

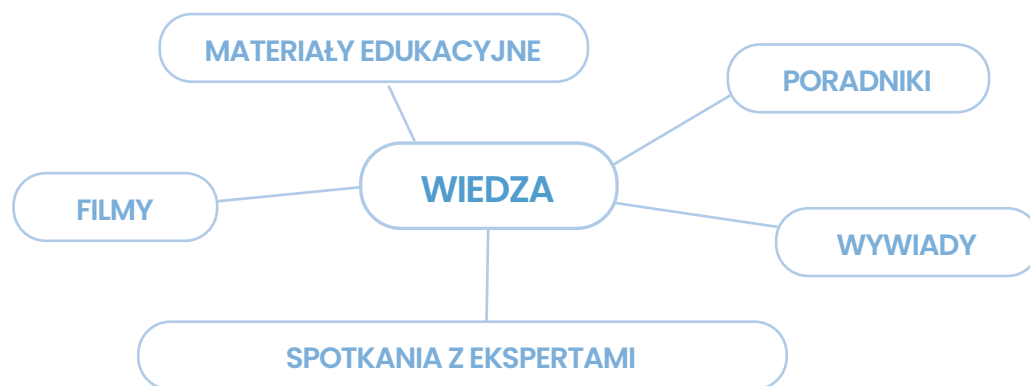
Profilaktyka spersonalizowana

Normalne życie

Poradnik dla rodziców
- dziecko z ciężką
postacią hemofilii A

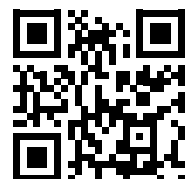


Polecamy portale internetowe dla rodziców dzieci



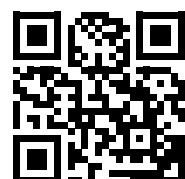
[HEMOPOZYTYWNI.PL](https://hemopozytywni.pl)

HEMO
POZYTYWNI



[TAKEDAMED.PL](https://takedamed.pl)

Takeda **MED**



Informacje, które znajdziesz w poradniku:

- Co to jest hemofilia A i na czym polega jej leczenie
- Czym jest profilaktyka i jaka jest różnica między profilaktyką standardową a spersonalizowaną
- Co to jest farmakokinetyka, dlaczego jest taka ważna w profilaktyce spersonalizowanej
- Farmakokinetyka wybranych leków
- Profilaktyka spersonalizowana – aktywność fizyczna i sport
Zalecenia WFH – Światowej Federacji ds. Hemofilii
- Jak aplikacja monitorująca poziom czynnika VIII może pomóc w profilaktyce spersonalizowanej
- Jak dobrać aktywność fizyczną do poziomu czynnika krzepnięcia VIII
- Historie dzieci z hemofilią „Interaktywna profilaktyka – życie z pasją”

Co to jest hemofilia A

Hemofilia A to rzadka choroba wrodzona, w której występuje niedobór albo całkowity brak czynnika krzepnięcia VIII – białka niezbędnego do prawidłowego procesu krzepnięcia krwi.

Hemofilia A jest chorobą uwarunkowaną genetycznie i zazwyczaj jest chorobą dziedziczną.

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u zdrowej osoby to 70-150%.

W zależności od tego, jaki jest niedobór czynnika VIII, wyróżnia się trzy postaci hemofilii A:

Postać hemofilii	Poziom czynnika VIII	Główne objawy
Hemofilia ciężka	<1% normy	Samoistne krwawienia do stawów i mięśni, nadmierne krwawienia po urazach, ekstrakcjach zębów, zabiegach chirurgicznych
Hemofilia umiarkowana	1-5% normy	Krwawienia do stawów i mięśni po niewielkich urazach, rzadko samoistne, nadmierne krwawienia po urazach, ekstrakcjach zębów, zabiegach chirurgicznych
Hemofilia łagodna	5-40% normy	Praktycznie nie obserwuje się samoistnych krwawień do stawów i mięśni; nadmierne krwawienia po urazach, ekstrakcjach zębów, zabiegach chirurgicznych

Zasady postępowania w hemofilii A, będą zależały od postaci hemofilii (ciężka/ umiarkowana/łagodna).

Główny cel postępowania to:

- Zapobieganie wylewom krwi, które mogą zagrażać życiu
- Zapobieganie samoistnym krwawieniom do stawów i mięśni
- Natychmiastowe leczenie wszystkich ostrych krwawień
- Zapobieganie krwawieniom podczas zabiegów chirurgicznych

Cel postępowania w ciężkiej postaci hemofilii A

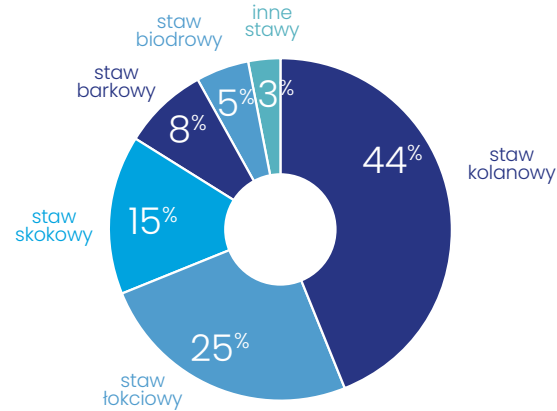
Podawanie brakującego czynnika krzepnięcia VIII jest najważniejsze w leczeniu i zapobieganiu krwawieniom.

Profilaktyka długoterminowa jest dzisiaj podstawą w leczeniu dzieci z ciężką hemofilią A.

Regularne podawanie czynnika VIII zapobiega większości krwawień. Poważne krwawienia i urazy mogą wymagać pilnej pomocy medycznej. **Dziecko powinno natychmiast otrzymać czynnik krzepnięcia.**

Krwawienia do stawów

- najczęstszy objaw kliniczny ciężkiej postaci hemofilii



Miejsca krwawienia w hemofilii

poważne	<ul style="list-style-type: none"> stawy mięśnie, zwłaszcza głębokie partie mięśni (biodro, łydka, przedramię) błony śluzowe jamy ustnej, nosa i dróg moczowo-płciowych
zagrożające życiu	<ul style="list-style-type: none"> wewnątrzczaszkowe szyja/gardło przewód pokarmowy

Przybliżona częstotliwość krwawienia w poszczególnych miejscach

Stawy	70-80%
Mięśnie	10-20%
Inne miejsca (poważne krwawienia)	5-10%
Ośrodkowy układ nerwowy	<5%

Podstawowe elementy opieki nad dzieckiem z hemofilią A:

Profilaktyka	Regularne i długoterminowe podawanie czynnika krzepnięcia VIII w celu zapobiegania krwawieniom
Leczenie „na żądanie”	Zastosowanie czynnika krzepnięcia VIII w momencie aktywnego krwawienia, nie zapobiega długotrwałemu uszkodzeniu stawów

Definicja profilaktyki

zgodnie z World Federation of Hemophilia (Światowa Federacja ds. Hemofilii)

W 2020 roku WFH wprowadziło nową definicję profilaktyki:

Profilaktyka

Jest to systematyczne podawanie chorym z hemofilią leków hemostatycznych w celu zapobiegania krwawieniom, aby prowadząc aktywne życie, mogli oni osiągnąć jakość życia porównywalną z jakością życia ludzi zdrowych.



Długoterminowe korzyści z profilaktyki

- Redukcja krwawień do stawów
- Ochrona przed innymi rodzajami krwotoków w hemofilii, w tym zapobieganie lub znaczne zmniejszenie ryzyka krwotoku śródczaszkowego
- Ochrona przed rozwojem artropatii
- Zmniejszenie przewlekłego bólu mięśniowo-szkieletowego
- Redukcja ograniczenia w funkcjonowaniu i sprawności organizmu
- Zapobieganie konieczności operacji ortopedycznej w przyszłości

Stosowanie profilaktyki może też zmniejszyć liczbę hospitalizacji i liczbę wizyt na pogotowiu; skrócić długość pobytów w szpitalu; Profilaktyka pozwala na regularny udział dziecka w zajęciach szkolnych, w zajęciach wychowania fizycznego i zajęciach rekreacyjnych.

Profilaktyka standardowa

Profilaktyka standardowa

Dawkę czynnika VIII można dostosować do pacjenta oceniając skuteczności profilaktyki (np. liczbę krwawień).

