

# DZIECKO CHORO NA HEMOFILIĘ W SZKOLE

Poradnik dla nauczycieli dzieci chorych  
na hemofilię i chorobę von Willebranda



Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię  
Członek Światowej Federacji ds. Hemofilii

# DZIECKO CHORO NA HEMOFILIĘ W SZKOLE

**Poradnik dla nauczycieli dzieci chorych  
na hemofilię i chorobę von Willebranda**

Na podstawie publikacji The Haemophilia Society  
'Haemophilia and School'



Przełożył  
Bogdan Gajewski



Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię  
Członek Światowej Federacji ds. Hemofilii

Tytuł Oryginału:  
*'Haemophilia and School'*

The Haemophilia Society  
Chesterfield House, 385  
Euston Road, London NW1 3AU

Konsultacja medyczna:  
lek. med. Zdzisław Grzelak  
lek. med. Joanna Zdziarska

Opracowanie graficzne i ilustracje  
Elżbieta Waga

Publikacja Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

ISBN 978-83-911231-3-3  
Wydanie drugie  
Warszawa 2014



## Wprowadzenie

Poradnik ten przeznaczony jest dla:

- nauczycieli
- wychowawców
- kuratorium
- innych organizacji, które zajmują się opieką nad dziećmi chorymi na hemofilię i chorobę von Willebranda

Zadaniem poradnika jest rozwianie niepokoju osób zaangażowanych w proces edukacji dziecka chorego na **hemofilię**. Omówiono również zagadnienia związane z inną skazą krwotoczną, określaną jako **choroba von Willebranda**.

Hemofilia i choroba von Willebranda oraz powiązane z nimi zagadnienia są opisane w przystępny sposób. Poradnik zawiera szereg zaleceń, które należy stosować wobec dzieci w wieku szkolnym, chorych na skazy krwotoczne.

Pierwotnie poradnik był przeznaczony dla nauczycieli dzieci w wieku szkolnym, ale materiały mogą posłużyć również osobom zaangażowanym w opiekę nad młodszymi dziećmi chorymi na skazy krwotoczne.



## Czym są hemofilia i choroba von Willebranda?

To, co jest wspólne dla obu chorób, a co łatwo zauważyć, to skłonność do siniaczenia. Siniaki mogą pojawiać się bez zauważalnej przyczyny. Nawet niewielki uraz może powodować ich powstanie. Zanim pojawi się diagnoza choroby von Willebranda czy hemofilii, rodzice dzieci dotkniętych takim schorzeniem mogą być oskarżani o bicie swoich dzieci. Może do tego dojść, zwłaszcza wtedy, gdy liczne siniaki zostaną mylnie rozpoznane jako przejaw niewłaściwej opieki. Należy mieć świadomość, że objawy pojawiające się w obu chorobach nie są takie same, ale bywają podobne.



**HEMOFILIA** jest dziedziczną chorobą, w której został zaburzony proces krzepnięcia. Jest ona związana z dziedziczeniem genów, ale równie często pojawia się u osób, w których rodzinach dotychczas nie występowała.

Hemofilię przenoszą kobiety, które mogą przekazywać chorobę synom. Kobiety, które są nosicielkami choroby, zazwyczaj nie mają objawów hemofilii. Gen warunkujący powstanie hemofilii znajduje się wyłącznie na chromosomie X (kobiety mają dwa chromosomy X, co oznaczamy jako XX, a mężczyźni dwa różne chromosomy: XY). Mężczyźni chorują na hemofilię, ponieważ mają jeden nieprawidłowy chromosom X i oprócz niego mniejszy chromosom Y, który nie kompensuje niewłaściwej informacji na chromosomie X. Kobiety nie mają zazwyczaj problemów związanych z krzepnięciem krwi, ponieważ ich drugi chromosom X ma prawidłowo funkcjonującą kopię genu, odpowiadającego za produkcję czynnika krzepnięcia. Czasem kobieta, która jest nosicielką hemofilii ma zbyt mało czynnika VIII lub IX i może mieć z tego powodu objawy łagodnej skazy krwotocznej.

Kobieta, która jest nosicielką choroby może począć ze zdrowym mężczyzną chłopca, który nie jest obciążony chorobą i jej nie przenosi; dziewczynkę, która nie jest nosicielką i nie przenosi choroby; dziewczynkę - nosicielkę choroby lub chorego chłopca. Dzieci ze związku chorego na hemofilię ze zdrową kobietą, w linii męskiej nie dziedziczą choroby i nie chorują na hemofilię. Nosicielkami hemofilii są dziewczynki.

