

Jak rozpoznać krwawienie u dziecka z hemofilią?

dr Irena Woźnica-Karczmarz



SPIS TREŚCI

- 02** Okres wczesno-niemowlęcy
- 03** Okres po 6 miesiącu życia
- 04** Krwawienia do stawów skokowych
- 06** Krwawienie do stawu kolanowego
- 07** Krwawienia do stawów łokciowych
- 09** Krwawienia do małych stawów dłoni i stóp
- 10** Krwawienie do mięśni

Jak rozpoznać krwawienie u dziecka z hemofilią?

dr Irena Woźnica-Karczmarz

Hemofilia jest wrodzoną skazą krwotoczną spowodowaną obecnością nieprawidłowego genu, który odpowiada za produkcję czynnika krzepnięcia VIII lub IX. Pomimo, że hemofilia jest chorobą krwi, to jednak objawy jej towarzyszące najczęściej dotyczą narządu ruchu.

W ciężkiej postaci hemofilii krwawienia mogą pojawić się we wczesnym okresie noworodkowym. Ryzyko krwawienia do centralnego układu nerwowego jest wyższe u noworodków z ciężką hemofilią niż u dzieci zdrowych urodzonych siłami natury, szczególnie w przypadku traumatycznego, przedłużającego się porodu. Nosicielstwo hemofilii i ryzyko urodzenia chłopca chorego na hemofilię nie stanowią jednak wskazania do rozwiązania ciąży cięciem cesarskim. O tym, w jaki sposób ciąża powinna się zakończyć decyduje doświadczony położnik, który musi rozważyć wszystkie możliwe czynniki ryzyka.

Zgodnie z obowiązującymi standardami u noworodka płci męskiej matki, nosicielki hemofilii konieczne jest wykonanie przesiewowego badania układu hemostazy z krwi pępowinowej aby wykluczyć lub potwierdzić rozpoznanie hemofilii. Każdy chłopiec z rozpoznaną hemofilią po urodzeniu powinien mieć



wykonane badanie usg głowy i jamy brzusznej aby wykluczyć krwawienie. Czasami u noworodków z hemofilią obserwuje się przedłużone krwawienia z kikuta pępowiny. W przypadku hemofilii powstałej „de novo” najczęściej pierwsze krwawienia obserwuje się po szczepieniach domięśniowych i po pobraniu krwi do badań laboratoryjnych. Nieoczekiwane, przedłużone krwawienia z miejsc wkłucia, a także masywne krwiaki podskórne i te, zlokalizowane w mięśniach po rutynowych szczepieniach skłaniają do wizyty u lekarza i poszukiwania przyczyn ich powstania. Należy pamiętać, że około 30% pacjentów z hemofilią ma mutację genu „de novo”, jest to grupa chorych, u których w rodzinie nigdy nie było hemofilii, a rozpoznanie tej choroby stanowi dla rodziców ogromne zaskoczenie.

Okres wczesno-niemowlęcy

W okresie wczesno-niemowlęcym, ze względu na ograniczoną aktywnością ruchową z reguły nie dochodzi do krwawień samoistnych, jest to czas względnie bezpieczny. Należy jednak pamiętać, że może dojść do pourazowych krwawień do mię-

Przyczyny powstania masywnych krwiaków podskórnych:



Niewłaściwe zapięcie pasów bezpieczeństwa w samochodzie czy wózku



Zbyt mocne przytrzymanie czy też nieuważne noszenie dziecka

śni i stawów oraz krwawień podskórnych, a także poważnych krwawień zagrażających życiu, jeżeli pielęgnacja dziecka prowadzona będzie w sposób mało delikatny.

Okres po 6 miesiącu życia

Po 6 miesiącu życia, kiedy aktywność ruchowa dziecka wzrasta należy liczyć się z możliwością wystąpienia pierwszych krwawień pourazowych. O ile krwawienia podskórne, mniejsze lub większe są normą dla małych dzieci chorych na hemofilię, to pojawienie się krwawień do mięśni lub stawów stanowi niemały problem. Dzieci chore na hemofilię z reguły rozwijają się prawidłowo, niektóre są bardzo aktywne i zaczynają samodzielnie poruszać się już w wieku 8-9 miesięcy. Duża aktywność dziecka stanowi ogromne wyzwanie dla rodziców, którzy uczą się choroby wraz z dzieckiem. Małe dziecko nie powie, że ma krwawienie, ale będzie niespokojne i płaczliwe. Na rodzicach spoczywa wówczas obowiązek rozpoznania krwawienia i podjęcia właściwych działań. Dorosły chory na hemofilię jest w stanie określić, kiedy rozpoczyna się u niego krwawienie do stawu, odczuwa mrowienie, drętwienie a potem ból w stawie spowodowany wynaczynieniem krwi. Małe dziecko nie powie, że ma krwawienie, ono nie rozumie co się z nim dzieje ale jeśli odczuwa ból to będzie płakać i chronić uszkodzony staw.

