



profilaktyką
uratujemy
ich przyszłość

Nie jestem inny...
mam tylko hemofilię

Poradnik dla nauczycieli i personelu szkolnego

Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię
Członek Światowej Federacji ds. Hemofilii



Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię
Członek Światowej Federacji ds. Hemofilii

Partner programu:

Bayer Schering Pharma



Nie jestem inny... mam tylko hemofilię



profilaktykę
uratujemy
ich przyszłość

Dane kontaktowe dotyczące dziecka

Imię i nazwisko dziecka:	
Data urodzenia:	
Typ skazy hemofilowej:	Poziom czynnika krzepnięcia:

Rodzice / opiekunowie:	Telefon:

Lekarz prowadzący:	Telefon:
Adres ośrodka:	

Adres najbliższego ośrodka hematologicznego:	Telefon:

Adresy ośrodków specjalistycznych:	Telefon:
Instytut Hematologii i Transfuzjologii ul. Indiry Gandhi 14, 02-776 Warszawa	(0 22) 349 61 00
Klinika Hematologii i Onkologii Dziecięcej ul. Marszałkowska 24, 00-576 Warszawa	(0 22) 522 73 33
Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię ul. Indiry Gandhi 14, 02-776 Warszawa	Bogdan Gajewski 605 180 127

Profilaktyką uratujmy ich przyszłość

NIE JESTEM INNY... MAM TYLKO HEMOFILIĘ

Poradnik dla nauczycieli i personelu szkolnego

Autorzy:

Bogdan Gajewski

Dr n. med. Jerzy Windyga

Dr hab. med. Anna Klukowska

Małgorzata Dorosz

Justyna Świąćicka

Mgr Karol Scipio del Campo

Lek. med. Joanna Zdziarska

1. Wprowadzenie

Niniejszy poradnik jest elementem programu szkolnego pod nazwą NIE JESTEM INNY... MAM TYLKO HEMOFILIĘ, opracowanego z inicjatywy Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Poradnik ma na celu przygotowanie szkół i placówek wychowawczych na przyjęcie i pracę z dziećmi chorych na hemofilię.

Poradnik przeznaczony jest zarówno dla nauczycieli, wychowawców i personelu szkolnego, jak i organizacji, które poza opieką nad dziećmi chorymi na hemofilię, zajmują się również pokrewnymi skazami krwotocznymi, w tym chorobą von Willebranda.

Zadaniem poradnika, opracowanego przez grupę specjalistów z dziedziny medycyny, psychologii i wychowania fizycznego jest przekazanie rzetelnej wiedzy na temat hemofilii oraz pokrewnych skaz krwotocznych i dostarczenie praktycznych narzędzi do pracy z dziećmi. Dzięki szerokiemu ujęciu tematu, poradnik może być cennym źródłem informacji dla wszystkich innych osób zaangażowanych w opiekę i proces edukacji dziecka chorego na skazę krwotoczną.

2. Słowo wstępu

Szanowni Państwo!

Nazywam się Bogdan Gajewski. Jestem prezesem Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię (PSCH), które reprezentuje chorych na hemofilię w naszym kraju. Nasze stowarzyszenie prowadzi działania o charakterze edukacyjnym pod hasłem „Profilaktyką uratujemy ich przyszłość”. Jednym z jego elementów jest prezentowany w niniejszym poradniku program **NIE JESTEM INNY... MAM TYLKO HEMOFILIĘ**, poświęcony pracy z dziećmi chorymi na hemofilię.

Zrozumieć hemofilię

Hemofilia jest chorobą, wokół której panuje wiele błędnych przekonań i mitów. Na przykład, że w wyniku skaleczenia chory na hemofilię wykrwawi się na śmierć. Istnieje również zupełnie błędny pogląd, że najmniejszy uraz może być groźny dla pacjenta.

Rzeczywistość jest zupełnie inna. Hemofilia jest spowodowana **brakiem lub niedoborem jednego z elementów składowych krwi, odpowiedzialnego za jej krzepnięcie**. Przy stosowaniu odpowiednich leków podawanych we właściwych dawkach można prowadzić praktycznie normalne życie. W wielu krajach Europy, w których chorzy mają lepszy

dostęp do czynników krzepnięcia krwi, mogą oni studiować, kształcić się w wymarzonych zawodach, prowadzić bardzo aktywne życie, w tym uprawiać sporty, co do tej pory jest niedostępne dla chorych w Polsce.

W naszym kraju sytuacja chorych powoli ulega poprawie, jednak wciąż jeszcze pozostaje wiele do nadrobienia. Mam tu na myśli zarówno dostęp do leków, jak i wiedzę społeczną o hemofilii, a także inne działania podejmowane z myślą o tej grupie chorych. Dlatego PSCH dąży do poprawy sytuacji chorych na hemofilię w Polsce, w tym przede wszystkim dzieci. Zależy nam na stworzeniu im odpowiednich warunków do życia, nauki i rozwoju, zarówno dzięki lepszemu dostępowi do leków, jak również – co bardzo ważne – dzięki zmianie sposobu postrzegania samej choroby.

