

# Czym jest profilaktyka w hemofilii



Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię  
Członek Światowej Federacji ds. Hemofilii

# **Czym jest profilaktyka w hemofilii**

Tytuł oryginału: WHAT IS PROPHYLAXIS?  
TYTUŁ POLSKI: Czym jest profilaktyka w hemofilii

*This publication was originally published in English by the World Federation of Hemophilia (WFH) and has been translated with permission.  
Publikacja ta jest również dostępna na stronie: [www.hemofilia.org.pl](http://www.hemofilia.org.pl)*

World Federation of Hemophilia  
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010, Montréal,  
Québec H3G 1T7 CANADA  
tel.: (514) 875-7944, fax: (514) 875-8916, e-mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

**TŁUMACZENIE:**

Bogdan Gajewski

**REDAKCJA:**

Agnieszka Cybulska, Katarzyna Jokieli, Radosław Kaczmarek, Agnieszka Michnowicz,  
Bernadetta Pieczyńska, Katarzyna Pinkosz, Adam Sumera

**KONSULTACJA MEDYCZNA:**

lek. med. Zdzisław Grzelak, Regionalne Centrum Krwiodawstwa  
i Krwiolecznictwa we Wrocławiu,  
dr hab. n. med. Paweł Łaguna, Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii  
i Onkologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

**GRAFIK:**

Anna Kołacz

**PROJEKT GRAFICZNY OKŁADKI:**

Katarzyna Kopańska

Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię dąży do poprawy stanu zdrowia i jakości życia osób z wrodzonymi skazami krwotocznymi oraz do odkrycia leków na te choroby. Przed rozpowszechnieniem informacji medycznych stowarzyszenie konsultuje się ze specjalistami w dziedzinie medycyny. Stowarzyszenie nie zajmuje się leczeniem i nie zaleca określonym osobom konkretnego leczenia. Firmowe nazwy preparatów są podane w książce wyłącznie w celach informacyjnych. Uwzględnienie ich w tekście nie jest wyrazem poparcia danego preparatu bądź producenta. We wszystkich przypadkach przed wyborem jakiegokolwiek formy leczenia zaleca się konsultację z lekarzem zajmującym się leczeniem chorych na hemofilię.

Publikacja została wydana dzięki wpłatom 1% podatku na Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jako Organizację Pożytku Publicznego.

[www.hemofilia.org.pl](http://www.hemofilia.org.pl)

ISBN 978-83-911231-2-6

Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię

WYDANIE PIERWSZE

Warszawa 2015

## WSTĘP DO WYDANIA POLSKIEGO

---

Podstawowym celem w postępowaniu z chorym na ciężką postać hemofilii powinno być zapobieganie samoistnym krwawieniom do stawów i mięśni, profilaktyka krwawień w okresie okołoperacyjnym, a także skuteczne leczenie wszystkich ostrych epizodów krwotocznych. Stałe podawanie brakującego czynnika w określonych dniach w celu zapobiegania krwawieniom to leczenie profilaktyczne, zaś podawanie czynnika w momencie krwawienia – leczenie na żądanie.

Po to, by zapewnić dzieciom leczenie profilaktyczne, w 2008 roku wprowadzono w Polsce program leczenia profilaktycznego dla wszystkich dzieci chorych na ciężką postać hemofilii A i B, od urodzenia do 18. roku życia. Dzięki regularnemu podawaniu czynnika VIII/ IX udało się znacznie zmniejszyć częstość występowania samoistnych krwawień do stawów w grupie leczonych pacjentów.

Samo wprowadzenie programu nie rozwiązało jednak wszystkich wątpliwości i problemów związanych z kompleksowym leczeniem chorych na hemofilię. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię oddaje w Państwa ręce kolejną publikację mającą wyjaśnić wątpliwości i odpowiedzieć na najczęstsze pytania zadawane lekarzom z ośrodków leczenia hemofilii.

*Dr hab. n. med. Paweł Łaguna*

# SPIS TREŚCI

---

Wstęp .....	5
Po co leczyć profilaktycznie .....	7
Pierwotna, wtórna... jakie są rodzaje profilaktyki .....	8
Dawki i schematy: mogą być różne .....	9
Profilaktyka spersonalizowana .....	10
Długo działające czynniki krzepnięcia .....	10
Jak sprawdzać efekty leczenia .....	11
Kiedy rozpocząć, a kiedy zakończyć profilaktykę .....	12
Koszty, dostęp do żył, plan leczenia, czyli bariery i wyzwania .....	13
Koszty dostępu do produktów leczniczych .....	13
Dostęp do żył .....	14
Przestrzeganie planu leczenia .....	14
Profilaktyka w praktyce: na pytania rodziców dzieci chorych na hemofilię oraz dorosłych chorych odpowiada dr hab. n. med. Paweł Łaguna .....	16

## PO CO LECZYĆ PROFILAKTYCZNIE?

---

Profilaktyka to regularne podawanie czynników krzepnięcia w celu zapobiegania krwawieniom.