Pełnoobjawowego wylewu do stawu nie da się nie zauważyć:

- staw jest obrzęknięty
- bolesny
- nadmiernie ocieplony
- jego ruchomość jest znacznie ograniczona

Krwawienia do stawów skokowych

U małych dzieci najczęściej w pierwszej kolejności dochodzi do krwawień do stawów skokowych. Pierwsze próby samodzielne-
go chodzenia są dość nieporadne, dziecko często potyka się i prze-
wraca. Dzieci z hemofilią powinny mieć odpowiednie obuwie stabi-
lizujące staw skokowy. Należy pamiętać, że ciapki typu „wywrotki”
nie nadają się do nauki chodzenia. Na spacery należy zakładać obu-
wie sięgające powyżej kostki, sznurowane lub zapinane na rzepy.

Jak rozpoznać wczesne krwawienie do stawu skokowego?

- Przede wszystkim należy dokładnie obserwować dziecko, które może utykać, chodzić na palcach, bądź na odwróconej na zewnątrz stopie i nie być w stanie postawić pięty na ziemi.
- Skóra nad stawem może być cieplejsza. Początkowo może wystąpić niewielka bolesność podczas wykonywania ruchów w stawie a potem przewlekły ból samoistny.
- Należy zwrócić uwagę na wielkość obrzęku, który czasami bywa niezauważalny, a czasem obejmuje cały staw skokowy.
- Bardzo istotny jest zakres ruchomości w stawie; im większe krwawienie tym zakres ruchomości stawu jest mniejszy.
- Rodzic w sposób bardzo prosty jest w stanie określić czy ruchomość stawu jest ograniczona poprzez porównanie zakresu ruchów obu stawów skokowych przy zgiętym kolanie.



Brak
czynnika VIII



wylew



krwawienie
do stawu

Każdy wylew do stawu wymaga właściwego postępowania. Należy pamiętać o:



właściwym ułożeniu kończyny
unieruchomieniu chorego,



zimnych okładach i założeniu opatrunku
uciskowego aby ograniczyć krwawienie
do stawu

Konieczne jest stosowanie odpowiednich dawek czynnika krzepnięcia nawet przez kilka dni, a po opanowaniu krwawienia rozpoczęcie ćwiczeń zgodnie z zaleceniami fizjoterapeuty;

początkowo są to ćwiczenia izometryczne mięśni a następnie ćwiczenia bierne i na końcu ćwiczenia czynne umożliwiające powrót do pełnej sprawności stawu. Każdy kolejny wylew do tego samego stawu powoduje pogłębiające się uszkodzenie, które może prowadzić do powstania artropatii hemofilowej.

Obecnie w Polsce dzieci objęte są programem profilaktyki krwawień od urodzenia do ukończenia 18 r.ż. Z reguły profilaktykę rozpoczyna się po 1 roku życia, ale przed wystąpieniem wylewu dostawowego. Pojawienie się krwawienia do stawu jest wskazaniem do pilnego wdrożenia programu profilaktyki. W ramach programu profilaktyki dzieci otrzymują dożylnie koncentraty czynników krzepnięcia początkowo 1 raz w tygodniu a następnie 2 lub 3 razy w tygodniu. Podstawowym założeniem programu profilaktyki krwawień jest zmiana typu hemofilii z postaci ciężkiej na postać umiarkowaną, co zdecydowanie zmniejsza ryzy-

ko wystąpienia samoistnych krwawień dostawowych. Jednakże z uwagi na krótki czas półtrwania czynników krzepnięcia u małych dzieci powinny być one stosowane częściej niż zakłada program, co realnie nie jest możliwe. Niejednokrotnie niedostateczny dostęp do żył obwodowych i brak umiejętności podawania czynników krzepnięcia przez rodziców uniemożliwia właściwe leczenie dziecka.