Podanie czynnika VIII może się odbywać co 2 lub 3 dni w tygodniu.

Profilaktyka spersonalizowana – indywidualna

Nowoczesne leczenie hemofilii zakłada, że nie ma jednego uniwersalnego schematu dawkowania czynnika VIII, który byłby idealny dla każdego.



Profilaktyka spersonalizowana jest jak garnitur szyty na miarę.




Plan profilaktyki spersonalizowanej jest przygotowany indywidualnie dla pacjenta i opiera się między innymi na:

- Farmakokinetyce czynnika krzepnięcia
- Aktywności fizycznej, która jest szczególnie ważna u dzieci i młodzieży
- Fenotypie krwawień – ilości krwawień i ich nasilenia
- Stanie stawów
- Stosowaniu się do zaleceń systematycznego podawania czynnika VIII

Co to jest farmakokinetyka

i dlaczego jest taka ważna w profilaktyce spersonalizowanej



Farmakokinetyka to część dużej dziedziny nauki – farmakologii*, która opisuje zachowanie leku w organizmie, czyli jak lek jest:

-  **Wchłaniany** – jak szybko lek wchłania się po podaniu
-  **Dystrybuowany** – w jaki sposób lek zostaje rozmieszczony w tkankach ciała
-  **Eliminowany** – jak szybko i w jaki sposób lek jest usuwany z organizmu

*Farmakologia – dziedzina medycyny i farmacji – nauka o działaniu leków

W dużym uproszczeniu farmakokinetyka określa początek, czas trwania i intensywność działania leku w organizmie.

Farmakokinetyka zależy od:

-  **Właściwości chemiczne leku**
-  **Czynników związanych z pacjentem** np. płci, wieku, nadwagi, dodatkowych chorób tj. niewydolność nerek, wątroby

Farmakokinetyka czynnika VIII będzie więc indywidualna dla każdego dziecka.

Bardzo ważnym, indywidualnym dla pacjenta, parametrem farmakokinetyki jest czas półtrwania ($t_{1/2}$). Jest to czas potrzebny do eliminacji z organizmu połowy dawki leku.

Przykład: Po podaniu, maksymalna aktywność czynnika VIII wynosi 80%, a po 10 godzinach aktywność czynnika VIII wynosi 40%. W ciągu 10 godzin z organizmu została wyeliminowana połowa dawki leku. Oznacza to, że w tym przypadku, czas półtrwania to 10 godzin.

Badanie farmakokinetyki

Profilaktyka spersonalizowana oparta na farmakokinetyce czynnika krzepnięcia VIII.

Podczas wizyty lekarz może zaproponować badanie farmakokinetyki, które będzie polegało na sprawdzeniu jak „zachowuje się” czynnik VIII w organizmie twojego dziecka:

- Ile czasu jest potrzebne do wyeliminowania połowy podanego leku – czyli określenie czasu półtrwania ($t_{1/2}$)
- Jak długo i na jakim poziomie lek utrzymuje się w organizmie

Szczegóły badania omówi lekarz, warto jednak wiedzieć, że przed badaniem dziecko nie powinno otrzymywać czynnika krzepnięcia przez 72 godziny.

Etapy badania

Farmakokinetyka Rekombinowany czynnik VIII:

Farmakokinetyka Rekombinowany czynnik VIII o przedłużonym czasie działania:



1 próbka krwi – pobranie przed podaniem czynnika VIII



2 próbka krwi – pobranie 30 minut – 1 godzina po podaniu czynnika VIII

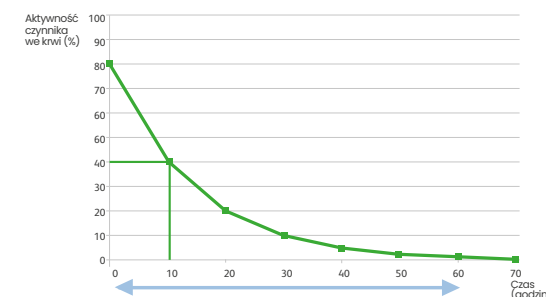


3 próbka krwi – pobranie 24 godziny po podaniu czynnika VIII



3 próbka krwi – pobranie 48 godziny po podaniu czynnika VIII

Lekarz, po otrzymaniu wyniku, wprowadzi dane do specjalnej aplikacji, która dokona wszystkich obliczeń i przygotowuje **wynik badania w postaci wykresu**, który będzie indywidualny dla twojego dziecka.



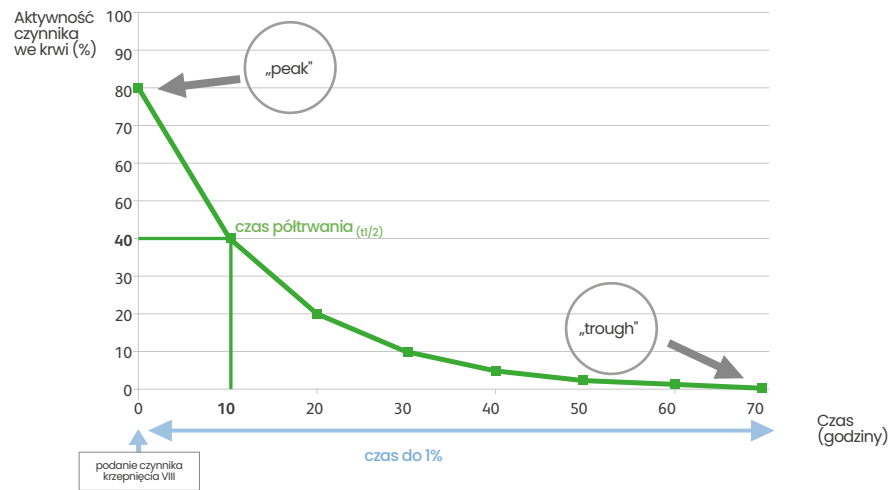
Przykładowy wykres poziomu czynnika VIII z aplikacji monitorującej farmakokinetykę

W ten sposób można zaplanować indywidualną profilaktykę spersonalizowaną opartą na farmakokinetyce czynnika krzepnięcia VIII.

Wyniki farmakokinetyki

czyli, nie taka farmakokinetyka straszna jak ją malują

Przykładowy wynik farmakokinetyki czynnika VIII – jedno podanie:

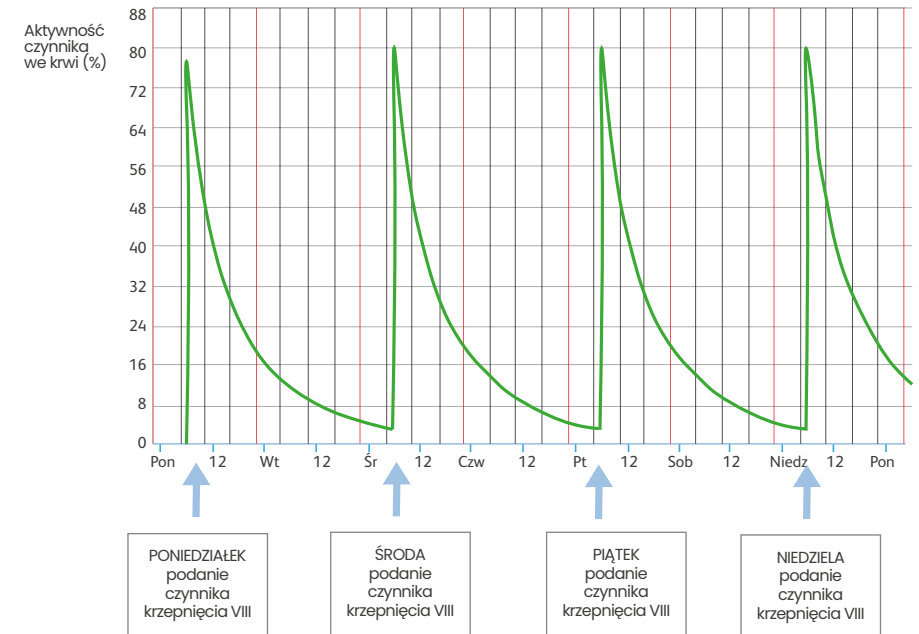


Przykładowy wykres poziomu czynnika VIII z aplikacji monitorującej farmakokinetykę

WFH (Światowa Federacja ds. Hemofilii):
W przeszłości za odpowiedni poziom czynnika uznawano 1 j.m./dl (1%).