Idea leczenia profilaktycznego w hemofilii pojawiła się, gdy zaobserwowano, że osoby chore na umiarkowaną lub łagodną postać hemofilii (u których poziom czynnika krzepnięcia wynosi 1% normy lub więcej) rzadko doświadczają samoistnych krwawień. U tych chorych występują też mniejsze uszkodzenia stawów niż u chorych na ciężką postać hemofilii.

Lekarze doszli do wniosku, że jeśli udałoby się u osób chorych na hemofilię utrzymać poziom czynnika powyżej 1% – dzięki regularnemu podawaniu koncentratów czynników krzepnięcia – można by zmniejszyć ryzyko krwawień i nie dopuścić do uszkodzenia stawów.

Po wprowadzeniu leczenia profilaktycznego badania naukowe potwierdziły, że dzieci objęte profilaktyką mają znacząco mniej krwawień i zdrowsze stawy.

### **CZY WIESZ, ŻE...**

*Profilaktyka nie naprawi stawów, które zostały już uszkodzone, jednak może zmniejszyć częstość krwawień, opóźnić dalsze uszkodzenie stawów i znacznie poprawić jakość życia.*

Obecnie profilaktyka stała się główną metodą leczenia osób z ciężką postacią hemofilii. Umożliwiła chorym aktywne uczestnictwo w codziennym życiu.

Zapewne w przyszłości stanie się przedmiotem badań kwestia, czy poziom czynnika krzepnięcia 1% rzeczywiście zapobiega krwawieniom, czy powinien on jednak być wyższy.

# PIERWOTNA, WTÓRNA... JAKIE SĄ RODZAJE PROFILAKTYKI

---

W odróżnieniu od leczenia na żądanie, które jest stosowane, by zatrzymać krwawienie, profilaktyka zapobiega krwawieniom, zanim się rozpoczną. Istnieje kilka typów profilaktyki. Profilaktyka stała (pierwotna, wtórna, trzeciorzędowa) jest stosowana regularnie przez kilka miesięcy lub długookresowo. Profilaktyka krótkoterminowa lub okołoperacyjna jest stosowana w krótkich okresach, np. przez kilka tygodni czy miesięcy.

Rodzaj leczenia	Definicja
<b>Na żądanie</b>	Leczenie to jest stosowane po wystąpieniu krwawienia.

---

## STAŁA PROFILAKTYKA

<b>Profilaktyka pierwotna</b>	Stale, regularne leczenie zapobiegawcze rozpoczęte przed drugim dużym krwawieniem do stawu i przed trzecim rokiem życia dziecka.
<b>Profilaktyka wtórna</b>	Stale, regularne leczenie zapobiegawcze rozpoczęte po dwóch lub więcej dużych krwawieniach do stawu przed rozpoczęciem choroby stawów.
<b>Profilaktyka trzeciorzędowa</b>	Stale, regularne leczenie zapobiegawcze rozpoczęte po pojawieniu się choroby stawów, aby zapobiec pogłębianiu się zmian zwyrodnieniowych.
<b>Profilaktyka krótkoterminowa</b>	Leczenie stosowane w celu zapobiegania krwawieniom przez pewien czas, np. w okresie okołoperacyjnym.

---

(Definicje podane za: Wytyczne leczenia hemofilii, World Federation of Hemophilia, 2012)

Definicje te są zgodne z danymi wydanymi przez Naukowy Komitet Standaryzujący dla czynnika VIII i IX. Komitet działa przy International Society on Thrombosis and Haemostasis. Krajowe lub regionalne programy mogą opierać się na innych definicjach.

## DAWKI I SCHEMATY: MOGĄ BYĆ RÓŻNE

**Profilaktyka polega na regularnych wstrzyknięciach czynnika krzepnięcia, by trwale podnieść poziom czynnika krzepnięcia we krwi ponad 1%. Istnieje wiele sposobów, aby to osiągnąć.** Są one zróżnicowane w zależności od kraju. Różnice mogą nawet istnieć w obrębie danego kraju.