Czynniki krzepnięcia oddziałują na siebie w ściśle określonej kolejności. W przypadku niedoboru jednego z czynników, proces krzepnięcia jest spowolniony, ale ostatecznie kończy się uformowaniem skrzepu. Krzepnięcie krwi związane jest z oddziaływaniem kilkunastu czynników krzepnięcia.

Czas powstania skrzepu jest wydłużony w przypadku braku lub nieprawidłowej budowy jednego z tych czynników.

Skazy krwotoczne mogą być wywołane inną chorobą, ale na ogół mają podłoże natury genetycznej. Hemofilia, choroba von Willebranda i wiele innych skaz krwotocznych jest spowodowanych wadą genetyczną. Oznacza to, że dzieci rodzą się z tą chorobą. Ma ona charakter trwały i towarzyszy im przez całe życie. Organizm na wiele różnych sposobów, powstrzymuje proces krwawienia. Niedobór czynnika krzepnięcia związanego z hemofilią wpływa na cały proces krzepnięcia. Krew u chorego na hemofilię, w pierwszej fazie tego procesu, krzepnie normalnie. Występują jednak kłopoty z utrzymaniem skrzepu.

Istnieją dwie odmiany hemofilii. Najbardziej znaną jest **hemofilia A**, inaczej hemofilia klasyczna. Chłopcom chorym na hemofilię A brakuje czynnika krzepnięcia VIII.

Drugi rodzaj hemofilii to **hemofilia B** lub choroba Christmas'a (od nazwiska pierwszego chorego, u którego wykryto chorobę). Chłopcy chorzy na hemofilię B mają niedobór czynnika IX.

Czynniki krzepnięcia oznaczają się numerami rzymskimi.

W Wielkiej Brytanii około 5,5 tysiąca chłopców jest dotkniętych hemofilią A, a ponad tysiąc - hemofilią B. Chłopcy mogą mieć łagodną, umiarkowaną lub ciężką postać hemofilii. Postać hemofilii związana jest ze stopniem niedoboru czynnika krzepnięcia. Kiedy jest go mniej niż 1% mówimy o postaci ciężkiej. Pomiędzy 1% a 5% - to postać umiarkowana, natomiast pomiędzy 5% a 25% - postać łagodna. Poziom czynnika u zdrowego człowieka wynosi od 50% do 200%, przeciętnie około 100%.

U chorych z postacią ciężką, często bez zauważalnych powodów, mogą występować krwawienia do stawów, mięśni oraz innych tkanek (tzw. wylewy). Trudno czasem określić ich przyczynę. U tych, którzy mają umiarkowaną

postać choroby, krwawienie spowodowane jest na ogół urazem, takim jak kopnięcie lub głębokie skaleczenie. Chorzy, u których występuje tzw. lekka postać są narażeni na poważniejsze krwawienia, np. podczas operacji chirurgicznych. Wiele takich przypadków jest wykrywanych, na przykład po usunięciu zęba.

Brytyjska królowa Wiktorii oraz jej dwie córki były nosicielkami hemofilii. Choroba za ich pośrednictwem trafiła do dwóch linii królewskich: hiszpańskiej i rosyjskiej, ale syn królowej Wiktorii, król Edward VII, nie był obciążony hemofilią i choroba nie została przekazana w linii jego potomków.



**CHOROBA VON WILLEBRANDA** po raz pierwszy została opisana przez fińskiego lekarza w 1926 roku. Nazwał ją pseudo-hemofilią. Później jej nazwa została zmieniona i od nazwiska doktora Willebranda określana jest chorobą von Willebranda. Według danych statystycznych w Anglii na chorobę von Willebranda choruje około 3,5 tysiąca osób. Uważa się, że jest znacznie więcej osób, które cierpią na tę chorobę. W większości przypadków choroba ma łagodny przebieg.



W chorobie von Willebranda nieprawidłowy gen nie jest związany z chromosomem X (dlatego dziedziczenia tej choroby nie można określać według takich samych zasad, jak w przypadku hemofilii). Choroba dotyka losowo spokrewnione ze sobą osoby z tej samej rodziny, zarówno mężczyźni, jak i kobiety. Jej postać i przebieg są bardzo zróżnicowane.

Znamy dwie prawidłowości związane z dziedziczeniem choroby von Willebranda.

