej, aby zapobiec krwawieniom z dziąseł i uniknąć konieczności intensywnego leczenia stomatologicznego. Naucz swoje dziecko regularnie czyścić zęby miękką szczoteczką i nicią dentystyczną. Na początku stosowania nici dentystycznej może powodować niewielkie krwawienia, z czasem jednak dziecko nauczy się właściwego jej użytkowania, a dziąsła wzmocnią się.

Kiedy dziecko skończy 3 lata, zacznij z nim chodzić na regularne przeglądy stomatologiczne. Poinformuj stomatologa, że dziecko jest chore na hemofilię. Upewnij się, że stomatolog ma odpowiednią wiedzę na temat hemofilii. Ułatw mu kontakt z lekarzem z ośrodka leczenia hemofilii, jeśli będzie potrzebował pomocy specjalisty. Przed każdym planowanym zabiegiem stomatologicznym skontaktuj się z lekarzem z ośrodka, aby ustalić plan postępowania. Jeśli twoje dziecko ma ciężką postać hemofilii, to lekarz zaleci podanie czynnika krzepnięcia przed procedurą stomatologiczną, a w przypadku ekstrakcji zębów dodatkowo stosowanie kwasu e-aminokapronowego przez kilka dni po zabiegu.

Czasami dziecko wymaga intensywnego leczenia stomatologicznego w znieczuleniu ogólnym. Taka procedura wymaga jednak hospitalizacji i odpowiedniego przygotowania dziecka do zabiegu.

## Zasady bezpieczeństwa

---

Zabezpiecz kanty mebli i stołów silikonowymi lub gąbkowymi osłonami, a najlepiej usuń z pokoju wszystkie niskie stoliki, jeśli dziecko uczy się chodzić

---

Nie używaj chodzików

---

Jeśli masz w domu schody, kup zamykane bramki i zamontuj je

---

Zabezpiecz łóżeczko, aby dziecko z niego nie wypadło; jeśli dziecko wspina się i próbuje wyjść z łóżeczka, dobrym rozwiązaniem może być materac położony na podłodze

---

Zamocuj paski antypoślizgowe w brodziku prysznic i w wannie, pomagaj dziecku we wchodzeniu i wychodzeniu z wanny lub brodzika, dopóki nie będzie na tyle duże, aby samo mogło sobie poradzić

---

Wszyj gąbkowe wkładki na kolana spoderek dziecka i załóż dziecku dodatkową pieluchę, aby zmniejszyć siłę uderzenia w razie upadku

---

Kupuj dziecku wygodne buty, dobrej jakości, powyżej kostki, aby ochronić stawy skokowe przed krwawieniami

---

Stosuj nakolanniki i nałokietniki, aby ochronić stawy kolanowe i łokciowe przed krwawieniami w razie upadku

---

Kup dziecku rowerek trójkołowy z dużymi kołami do nauki jazdy, jest on bardziej stabilny i mocniej trzyma się podłoża niż zwykły rowerek.

---

Jeśli dziecko jeździ na rowerze, hulajnodze lub rolkach, zawsze zakładaj mu na głowę kask

---

Nigdy nie stosuj wobec dziecka przemocy fizycznej

# Część trzecia



## **Rozwój emocjonalny**

W tej części przewodnika znajdziesz opis najczęstszych objawów towarzyszących krwawieniom.

Już wkrótce ty i twoje dziecko zostaniecie ekspertami w szybkim rozpoznawaniu i leczeniu krwawień, ale zanim to nastąpi, nie wahaj się prosić o pomoc swojego lekarza z ośrodka leczenia hemofilii.

Jeśli masz jakiegokolwiek wątpliwości, skontaktuj się pilnie ze swoim lekarzem, pamiętaj, że numer telefonu znajdziesz zawsze w karcie postępowania.

## **Okres niemowlęcy.**

Płacz jest sposobem komunikacji twojego dziecka. Za pomocą płaczu dziecko sygnalizuje swoje potrzeby. Musisz nauczyć się rozróżniać, kiedy dziecko jest głodne, śpiące, ma mokro, jest mu źle albo coś je boli. Samoistne krwawienia rzadko występują u niemowląt, ale kiedy się pojawią powodują duży dyskomfort. Jeśli dojdzie do krwawienia, dziecko jest marudne, płaczliwe, niespokojne, chroni miejsce krwawienia. Jeśli podejrzewasz, że dziecko ma krwawienie, koniecznie skontaktuj się z lekarzem.