Hemofilia i pokrewne skazy krwotoczne o zbliżonym pochodzeniu dotyczą stosunkowo wąskiej grupy chorych. Chodzi tu o około 4 tys. osób, z czego niewielką grupę stanowią dzieci. Źródłem choroby jest błąd genetyczny. Choć hemofilia jest chorobą dziedziczną, to jednak wspomniany **błąd genetyczny** może – wskutek mutacji – wystąpić samoistnie. Spory odsetek przypadków hemofilii ma właśnie taki charakter. Chciałbym podkreślić, **że hemofilia może pojawić się w każdej rodzinie**.

Może być problemem każdego z nas. Dlatego istotne jest lepsze poznanie tej choroby.

Ważnym elementem w poprawie sytuacji chorych na hemofilię jest profilaktyka i edukacja społeczna. Chcemy, aby osoby zdrowe rozumiały, czym jest hemofilia, głównie po to, by postrzegały nas i traktowały w sposób normalny – bez nieuzasadnionego strachu.

Jest to szczególnie ważne w przypadku dzieci, które powinny mieć odpowiednie warunki do rozwoju i nauki. Warunki, które umożliwią im pracę i realizację marzeń, które pozwolą im stać się aktywnymi uczestnikami życia społecznego. Dlatego Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię prowadzi szereg działań informacyjno-edukacyjnych pod hasłem „Profilaktyką uratujmy ich przyszłość”. Mają one na celu zmianę sposobu postrzegania hemofilii. Chcemy, by osoby, które nie zetknęły się z zagadnieniem tej choroby, nie traktowały jej jako strasznej tragedii, skazującej człowieka na wyłączenie z normalnego życia, ale jako **skazy, która wymaga jedynie odpowiedniego leczenia**.

To trochę tak, jak w przypadku osób z wadą wzroku – może ona przeszkadzać w życiu codziennym, czasem uniemożliwiać wykonywanie niektórych działań (takich jak prowadzenie samochodu, oglądanie telewizji czy czytanie

książek). Jednak dzięki okularom lub soczewkom kontaktowym jakość życia osoby z wadą wzroku ogromnie się poprawia. „Okularnicy” wiedzą, że muszą nieco bardziej uważać w niektórych sytuacjach, aby nie narażać się na niebezpieczeństwo, poza tym jednak mogą robić w zasadzie wszystko to, na co mają ochotę.

Program NIE JESTEM INNY... MAM TYLKO HEMOFILIĘ

Dla zmiany podejścia do hemofilii niezmiernie ważna jest **współpraca osób dorosłych** – rodziców dzieci chorych, nauczycieli oraz całego personelu szkolnego. Osób, które odgrywają w procesie wychowawczym młodego człowieka ogromną rolę, kształtując jego światopogląd i samoocenę, a także wpływając na jego wiarę w możliwość odnoszenia sukcesów.

Państwo wiecie to najlepiej – przedszkole lub szkoła jest drugim, po domu rodzinnym, miejscem, w którym dziecko spędza znaczącą część swojego życia. Chciałbym podkreślić znaczenie Państwa pomocy w procesie wychowania dziecka chorego na hemofilię. Macie możliwość na co dzień obserwować zachowania dziecka, które często są zupełnie inne niż w domu. Dzięki temu możecie Państwo dostrzegać wiele

problemów i sytuacji, których nie znają rodzice. Stajecie się zatem dla nich nieocenionym wsparciem i pomocą.

W tym celu przygotowaliśmy dla Państwa program **NIE JESTEM INNY... MAM TYLKO HEMOFILIĘ**, który ma za zadanie nie tylko **przybliżenie nauczycielom, wychowawcom oraz osobom pracującym z dziećmi z hemofilią istoty choroby, ale również wsparcie ich w pracy z chorymi dziećmi i ich rodzicami**. Chcemy, aby dzięki temu mogły się rozwijać w normalny sposób, podobnie jak ich zdrowi koledzy.

Program **NIE JESTEM INNY... MAM TYLKO HEMOFILIĘ** został stworzony we współpracy ze specjalistami z różnych dziedzin – medycyny, psychologii i wychowania fizycznego, aby zaprezentować możliwie szerokie ujęcie tematu i dostarczyć praktycznych narzędzi do pracy z dziećmi z hemofilią.

Bogdan Gajewski

Prezes Polskiego Stowarzyszenia
Chorych na Hemofilię

3. O hemofilii, metodach jej leczenia i sposobach postępowania z chorymi dziećmi

– dr n. med. Jerzy Windyga

Hemofilia dotyczy **małej grupy społeczeństwa** – częstość występowania hemofilii A w Polsce jest szacowana na około 1:14 300 mieszkańców, zaś hemofilii B – na około 1:87 000 mieszkańców. **Z tego względu choroba ta jest mało znana i nie do końca rozumiana.**

Brak wiedzy powoduje, że wokół hemofilii urosły mity i fałszywe przekonania. Na przykład takie, że jeżeli osoba chora skaleczy się – to wykrwawi się i umrze lub też, że po każdym upadku lub urazie musi wystąpić krwawienie. Niewiedza rodzi podświadomy strach przed nieznanym, co nieraz prowadzi do dyskryminacji czy nawet szykanowania dzieci chorych na hemofilię.