Obecnie uznaje się, że przy poziomie 1% „trough”, pacjenci pozostają narażeni na ryzyko krwawienia. Większość lekarzy wolałaby dążyć do wyższych poziomów minimalnych (>3–5% lub wyższych).

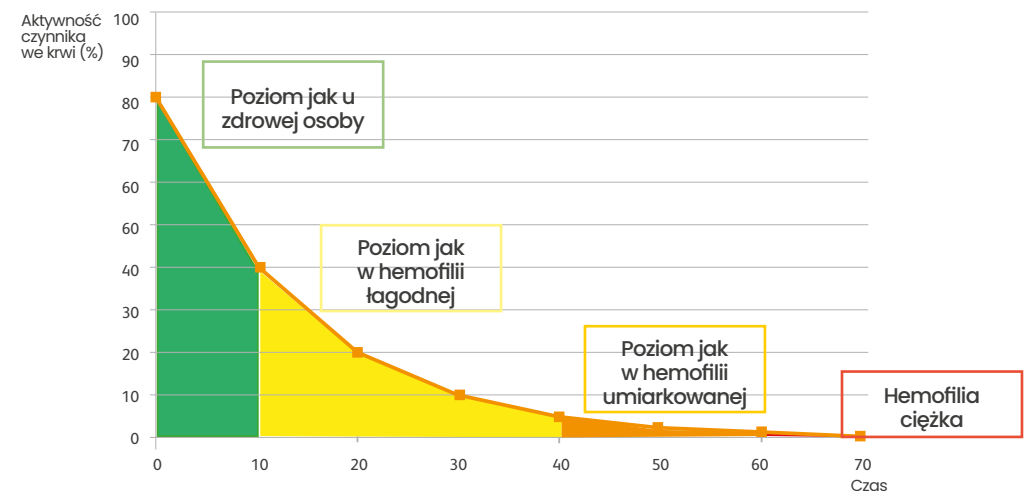
Wynik farmakokinetyki można przedstawić uwzględniając kilka podań w tygodniu:



Przykładowy wykres poziomu czynnika VIII z aplikacji monitorującej farmakokinetykę

Już w kilka minut od podania odpowiedniej dla pacjenta dawki czynnika, układ krzepnięcia „zdrowieje” i staje się w pełni sprawny na najbliższe kilkanaście godzin.

Prof. Tomasz Urański,
Klinika Pediatrii, Hemato-Onkologii i Gastroenterologii Dziecięcej, PUM w Szczecinie

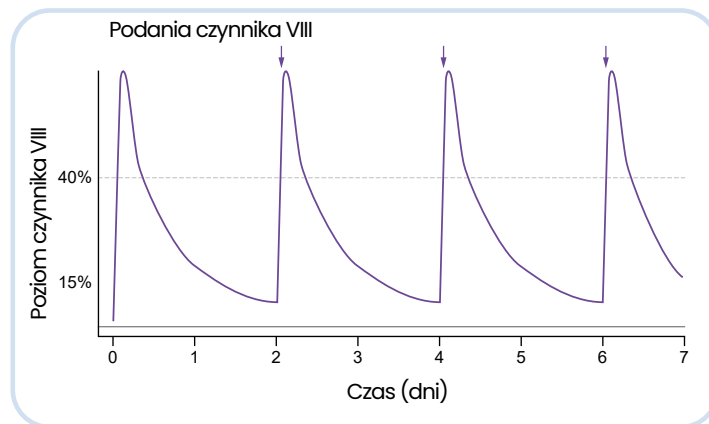


Przykładowy wykres poziomu czynnika VIII z aplikacji monitorującej farmakokinetykę

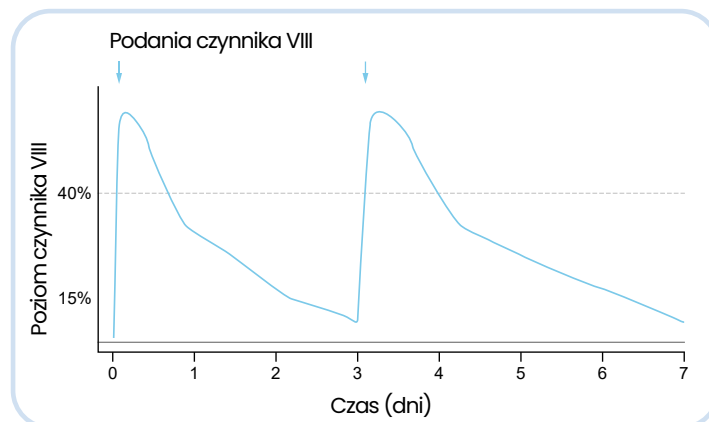
Poznaj farmakokinetykę wybranych, dostępnych leków*

Terapia substytucyjna	Terapia preparatami zawierającymi czynnik krzepnięcia: <ul style="list-style-type: none"> • rekombinowany czynnik VIII • rekombinowany czynnik VIII o przedłużonym czasie działania
Terapia niesubstytucyjna	Leki, które nie są czynnikami krzepnięcia: <ul style="list-style-type: none"> • bispecyficzne przeciwciało (emicizumab)

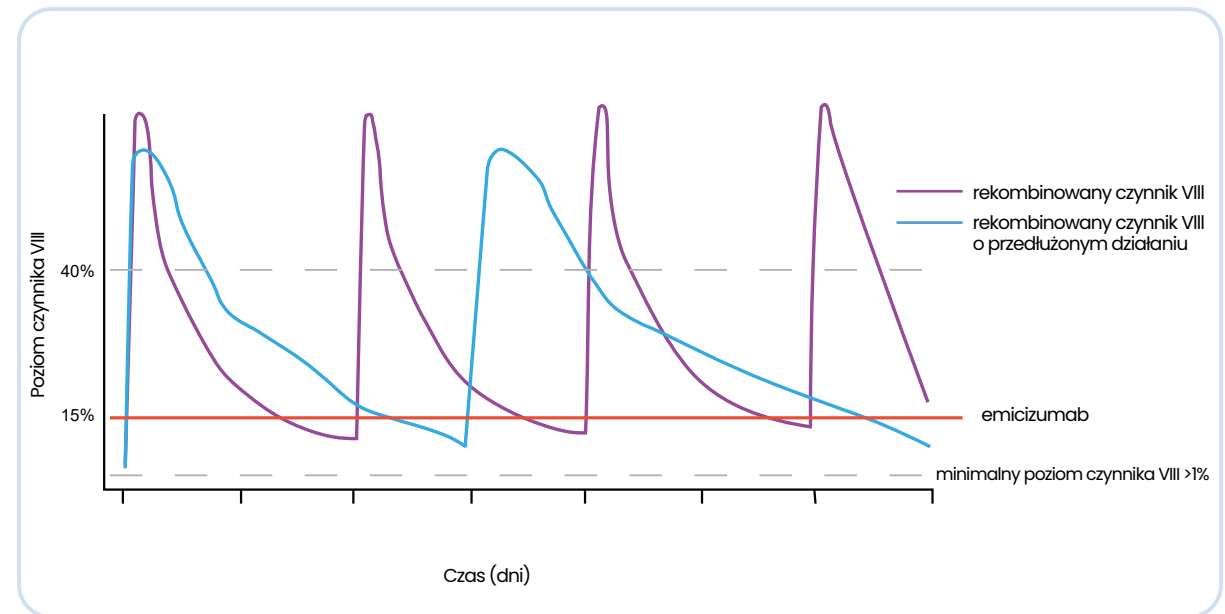
Rekombinowany czynnik VIII



Rekombinowany czynnik VIII o przedłużonym czasie działania



Ilustracyjne porównanie profili farmakokinetycznych obecnie dostępnych opcji leczenia profilaktycznego



Stężenie emicizumabu odpowiada około 9-15% aktywności czynnika VIII.



Ten poziom „przenosi” postać ciężką hemofilii do postaci łagodnej, ale nie jest wystarczający do ochrony przed wszystkimi krwawieniami, szczególnie krwawieniami związanymi z urazami, zabiegami chirurgicznymi i/lub intensywną aktywnością fizyczną.

* Dostęp na podstawie programu lekowego: Zapobieganie Krwawieniom u Dzieci z Hemofilią AiB (n/d 01.2024); Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2024-2028.