W okresie niemowlęcym dziecko jest ufne wobec świata i ludzi. Kiedy jest głodne, dostaje jeść, kiedy ma mokro, jest przebierane, kiedy płacze, jest przytulane i uspokajane. Wszyscy bliscy są na każde jego zawołanie. Kiedy dziecko płacze, zajmujesz się nim i dajesz mu to, czego chce, ucząc je, że świat jest dla niego przyjazny.

## **Okres przedszkolny.**

Dzieci w okresie przedszkolnym są egocentryczne, myślą, że wszystko, co dzieje się wokół, związane jest z nimi. Mogą traktować leczenie czynnikiem krzepnięcia jako karę za bycie niegrzecznym lub złym. Mogą zupełnie ignorować objawy krwawienia, myśląc, że ból w sposób magiczny zniknie. Bardzo ważne w tym okresie jest dokładne obserwowanie dziecka, aby szybko wychwycić objawy krwawienia. Musisz rozmawiać z dzieckiem i w sposób dla niego zrozumiały tłumaczyć mu, że jest chore i dlatego ma krwawienie, a leczenie

czynnikami krzepnięcia pomoże je zatrzymać i wtedy poczuje się lepiej. Tłumacz, że leczenie odbierze mu ból i będzie mogło bawić się dalej.

Nie strasz dziecka zastrzykiem, lekarzem, pielęgniarką. Nigdy nie mów, że jak będzie niegrzeczne, to sobie coś zrobi i będzie musiało dostać leki. Staraj się pomóc swojemu dziecku zrozumieć, że niektóre aktywności narażają je na krwawienia bardziej niż inne. Staraj się dobierać słowa tak, aby dziecka nie stresować. Zamiast mówić: „Musimy iść do lekarza na podanie czynnika”, powiedz: „Pójdziemy do pana doktora, żeby zatrzymać krwawienie i wtedy poczujesz się lepiej. Jaką zabawkę chcesz ze sobą dziś zabrać?”

### **Okres szkolny.**

Do czasu osiągnięcia wieku szkolnego dzieci generalnie nie mają dobrze rozwiniętej zdolności logicznego myślenia i nie potrafią powiązać przyczyny ze skutkiem. W wieku szkolnym dziecko potrafi już rozpoznać objawy krwawienia, wie, że pewne rodzaje aktywności częściej powodują krwawienia niż inne i potrafi samo dobierać sobie te właściwe. Dzieci z hemofilią są bardzo związane z rodzicami, mają takie same odczucia i potrzeby. Jeśli dziecko widzi, że na krwawienie reagujesz złością lub rozdrażnieniem to nie przyzna się do urazu, aby cię nie zdenerwować, nawet jeśli krwawienie jest masywne i sprawia mu duży ból. Musisz umieć rozmawiać z dzieckiem, nie denerwować się ani nie krzyżeć. Możesz powiedzieć na przykład: „Przykro mi, że się uderzyłeś, ale jestem z siebie dumny, że mi o tym powiedziałeś. Chodźmy, podajmy razem czynnik, to wtedy poczujesz się lepiej”.

Kiedy dziecko jest w wieku szkolnym, rodzic bardzo łatwo może przekroczyć pewne granice, może być za bardzo opiekuńczy albo zbyt tolerancyjny. Każda skrajność jest zła. Dzieci w wieku szkolnym potrzebują ściśle określonych reguł, ale też wolności umożliwiającej im właściwy rozwój.

Ustal określone zasady i przedstaw je dziecku.  
Określ, co dziecko może robić, a czego mu nie wolno.  
Ale pozwól mu czasami trochę poeksperymentować.

Dzieci chodzą do szkół ze zdrowymi rówieśnikami i nie chcą czuć się inne, gorsze lub odrzucone. Pozwól dziecku pod nadzorem brać udział w życiu klasy, uczestniczyć w wycieczkach szkolnych czy letnich obozach. Jeśli to możliwe, wyślij dziecko na obóz przeznaczony dla dzieci chorych na hemofilię, aby mogło poznać chorych rówieśników i zobaczyć, jak sobie radzą z chorobą.

### **Okres dojrzewania.**

Kiedy twoje dziecko zostanie nastolatkiem, na temat hemofilii będzie wiedziało prawie tyle co ty. Nauczy się samodzielnie podawania czynników krzepnięcia i będzie chciało samo o sobie decydować. Może zechcieć na osobności porozmawiać z lekarzem. Pozwól mu na to.