Dlatego tak ważne jest dokładne poznanie choroby, aby w optymalny sposób pomóc dzieciom w ich rozwoju.

Czym jest hemofilia i inne skazy krwotoczne?

Pierwsze wzmianki na temat dziedzicznej skazy krwotocznej, na którą **chorują wyłącznie mężczyźni**, pojawiają się w pismach żydowskich już około 100 r. n.e.

Według jednej z zasad żydowskich, chłopiec powinien zostać zwolniony z zabiegu obrzezania, jeżeli jego dwaj starsi bracia zmarli z powodu krwotoku w następstwie tego zabiegu. Zasadę tę zastosował słynny lekarz żydowski Mojżesz Majmonides (1135–1204) wobec synów z drugiego małżeństwa pewnej kobiety. Oznacza to, że Majmonides był świadom zarówno dziedzicznego charakteru skazy krwotocznej, jak i tego, że chorobę przekazuje matka. Także arabski lekarz Albukaziz (1013–1106) opisał rodzinę, której mężczyźni członkowie umierali z powodu krwotoku w następstwie niewielkiego urazu.

Jako jednostka chorobowa hemofilia została scharakteryzowana po raz pierwszy w 1803 r. przez filadelfijskiego lekarza Johna Conrada Otto w traktacie naukowym pt. *An account of an haemorrhagic disposition existing in certain families*. Natomiast pierwszym, który użył terminu „hemofilia”, był Hopff, lekarz z uniwersytetu w Zurychu. W 1828 roku opublikował on pracę pt. *Über die haemophilie oder die erbliche Anlage zu tödlichen Blutungen*. Badania prowadzone w latach 40. i 50. XX wieku pozwoliły wyodrębnić dwa rodzaje hemofilii, które określono mianem hemofilii A i hemofilii B.

Hemofilię nazywa się niekiedy chorobą królewską, gdyż skazą tą było dotkniętych kilku członków

europiejskich rodzin królewskich. Leopold, ósme dziecko królowej Wiktorii, urodzony w 1853 roku, chorował na ciężką hemofilię i zmarł w 31 roku życia z powodu pourazowego krwawienia śródczaszkowego. Dwie córki królowej Wiktorii, Alicja i Beatrycze, były nosicielkami hemofilii i przekazały chorobę m.in. królewskim rodzinom Hiszpanii i Rosji. Bodajże najśłynniejszym chorym na hemofilię był syn cara Rosji Mikołaja II, carewicz Aleksy, urodzony w 1902 roku.

Termin hemofilia A oznacza wrodzoną skazę krwotoczną, spowodowaną zmniejszeniem aktywności czynnika **krzepnięcia VIII** (cz. VIII) w osoczu. W zależności od stopnia niedoboru (cz. VIII) wyróżnia się hemofilię A ciężką (cz. VIII poniżej 1% normy), umiarkowaną (cz. VIII 1–5%) i łagodną (cz. VIII 6–49%). Hemofilia B jest wrodzoną skazą krwotoczną spowodowaną zmniejszeniem aktywności czynnika **krzepnięcia IX** (cz. IX) w osoczu. Podobnie jak w przypadku hemofilii A, wyróżnia się hemofilię ciężką (cz. IX poniżej 1% normy), umiarkowaną (cz. IX 1–5% normy) oraz łagodną (cz. IX 6–49% normy). O rozpoznaniu hemofilii decyduje oznaczenie aktywności odpowiedniego czynnika krzepnięcia w osoczu.

Tak jak wszystkie cechy zależne od genów sprzężonych z płcią,

hemofilia pojawia się głównie u mężczyzn, zaś kobieta przekazująca cechę jest jej nosicielką. U większości nosicielek aktywność czynnika VIII lub czynnika IX oscyluje wokół dolnej granicy normy. Niekiedy stwierdza się jej istotne obniżenie, prowadzące do wystąpienia objawów skazy krwotocznej. Może się tak stać na przykład w następstwie odziedziczenia genów hemofilii od obojga rodziców (ojciec chory na hemofilię, matka nosicielka). Obecnie, dzięki technikom analizy DNA skuteczniej wykrywa się nosicielstwo hemofilii A.

Hemofilia objawia się skłonnością do krwawień o różnym umiejscowieniu a obraz kliniczny hemofilii B nie różni się od hemofilii A. Dla ciężkiej postaci choroby typowe są krwawienia samoistne (np. wylewy dostawowe, domięśniowe), zaś w postaci umiarkowanej i łagodnej – krwawienia mają zwykle związek z urazami, zabiegami operacyjnymi lub ekstrakcją zębów.

Poród dziecka obciążonego ciężką hemofilią zwykle nie powoduje powikłań krwotocznych. Skaza krwotoczna ujawnia się bowiem zazwyczaj dopiero na przełomie 1 i 2 roku życia, na przykład przedłużonym krwawieniem po skaleczeniu języka lub wargi. Najbardziej typowym objawem ciężkiej hemofilii są samoistne krwawienia do stawów. Ich począ-

tek przypada na 3–4 rok życia. Najczęściej wylewami krwi objęte są stawy kolanowe, łokciowe i skokowo-goleniowe. W ciągu roku chory na ciężką hemofilię może doznać około 20–40 takich krwawień.