Profilaktyka spersonalizowana

Czy możliwe jest aktywne życie twojego dziecka

Zalecenie WFH (Światowa Federacja ds. Hemofilii)

W przypadku osób z hemofilią, WFH zaleca prowadzenie regularnej aktywności fizycznej i ćwiczeń.

Systematyczna aktywność pozwala na utrzymanie zdrowych kości, wzmacnia mięśnie, poprawia koordynację, pomaga utrzymać prawidłową masę ciała, pozytywną samoocenę i poczucie własnej wartości.

Ekspertki podkreślają, że ograniczenie swobodnej aktywności dziecka, może w znaczący sposób niekorzystnie wpłynąć na jego rozwój.

Zbyt częste powtarzanie „uważaj”, „bądź ostrożny” może doprowadzić do tego, że dziecko będzie strachliwe, co zaburzy rozwijające się poczucie niezależności.



Profilaktyka spersonalizowana

Sport i aktywność fizyczna

Zalecenie WFH (Światowa Federacja ds. Hemofilii)



Przed rozpoczęciem uprawiania sportu i podejmowaniem aktywności fizycznej, WFH zaleca konsultację z fizjoterapeutą lub innym specjalistą od układu mięśniowo-szkieletowego.



Należy unikać sportów kontaktowych i kolizyjnych, chyba że dana osoba stosuje schemat profilaktyczny, który jest odpowiedni dla takich aktywności i jest odpowiednio przeszkolona w zakresie potencjalnego ryzyka i innych wymaganych środków ochronnych.



Wybór aktywności sportowej powinien uwzględniać kondycję fizyczną i możliwości dziecka, a także wymagania dotyczące sprzętu ochronnego.

**Propozycje ćwiczeń dla dzieci z hemofilią
przygotowane przez fizjoterapeutę
- pobaw się razem z dzieckiem!**



<https://takedamed.pl/post/?t=1-1676>
dostęp n/d 03.2024



Planując wysiłek, należy wziąć pod uwagę czas podania czynnika krzepnięcia. Idealnie byłoby, gdyby aktywność odbywała się w krótkim czasie od podania dawki profilaktycznej, kiedy stężenie czynnika krzepnięcia w organizmie jest najwyższe. **Gwarantuje to najmniejsze ryzyko wystąpienia urazu.**

Aplikacja

– nowoczesne narzędzie w profilaktyce spersonalizowanej

Celem profilaktyki krwawień u Twojego dziecka, jest możliwość prowadzenia aktywnego życia, którego jakość będzie porównywalna do jakości życia dzieci zdrowych.



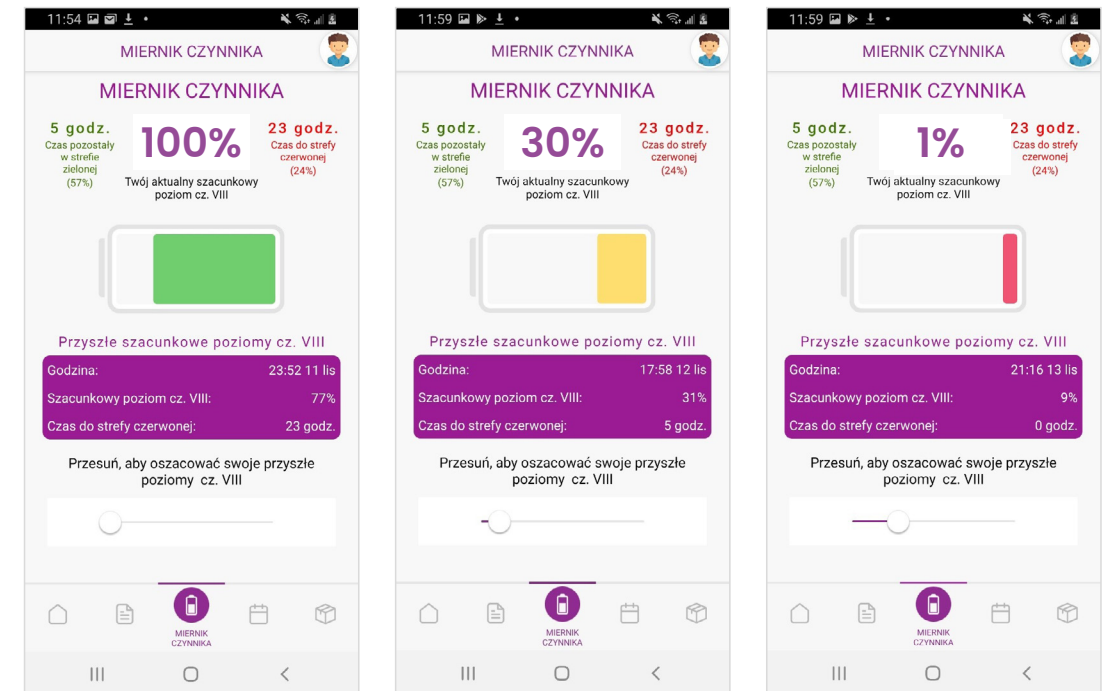
Bardzo pomocnym narzędziem do monitorowania poziomu czynnika VIII jest aplikacja, którą można zainstalować na swoim smartfonie.

Dostępnych jest kilka różnych aplikacji – zapytaj lekarza jaka będzie najbardziej odpowiednia dla ciebie i twojego dziecka.

Aplikacja zawiera wiele przydatnych funkcji m. in. można zapisać podania czynnika VIII, wystąpienie krwawienia (prowadzić swój dzienniczek elektroniczny).

W oparciu o badanie farmakokinetyki, które zrobił lekarz, aplikacja umożliwia monitorowanie szacunkowego poziomu czynnika VIII po jego profilaktycznym podaniu.

Na przykładzie jednej z dostępnych aplikacji zobacz jak łatwo można sprawdzić aktualny poziom czynnika VIII u twojego dziecka.



W każdej chwili można sprawdzić jaki jest aktualny poziom czynnika VIII i jak będzie się zmieniał w czasie.

Dzięki aplikacji zawsze znasz poziom czynnika VIII i możesz zaplanować takie aktywności fizyczne, które w danym czasie będą bezpieczne.

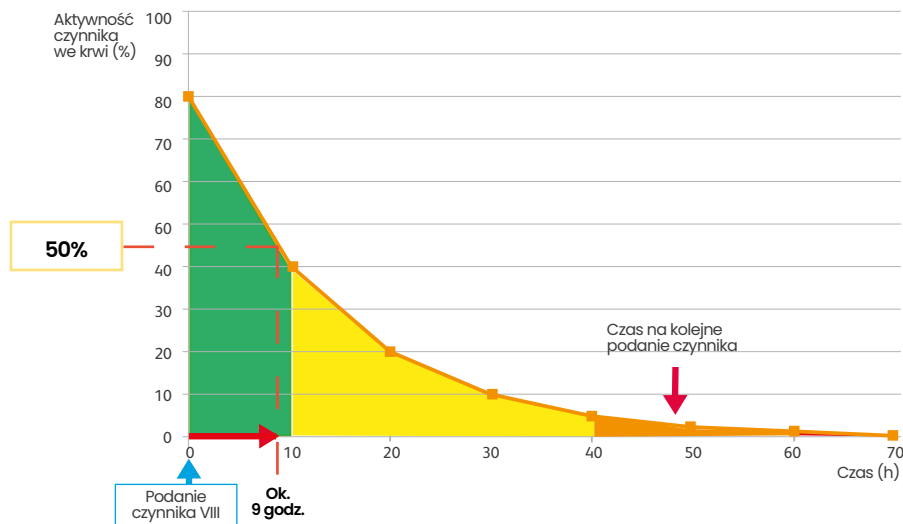
Profilaktyka spersonalizowana - zaplanuj aktywności

Jeśli znasz swój poziom czynnika krzepnięcia VIII, możesz zaplanować takie aktywności, które będą bezpieczne.