W pierwszym przypadku choroba przekazywana jest bezpośrednio przez ojca lub matkę, córce lub synowi (autosomalny, dominujący model dziedziczenia). Dziedziczenie tej cechy nie podlega jednak prostej prawidłowości. Trudno określić, które z osób spokrewnionych mogą być narażone na chorobę i w jakim stopniu. Na ogół choroba von Willebranda w tych przypadkach ma przebieg łagodny lub umiarkowany.

W drugim przypadku, który jest raczej rzadki, oboje z rodziców (u których występują łagodne objawy skazy krwotocznej lub też nie mają ich wcale) są nosicielami nieprawidłowego genu. Dziecko dziedziczy wówczas dwie kopie nieprawidłowego genu od obojga rodziców (autosomalny, recesywny model dziedziczenia). Taki przypadek jest na ogół klasyfikowany jako ciężki.

Podobnie jak w hemofilii, proces krzepnięcia jest zaburzony. Spowodowane jest to niedoborem czynnika krzepnięcia lub jego niewłaściwym funkcjonowaniem. Czynnikiem ten określa się mianem czynnika von Willebranda (jest to inne białko niż czynnik VIII czy IX) i proces krzepnięcia przebiega w tym schorzeniu inaczej niż w hemofilii.

W hemofilii, skrzep powstaje, lecz organizm nie potrafi go utrzymać. W chorobie von Willebranda zaburzona jest pierwsza faza powstawania skrzepu. Przyczyną tego zaburzenia jest zarówno nieprawidłowa budowa czynnika von Willebranda, jak i jego niedobór. Właściwie działający czynnik, po urazie spełnia rolę kleju łączącego uszkodzone tkanki.

Czas krwawienia w chorobie von Willebranda jest wydłużony.

W znaczącej większości przypadków lekkiej i umiarkowanej postaci choroby von Willebranda, pomimo wydłużonych czasów krwawienia, chorzy mogą przeżyć większość życia bez jakichkolwiek objawów. Dzieje się tak do momentu, kiedy pojawi się krwawienie po operacji lub ekstrakcji zębów.

W rzadkich przypadkach ciężkiej postaci choroby von Willebranda obserwujemy wydłużony czas pierwszej fazy powstawania skrzepu i tendencję do wylewów dostawowych oraz domięśniowych, podobnie jak w hemofilii. Dzieje się tak, ponieważ czynnik von Willebranda jest związany z czynnikiem VIII. Niedobór czynnika von Willebranda może spowodować objawy niedoboru czynnika VIII.

## NALEŻY ZAPAMIĘTAĆ

- Dzieci chore na opisywane choroby w wyniku skaleczenia nie wykrwawiają się na śmierć.
- Ani choroba von Willebranda, ani hemofilia nie są zakaźne.





## Przebieg krwawień

Poziom czynnika krzepnięcia odgrywa decydującą rolę w przebiegu choroby. U dziecka z ciężką postacią hemofilii, przebieg choroby będzie zawsze ciężki.

Należy podkreślić, że na przebieg tej samej postaci choroby mają wpływ również inne czynniki. Tendencja do łatwego powstawania siniaków może się zmieniać z czasem, pomimo tej samej postaci choroby. Większość chorych ma świadomość występowania lepszych i gorszych okresów w przebiegu choroby. Nie wiemy, dlaczego tak się dzieje, ale w niektórych przypadkach ma to związek ze stresem. Główną rolę odgrywa poziom czynnika VIII i IX, lecz proces rozpuszczania skrzepu (zwany fibrynolizą) wydaje się pełnić równie ważną funkcję.

Występowanie krwawień zależy od wielu czynników, w tym przede wszystkim od ogólnej sprawności fizycznej oraz biernego lub aktywnego trybu życia. Jest inne, kiedy chłopak bawi się kopaniem puszek na ulicy, inne, kiedy godzinami ogląda telewizję itp.

Częstość krwawień u dzieci jest bardzo zróżnicowana.

Zwyczajne skaleczenie lub zadrapanie ma niezauważalny przebieg w większości przypadków hemofilii. Dzieci chore na skazy nie krwawią szybciej niż inne. W niektórych przypadkach choroby von Willebranda małe zranienia mogą mieć gwałtowny przebieg, ale krwawienia zatrzymują się po zastosowaniu ucisku. Poważne skaleczenia, wymagające również u zdrowej osoby szycia chirurgicznego, mogą silnie krwawić, a ich gojenie trwa długo. W takich przypadkach, zarówno u zdrowych, jak i chorych na skazy krwotoczne

dzieci, konieczne jest leczenie szpitalne.