Nadal prowadzone są badania, których celem jest określenie najlepszego dawkowania oraz schematu podawania leków (czyli tzw. „protokołu” leczenia). Harmonogram profilaktyki powinien określać:

- rodzaj wykorzystywanego czynnika krzepnięcia,
- dawkę czynnika podawaną przy każdym wstrzyknięciu,
- częstość podawania leku,
- czas (porę dnia lub dzień tygodnia) profilaktycznego podania.

Obecnie są wykorzystywane dwa protokoły, dla których zebrano długo-terminowe dane.

- Protokół z Malmö: wstrzyknięcia 25–40 jednostek międzynarodowych w przeliczeniu na kilogram masy ciała (IU/kg), wykonywane trzy razy w tygodniu u osób z hemofilią A i dwa razy w tygodniu u chorych na hemofilię B.
- Protokół z Utrechtu: wstrzyknięcia 15–30 IU/kg, wykonywane trzy razy w tygodniu u osób z hemofilią A i dwa razy w tygodniu u chorych na hemofilię B.

W krajach o bardzo ograniczonym dostępie do leków mogą być stosowane mniejsze dawki (np. 10–15 IU/kg, 3 razy w tygodniu), jednak skuteczność leczenia będzie wtedy mniejsza.

Skuteczność powyższych protokołów została najlepiej zbadana, jednak badania nad optymalnym protokołem wciąż trwają (zobacz: Profilaktyka spersonalizowana).

Opracowując protokół, należy wziąć pod uwagę:

- wiek, w jakim została rozpoczęta profilaktyka,
- obecny wiek chorego,
- obciążenie żył związane z częstością wkłuć,
- schemat krwawień,
- stan stawów,
- aktywność fizyczną pacjenta (intensywność, pory dnia/ tygodnia),
- dostęp do koncentratów czynników krzepnięcia,
- dostępne dawki czynnika krzepnięcia w pojedynczych ampułkach.



## Profilaktyka spersonalizowana

**Dziś stopniowo staje się możliwe leczenie indywidualnie dostosowane do pacjenta. Po to, by profilaktyka była najskuteczniejsza, jej schemat powinien uwzględniać wiek pacjenta, rodzaje i częstość krwawień, stan stawów, intensywność i czas aktywności fizycznej, poziom czynników krzepnięcia i fakt, czy pacjent będzie w stanie ściśle przestrzegać protokołu.** Schemat leczenia profilaktycznego powinien też umożliwiać elastyczność wobec różnych okoliczności, w jakich znalazł się pacjent.

W spersonalizowaniu profilaktyki może pomóc również znajomość danych farmakokinetycznych danego pacjenta, to znaczy: jak jego organizm wchłania, rozprowadza lek w tkankach, usuwa go.

## Długo działające czynniki krzepnięcia

Koncentraty nowych czynników krzepnięcia o wydłużonym czasie działania zostały zaprojektowane tak, aby czynnik krzepnięcia dłużej utrzymywał się we krwi. Dzięki temu można rzadziej podawać lek, uzyskując takie same rezultaty jak w przypadku leków o zwykłym czasie działania.

Nowe leki mogą zwiększyć liczbę pacjentów stosujących profilaktykę, ułatwić im jej stosowanie, a w ten sposób polepszyć wyniki leczenia.

## JAK SPRAWDZAĆ EFEKTY LECZENIA

---

Ponad trzydzieści lat badań wykazało, że stała profilaktyka jest bardziej skuteczna w porównaniu z leczeniem na żądanie, ponieważ może zmniejszać liczbę krwawień i ograniczać lub opóźniać uszkodzenie stawów. Osoby z hemofilią leczone profilaktycznie powinny być regularnie badane, aby sprawdzać, czy cele leczenia są osiągnięte. Na tej podstawie można wprowadzać niezbędne zmiany. Ocenie powinny być poddawane:

- stan stawów,
- częstość krwawień,
- ograniczenia aktywności,
- integracja psychospołeczna.

Jest wiele narzędzi oceny oraz monitorowania stanu i funkcjonowania stawów, częstości i rodzaju krwawień oraz jakości życia chorych na hemofilię. Żeby uzyskać więcej informacji na temat narzędzi oceny wyników leczenia, wejdź na stronę: [www.wfh.org/assessment\\_tools](http://www.wfh.org/assessment_tools).

Należy również badać pacjentów na obecność inhibitora czynnika krzepnięcia. **Inhibitor jest najczęściej wykrywany u pacjentów chorych na ciężką postać hemofilii podczas pierwszych 75 podań czynnika krzepnięcia.**

Ponad 50% przypadków inhibitorów czynników krzepnięcia rozwija się w ciągu pierwszych 15 dni ekspozycji.