Do innych objawów ciężkiej hemofilii należą przedłużone, uporczywe krwawienia po zabiegach operacyjnych, ekstrakcjach zębów, krwawienia z przewodu pokarmowego (często związane ze stanem zapalnym błony śluzowej lub dwunastnicy) oraz krwawienia śródczaszkowe. Najczęstszą lokalizacją krwawień u pacjentów obarczonych ciężką hemofilią są stawy.

Ostre krwawienie rozwija się w ciągu kilku godzin. Na początku chory odczuwa pieczenie w stawie. W ciągu kilku godzin zwiększa się napięcie torebki stawowej i narasta ból. Skóra nad stawem staje się gorąca, a ruchomość stawu – ograniczona. Ból nasila się przy próbie wyprostowania stawu i zmniejsza przy jego lekkim zgięciu. Jeśli w ciągu miesiąca chory doznaje więcej niż 2–3 krwawienia do tego samego stawu, mówi się o krwawieniu przewlekłym. Stale obecna wówczas w przestrzeni stawowej krew przyczynia się do zwyrodnienia chrząstki stawowej i powoduje przerost komórek błony maziowej stawu. Rozwija się przewlekłe zapalenie błony maziowej (synovitis), a utrzy-

mywanie stawu w stałym zgięciu w celu zmniejszenia napięcia bólu prowadzi do tzw. przykurczu zgięciowego. W stawie postępują procesy włóknienia. Z czasem ulega on deformacji, dochodzi do zaniku sąsiadujących grup mięśniowych, czyli tzw. artropatii hemofilowej.

Leczenie hemofilii

Przyczyny hemofilii nie można leczyć. Leczenie objawowe polega na uzupełnieniu niedoborowego czynnika krzepnięcia w osoczu chorego poprzez dożylną podanie preparatu zawierającego cz. VIII lub cz. IX. Leczenie to, określane mianem substytucyjnego, stosuje się w okresie aktywnego krwawienia oraz profilaktycznie, na przykład u chorych poddawanych zabiegom chirurgicznym.

Nowoczesne leczenie hemofilii zostało zapoczątkowane na przełomie lat 60. i 70. XX wieku wraz z wprowadzeniem do lecznictwa liofilizowanych koncentratów czynników krzepnięcia krwi (CFC). Zastąpiły one świeżo mrożone osocze i krioprecypitat, które stanowiły podstawę terapii substytucyjnej hemofilii przez ponad 20 lat. Łatwość przechowywania CFC (w temp. +2 do +8°C przez 2 lata) oraz wygoda (kilkuminutowy zastrzyk dożylny) i bezpieczeństwo (brak objawów uczuleniowych) ich stosowania sprawiły, że sub-

stytucja niedoborowego czynnika krzepnięcia nie musiała odbywać się wyłącznie w warunkach szpitalnych. Pacjenci zaczęli otrzymywać koncentraty do domu (leczenie domowe), co pozwoliło znacznie skrócić czas między wystąpieniem objawów krwawienia a wstrzyknięciem czynnika (tzw. leczenie „na żądanie”). Dzięki liofilizowanym koncentratom, chorzy na hemofilię mogli być poddawani nawet największym zabiegom chirurgicznym. Skuteczniejsza stała się także walka z inhibitorami czynników VIII i IX. Na początku lat 70. wprowadzono w Szwecji nową formę terapii, polegającą na regularnych wstrzyknięciach CFC w celu zapobiegania krwawieniom do stawów.

Kolejny znaczący przełom w diagnostyce i leczeniu hemofilii nastąpił z chwilą poznania struktury ludzkich genów czynnika IX i czynnika VIII, odpowiednio w 1982 i w 1984 r. Rozwój biologii molekularnej umożliwił nie tylko identyfikację mutacji prowadzących do wystąpienia hemofilii, ale także pozwolił wykorzystać metody inżynierii genetycznej do wytwarzania rekombinowanych czynników krzepnięcia krwi. Powszechnie w Polsce w leczeniu chorych na hemofilię stosowane są liofilizowane osoczopochodne koncentraty czynników krzepnięcia (CFC). Preparaty przechowuje się w lodówce (w temperaturze +2 - +8 st. C). Podawane są one choremu po

ogrzaniu do temperatury pokojowej w postaci kilkuminutowego zastrzyku dożylnego.

Leczenie profilaktyczne

Pod pojęciem pierwotnej profilaktyki należy rozumieć wieloletnie, regularne iniekcje niedoborowego czynnika krzepnięcia krwi, zainicjowane przed wystąpieniem uchwytnych zmian zwyrodnieniowych w stawach, w celu prewencji wylewów krwi do stawów. Skuteczna pierwotna profilaktyka chroni przed rozwojem artropatii hemofilowej – najbardziej charakterystycznego objawu nie leczonej ciężkiej hemofilii. Jeśli długoterminową profilaktykę inicjuje się u pacjenta z cechami artropatii, to określa się ją mianem wtórnej. Wyróżnia się jeszcze profilaktykę krótkoterminową, stosowaną np. u chorych poddawanych zabiegom chirurgicznym.