Głównym problemem związanym z hemofilią są krwawienia wewnętrzne, zwłaszcza do stawów, takich jak kolanowe, łokciowe i skokowe. Każdy z nas w trakcie swojego życia doznaje mikrourazów stawów i mięśni i jest to część naszej codziennej aktywności. U większości osób w sposób niezauważalny organizm regeneruje to, co uległo uszkodzeniu. U dziecka chorego na hemofilię nawet małe uszkodzenie naczyń krwionośnych, spowodowane zwyczajnym skręceniem nogi, może spowodować krwawienie do mięśnia lub stawu. W wyniku urazu pojawia się obrzęk i ból w chorym miejscu. Chodzenie może być utrudnione lub po prostu niemożliwe. Powrót do zdrowia i wchłanianie krwi wypełniającej staw może potrwać kilka lub kilkanaście dni. Powtarzające się krwawienia mogą spowodować zmiany stawowe, określane jako artropatia hemofilowa.

Wielu dorosłych chorych na hemofilię wymaga wymiany stawów w wyniku powtarzających się często, zwłaszcza w okresie dzieciństwa, wylewów dostawowych. Dotyczy to zwłaszcza osób, których dzieciństwo przypadło ponad 20-30 lat temu, kiedy nowoczesne metody leczenia nie były dostępne. Wylewy dostawowe mają tendencję do nawrotów. Dochodzi do nich najczęściej u chorych, którzy mają niski poziom czynnika VIII i IX.

Chorzy powinni unikać urazów głowy. Poważne urazy głowy, które nie są leczone we właściwy sposób, mogą być niebezpieczne. Uraz głowy u chłopca chorego na hemofilię powinien być bezwzględnie poddany specjalistycznemu leczeniu.

Choroba von Willebranda jest na ogół łagodniejsza niż hemofilia, a wylewy do stawów są w jej przebiegu rzadkością. Chłopcy i dziewczęta nią dotknięci, najczęściej krwawią z nosa lub małych skaleczeń. Łatwo pojawiają się u nich siniaki. Dziewczęta mają obfite miesiączki. Krwawienie takie może być zmniejszone dzięki przyjmowaniu w tym czasie odpowiednich leków.



## Leczenie

Hemofilia i choroba von Willebranda mogą być skutecznie leczone. W większości przypadków leczenie jest proste i nieskomplikowane. Polega ono na podaniu koncentratów czynników krzepnięcia VIII lub IX lub czynnika von Willebranda. Leczenie jest stosowane zwłaszcza u dzieci, które mają niski poziom czynnika krzepnięcia. U dzieci o lekkim lub umiarkowanym przebiegu hemofilii lub choroby von Willebranda możliwe jest podniesienie poziomu czynnika krzepnięcia przez podanie leku DDAVP (desmopresyny). Lek ten pozwala uwolnić do krwiobiegu większe ilości czynnika VIII. DDAVP nie jest skuteczna w leczeniu chorych na ciężką postać hemofilii A oraz na hemofilię B. Czasami zdarza się, że stosowana w chorobie von Willebranda powoduje pogorszenie.

Koncentraty czynników krzepnięcia mają dwojaki pochodzenie. Jednym ze źródeł jest inżynieria genetyczna, a drugim dawcy krwi. W drugim przypadku krew jest badana na obecność wirusów takich jak HCV i HIV. W celu zapewnienia wysokiego stopnia bezpieczeństwa preparatów krew jest poddawana dodatkowym procedurom inaktywacji wirusów poprzez pasteryzację i proces chemiczny. Od chwili wprowadzenia tych metod, ponad 20 lat temu, preparaty stosowane w leczeniu chorych są bezpieczne i nie niosą zagrożenia zakażeniem, np. wirusem HIV.

Czynnik krzepnięcia wygląda jak biały proszek na dnie niewielkich buteleczek. W celu wykorzystania tak przetworzonego czynnika krzepnięcia, do buteleczki wprowadza się wodę do zastrzyków. Po rozpuszczeniu lek jest podawany dożylnie. Koncentrat trafia do krwioobiegu i za jego pośrednictwem dociera do miejsc krwawienia. Tam rozpoczyna prawidłowy proces krzepnięcia. Krwawienie jest powstrzymywane. Jeśli krew wypełniła tkankę bądź staw, wówczas rozpoczyna się proces wchłaniania. Wczesne podanie czynnika krzepnięcia, ogranicza ilość krwi wydostającej się poza krwioobieg. Zapobiega to powstawaniu zwyrodnień stawowych, zagrażających chorym na hemofilię. Produkowanie rekombinowanych czynników krzepnięcia, których źródłem nie jest krew, lecz proces wykorzystujący techniki genetyczne i hodowle tkankowe, stało się możliwe ponad 20 lat temu. Ograniczeniem w stosowaniu czynników rekombinowanych jest ich wysoka cena.