Można się więc spodziewać, że u dzieci będą się pojawiać początkowo pourazowe a potem i samoistne krwawienia do mięśni i stawów.

Krwawienie do stawu kolanowego

Pierwsze krwawienie do stawu kolanowego jest z reguły krwawieniem pourazowym. Małe dziecko raczkując może uderzyć się w kolano, większe dziecko w wieku przedszkolnym lub wczesnoszkolnym bardzo często chodzi na kolanach bądź skacze na kolana, chcąc dorównać rówieśnikom w zabawach. O ile dziecku zdrowemu nic się nie stanie, albo ma niewielkiego siniaka, to u dziecka z hemofilią może dojść do masywnego krwawienia do stawu wymagającego intensywne leczenie i długotrwałej rehabilitacji.

Jak rozpoznać krwawienie do stawu kolanowego?

- dziecko utyka
- chodzi ze zgiętym kolaniem
- kolano nie daje się w pełni wyprostować ani zgiąć
- skóra nad kolaniem i wzdłuż brzegów rzepki jest ocieplona
- nad rzepką i dookoła brzegów rzepki wyczuwalny jest obrzęk
- kolano jest bolesne



Krwawienie do stawu kolanowego

wymaga leczenia czynnikiem krzepnięcia, odciążenia stawu.



Po opanowaniu krwawienia do stawu

kolanowego, wymaga on intensywnej rehabilitacji.

Po każdym krwawieniu w stawie pojawia się stan zapalny. Jest to normalny etap gojenia; może trwać przez kilka tygodni, mimo że staw już wygląda normalnie i umożliwia swobodne poruszanie. Przerwanie leczenia zbyt wcześnie albo powrót do pełnej aktywności, z nim stan zapalny całkowicie ustąpi może spowodować nowe krwawienie. Leczenie powinno być kontynuowane do czasu, aż staw w pełni powróci do normy.

Krwawienia do stawów łokciowych

U małych dzieci rzadziej występują krwawienia do stawów łokciowych. Mogą być spowodowane urazem związanym z upadkiem, ale też powstać na skutek zbyt gwałtownego podniesienia dziecka za rękę.

Jeśli dojdzie do krwawienia do stawu łokciowego

- małe dziecko będzie chronić staw, ustawiając łokieć w zgiętej pozycji blisko tułowia, dziecko niechętnie porusza ręką, na twarzy widać grymas bólu przy próbie poruszania ręką, dziecko płacze.
- Rodzic może wówczas zauważyć obrzęk w okolicy stawu i wzmożone ocieplenie na skórze z tyłu łokcia.
- Należy pamiętać, że krwawienie do stawu boli, dziecko jest niespokojne, płacze.
- Jeśli już doszło do krwawienia z reguły zmniejsza się zakres ruchu w stawie.
- U dzieci bardzo często występuje fizjologiczny przeprost w stawie łokciowym i aby właściwie ocenić zakres ruchu zawsze należy porównać oba stawy łokciowe. W początkowym okresie krwawienia można nie zauważyć żadnych zmian w stawie, ale dziecko odczuwa ból i dyskomfort, jest niespokojne i płaczliwe.

Rodzic małego dziecka chorego na hemofilię powinien bardzo dokładnie obejrzeć dziecko podczas wieczornej toalety, aby nie prze-gapić rozwijającego się krwawienia do stawu. Rano bowiem może się okazać, że po nocnym odpoczynku u dziecka doszło do pełno-objawowego wylewu do stawu. Wyjątkowo rzadko może dojść do krwawienia do stawu barkowego, najczęściej przyczyną jest uraz lub nieuwaga rodziców podczas podnoszenia dziecka. Jeśli dojdzie do krwawienia to chory stara się trzymać rękę blisko tułowia i nie używać ramienia. Staw barkowy od przodu jest cieplejszy, pacjent odczuwa silny ból początkowo podczas poruszania ramieniem, który przechodzi w ból przewlekły, stale się utrzymujący. Zawsze nale-

ży zwrócić uwagę na to, czy występuje obrzęk, czy oba ramiona są symetryczne i czy pacjent bez problemu i bez bólu może sięgnąć ręką za głowę oraz czy w stawie barkowym jest pełny zakres ruchu.