Pionierskie badania profesor I.M. Nilsson z Malmö w Szwecji wykazały, że do samoistnych krwawień dostawowych nie dochodzi, jeśli aktywność cz. VIII/cz. IX w osoczu chorego jest utrzymywana cały czas powyżej 1% normy. Aby osiągnąć ten cel, Nilsson podawała chorym na hemofilię A cz. VIII w dawce 25–40 j.m./kg m.c. 3 razy w tygodniu, zaś chorym na hemofilię B cz. IX w dawce 25–40 j.m./kg m.c. 2 razy w tygodniu. Taki rodzaj dawkowania wynikał z właściwości far-

makokinetycznych cz. VIII i cz. IX, m.in. biologicznych czasów półtrwania.

Kwestią wciąż dyskutowaną jest czas rozpoczęcia profilaktyki. W kilku badaniach zaobserwowano, że wiek w chwili wystąpienia pierwszego wylewu krwi do stawu u chorych na ciężką hemofilię waha się od 0,2 do 5,8 lat. Dlatego wielu autorów uważa, że profilaktyki nie należy rozpoczynać przed, ale po pierwszym krwawieniu do stawu. Taką strategię usprawiedliwia fakt, że nawet najskuteczniejsza profilaktyka nie uchroni pacjenta z ciężką hemofilią przed wystąpieniem co najmniej kilku epizodów krwawień dostawowych. Ponadto opóźnienie profilaktyki o kilka miesięcy, a niekiedy nawet lat, pozwala w części przypadków zrezygnować z zakładania cewników do żył centralnych – procedury nieodłącznie związanej z inicjacją profilaktyki u najmłodszych dzieci. Z drugiej strony, nie można zapominać o wynikach badania holenderskiego, które wykazało, że każdy rok zwłoki w rozpoczęciu profilaktyki u chorego, który doznał już pierwszego wylewu krwi do stawu, doprowadzi w 19 r.ż. pacjenta do pogorszenia stanu jego narządu ruchu o 8% w radiologicznej skali Peterssona.

Analiza wyników dużych prób klinicznych porównujących pierwotną i wtórną profilaktykę z leczeniem

„na żądanie” u chorych na ciężką hemofilię wskazuje jednoznacznie, że liczba dostawowych wylewów krwi jest mniejsza u chorych otrzymujących profilaktyczne wstrzyknięcia czynników krzepnięcia. Niestety, koszty profilaktyki pierwotnej, co najmniej dwukrotnie przewyższają koszty leczenia „na żądanie”. W Polsce leczenie profilaktyczne jest wciąż niedostępne, choć w wielu krajach europejskich, USA i Kanadzie stanowi standard postępowania w ciężkiej hemofilii.

Jak dotąd nie wypracowano zgodnego stanowiska co do czasu zakończenia profilaktyki. Choć Światowa Organizacja Zdrowia (WHO) zaleca stosowanie profilaktyki przez całe życie chorego, wielu autorów uważa, że z chwilą ukończenia przez chorego 18 r.ż. można bezpiecznie zakończyć profilaktykę i rozpocząć leczenie „na żądanie”.

Dzięki leczeniu profilaktycznemu osoby z hemofilią mogą prowadzić niemal całkowicie normalne życie, wielu z nich uprawia różne dyscypliny sportowe, zaś sama hemofilia zaczyna stawać się raczej skażą niż chorobą.

Postępowanie w razie wylewu

Dziecko chore na hemofilię zazwyczaj samo potrafi określić, kiedy rozpoczyna się wylew. W miejscu,

w którym dochodzi do krwawienia, odczuwa wówczas mrowienie i ciepło. W przypadku młodszych dzieci (zwłaszcza poniżej 5 r.ż.), które jeszcze nie potrafią lub, w obawie przed zastrzykiem, nie chcą poinformować o wylewie, ważna jest obserwacja ich zachowania, aby rozpoznać niepokojące sygnały.

Do takich sygnałów należą m.in.:

- utrzymywanie przez dziecko kończyny (łokieć, kolano, staw skokowy) w nienaturalnej pozycji,
- sygnalizowany ból stawu podczas wykonywania ruchów,
- pojawienie się obrzęku stawu,
- zmiana sposobu zachowania – np. unikanie udziału w zajęciach ruchowych lub sportowych (takich jak bieganie, chodzenie), używanie innej niż zazwyczaj części ciała przy wykonywaniu typowych czynności.

W przypadku wylewu pierwsza pomoc powinna być udzielona w możliwie najszybszym czasie, aby zmniejszyć ilość utraconej krwi i zminimalizować powstałe uszkodzenia. Ważne jest, aby w szkole były dostępne wszystkie dane kontaktowe do rodziców dziecka oraz odpowiedniego ośrodka leczenia chorych na hemofilię czy lekarza prowadzącego. Dobrze jest też omówić z rodzicami

sposób postępowania w przypadku wystąpienia wylewu, gdyby kontakt z nimi był utrudniony. Pozwoli to na dobre przygotowanie się do sytuacji i uniknięcie paniki.

Starsze dzieci niekiedy potrafią same podać sobie czynnik w razie wylewu, w pozostałych przypadkach, do czasu zrobienia zastrzyku, można przyłożyć do stawu worki z lodem (owinięte ręcznikiem w celu uniknięcia podrażnienia skóry), gdyż zimno obkurcza naczynia krwionośne i działa przeciwbólowo.