## KIEDY ROZPOCZĄĆ, A KIEDY ZAKOŃCZYĆ PROFILAKTYKĘ

---

**W wielu europejskich krajach od ponad 50 lat leczenie profilaktyczne chorych na hemofilię jest standardem.** Opinie co do tego, kiedy warto rozpocząć i kiedy zakończyć profilaktykę, są bardzo zróżnicowane. Podejście najbardziej efektywne kosztowo to rozpoczęcie profilaktyki wcześniej, aby ochronić stawy przed zmianami.

Dostęp do dużych ilości czynników krzepnięcia potrzebnych do prowadzenia profilaktyki jest istotnym parametrem określającym, kiedy rozpocząć i kiedy zakończyć profilaktykę, a także jak długo powinna być ona prowadzona.

W krajach, w których profilaktyka jest ogólnie dostępna, większość specjalistów uważa, że najlepiej ją rozpocząć, zanim pojawiają się nieodwracalne zmiany w stawach. Niektórzy lekarze twierdzą, że profilaktyka powinna się rozpoczynać po pierwszym krwawieniu do stawu lub w pewnym wieku (na ogół w wieku 2 lub 3 lat). Inni zalecają oczekiwanie, aż pojawią się dwa lub trzy krwawienia do stawu.

W krajach rozwijających się, o ograniczonym dostępie do czynników krzepnięcia, pewną możliwością jest stosowanie częściej niższych dawek czynników krzepnięcia. Aby umożliwić szerszy dostęp do profilaktyki, potrzebne są badania nad efektywnością kosztową, by ustalić minimalne skuteczne dawkowanie, a tym samym umożliwić stosowanie profilaktyki przez jak największą liczbę pacjentów.

Obecnie nie jest jednoznacznie określone, czy profilaktyka powinna być dostępna w wieku dorosłym dla wszystkich pacjentów na czas nieokreślony.

Niektóre badania sugerują, że młodzi dorośli pacjenci mogą sobie dobrze radzić bez profilaktyki. Należy jednak przeprowadzić więcej badań po to, by odpowiedzieć, jaki ma to wpływ na zdrowie pacjenta, i stworzyć precyzyjne zalecenia. Pacjenci często samodzielnie decydują, czy chcą kontynuować profilaktykę czy nie.

# KOSZTY, DOSTĘP DO ŻYŁ, PRZESTRZEGANIE PLANU LECZENIA, CZYLI BARIERY I WYZWANIA

---

## Koszty dostępu do produktów leczniczych

Największą barierą dostępu do długoterminowego leczenia profilaktycznego są koszty. Stosowanie profilaktyki jest możliwe tylko w krajach, w których na leczenie hemofilii przeznaczone są odpowiednie środki.

Należy jednak podkreślić, że stosowanie leczenia profilaktycznego jest kosztowo efektywne, ponieważ eliminuje wysokie wydatki związane z późniejszym leczeniem poważnie uszkodzonych stawów i powtarzających się w ich wyniku krwawień. Dzięki leczeniu profilaktycznemu poprawia się też jakość życia chorych.

Niezbędne jest zbieranie i opracowywanie danych potwierdzających słuszność ponoszonych kosztów leczenia. Należy podejmować takie działania nawet w krajach, w których leczenie profilaktyczne jest ugruntowanym standardem i które prawidłowo prowadzą leczenie chorych na hemofilii.

Powszechne stosowanie profilaktyki w krajach rozwijających się (w których dostęp do czynników krzepnięcia jest ograniczony) nie jest możliwe, jednak nawet w tych krajach stosuje się niskodawkową profilaktykę dla dzieci. Obserwacje i dane zebrane w trakcie leczenia tych pacjentów będą bardzo ważne w wykazaniu wpływu leczenia profilaktycznego na stan stawów. Aby prowadzić właściwe leczenie, pacjenci i pracownicy służby zdrowia powinni współpracować, zabiegając o stworzenie narodowych programów leczenia chorych na hemofilii zapewniających odpowiednie ilości leków.

Dopasowanie protokołów profilaktyki do możliwości, np. poprzez podawanie niższych dawek czynników krzepnięcia, może być również bardzo pomocne dla powszechnego wprowadzenia leczenia profilaktycznego. Należy prowadzić badania nad efektywnością kosztową, aby określić minimalne dawki niezbędne dla prowadzenia leczenia profilaktycznego. Taka strategia może pomóc upowszechnić dostęp do prawidłowego leczenia na świecie.

## Dostęp do żył

Wykonywanie profilaktycznie zastrzyków dożylnych może być bardzo trudne u bardzo małych dzieci z hemofilią.