Każda aktywność fizyczna może wiązać się z ryzykiem urazu. Kategoria ryzyka urazu związana z aktywnością fizyczną wg WFH (Światowej Federacji ds. Hemofilii)

Ryzyko niskie	Aktywność o niskim ryzyku powstania urazu.
Ryzyko niskie do umiarkowanego	Aktywność o niskim ryzyku powstania urazu. Sporty bez interakcji z innymi osobami. Aktywność wykonywana przy pomocy sprzętu sportowego.
Ryzyko umiarkowane	Aktywność, która wiąże się z wyższym ryzykiem urazu. Pamiętaj o właściwym zabezpieczeniu podczas uprawiania sportu. Używaj odpowiednich ochraniaczy i rezygnuj z niebezpiecznych manewrów.
Ryzyko umiarkowane do wysokiego	Aktywność, która wiąże się z dość wysokim ryzykiem urazu. Możliwy kontakt fizyczny z innymi osobami, sprzętem lub twardymi powierzchniami. Używaj odpowiednich zabezpieczeń; ochraniacze, mniej agresywne zachowania sportowe redukują ryzyko. Ryzyko urazu jest duże także dla osób bez zaburzeń krzepnięcia.
Ryzyko wysokie	Aktywność fizyczna związana z wysokim ryzykiem kontaktu fizycznego z innymi zawodnikami, sprzętem lub twardymi powierzchniami; kontakt ten może prowadzić do wystąpienia ciężkiego urazu czyli potencjalnych krwawień. Niektóre aspekty tych aktywności mogą być niebezpieczne dla KAŻDEGO. Używaj odpowiednich zabezpieczeń; ochraniacze, mniej agresywne zachowania sportowe redukują ryzyko. Ryzyko urazu jest duże także dla osób bez zaburzeń krzepnięcia.

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII powyżej 50%



Przykładowy wykres poziomu czynnika VIII z aplikacji monitorującej farmakokinetykę

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII powyżej 50%

TRAMPOLINA

Trampolina to niebezpieczny element wyposażenia, którego użycie nie jest zalecane. Ryzyko obejmuje obrażenia z powodu kolizji z inną osobą, niewłaściwego lądowania podczas skoków lub wyczynów kaskaderskich, upadku lub zeskoku.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY 64,39
MINIMALNY 47,29

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY 52,05
MINIMALNY 38,07

HULAJNOGA elektryczna

Jazda hulajnogą elektryczną to czynność obciążona ryzykiem kolizji, która może prowadzić do poważnych urazów. Jest to ryzykowna aktywność i raczej nie jest zalecana. Pamiętaj jednak o właściwej ochronie dlatego zawsze zakładaj certyfikowany kask oraz ochraniacze na łokcie, kolana i nadgarstki.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY 64,39
MINIMALNY 47,29

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY 52,05
MINIMALNY 38,07

HOKEJ

Wszystkie rodzaje hokeja to sporty o wysokim stopniu kontaktu i ryzyku kolizji, które wiążą się z potencjalnym poważnym urazem głowy, szyi, kręgosłupa i kończyn. Hokej nie jest zalecany osobom z zaburzeniami krzepnięcia.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

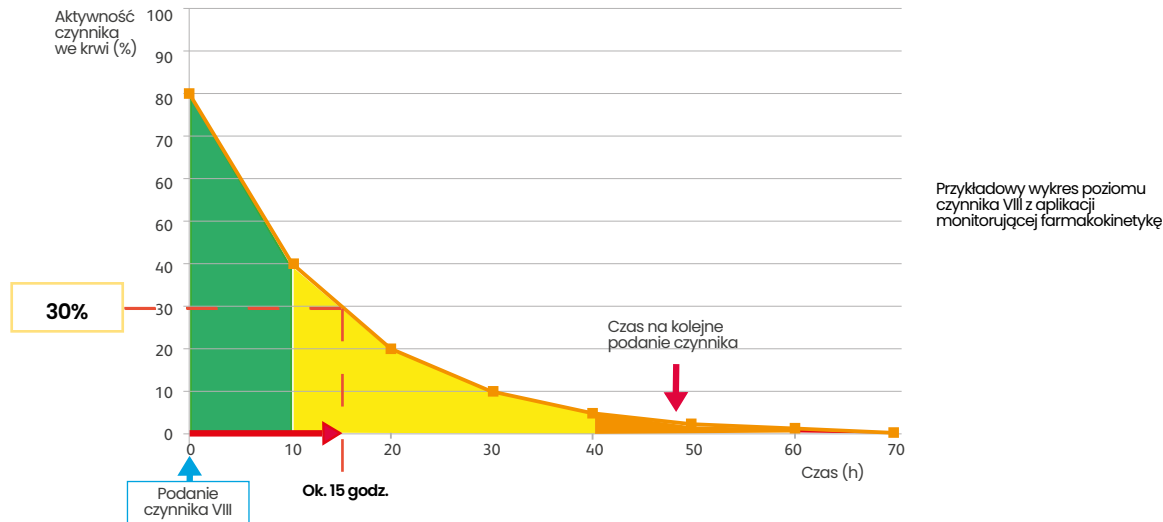
Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY 64,39
MINIMALNY 47,29

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY 52,05
MINIMALNY 38,07

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII **powyżej 30%**



PIŁKA NOŻNA

Dzieci często biorą udział w nadzorowanych meczach piłki nożnej już w bardzo młodym wieku. Na starszych poziomach gry stają się bardziej konkurencyjne, co powoduje większy kontakt i ryzyko kontuzji. Odradza się odbijanie piłki głową (główkowanie) ze względu na ryzyko krwawienia w obrębie głowy i twarzy. Należy nosić ochraniacze goleni. Pełnienie roli bramkarza zwiększa ryzyko wystąpienia urazu.



Z POWIKŁANIAM DO STAWÓW
IDEALNY 35,02
MINIMALNY 27,71

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW
IDEALNY 29,96
MINIMALNY 18,75

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII **powyżej 30%**

KOSZYKÓWKA

Ze względu na popularność tego sportu większość ludzi, którzy chcą grać w koszykówkę, robi to mimo ryzyka urazu stawów i mięśni. Intensywność gry waha się od spokojnej po wysoce konkurencyjną grę wyczynową, w której intensywny kontakt fizyczny jest standardem – poziom niezalecany dla osób z zaburzeniami krzepnięcia. Można nosić wyposażenie ochronne w celu ochrony oczu i stawów, w tym buty z cholewką lub wsporniki kostek.



Z POWIKŁANIAM DO STAWÓW
IDEALNY 35,02
MINIMALNY 27,71

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW
IDEALNY 29,96
MINIMALNY 18,75

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

DESKOROLKA

Jazda na deskorolce może być doskonałym treningiem aerobowym, ale nie jest pozbawiona ryzyka. Należy nosić certyfikowany kask i ochraniacze na łokcie, kolana i nadgarstki. Ryzyko kontuzji wzrasta wraz z wprowadzaniem skoków i akrobacji i uczestnictwem w zawodach.



Z POWIKŁANIAM DO STAWÓW
IDEALNY 35,02
MINIMALNY 27,71

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW
IDEALNY 29,96
MINIMALNY 18,75

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

SIATKÓWKA

Ryzyko kontuzji wzrasta, gdy mecze siatkówki stają się bardziej konkurencyjne.



Z POWIKŁANIAM DO STAWÓW
IDEALNY 35,02
MINIMALNY 27,71

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW
IDEALNY 29,96
MINIMALNY 18,75

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

HULAJNOGA

Hulajnogi mogą zapewnić doskonały trening aerobowy, ale nie są pozbawione ryzyka. Zawodnicy powinni nosić certyfikowane kaski i ochraniacze na łokcie, kolana i nadgarstki.