Należy pamiętać, że krwawienie do każdego stawu jest bezwzględnym wskazaniem do zastosowania w leczeniu czynników krzepnięcia w odpowiednich dawkach. Jeśli krwawienie jest niewielkie czasami wystarczy jedna dawka czynnika krzepnięcia, przy dużym krwawieniu konieczne może być stosowanie go przez kilka dni, nawet 2 razy dziennie.

Krwawienia do małych stawów dłoni i stóp

Bardzo rzadko występują krwawienia do małych stawów dłoni. Zazwyczaj są one skutkiem bezpośredniego, zauważalnego urazu, np. po uderzeniu piłką lub zwichnięcia czy skręcenia, albo też po uderzeniu palcami w twardy przedmiot.

Obserwuje się wówczas:

- nienaturalne ułożenie palców w wygiętej pozycji
- zwiększone ocieplenie stawu
- obrzęk
- ból przy wykonywaniu ruchów oraz brak możliwości całkowitego zgięcia i wyprostowania palca



W przypadku krwawień po urazie do stawów dłoni konieczne jest wykluczenie złamania kości lub poważnego skręcenia

Krwawienia do małych stawów palców stóp nie występują zbyt często, ale mogą się pojawić u dzieci często siedzących w kucki lub na piętach. U dzieci starszych i młodzieży krwawienia o tej lokalizacji pojawiają się najczęściej na skutek uderzenia stopą w twardy przedmiot. Jeśli miał miejsce uraz konieczna jest wizyta u lekarza, aby upewnić się, że nie doszło do złamania kości.

Krwawienie do małych stawów palców stóp należy podejrzewać jeśli dziecko wyraźnie utyka, stawy są obrzęknięte, nadmiernie ocieplone i pojawia się ból przy próbie poruszania palcami.

Krwawienie do mięśni

Krwawienia do mięśni u chorych z hemofilią pojawiają się zdecydowanie rzadziej. Mogą dotyczyć każdego mięśnia, występują najczęściej po uderzeniu twardym przedmiotem, po nadmiernym rozciągnięciu lub zbyt dużym obciążeniu.

Częstymi przyczynami krwawień do mięśni są:

- upadek,
- poślizgnięcie się,
- zderzenie się z osobą lub przedmiotem,
- podniesienie zbyt ciężkiego przedmiotu czy też wielokrotne powtarzanie tych samych ruchów.

Krwawienie rozpoczyna się wówczas, gdy drobne włókna mięśniowe ulegają rozerwaniu, dochodzi do wynaczynienia krwi

i gojenia poprzez wytworzenie blizny, która nie jest tak elastyczna jak prawidłowa tkanka mięśniowa i bardzo łatwo dochodzi do ponownego uszkodzenia i kolejnego krwawienia, nawet przy niewielkim urazie.

Krwawienia do mięśni występują rzadziej, ale mogą być bardziej niebezpieczne aniżeli krwawienia do stawów ze względu na możliwość wystąpienia powikłań. W dużych mięśniach, pomimo masywnego krwawienia, początkowo obrzęk może być niewidoczny ze względu na przesączanie się krwi przez kolejne warstwy mięśnia. Mięśnie pokryte są powięziami, które dzielą partie mięśni na przedziały. Jeżeli dojdzie do masywnego krwawienia w obrębie jednej grupy mięśni ograniczonej przez powięź, wówczas wynaczyniona krew może spowodować uszkodzenie nerwów oraz naczyń i zniszczenie mięśnia. Niektóre mięśnie są umiejscowione w obrębie np. dwóch stawów i wówczas początkowo ruchomość każdego ze stawów będzie zachowana ale niemożliwe będzie wykonanie ruchu w obu stawach jednocześnie.

Rodzic może zauważyć, że:

- dziecko ma trudności z poruszaniem kończyną,
- kuleje,
- skarży się na ból umiejscowiony poza stawem, nawet jeśli kończyna pozostaje w spoczynku,
- widoczny bywa twardy, bolesny obrzęk mięśnia,
- mięsień staje się wrażliwy na ucisk,
- nad obszarem krwawienia skóra może być ocieplona.





Siniaki na skórze nie są zazwyczaj objawem krwawienia do mięśnia. Krwawienie dotyczy mięśni znajdujących się głęboko pod skórą a siniące mogą się w ogóle nie pojawić.