Większość nastolatków podejmuje ryzykowne decyzje, jeśli wiedzą, że nic im nie zagraża. Jeśli wydaje ci się, że twoje dziecko postępuje nierozsądnie i nierozważnie, stwarzając zagrożenie dla siebie i dla innych, rozmawiaj z nim. Nie krzycz, nie denerwuj się, że dziecko cię nie słucha, przedstawiaj rzeczowe argumenty. Pracuj nad dzieckiem dotąd, aż uda wam się uzyskać kompromis. Jeśli kompromis okaże się niemożliwy, to wtedy ty musisz podjąć decyzję i bezwzględnie zabronić dziecku ryzykownych zachowań, ustalając bezpieczne granice.

Pozwól dziecku mówić, słuchaj je bez zbędnych komentarzy i uwag. Jeśli tracisz kontakt ze swoim dzieckiem, widzisz, że jego zachowanie zmienia się, jest apatyczne, senne lub staje się agresywne i zagraża sobie lub innym poproś o pomoc specjalistę. Porozmawiaj z lekarzem z Ośrodka Leczenia Hemofilii i poproś o pomoc. Zarówno ty, jak i twoje dziecko możecie potrzebować pomocy psychologa, aby móc się ze sobą porozumieć. W okresie dojrzewania wielu nastolatków choruje na depresję młodzieńczą, która wymaga leczenia specjalistycznego.

Okres dojrzewania jest bardzo trudny dla chorego dziecka i jego rodziców. Twoje, do niedawna małe dziecko powoli staje się osobą dorosłą, dojrzewa fizycznie i emocjonalnie. Podejmuje decyzje, które wpłyną na całe jego życie. Pomóż mu. Zaczniij swojego nastolatka traktować jak osobę dorosłą, w końcu i tak wkrótce będzie pełnoletni. Przyglądaj się bacznie podejmowanym przez dziecko decyzjom. Nie krytykuj, ale rozmawiaj i wspieraj. Dyskretnie kontroluj towarzystwo, z którym się spotyka. Nie zabraniaj mu spotykać się z przyjaciółmi. W okresie dojrzewania opinia rówieśników jest dla twojego dziecka tak samo ważna jak twoja. Rodzic przestaje być autorytetem. Młody człowiek dorasta i sam chce podejmować decyzje. Pozwól mu na to, ale nie zapomnij o dyskretnej kontroli.

Postaraj się, aby twoje dorastające dziecko aktywnie uczestniczyło w spotkaniach Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, gdzie będzie mogło spotkać dorosłych chorych i nawiązać z nimi kontakt.

# Podsumowanie





## Podsumowanie

Wychowanie dziecka z hemofilią jest ogromnym wyzwaniem dla rodziców.

Otrzymujesz do ręki przewodnik, który odpowiada na najczęściej zadawane pytania dotyczące hemofilii, rozpoznawania krwawień i sposobu postępowania z dzieckiem.

Jeśli będziesz potrzebować więcej informacji, możesz je uzyskać w ośrodku leczenia hemofilii lub na stronie internetowej Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

**Polskie Stowarzyszenie  
Chorych na Hemofilię**  
[idn.org.pl/hemofilia/](http://idn.org.pl/hemofilia/)



# Stopka redakcyjna

Copyright © 2020 by onkologia-dziecieca.pl

Wszelkie prawa zastrzeżone. Książka jest chroniona prawem autorskim. Przedruk i reprodukcja w jakiegokolwiek postaci całości lub części książki bez pisemnej zgody wydawcy są zabronione.

Procedury i praktyki przedstawione w tej książce powinny być stosowane zgodnie z zasadami i standardami obowiązującymi w określonej sytuacji. Dołożono wszelkich starań, aby potwierdzić dokładność zamieszczonych tu informacji oraz aby rzetelnie przedstawić ogólnie przyjęte zasady praktyki klinicznej. Zarówno autor, jak i wydawca nie ponoszą żadnej odpowiedzialności za pominięcia, niedopatrzenia ani za efekty wykorzystania prezentowanego tu materiału. Książka nie udziela żadnych gwarancji na wykorzystanie zawartych w niej informacji.

Autor:

dr Irena Woźnica - Karczmarz

Redaktor prowadzący:

Agnieszka Giannopoulos

Opracowanie redakcyjne:

Hematoonkologia.pl Agnieszka Giannopoulos

ul. Kilińskiego 18

20-809 Lublin

Projekt graficzny:

Aleksandra Szatkowska



onkologia-  
dziecieca.pl