Wskazaniami do natychmiastowego wezwania pogotowia są:

- urazy głowy, które mogą być przyczyną wylewu wewnętrznego,
- złamanie kości,
- głębokie rany,
- nagły ostry ból, np. głowy lub brzucha.

Bezwzględnie należy też powiadomić rodziców lub opiekunów dziecka, gdyż w sytuacji zagrożenia życia zostanie ono przewiezione do najbliższego szpitala. Konieczny jest też kontakt z właściwym ośrodkiem leczenia chorych na hemofilię i skazy krwotoczne, wymienionym w książeczce chorego, aby specjalista hematolog powiadomił szpital o odpowiednim

sposobie postępowania.

Warto jednak podkreślić, że poza wyżej wymienionymi sytuacjami, dziecko może i powinno chodzić do szkoły, podobnie jak jego rówieśnicy.

Zapobieganie wylewom i współpraca z dzieckiem

Bez wątpienia najlepsze rezultaty daje leczenie profilaktyczne. Dodatkowo, u dziecka objętego profilaktyką krwawień, zalecane są ćwiczenia fizyczne, które wzmacniają mięśnie i korzystnie wpływają na ogólny stan zdrowia dziecka. Siła, elastyczność, równowaga i koordynacja są istotnymi czynnikami zmniejszającymi występowanie urazów, a tym samym również i wylewów. Dzieci, które ćwiczą i uprawiają sporty, są pewniejsze siebie, łatwiej nawiązują kontakt z rówieśnikami, są pogodniejsze. To jest niezwykle ważne dla ich poczucia integracji i przynależności do swojego środowiska i ma wpływ na proces powrotu do zdrowia.

Musimy zmienić nasz sposób postrzegania dzieci z hemofilią, jak i samego schorzenia – podstawowym warunkiem jest oczywiście korekta skazy, czyli podawanie czynnika krzepnięcia krwi, jednak poza tym są one całkowicie normalnymi młodymi ludźmi. Powinny cieszyć się życiem i realizować

swoje marzenia jak wszyscy ich koledzy i koleżanki. Należy podkreślić, że możliwość udziału w lekcjach i życiu szkolnym korzystnie wpływa na powrót dziecka do zdrowia oraz jego ogólny rozwój. Dużo bardziej negatywne skutki może mieć poczucie izolacji i odrzucenia.

Dr n. med. Jerzy Windyga

Kierownik Kliniki Zaburzeń Hemostazy i Chorób Wewnętrznych Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie, członek World Federation of Hemophilia, International Society on Thrombosis and Haemostasis oraz Rady Medycznej Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Piśmiennictwo

Buzzard B.M., Physiotherapy, rehabilitation and sports in countries with limited replacement coagulation factor supply, „Haemophilia”, 13 (suppl. 2), 44–46, 2007.

Mackensen von S., Quality of life and sports activities in patients with haemophilia, „Haemophilia”, 13 (suppl. 2), 38–43, 2007.

Windyga J., Skazy krwotoczne, seria „Lekarz radzi”, PZWL, 2006.

Wittmeier K., Muller K., Enhancing life-style for individuals with haemophilia through physical activity and exercise: the role of physiotherapy, „Haemophilia”, 13 (suppl. 2), 31–37, 2007.

4. Dziecko chore na hemofilię w szkole

– dr hab. med. Anna Klukowska

Hemofilia jest wrodzoną skazą krwotoczną związaną z niedoborem VIII lub IX czynnika krzepnięcia krwi. W zależności od tego mówimy odpowiednio – o hemofilii A lub hemofilii B.

Hemofilia nie jest częstą chorobą. W Polsce jest nieco powyżej 2000 chorych, z czego około 30% chorych stanowią dzieci i młodzież do 18 roku życia. Hemofilia A występuje 6-krotnie częściej niż hemofilia B.

Na hemofilię chorują prawie wyłącznie chłopcy, sporadycznie choroba może dotyczyć dziewczynek.

Objawy choroby

Objawy i przebieg obu rodzajów hemofilii są takie same, uzależnione od stężenia niedoborowego czynnika krzepnięcia krwi. Wyróżniamy ciężką postać hemofilii, ze stężeniem czynnika VIII lub IX poniżej 2% normy, umiarkowanie ciężką postać, w której niedoborowy czynnik jest w granicach 2 do 5% normy oraz łagodną postać, ze stężeniem czynnika wyższym niż 5% normy, a niższym niż 50% normy.

W ciężkiej postaci hemofilii występują krwawienia do stawów, najczęściej kolanowych, skokowych

i łokciowych, po niewielkich nawet urazach. Krwawienia te mogą powtarzać się, prowadząc do postępującego w czasie uszkodzenia stawów. Wśród innych charakterystycznych objawów należy wymienić krwawienia do mięśni, łatwe siniaczenie się, krwawienia z nosa i dziąseł po skaleczeniach. Do niebezpiecznych, ale rzadko występujących krwawień należą krwawienia śródczaszkowe, do narządów jamy brzusznej i gardła. Krwawienia po skaleczeniach skóry nie są niebezpieczne.