Z POWIKŁANIAM DO STAWÓW
IDEALNY 35,02
MINIMALNY 27,71

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW
IDEALNY 29,96
MINIMALNY 18,75

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII **powyżej 30%**

SURFING

Ta aktywność niesie ze sobą znaczne ryzyko dla każdego uczestnika. Może powodować obciążenie dla mięśni i stawów kończyn dolnych. Wypadek może prowadzić do poważnych obrażeń.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANIAM
DO STAWÓW

IDEALNY
35,02

MINIMALNY
27,71

BEZ POWIKŁAŃ
DO STAWÓW

IDEALNY
29,96

MINIMALNY
18,75

SZTUKI WALKI (Karate, Kung Fu, Taekwondo)

Trenowanie którejkolwiek z tych dyscyplin pod nadzorem wykwalifikowanego instruktora może zapewnić dobrą kondycję fizyczną. Ćwiczenie precyzyjnych ruchów, w tym uderzeń, ciosów, bloków i kopnięć, w odpowiedni sposób jest dopuszczalne. Walki wyczynowe należą do sportów kontaktowych, urazowych, nie są zalecane.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANIAM
DO STAWÓW

IDEALNY
35,02

MINIMALNY
27,71

BEZ POWIKŁAŃ
DO STAWÓW

IDEALNY
29,96

MINIMALNY
18,75

ŁYŻWIARSTWO

Największym ryzykiem jest upadek na lód i uderzenie w głowę lub złamanie kości. Powszechnie sądzi się, że słabe kostki utrudniają jazdę na łyżwach, ale nie jest to prawda. Dobrze dopasowane, dobrej jakości łyżwy ze sztywnym podparciem kostki eliminują ten problem.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANIAM
DO STAWÓW

IDEALNY
35,02

MINIMALNY
27,71

BEZ POWIKŁAŃ
DO STAWÓW

IDEALNY
29,96

MINIMALNY
18,75

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII **powyżej 30%**

SNOWBOARDING

Ta aktywność wymaga doskonałej siły kończyn dolnych i brzucha. Kask ochronny jest niezbędny. Ryzyko jest podobne do ryzyka w narciarstwie zjazdowym.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANIAM
DO STAWÓW

IDEALNY
35,02

MINIMALNY
27,71

BEZ POWIKŁAŃ
DO STAWÓW

IDEALNY
29,96

MINIMALNY
18,75

NARCIARSTWO ZJAZD

Niezbędne jest odpowiednio dopasowane wyposażenie i kask. Istnieje ryzyko złamań i urazów stawów, więzadeł i głowy na skutek upadków lub kolizji z drzewami lub innymi narciarzami. Jazda po muldach, akrobacje powietrzne i skoki niosą ze sobą zwiększone ryzyko i nie są zalecane.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANIAM
DO STAWÓW

IDEALNY
35,02

MINIMALNY
27,71

BEZ POWIKŁAŃ
DO STAWÓW

IDEALNY
29,96

MINIMALNY
18,75

JAZDA NA ROLKACH

Jazda na rolkach jest odpowiednia dla wszystkich grup wiekowych. Może to być doskonały trening aerobowy, ale nie jest pozbawiony ryzyka. Należy nosić kask i ochraniacze na łokcie, kolana i nadgarstki. Ryzyko kontuzji wzrasta wraz z wprowadzaniem skoków i akrobacji i uczestnictwem w zawodach.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANIAM
DO STAWÓW

IDEALNY
35,02

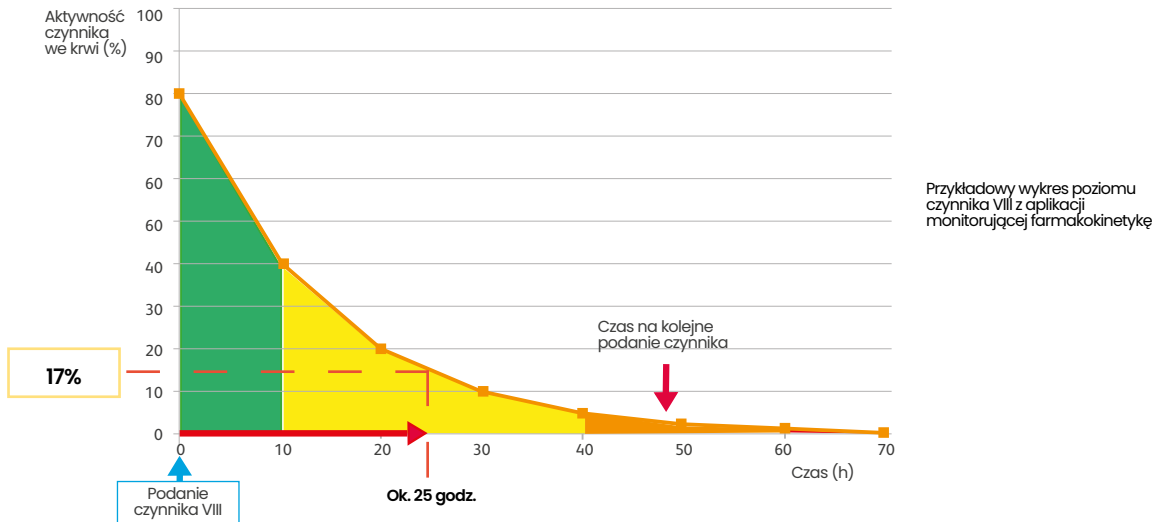
MINIMALNY
27,71

BEZ POWIKŁAŃ
DO STAWÓW

IDEALNY
29,96

MINIMALNY
18,75

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII powyżej 17%



BIEGANIE

Bieganie powoduje duże obciążenie dla stawów pod wpływem masy ciała, co może zwiększać liczbę krwawień i przyczyniać się do nasilenia artropatii. Mimo to niektóre osoby z zaburzeniami krzepnięcia mogą uprawiać bieganie.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY
22,50

MINIMALNY
12,33

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY
17,68

MINIMALNY
11,44

KRĘGLE

Ten sport może powodować nadmierne obciążenie łokci i nadgarstków.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY
22,50

MINIMALNY
12,33

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY
17,68

MINIMALNY
11,44

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII powyżej 17%

SKOKI DO WODY rekreacyjne

Dopuszczalne jest nadzorowane nurkowanie rekreacyjne z małej wysokości.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY
22,50

MINIMALNY
12,33

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY
17,68

MINIMALNY
11,44

TENIS ZIEMNY

Ryzyko związane z grą w tenisa jest niewielkie, ale może łączyć się z obciążeniem ramion i stawów łokciowych. Właściwy chwyt i technika gry są ważnymi elementami pozwalającymi zmniejszyć obrażenia. Z tej aktywności można korzystać w każdym wieku.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY
22,50

MINIMALNY
12,33

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY
17,68

MINIMALNY
11,44

WSPINACZKA na sztucznej ścianie

Wspinaczka wymaga używania lin i uprząży wymaga dobrej siły i dobrego zakresu ruchów we wszystkich stawach. Głównym ryzykiem obserwowanym w tym sporcie są upadki. Sztuczne ściany wspinaczkowe i tory z odpowiednim instruktażem i nadzorem mogą zapewnić bezpieczniejsze warunki do uprawiania sportów wspinaczkowych.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY
22,50

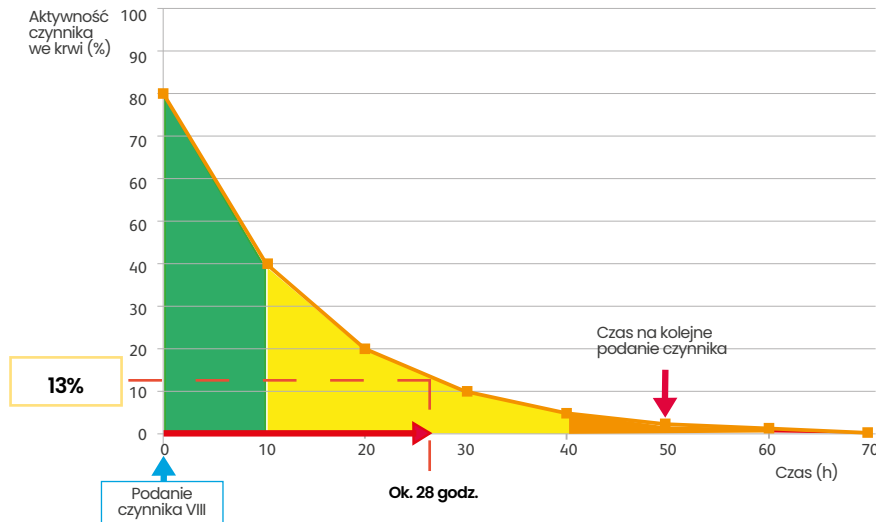
MINIMALNY
12,33

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY
17,68

MINIMALNY
11,44

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII powyżej 13%



JAZDA NA ROWERZE

Rowerzyści w każdym wieku powinni używać kasków rowerowych. Jazda na rowerze jest dobrym sportem bezkontaktowym.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY 17,70

MINIMALNY 11,27

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY 13,27

MINIMALNY 6,75

TRENING OBWODOWY

Ta forma treningu siłowego wykorzystuje maszyny lub inny opór, taki jak wolne ciężary lub pasy do ćwiczeń. Ćwiczenia wykonywane w sekwencji z niewielkim odpoczynkiem między zestawami mogą kwalifikować się jako trening kardio, a także jako trening siłowy. Przy właściwym zastosowaniu techniki ryzyko jest niewielkie.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY 17,70

MINIMALNY 11,27

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY 13,27

MINIMALNY 6,75

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII powyżej 13%

TRENING OPOROWY (podnoszenie ciężarów)

Podnoszenie dużych ciężarów nie jest zalecane rosnącym dzieciom, ponieważ nacisk na płytki wzrostu kości może spowodować wcześniejsze zamknięcie. Zalecane jest podnoszenie lżejszych ciężarów przy większej liczbie powtórzeń, co zwiększy siłę i wytrzymałość. Ćwiczenie to często poprawia wygląd ciała i buduje pewność siebie.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY 17,70

MINIMALNY 11,27

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY 13,27

MINIMALNY 6,75

RZEŹBIENIE CIAŁA

Zajęcia zazwyczaj łączą ćwiczenia kardio i ćwiczenia siłowe w celu ukształtowania i ujędrnienia całego ciała. Można używać sprzętu, takiego jak małe podręczne ciężarki lub pasy oporowe. Zazwyczaj są to zajęcia dla początkujących i zaawansowanych, a uczestnicy mogą ćwiczyć we własnym tempie.



Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW

IDEALNY 17,70

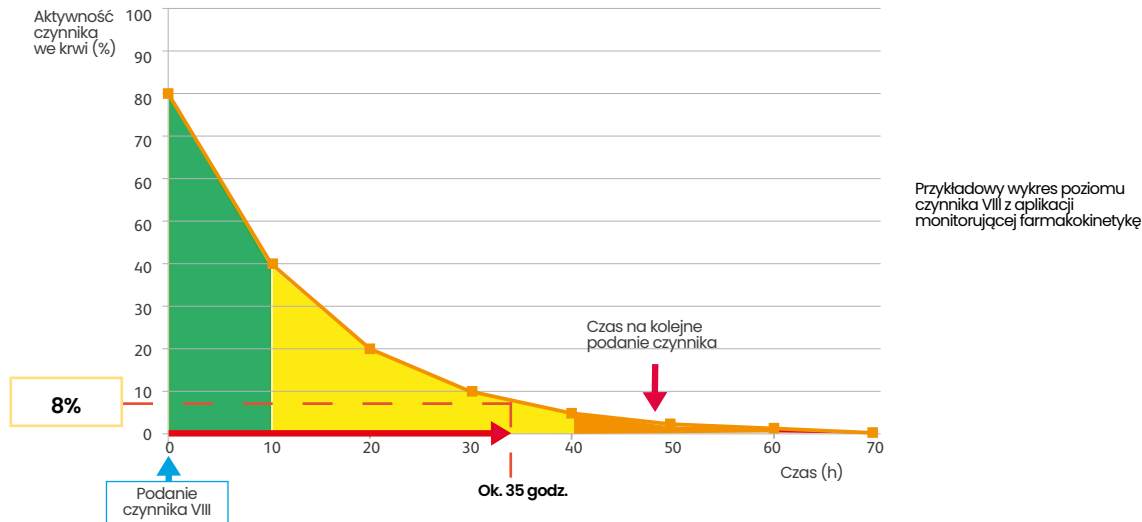
MINIMALNY 11,27

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW

IDEALNY 13,27

MINIMALNY 6,75

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII **powyżej 8% (min. 4%)**



PŁYWANIE

Ważny sport o niskim ryzyku na stawy, który zapewni doskonale wzmocnienie układu mięśniowo-szkieletowego i trening kardio. Jest to sport, który można uprawiać przez całe życie.



Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW
 IDEALNY 11,70
 MINIMALNY 6,94

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW
 IDEALNY 8,56
 MINIMALNY 4,17

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

NURKOWANIE Z RURKĄ

Ta aktywność rekreacyjna powodująca niewielkie obciążenie stawów zapewni doskonale wzmocnienie układu mięśniowo-szkieletowego i układu krążenia.



Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW
 IDEALNY 11,70
 MINIMALNY 6,94

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW
 IDEALNY 8,56
 MINIMALNY 4,17

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Wybrane aktywności fizyczne, które wymagają aktywności czynnika VIII **powyżej 8% (min. 4%)**

FRISBEE

Frisbee to świetny pomysł na spędzenie wolnego czasu na świeżym powietrzu. Ta aktywność sprawia, że pracuje całe ciało dzięki skokom, biegom oraz zaawansowanym ewolucjom, jakie mogą wykonywać wprawni gracze frisbee.



Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW
 IDEALNY 11,70
 MINIMALNY 6,94

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW
 IDEALNY 8,56
 MINIMALNY 4,17

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

CHODZENIE

Niezależnie od tego, czy Twój chód jest wolny, spokojny, czy szybki, chodzenie to doskonała aktywność aerobowa, którą można wykonywać w pomieszczeniach zamkniętych, na zewnątrz i na zróżnicowanym terenie. Jest to również dobre doświadczenie społeczne, gdy odbywa się w grupach i jest świetną aktywnością na całe życie.



Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW
 IDEALNY 11,70
 MINIMALNY 6,94

BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW
 IDEALNY 8,56
 MINIMALNY 4,17

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

PIESZE WYCIECZKI

Wędrówki można wykonywać niemal wszędzie w dowolnym czasie i wymagają one tylko dobrych butów z cholewką lub butów turystycznych. Wysiłek aerobowy, obciążenie stawów i trening mięśniowy rosną wraz ze zwiększeniem trudności terenowych. Wędrówki mogą być dobrym doświadczeniem towarzyskim, kiedy odbywają się w grupach; są doskonałą aktywnością na całe życie.



Z POWIKŁANAMI DO STAWÓW
 IDEALNY 11,70
 MINIMALNY 6,94

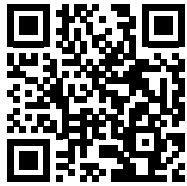
BEZ POWIKŁAŃ DO STAWÓW
 IDEALNY 8,56
 MINIMALNY 4,17

Aktywność czynnika krzepnięcia VIII u pacjenta (%)

Profilaktyka spersonalizowana

Poznaj historie pacjentów

Interaktywna profilaktyka - Życie z pasją



<https://takedamed.pl/post/?t=1-1284>
dostęp n/d 03.2024

*Przyjazne metody podawania
czynnika krzepnięcia u małych dzieci*



<https://www.youtube.com/watch?v=ZsHweS0TKOM>
dostęp n/d 03.2024

*Jak radzą sobie starsze dzieci
z autoiniekcją czynnika krzepnięcia*



<https://www.youtube.com/watch?v=NQe3vR5zDY>
dostęp n/d 03.2024

Historia 1

„Czynnik biorę co drugi dzień: poniedziałek, środa, piątek, niedziela itd. To działa i to dla mnie jest Ok. W tych dniach, tak jak normalny, zdrowy człowiek uczestniczę w każdym sporcie, muszę tylko bardziej na siebie uważać. Uprawiam różne sporty, nic mi nie jest – więc jestem bardzo szczęśliwy.

W uprawianiu sportu bardzo pomocna jest aplikacja, którą posiadam w telefonie. Dzięki niej wiem, czy w danej chwili jestem bezpieczny i czy mam wystarczającą ilość czynnika we krwi. To daje mi poczucie bezpieczeństwa. Wiem, że posiadam całą wiedzę w telefonie.”



Komentarz prof. Pawła Łaguny:

„Mówimy o profilaktyce jako o systematycznym podawaniu chorym z niedoborem danego czynnika, leków hemostatycznych, w celu zapobiegania krwawieniom. Jaki jest cel?

Poprawienie aktywności życia, aby pacjenci mogli osiągnąć jakość życia porównywalną z jakością życia ludzi zdrowych.

Jeden z moich pacjentów, 17-letni chłopiec, od początku chciał zostać wielkim pływakiem. Oczywiście pytał, jaki sport może uprawiać, jaki sport poprawi jego stan masy mięśniowej i stawów. Zaczął pływać. Nie dochodziło do wylewów. Zaczął zdobywać medale (...), to go podniosło na duchu. On nagle jest lepszym pływakiem niż jego koledzy z klasy! To mu dało „powera” i chęci pokazania, że potrafi: „ja mam hemofilię, ale potrafię zdobywać medale”. Przez chęć ćwiczenia pokazał innym: „ja jestem normalny”. Może ćwiczyć i nie boi się.