U tych dzieci założenie centralnego dostępu żylnego (np. Port-A-Cath) może ułatwić podawanie zastrzyków i prowadzenie leczenia profilaktycznego. Należy jednak podkreślić, że istnieje ryzyko zakażenia portu i tworzenia się skrzepów powodujących zator. To ryzyko należy rozważyć i porównać z zaletami stosowania wczesnej profilaktyki. **Jednak 70% dzieci może stosować profilaktykę wcześniej, bez centralnego dostępu żylnego.** Ważną możliwością jest rozpoczęcie leczenia profilaktycznego od podawania zastrzyków raz w tygodniu, co nie wymaga zakładania portu. Ułatwia to akceptację leczenia zarówno przez dzieci, jak i ich rodziców.

## Przestrzeganie planu leczenia

Stosowanie się do planu leczenia, czyli np. przyjmowanie leków ściśle według zaleceń lekarza, czasami sprawia trudności. Zgodnie z danymi Światowej Organizacji Zdrowia (World Health Organization) odsetek pacjentów niestosujących się ściśle do zaleconego sposobu leczenia może wynosić od 15% do 93%, ze średnią szacowaną na 50%.

Ścisłe przestrzeganie planu leczenia może być najważniejszym czynnikiem decydującym o jego powodzeniu.

**Leczenie profilaktyczne jest skuteczne tylko wówczas, gdy stale utrzymujemy wysoki poziom czynnika krzepnięcia. Pomijanie lub zapominanie o podaniu dawki czynnika krzepnięcia może powodować obniżenie zaplanowanego poziomu czynnika krzepnięcia, a to może prowadzić do wzrostu ryzyka wystąpienia krwawienia.**

Krwawienia, które pojawiają się w trakcie leczenia profilaktycznego, nazywamy przełomowymi („breakthrough bleeding”).

Lekarz wraz z pacjentem (lub rodzicem chorego dziecka) muszą wspólnie opracować plan leczenia, który pacjent z hemofilią i jego rodzina będą w stanie stosować. Podczas wizyt kontrolnych należy regularnie oceniać, na ile pacjent stosuje się do protokołu i ewentualnie wprowadzać zmiany w planie leczenia ułatwiające jego ścisłe przestrzeganie.

***Jeśli chcesz uzyskać więcej informacji,  
wejdź na strony:  
[www.wfh.org](http://www.wfh.org)  
[www.hemofilia.org.pl](http://www.hemofilia.org.pl)***

## PROFILAKTYKA W PRAKTYCE:



### NA PYTANIA RODZICÓW DZIECI CHORYCH NA HEMOFILIĘ ORAZ DOROSŁYCH CHORYCH ODPOWIADA DR HAB. N. MED. PAWEŁ ŁAGUNA

---

#### ***Czy podawać dziecku czynnik, gdy ma gorączkę, czy dopiero po obniżeniu temperatury ciała?***

Gdy dziecko ma gorączkę powyżej 38,5°C, w celu obniżenia temperatury trzeba podać paracetamol. Podaje się go co 6 godzin, maksymalnie 4 razy dziennie, by nie dopuścić do nadmiernego wzrostu temperatury. U dzieci z hemofilią nie powinno się podawać ibuprofenu i innych niesterydowych środków przeciwzapalnych. Bezwzględnie nie wolno podawać aspiryny.

W pierwszym dniu infekcji nie powinniśmy podawać profilaktycznie czynnika krzepnięcia, aby nie prowokować pobudzonego układu odpornościowego do wytworzenia inhibitora czynnika krzepnięcia.

#### ***Czy można podawać czynnik w czasie choroby zakaźnej dziecka, przy której występuje wysypka (np. ospa)?***

Tak, można podać profilaktycznie czynnik krzepnięcia. Jeśli jednak ospowe zmiany skórne są w okolicy portu, to nie należy podawać czynnika do portu, tylko dożylnie.

Podobnie należy postępować w przypadku innych chorób zakaźnych z wysypką.

#### ***Czy można podać czynnik, jeśli dziecko ma wysypkę alergiczną niedaleko portu albo miejsca wkłucia do żyły?***

Jeżeli nie ma wątpliwości co do charakteru wysypki (nie jest to wysypka infekcyjna), to można podać czynnik. Wyjątkiem jest sytuacja, gdy istnieje możliwość, że wysypka została spowodowana używanym czynnikiem krzepnięcia: wtedy powtórne podanie czynnika nie jest wskazane.

Dlatego w przypadku wysypki najlepiej skontaktować się z lekarzem, który doradzi, jak postępować.