Leczenie chorych na hemofilię zazwyczaj prowadzone jest w specjalistycznych ośrodkach, pod nadzorem doświadczonych lekarzy, fizyoterapeutów, pracowników socjalnych oraz innych ekspertów. Chorym zapewnia się wszechstronną opiekę i zapobiega następstwom choroby.

Rodzice większości dzieci, które wymagają częstego leczenia, w porozumieniu z lekarzem, zachęcają dzieci do nauki wykonywania zastrzyków w domu. Oczywiście dzieje się tak w chwili, kiedy dziecko staje się wystarczająco dojrzałe. Wielu rodziców wykonuje dzieciom zastrzyki w domu. Później wiele dzieci uczy się samodzielnego podawania sobie koncentratów czynników krzepnięcia. Niektórzy starsi chłopcy są w stanie podawać sobie koncentraty samodzielnie w szkole. To czy mogą to robić, zależy od rodziców i lekarza z ośrodka leczenia chorych na hemofilię oraz od faktu czy w szkole jest pielęgniarka lub pokój pielęgniarki, jak również oczywiście od pomocy nauczycieli i grona pedagogicznego.

Należy podkreślić, że takie leczenie jest bardzo pomocne.

Rozróżniamy dwa typy leczenia: leczenie "na żądanie", w którym lek jest podawany w odpowiedzi na krwawienie oraz tzw. "profilaktykę".

Obecnie dzieci chore na ciężką postać hemofilii są objęte leczeniem profilaktycznym, tzn. stosowaniem leczenia zapobiegawczego w stałych odstępach czasowych, np. trzy razy w ciągu tygodnia w przypadku hemofilii A.

Leczenie prowadzone przez cały okres dorastania chroni stawy przed zwyrodnieniami, które mogą doskwierać chorym przez całe życie. Z uwagi na trudności związane z wielokrotnym podawaniem czynnika, dzieciom wszywa się niekiedy pod skórę sztuczne naczynie (komorę, potocznie zwaną portem), które jest połączone z krwioobiegiem i pozwala na niekłopotliwe wykonywanie zastrzyków.

U niektórych dzieci leczenie jest nieskuteczne ze względu na powstałe w ich organizmach przeciwciała. Przeciwciała, zwane inaczej inhibitorami, dezaktywują podany czynnik krzepnięcia. Są one skierowane przeciw czynnikowi VIII lub IX. Czasem utrzymują się w organizmie przez kilka tygodni, a w niektórych przypadkach, przez wiele lat. Mogą spowodować, że leczenie będzie bardzo trudne. W takich przypadkach trzeba prowadzić je zupełnie inaczej.



## Dzieci w szkole

Każde dziecko ma swoje potrzeby. Dzieci chore na skazy krwotoczne mają podobne potrzeby jak ich rówieśnicy, jednak czasem wymagają więcej uwagi. Należy zachęcać je, aby rozwijały swoje możliwości oraz umacniały wiarę w siebie. Każda szkoła powinna zadbać o zaspokojenie potrzeb dzieci specjalnej troski. Dzieci chore na hemofilię nie potrzebują ani mniej, ani więcej uwagi niż dzieci chore na bardziej powszechne choroby, takie jak na przykład astma. Jest rzeczą korzystną, jeśli dziecko przed rozpoczęciem

nauki szkolnej, uczęszcza do przedszkola. Przygotowanie do nauki szkolnej, może wówczas przebiegać stopniowo. Dziecku i jego opiekunom łatwo jest zrozumieć swoje wzajemne potrzeby i oczekiwania. Dzieci, które chodziły do przedszkola, łatwiej akceptują fakt, że ktoś inny niż rodzice może udzielać im pomocy. Dla nauczyciela, nie bez znaczenia jest fakt, że dziecko posiada już doświadczenie, nabyte podczas opieki przedszkolnej. Dzieci w przedszkolu uczą się żyć ze swoimi dolegliwościami. Wchodząc w wiek szkolny posiadają już wiedzę na temat swoich problemów zdrowotnych. Zazwyczaj dobrze wiedzą, kiedy wymagają pomocy medycznej (trzeba podkreślić, że nie zawsze te młodsze są chętne, aby się do tego przyznać!). W takich przypadkach ważne jest, by ufać własnym diagnozom dziecka.