Historia 2

„Czynnik przywrócił nasze życie do normalności. Już się tak nie boimy o syna. Wiemy, że jeżeli uderzyłby się mocniej, mamy dodatkowy czynnik, „zapasowy”, który od razu podajemy. Możemy spokojnie pójść na plac zabaw. Możemy pojechać na wakacje, nie martwiąc się, że syn dostanie wylewu i musimy szukać szpitala, do którego trzeba pilnie pojechać. Dziecko dostaje tyle czynnika, ile potrzebuje. Mamy nadzieję, że syn będzie sprawnym chłopcem, a potem sprawnym mężczyzną, że hemofilia nie wpłynie na jego życie i na jego plany życiowe.”



Komentarz dr hab. Anna Klukowska:

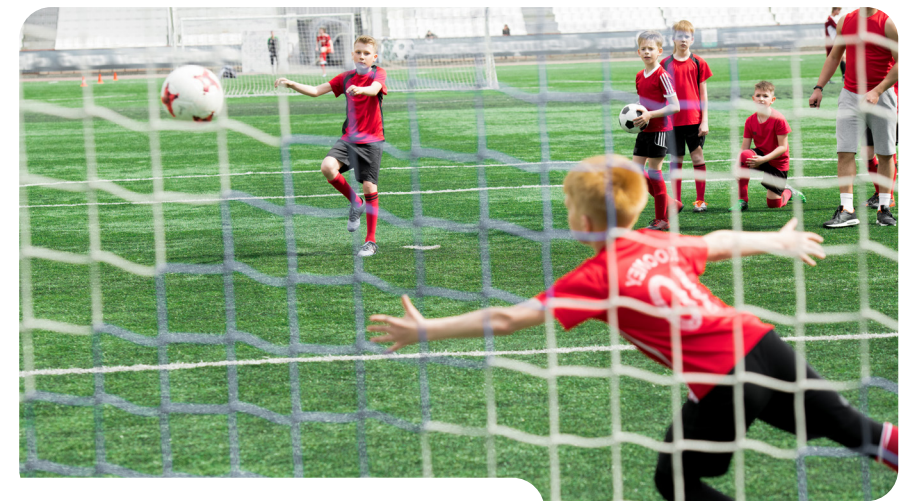
Dziecko, nastolatek, który jest na profilaktyce spersonalizowanej, doskonale opracowanej, może robić prawie wszystko to, co zdrowi rówieśnicy.

Chodzi nam o to, żeby pacjent zrozumiał, kiedy i co może robić, żeby uniknąć krwawień i jednocześnie żeby jak najmniej hamować aktywność fizyczną. Nie zależy nam na tym, żeby pacjent cały czas myślał o tym, co on może zrobić, mając ten poziom czynnika. Chcemy, żeby to weszło w „podświadomość”:

„Tego dnia dostaję czynnik – w zasadzie mogę robić wszystko.”

Historia 3

„Moja największa pasja sportowa to piłka nożna i trochę basen. Gram na pozycji bramkarza. Moje marzenia, to grać w najlepszym klubie na świecie, na przykład Ajax Amsterdam, Liverpool, Barcelona. Rodzice: Troszeczkę go hamowaliśmy z wyborem piłki nożnej. Próbowaliśmy namawiać syna do uprawiania innego sportu. Zaczęliśmy od basenu, od takich bardziej łagodnych form uprawiania sportu, ale jego marzeniem była zawsze gra w piłkę. Po uzgodnieniach z lekarzem prowadzącym, spróbowaliśmy. Udaje się! Na razie wszystko jest Ok. Nie ma większych problemów, jeśli chodzi o kontuzje. W momencie, kiedy zaczęliśmy „przygodę z hemofilią” to była tragedia. Ale na dzień dzisiejszy – jesteśmy bardzo spokojni. Ksawery uprawia sporty, bo stawy muszą być w ruchu i muszą być sprawne. Sport drużynowy, udział w zgrupowaniach, wyjazdy autokarem z dziećmi i trenerem poprawiły i ułatwiły naszemu dziecku komunikację z innymi. Profilaktyka spersonalizowana daje możliwości na przyszłość, daje normalne funkcjonowanie, normalne życie, możliwość spełnienia swoich marzeń. Patrzymy w przyszłość pozytywnie.”



Komentarz dr n. med. Andrzej Kołtan:

Świadomość tego „co ja w tej chwili mogę” daje pacjentom możliwość podejmowania decyzji i organizowania swojego życia tak, żeby było ono realizowane w sposób pełny i dający im zadowolenie.

Profilaktyka ma na celu nie tylko uchronienie pacjenta przed krwawieniami, ale zapewnienie tego dobrostanu: jakości zdrowia i możliwości pełnej aktywności pacjenta.

Materiał powstał w oparciu o publikacje:

1. Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Musiał J, Peregud-Pogorzelski J, Podolak-Dawidziak M, Treliński J, Undas A, Urański T, Zdziarska J, Zawilska K. Wytyczne postępowania w hemofilii A i B niepowikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX (wydanie zaktualizowane). *Acta Haematol Pol.* 2016;47(2): 86–114
2. Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Młynarski W, Musiał J, Peregud-Pogorzelski J, Podolak-Dawidziak M, Treliński J, Undas A, Urański T, Zdziarska J, Zawilska K. Wytyczne postępowania w hemofilii A i B powikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX (2 wydanie). *Acta Haematol Pol.* 2017;48(3): 137–159
3. Srivastava A. et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition; *Haemophilia.* 2020;26(Suppl 6):1–158.
4. Łaguna P, Wojciech Młynarski W, Urański T, Kołtan A, Styczyński J, Szczepański T, Postępowanie u Dzieci i Młodzieży z Hemofilią A lub B: Rekomendacje Polskiego Towarzystwa Onkologii i Hematologii Dziecięcej; *Przegląd Pediatryczny*, 2022/Vol. 51/No. 1
5. Mark H. et al. *Podręcznik Diagnostyki i Terapii.* 18.wydanie 2006;3226–3237
6. Björkman S. Limited blood sampling for pharmacokinetic dose tailoring of FVIII in the prophylactic treatment of haemophilia A; *Haemophilia.* 2010;16(4):597–605.
7. Berntorp E. et al; Optimising prophylaxis in haemophilia A: The ups and downs of treatment; *Blood Reviews* 50 (2021) 100852
8. Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A, Łaguna P, Łętowska M, Mital A, Młynarski W, Musiał J, Treliński J, Undas A, Urański T, Zdziarska J, Podolak-Dawidziak M, Emicizumab (Hemlibra®) u chorych na hemofilię A powikłaną inhibitorem czynnika VIII – wytyczne Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów; *Journal of Transfusion Medicine* 2020, tom 13, nr 3, 153–164
9. NHFPlaying It Safe – Bleeding Disorders, Sports and Exercise. <https://vwdconnect.org/wp-content/uploads/2018/02/Playing-It-Safe.pdf> dostęp n/d 02.2024
10. Instrukcja obsługi myPKFIT dla pacjenta, wersja oprogramowania 2;
11. <https://takedamed.pl/post/?t=1-1284>, dostęp n/d 02.2024
12. <https://takedamed.pl/post/?t=1-1676>, dostęp n/d 02.2024
13. <https://zdrowie.radiozet.pl/ciaza-i-dziecko/zdrowie-dziecka/jak-objawia-sie-hemofilia-u-dzieci-zwroc-uwage-na-te-symptomy>, dostęp n/d 02/2024



Materiał edukacyjny dla pacjentów, ich rodzin i personelu medycznego przygotowany z inicjatywą i sponsorowany przez Takeda. Materiał zawiera komentarze, opinie ekspertów oparte na własnych doświadczeniach i praktyce klinicznej. Niniejszy materiał nie powinien być traktowany jak profesjonalna porada medyczna. W celu uzyskania dodatkowych informacji prosimy o kontakt z lekarzem. W broszurze wykorzystano zdjęcia na podstawie licencji i nie przedstawiają one prawdziwych pacjentów.

VV-MEDMAT-102434, 03/2024

Copyright © 2024 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Wszelkie prawa zastrzeżone.

Wszystkie znaki handlowe są własnościami ich prawowitych właścicieli.

Takeda Pharma Sp. z o.o.
ul. Prosta 68, 00-838 Warszawa
tel. +48 22 22 608 13 01
www.takeda.com/pl-pl/