### ***Czy podawać dziecku czynnik w dniu, kiedy jest szczepione?***

Nie. Nie podajemy nigdy czynnika w ramach profilaktyki w dniu szczepienia. Czynnik można podać dzień przed szczepieniem lub następnego dnia. Chodzi o to, by nie prowokować pobudzonego szczepieniem układu odpornościowego do wytworzenia inhibitora czynnika krzepnięcia.

### ***Czy podawanie czynnika w godzinach wieczornych ma sens, czy powinno się go podawać zawsze rano?***

Powinniśmy podawać czynnik rano, gdyż to najlepiej chroni dziecko przed wylewami. Okres półtrwania tradycyjnego czynnika (okres półtrwania, czyli czas, w którym poziom czynnika spada we krwi o połowę) wynosi średnio 8–12 godzin. Podanie czynnika rano chroni dziecko, kiedy jest ono najbardziej aktywne, przed krwawieniami i mikrokrwawieniami, które mogą uszkodzić stawy. Podanie czynnika wieczorem ma o tyle mały sens, że najlepiej chroni przed krwawieniami w nocy, kiedy dziecko śpi i jest znacznie mniej narażone na krwawienia.

### ***Lekarz zalecił podawanie czynnika profilaktycznie 3 razy w tygodniu, ale dziecko ma rzadko wylewy. Czy mogę podawać czynnik rzadziej?***

Celem profilaktyki jest zapobieganie krwawieniom. Im mniej krwawień, tym lepiej. Skoro dziecko nie ma wylewów, to znaczy, że podawanie czynnika 3 razy w tygodniu jest dobrym wyjściem. Proszę też pamiętać, że brak wylewów makroskopowych (dużych, zauważalnych, gdy pojawia się obrzęk i ból), nie świadczy o tym, że nie występują mikrowylewy, które również uszkadzają stawy. Dlatego proszę nie zmniejszać częstotliwości podawania czynnika.

### ***Lepiej podawać dziecku czynnik przez port czy dożylnie?***

Najlepszym sposobem podawania czynnika jest podawanie dożylne. Głównym wskazaniem do podawania czynnika przez port jest trudny dostęp do żył. Dodatkowo z założonym portem wiąże się możliwość pojawienia się np. zakażenia portu, które jest poważnym powikłaniem. Może wtedy stać się konieczna wymiana portu. Oznacza to ponowny zabieg chirurgiczny. Innymi problemami, które mogą się pojawiać, są: mechaniczne uszkodzenie portu, nieszczelność zbiorniczka albo cewnika, co może uniemożliwić jego dalsze używanie. Innym powodem, dla którego będziemy zmuszeni wyjąć port, może okazać się zakrzep w cewniku lub w żyłę, do której port został dziecku założony.



### **Co robić, by zapobiec zakażeniu portu?**

Konieczne są bardzo restrykcyjne zasady higieny. Ważna jest dezynfekcja miejsca wokół portu płynem dezynfekcyjnym (np. Kodan): 3 razy ruchem spiralnym, czekamy do wyschnięcia. Poza tym trzeba dokładnie myć ręce przed podawaniem czynnika, używać sterylnych rękawiczek ochronnych. Po podaniu leku należy zawsze przepłukać port 0,9% NaCl (20–50 ml).

### **Po jakim czasie od podania czynnika dziecko, które ma założony port, może np. pójść na basen, kąpać się w jeziorze, morzu, żeby nie doszło do zakażenia portu?**

To zależy od czasu wygojenia rany po wkłuciu igły do portu (np. nie może występować sączenie z rany). Najczęściej uważa się za bezpieczny okres minimum 2 godzin od podania czynnika.

### **Jak rozpoznać zakażenie portu?**

Podstawowym objawem zakażenia jest wzrost temperatury ciała: 1–3 godziny po podaniu czynnika.

### **Po jakim czasie port trzeba wymienić?**

W zależności od rodzaju portu powinien on być wymieniony po 6–7 latach od założenia. To również konieczne, kiedy pojawiają się problemy z podawaniem czynnika przez port (przestaje on być drożny).

### **Dziecko ma półtora roku. Lekarz zalecił profilaktyczne podawanie czynnika, ale synek nie miał jeszcze żadnego wylewu. Czy powinnam zacząć profilaktykę, czy poczekać na pierwszy wylew?**

Profilaktykę pierwotną rozpoczynamy między 1. a 2. rokiem życia lub po pierwszym wylewie do stawu.

### **Przed wkłuciem do portu lub żyły można smarować skórę kremem EMLA?**

Tak. Można to zrobić ok. dwie godziny przed podaniem czynnika.