Dzieci chorych na skazy krwotoczne nie należy traktować inaczej niż ich rówieśników. Warto zachęcać je do aktywności fizycznej, jednak do 11-12. roku życia powinna ona być kontrolowana przez rodziców i lekarzy.





Sporty, które mogą powodować urazy głowy, takie jak rugby, boks, judo czy karate zdecydowanie nie są zalecane. Gra w hokeja na lodzie to również sport, którego nie można polecać. Gra w piłkę jest bardzo popularna wśród małych chłopców. Trudno wymagać, aby mały chłopiec nie odbijał piłki. Szkodliwość takiej zabawy jest często znikoma. Nie jest jednak zalecane zachęcanie dzieci z ciężką postacią hemofilii do gry w piłkę nożną. Szczególnie polecane jest pływanie oraz gimnastyka, które pomagają rozwijać mięśnie. Silne mięśnie stabilizują pracę stawów. Pływanie wpływa również na utrzymanie właściwej wagi. Jeśli istnieją jakiegokolwiek wątpliwości, co do tego, czy dziecko powinno uczestniczyć w określonym rodzaju sportu, należy zapytać o to rodziców lub zasięgnąć opinii lekarza. Chłopcy i dziewczęta chorzy na skazę krwotoczną, mogą uczestniczyć w zajęciach szkolnych, tak jak ich rówieśnicy. Czasami może zdarzać się, że nie będą obecni na zajęciach z powodu np. kontrolnej wizyty lekarskiej, lecz bywa, że nie zdarza się to częściej niż u pozostałych dzieci.

Jeśli dzieci uznają to za stosowne, mogą wyjaśnić koleżankom i kolegom, na czym polega ich choroba. Nie ma potrzeby informowania pozostałych dzieci, że ich koleżanka czy kolega jest obciążony skazą krwotoczną.



## Specjalne potrzeby i zalecenia

W niektórych, rzadkich przypadkach, dziecko chore na ciężką postać skazy krwotocznej, może wymagać specjalnego traktowania. Nie ma specjalnych zaleceń wobec hemofilii i choroby von Willebranda, choć powikłania tych chorób mają wpływ na życie chorych.

W pewnych okolicznościach, dzieci chore na hemofilię, mogą przez pewien czas korzystać ze wsparcia ortopedycznego. W przypadku choroby von Willebranda, zwykle

nie ma takiej konieczności.

Czasem dzieci nie reagują na kurację czynnikiem tak, jak oczekujemy, lub też ich staw jest bardzo podatny na krwawienia: jest „piętą achillesową”, która wymaga intensywnego leczenia. W takich wypadkach dziecko może chodzić o kulach albo wykorzystywać inną pomoc ortopedyczną. Chodzenie po schodach lub pokonywanie długich korytarzy, może być wówczas bardzo kłopotliwe. W dzisiejszych czasach leczenie profilaktyczne ogranicza ilość takich przypadków. Należy pamiętać, że dziecko ze skazą krwotoczną może częściej opuszczać zajęcia szkolne niż jego koleżanki i koledzy.

W tym miejscu autor polskiego tłumaczenia pomija regulacje prawne związane z opieką nad chorymi dziećmi w Anglii i wyraża podziękowanie nauczycielom jednej z warszawskich szkół podstawowych oraz nauczycielom z liceum im. Stefana Batorego w Warszawie za wszelką pomoc, jakiej udzielili mu w młodości i dzieciństwie.

## Jak rozpoznać krwawienie dostawowe lub domięśniowe?



Jeśli dziecko krwawi do stawu lub mięśnia (mamy do czynienia z tzw. wylewem dostawowym lub domięśniowym), wówczas najprawdopodobniej będzie tego świadome i poinformuje o tym nauczyciela. Młodsze dzieci, czasami nie informują o krwawieniu, obawiając się zastrzyku albo po prostu nie chcąc zakłócać zajęć. Czasem nie mają świadomości krwawienia. Dotyczy to zwłaszcza dzieci w wieku poniżej pięciu lat.

## Najczęstsze objawy wylewów dostawowych to:

- Dziecko utrzymuje kończynę (kolano, łokieć, staw skokowy) w nienormalnej pozycji. Są to najczęstsze miejsca, w których dochodzi do krwawień.
- Dziecko skarży się na ból wewnątrz stawu podczas wykonywania ruchów.
- Dziecko może unikać używania określonej części ciała lub wykorzystywać inną niż zwykle.
- Pojawia się obrzęk stawu.
- Miejsce krwawienia może być cieplejsze podczas dotykania.
- Dziecko może niechętnie uczestniczyć w codziennej aktywności, np. unikać chodzenia.