W umiarkowanej postaci hemofilii krwawienia pojawiają się po większych urazach, zabiegach operacyjnych, a krwawienia do stawów nie mają zwykle charakteru nawrotowego i rzadko doprowadzają do trwałego uszkodzenia stawu.

W łagodnej postaci choroby krwawienia występują tylko przy większych urazach. Przedłużone i obfite występują po ekstrakcjach zębów i zabiegach operacyjnych. Po dużych urazach mogą pojawić się wylewy krwi do mięśni i sporadycznie również stawów.

Leczenie hemofilii

W leczeniu hemofilii stosuje się koncentraty czynnika krzepnięcia krwi VIII lub IX. Preparat przechowuje się w lodówce. Powinien być podany, zawsze dożylnie, jak najszybciej po wystąpieniu krwa-

wienia lub urazu. Coraz bardziej rozpowszechnione leczenie domowe powoduje, że rodzice dziecka lub sam chłopiec w wieku młodocianym potrafi samodzielnie podać sobie koncentrat. Może to wykonać również pielęgniarka w szkole. Dodatkowo wskazane jest oziębienie bolącego miejsca.

Skaleczenia wymagają uciśnięcia krwawiącego miejsca gazikiem lub nawet chusteczką. W przypadku większych zranień wymagających zszycia rany, po zabezpieczeniu prowizorycznym opatrunkiem należy dziecku jak najszybciej podać koncentrat czynnika krzepnięcia krwi i przewieźć je na chirurgiczną izbę przyjęć do najbliższego szpitala lub tam, gdzie dziecko zwykle jest leczone. Jeżeli podanie czynnika w szkole nie jest możliwe, preparat taki powinno dziecko otrzymać natychmiast w szpitalu, jeszcze przed zszyciem rany.

Przy krwawieniach z nosa, które mogą wystąpić po urazie, przy infekcji lub z bliżej nieokreślonej przyczyny, często wystarczy dłuższy ucisk przewodu nosowego lub, jeśli to nie zatrzyma krwawienia, założenie tamponu do nosa ze spongostanu nasączonego trombiną. Leki te powinny być dostarczone przez rodziców do szkoły i przechowywane w miejscu dostępnym, w gabinecie pielęgniarskim lub pokoju nauczycielskim.

Problemy psychologiczne dziecka chorego na hemofilię

Chłopiec chory na hemofilię wie dobrze o swojej chorobie. Wie, czego nie powinien robić, aby nie doszło do krwawienia. Mimo to wylewy krwi występują. Dziecko cierpi, bo są one bolesne. Chłopiec chciałby uczestniczyć we wszystkich zabawach rówieśników. Chciałby być taki, jak oni. Niestety, nie może grać w piłkę nożną, koszykówkę, biegać na czas. Wie o tym, jednak czasem gra. Świadomie, aby nie odróżniać się od kolegów. Być takim, jak oni. Poczucie inności to największy problem psychiczny chorego na hemofilię. Nierzadko dziecko nie może przyjść do szkoły, bo zatrzymuje go bolesny wylew krwi. Nie wystarcza jedno przetoczenie czynnika krzepnięcia. Opuszcza kilka dni. Powstają zaległości. Dziecko otrzymuje gorsze stopnie. A przecież dzieci chore na hemofilię nie są mniej zdolne niż te zdrowe. Wymagają zrozumienia ich problemów.

Miejsce dziecka chorego na hemofilię w szkole

Dziecko chore na hemofilię w miarę możliwości powinno być traktowane tak, jak inne dzieci w klasie. Musi chodzić do szkoły. Jeżeli jest to możliwe, dobrze aby się uczyło w mniejszej szkole. Nie można zostawiać je w klasie na przerwie, aby nikt je nie uderzył, nie

przewrócił się, nie pośliznął. Ono też musi mieć trochę ruchu. Inne dzieci muszą być poinformowane o chorobie dziecka, aby z jednej strony nie stwarzały niebezpiecznych sytuacji, z drugiej strony pomagały koledze, jeśli tego potrzebuje. Nie należy jednak podkreślać na każdym kroku, że jest chore.

W razie nieobecności w szkole z powodu krwawień koleży powinien informować chłopca o przerobionym materiale i zadanej pracy domowej. Przy dłuższych nieobecnościach, które mogą się zdarzyć, wymaga pomocy nauczyciela w formie okresowego nauczania indywidualnego. Nie należy pobłażać dziecku choremu na hemofilię z powodu jego choroby, jednak wskazane jest zrozumienie. Dobry kontakt nauczyciela z rodzicami pomoże we właściwej ocenie dziecka.

Chłopiec chory na hemofilię potrzebuje ruchu. Dobrze rozwinięte mięśnie chronią stawy przed krwawieniami. Dziecko chore na hemofilię nie powinno być zwalniane całkowicie z lekcji wychowania fizycznego. Nie może ono wprawdzie grać w piłkę nożną, ale może pływać, gimnastykować się, grać w ping-ponga. W ocenie jego trzeba uwzględniać jego możliwości, chęci. Nie stosować sztywnych kryteriów ocen, takich jak dla dzieci zdrowych.