### **Czy profilaktyka czynnikami długo działającymi zapewni lepszą ochronę przed krwawieniami?**

Tak. Wprowadzenie do leczenia czynników długo działających na pewno zmieni częstość podawania czynnika. Poza tym podawanie długo działających czynników spowoduje dłuższy czas utrzymywania się odpowiedniego poziomu czynnika we krwi, co lepiej chroni przed krwawieniami.

***Czy można oznaczyć indywidualny przebieg czasu półtrwania czynnika, by dobrać odpowiednią dawkę i częstotliwość podawania czynnika profilaktycznie?***

Tak. Oznaczenie indywidualnego okresu półtrwania czynnika mogłoby pomóc lepiej dobrać dawkę czynnika dla dziecka.

***Czy dorosły, który ma często krwawienia do stawów, może stosować profilaktykę? Czy są jakieś zapisy w programach Ministerstwa, które to umożliwiają?***

Najlepszym sposobem zapobiegania krwawieniom do stawów jest profilaktyczne podawanie czynnika bez względu na wiek. **Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię na lata 2012–18 przewiduje od 2014 roku stosowanie profilaktyki wtórnej u wszystkich pacjentów, którzy tego wymagają, bez względu na wiek.**

***Czy na profilaktykę może mnie skierować lekarz rodzinny? Czy może mi zwiększyć dawki czynnika na leczenie domowe?***

W przypadku dzieci prowadzenie profilaktyki odbywa się przez ośrodki leczenia hemofilii. Podczas pobytu w ośrodku lekarz odpowiedzialny za leczenie dziecka wykonuje badania, które są niezbędne do prowadzenia profilaktyki.

W przypadku dorosłych chorych jest możliwe, żeby lekarz rodzinny wypisał zlecenie na czynniki krzepnięcia, jeśli chory nie jest w stanie dostać się do hematologa. Jednak chory powinien być też pod opieką ośrodka hematologicznego.

***Od pewnego czasu zmagam się z marskością wątroby na skutek zakażenia HCV. Coraz częściej mam wylewy samoistne. Czy mam prawo do profilaktyki bez określonego czasu jej zakończenia?***

Tak. Prawdopodobnie zwiększona częstotliwość krwawień wynika z niewydolności wątroby. Konieczne jest jednak podjęcie leczenia wątroby w ośrodku hepatologicznym.

***Czy dorosła osoba może mieć założony port, w przypadku zniszczenia żył?***

Tak. Założenie dojścia centralnego może się odbyć w każdym wieku.