## Najwcześniejszymi symptomami rozpoczynającego się wylewu dostawowego może być mrowienie i ucisk.

Starsi chorzy wcześniej i z łatwością rozpoznają te pierwsze objawy nadchodzącego wylewu, podczas gdy dzieci czasem mają z tym kłopoty.

## Co robić w przypadku krwawienia?

Nie ma powodów do paniki. Im wcześniej krwawienie zacznie być leczone, tym mniejsze będą szkody. Rodzice powinni zostawić informację, kogo zawiadomić w wypadku krwawienia. Na ogół to ich właśnie trzeba informować i to oni rozpoczną właściwe leczenie lub udadzą się do ośrodka leczenia chorych na hemofilię, aby uzyskać pomoc. Obecnie wielu rodziców korzysta z telefonów komórkowych. Jeśli pojawią się kłopoty z uzyskaniem kontaktu z rodzicami, należy skontaktować się telefonicznie

z odpowiednim personelem medycznym. Zazwyczaj są to lekarze z lokalnego ośrodka leczenia chorych na hemofilię. Może okazać się konieczne przetransportowanie dziecka do lekarza lub wezwanie transportu medycznego. Dziecko nie powinno na własną rękę wracać do domu lub jechać do lekarza.

Większość lekarzy opiekujących się dziećmi chorymi na hemofilię przyjmie w otwarty sposób telefon od ich nauczyciela. Lekarze z ośrodków opieki dla chorych na hemofilię nigdy nie mają pretensji, jeśli nauczyciel telefonuje i w bezpośredni sposób zwraca się do nich z problemem.

## Kiedy dziecko się skaleczy

Drobne skaleczenia nie krwawią bardziej niż u innych dzieci. Ściśle założony opatrunek powinien zakończyć incydent. Gdy krwawienie jest bardziej obfite, przyciśnięcie opatrunku przez 2-4 minuty kończy najczęściej kłopot.

Należy przestrzegać wszystkich zaleceń dotyczących postępowania w przypadku skaleczeń u każdego dziecka. Głębokie skaleczenia wymagają leczenia czynnikiem krzepnięcia. Nie dzieje się tak z powodu obfitości krwawienia czy nieodwracalności zranienia, lecz jest to raczej spowodowane wydłużeniem procesu gojenia. Nawet głębokie skaleczenia mogą szybko przestać krwawić, ale krwawienie może powrócić po kilku godzinach lub dniach. Opatrunki powinny być zakładane podobnie jak u innych dzieci. Jeśli krwawienie nie zakończy się w ciągu 10-15 minut, należy wezwać rodziców lub opiekunów. Głębokie rany, które wymagają zakładania szwów, należy zawsze leczyć w szpitalu, bez względu na to, czy dziecko jest chore na szkodliwą krwotoczną, czy też nie.





## Pomoc w razie wypadku

Fakt, iż dziecko obarczone jest skazą krwotoczną, nie oznacza wcale, że jego kontakt z pogotowiem jest częstszy niż w przypadku innych dzieci. Podobnie, jak w ich przypadku, zachodzą jednak niekiedy, pewne wskazania do skorzystania z pomocy doraźnej.

### Sytuacje, które wymagają wezwania pogotowia to:

- Poważne urazy, takie jak złamanie kości czy głęboka rana;
- Urazy głowy - poważne uderzenie może spowodować krwawienie wewnętrzne, czego przejawem może być ból głowy, mdłości, bądź zawroty głowy;
- Gwałtowny, ostry ból, np. w podbrzuszu, albo ostry ból głowy.
- Pojawienie się krwi na ustach, spowodowane krwawieniem wewnętrznym.

Zawsze, w wypadku tak poważnych problemów, należy nawiązać jak najszybszy kontakt z rodzicami lub opiekunami. W sytuacji zagrażającej życiu dziecko może być przewiezione karetką do najbliższego szpitala. Jeśli sytuacja tego wymaga, zawsze należy korzystać ze specjalistycznych ośrodków pomocy dla chorych na hemofilię i chorobę von Willebranda.

Właściwy ośrodek leczenia chorych na hemofilię i skazy krwotoczne jest na ogół wymieniony w książeczce chorego na hemofilię. Zaleca się bezpośredni kontakt telefoniczny z ośrodkiem leczenia chorych na hemofilię, gdzie lekarz specjalista udzieli wskazówek, jak pomóc dziecku i kogo


weszać. Informacje przekazane przez specjalistę hematologa mogą decydować o życiu dziecka.