Krwawienie do mięśni wymaga szybkiego leczenia koncentratami czynników krzepnięcia z uwagi na możliwość wystąpienia poważnych powikłań. Bardzo istotne jest unieruchomienie pacjenta.

Po krwawieniu do mięśni kończyn dolnych wskazany jest:

- odpoczynek,
- do poruszania się, należy używać kul lub wózka,
- nie można zbyt wcześnie podejmować aktywności fizycznej, ponieważ krwawienie może się powtórzyć,
- w przypadku krwawień do mięśni kończyn górnych należy kończynę unieruchomić na temblaku,
- jeśli krwawienie nie jest zlokalizowane zbyt głęboko wówczas dużą ulgę mogą przynieść chłodne okłady,
- aby zminimalizować obrzęk po krwawieniu konieczne jest założenie na kończynę opatrunku uciskowego np. z elastycznego bandaża,
- uniesienie miejsca krwawienia powyżej poziomu serca zmniejszy ciśnienie krwi w naczyniach krwionośnych i pomoże zmniejszyć krwawienie.

U małych dzieci, które uczą się chodzić najczęściej dochodzi do krwawień do mięśni pośladków. Na pośladku najczęściej wyczuwalny jest głęboko pod skórą twardy guz, pośladki są niesymetryczne. Jeśli dodatkowo dojdzie do krwawienia do skóry, wówczas widoczny jest masywny krwiak. Krwiaki zlokalizowane w mięśniach pośladka są bardzo bolesne, dziecko nie może chodzić ani siedzieć, jest płaczące i niespokojne. W przypadku krwawienia do mięśni pośladka bardzo istotne jest szybkie zastosowanie chłodnych okładów, które ograniczą krwawienie oraz jak najszybsze podanie czynnika krzepnięcia. Krwawienia do mięśni pośladka bywają bardzo rozległe i długo się goją. Jeśli krwiak jest bardzo duży i powoli się wchłania lekarz może zdecydować o profilaktycznym zastosowaniu antybiotyku.

Krwawienia do mięśni kończyn pojawiają się u małych dzieci zwykle po urazach, nierzadko są spowodowane na przykład upadkiem na zabawkę, czy twardy klocek. U starszych dzieci nauka jazdy na rowerze, skakanie na trampolinie czy też jazda na sankach lub nartach może skończyć się nie tylko masywnymi wylewami do mięśni, ale również innymi urazami mogącymi zagrażać życiu. Dziecku choremu na hemofilię nie wolno ograniczać aktywności ruchowej. Rodzice muszą w sposób rozsądny pełnić nadzór nad dzieckiem i unikać niebezpiecznych sytuacji.



Referencje:

Srivastava A., Santagostino E., Dougall A. et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020; 26(6):1-158. doi: 10.1111/hae.14046

Wytyczne postępowania w hemofilii A i B niepowikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX

Jerzy Wingyga, Krzysztof Chojnowski, Anna Klukowska i współautorzy Acta Haematologica Polonica repint 1/2018, 1-52

Narodowy program leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne lata 2019-2023

<https://www.gov.pl/attachment/c65629d7-8335-47d6-946a-13553dcdc4bc>, dostęp 03/2022

Polskie Stowarzyszenie chorych na hemofilię
Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, dostęp 03/2022

WYTYCZNE LECZENIA HEMOFILII

opracowane przez

World Federation of Hemophilia, Warszawa 2014

<http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1623.pdf>, dostęp 03/2022

„Jak rozpoznać krwawienie u dziecka z hemofilią?”

Materiał dla pacjenta, przygotowany z inicjatywy i sponsorowany przez Takeda. Rozpoczęcie czy też kontynuacja terapii zawsze powinna zostać skonsultowana z lekarzem prowadzącym danego pacjenta. Przedstawione informacje nie zastępują profesjonalnej porady medycznej. W przypadku jakichkolwiek pytań lub wątpliwości, należy skontaktować się z lekarzem.

Copyright © 2022 Takeda Pharmaceutical Company Limited.
Wszystkie prawa zastrzeżone.

Wszystkie znaki handlowe są własnościami ich prawowitych właścicieli.

Takeda Pharma Sp. z o.o.

ul. Prosta 68, 00-838 Warszawa, Polska

tel.: +48 22 608 13 00 lub 01, fax: +48 22 608 13 03, www.takeda.com/pl-pl/

VV-MEDMAT-64086, 03/2022