## GDZIE SZUKAĆ DODATKOWYCH INFORMACJI

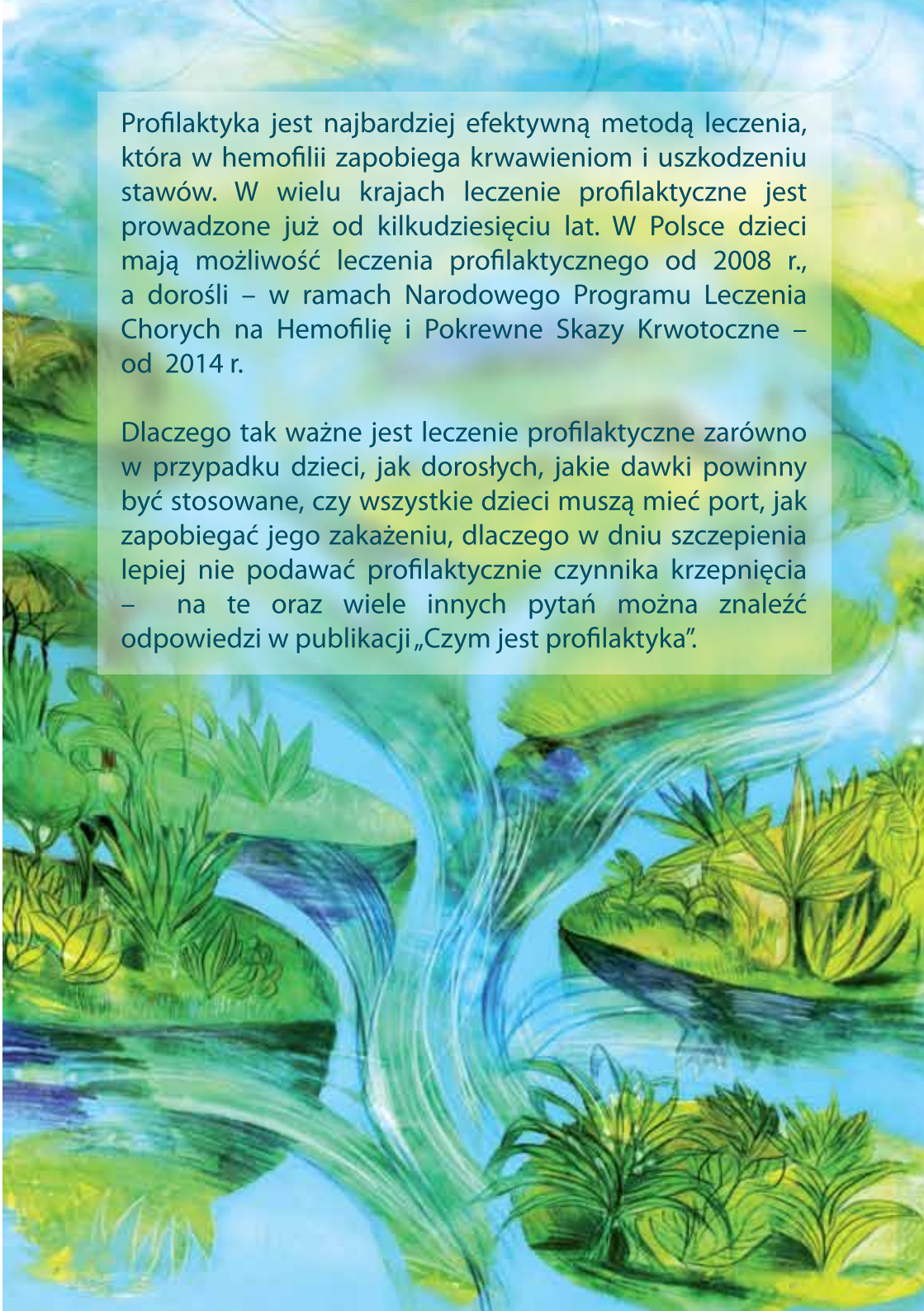
Jeśli chcesz uzyskać więcej informacji, skontaktuj się z ośrodkiem leczenia hemofilii lub z Polskim Stowarzyszeniem Chorych na Hemofilię (ul. Indiry Gandhi 14, 02-776 Warszawa). Strona internetowa: [www.hemofilia.org.pl](http://www.hemofilia.org.pl)



### **Adresy kół terenowych Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię:**

**GDĄSK**, ul. Magnoliowa 11, 80-126 Gdańsk; **KALISZ**, ul. Kaszubska 9 (RCKiK), 62-800 Kalisz; **KATOWICE**, ul. Reymonta 8, 40-029 Katowice; **KRAKÓW**, ul. Kmiotowicza 10, 30-092 Kraków; **LUBLIN**, ul. Sapiehy 2/3, 20-092 Lublin; **ŁÓDŹ**, ul. Pabianicka 62, 93-513 Łódź; **OLSZTYN**, ul. H. Sawickiej 27 (RCKiK), 10-247 Olsztyn; **PODLASKIE**, ul. Długa 104, 18-200 Wysokie Mazowieckie; **POMORZE I KUJAWY**, ul. Chodkiewicza 44, 85-667 Bydgoszcz; **POZNAŃ**, ul. Grunwaldzka 125a, 60-313 Poznań; **RZESZÓW**, ul. Strzelnicza 20a/2, 35-103 Rzeszów; **SZCZECIN**, Al. Wojska Polskiego 80/82 (RCKiK), 70-482 Szczecin; **WARSZAWA**, ul. I. Gandhi 14, 02-776 Warszawa; **WROCŁAW**, ul. Czerwonego Krzyża 5 (RCKiK), 50-345 Wrocław.

Prosimy o wpłacanie 1% podatku na rzecz Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Pieniądze są wykorzystywane m.in. na wydawanie publikacji dotyczących hemofilii. Publikacje bezpłatne, wydawane przez PSCH, można otrzymać w terenowych kołach PSCH.



Profilaktyka jest najbardziej efektywną metodą leczenia, która w hemofilii zapobiega krwawieniom i uszkodzeniu stawów. W wielu krajach leczenie profilaktyczne jest prowadzone już od kilkudziesięciu lat. W Polsce dzieci mają możliwość leczenia profilaktycznego od 2008 r., a dorośli – w ramach Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne – od 2014 r.

Dlaczego tak ważne jest leczenie profilaktyczne zarówno w przypadku dzieci, jak dorosłych, jakie dawki powinny być stosowane, czy wszystkie dzieci muszą mieć port, jak zapobiegać jego zakażeniu, dlaczego w dniu szczepienia lepiej nie podawać profilaktycznie czynnika krzepnięcia – na te oraz wiele innych pytań można znaleźć odpowiedzi w publikacji „Czym jest profilaktyka”.