## Wycieczki szkolne

Dziecko nie powinno opuszczać wyjazdów na wycieczki z rówieśnikami tylko dlatego, że ma skazę krwotoczną. Dzieci z ciężką postacią skazy mogą przed wyjazdem otrzymać profilaktycznie czynnik krzepnięcia. Przedyskutuj szczegóły z rodzicami jeśli uznasz, że wyjazd może być niewskazany. Dzieci, które potrafią podawać sobie czynnik krzepnięcia, mogą wyruszyć na dłuższe wycieczki krajowe lub nawet zagranicę.

Specjalny list przygotowany przez ośrodek leczenia dla chorych na hemofilię może być pomocny w zorganizowaniu wyjazdu. W liście pojawiają się zazwyczaj informacje, że dziecko zabiera ze sobą igły lekarskie, strzykawki, koncentrat czynnika krzepnięcia, bo tego wymaga jego leczenie. Informacja, gdzie chory na hemofilię może szukać pomocy na całym świecie, jest dostępna za pośrednictwem Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, które również przygotowuje list opisujący szczegóły medyczne związane z leczeniem poza granicami kraju. Przed wyjazdem wskazana jest konsultacja szkoły z ośrodkiem opieki nad chorymi na hemofilię. Jest wiele takich ośrodków w Europie i w Stanach Zjednoczonych Ameryki Północnej. Nie należy wyruszać na małe wysepki, czy tereny położone daleko



od dużych centrów medycznych. Oczywiście należy zapewnić ubezpieczenie na czas wycieczki zagranicznej.

## Szkolny dentysta i szkolna pielęgniarka

Poinformuj lekarza dentystę lub pielęgniarkę szkolną o skazy krwotocznej dziecka. Leczenie i dbałość o higienę ustną powinny być przeprowadzone po zasięgnięciu opinii ośrodka leczenia chorych na skazy krwotoczne.

**Dzieciom chorym na skazy krwotoczne nie wolno podawać leków zawierających kwas acetylosalicylowy (np. aspiryny).**

Aspiryna wpływa negatywnie na proces krzepnięcia krwi. Dla większości z nas ma to efekt marginalny, ale w przypadku skaz krwotocznych, aspiryna może prowokować krwawienie lub utrudniać powstrzymanie krwawienia. Paracetamol jest lekiem, który nie wywołuje takich reakcji i powinien być stosowany w przypadku bólu głowy, gorączki itp.



## Szczepienia i zastrzyki domięśniowe

Po zastrzykach domięśniowych u dzieci mogą pojawić się wylewy oraz siniaki. Dzieci powinny być poddane planowym szczepieniom, ale należy je zrobić po zasięgnięciu opinii lekarza specjalisty.



## Spis treści:

Wprowadzenie .....	3
Czym są hemofilia i choroba von Willebranda? .....	4
Hemofilia .....	5
Choroba von Willebranda .....	7
Przebieg krwawień .....	10
Leczenie .....	12
Dzieci w szkole .....	14
Specjalne potrzeby i zalecenia .....	16
Jak rozpoznać krwawienie dostawowe lub domięśniowe? .....	17
Co robić w przypadku krwawienia? .....	18
Kiedy dziecko się skaleczy .....	19
Pomoc w razie wypadku .....	20
Wycieczki szkolne .....	21
Szkolny dentysta i szkolna pielęgniarka .....	22
Szczepienia i zastrzyki domięśniowe .....	22
Spis treści .....	23



## **Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię ul. I. Gandhi 14, 02-776 Warszawa**

### **KOŁA TERENOWE:**

GDAŃSK	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

**Jeśli chcesz brać udział w wymianie poglądów  
i we wzajemnym wsparciu chorych na hemofilię  
za pośrednictwem internetowej grupy dyskusyjnej,  
zajrzyj na stronę:**

**<http://www.hemofilia.org.pl>**

**Znajdziesz tam informację, jak zostać jednym  
z jej uczestników.**



**From:** "Tom Bradley" <[tom@haemophilia.org.uk](mailto:tom@haemophilia.org.uk)>  
**To:** "Bogdan Gajewski" <[bogdan\\_gajewski@op.pl](mailto:bogdan_gajewski@op.pl)>  
**Sent:** Tuesday, May 27, 2003 11:28 AM  
**Subject:** RE: Haemophilia and School

Dear Bogdan,

You may copy any or all of our Introduction to Haemophilia into Polish as long as you show the Haemophilia Society as the source for your translation.

Yours Sincerely

Tom Bradley

communications officer