Chory na hemofilię chciałby również pojechać na wycieczkę szko-

lną, pójść do muzeum z klasą, na zabawę szkolną. Trzeba mu zapewnić dodatkową opiekę. Może to być matka lub ktoś inny. Chłopiec może otrzymać profilaktycznie czynnik krzepnięcia w dniu wycieczki. Jeśli wycieczka trwa dłużej, dziecko powinno mieć czynnik ze sobą w przenośnej lodówce. Preparat może być podany w razie krwawienia lub profilaktycznie, co drugi dzień przez samo dziecko, jeżeli już potrafi to robić, matkę lub pielęgniarkę w miejscu, gdzie odbywa się wycieczka. Już chłopiec 10–12-letni może nauczyć się samodzielnego dożylnego podawania czynnika krzepnięcia. I w tej sytuacji konieczny jest dobry kontakt z rodzicami.

Dziecko chore na hemofilię, zwłaszcza na ciężką postać choroby, nie może w przyszłości wykonywać ciężkiej pracy fizycznej. Musi być tego świadome w okresie zdobywania wykształcenia. Czasami trzeba mu pomóc w zrozumieniu tego, w znalezieniu uzdolnień, które szkoła i rodzice powinni u dziecka rozwijać.

Dziecko chore na hemofilię nie zawsze opuszcza dzień w szkole, kiedy jest klasówka, aby jej uniknąć. Może rzeczywiście mieć wylew krwi. Może bardzo przeżywać taką sytuację. Stres jest znanym czynnikiem, który również może powodować krwawienie. Naturalnie, jak każde inne dziecko, może wykorzystywać chorobę

dla wytłumaczenia nieobecności. Zawsze należy rozważyć różne sytuacje, rozmawiać z dzieckiem, starać się z nim porozumieć.

Rzadko jest tak, że dziecko chore na hemofilię nie może przez dłuższy czas lub w ogóle chodzić do szkoły. Czasami w wyniku zaniechań w leczeniu, czasami wskutek splotu niekorzystnych zdarzeń. Chłopiec taki korzysta z nauczania indywidualnego w domu. Jednakże i w takim przypadku należy zapewnić mu pewien kontakt z rówieśnikami przez uczestniczenie w niektórych zajęciach szkolnych, spotkaniach towarzyskich czy imprezach kulturalnych.

Każde dziecko chore na hemofilię ma wydaną legitymację chorego, w której zawarte jest rozpoznanie choroby, podstawowe informacje o leczeniu oraz telefony ośrodków leczących, gdzie można uzyskać dodatkowe informacje na temat postępowania z chorym na hemofilię. Dokument taki, lub lepiej jego kserokopię, dziecko powinno zawsze nosić przy sobie.

Jak każde dziecko chore na przewlekłą, nieuleczalną chorobę, chory na hemofilię przeżywa okresy frustracji, buntu, załamania. Od osób pozostających z nim w bliskim kontakcie, rodziny, nauczycieli, personelu medycznego zależy jego rozwój emocjonalny, samopoczucie i rola, jaką odegra w społeczeństwie w przyszłości.

dr hab. med. Anna Klukowska

Ukończyła studia na I Wydziale Lekarskim Akademii Medycznej w Warszawie. Pracuje w Klinice Pediatrii, Hematologii i Onkologii Akademii Medycznej w Warszawie zajmując się przede wszystkim dziećmi chorymi na skazy krwotoczne, zarówno w Klinice, jak i ambulatoryjnie w poradni Skaz Krwotocznych. Poradnia ma charakter referencyjny, kierowane są do niej dzieci z całej Polski w celu potwierdzenia rozpoznania i rejestracji chorego oraz trudne, powikłane przypadki w celu konsultacji i dalszego leczenia. Jest specjalistą drugiego stopnia w zakresie pediatrii oraz hematologii i onkologii dziecięcej. Uzyskała tytuł doktora nauk medycznych na podstawie pracy „Analiza zmian klinicznych wywołanych hemofilią u dzieci w aspekcie ich adaptacji socjalnej” oraz doktora habilitowanego medycyny po opublikowaniu pracy pt. „Badanie diagnostyczne w ocenie stopnia zaawansowania artropatii hemofilowej oraz wskazań i skuteczności synowektomii izotopowej u dzieci”. Opublikowała ponad 80 artykułów naukowych nt. leczenia hemofilii i zaburzeń krzepnięcia krwi w czasopiśmie medycznych polskich i zagranicznych. Brała udział w wielu kongresach medycznych o randze krajowej i zagranicznej. Jest prezesem Fundacji Hemofilia mającej na celu poprawę opieki nad chorymi na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne.

5. Bezpieczna szkoła dla dzieci chorych na hemofilię

– Małgorzata Dorosz

Co należy rozumieć przez bezpieczeństwo w szkole?

Jest to stan przeciwny do zagrożenia i może być rozpatrywany w kilku aspektach, a mianowicie:

- aspekt higieniczny – zabezpieczenie przed chorobami zakaźnymi i pasożytniczymi;
- aspekt fizyczny – zabezpieczenie przed wypadkami i urazami;
- aspekt psychiczny – zabezpieczenie przed przemocą, strachem i lękiem.

W tym miejscu zajmę się bezpieczeństwem fizycznym i psychicznym.

Urazy uczniów są narastającym problemem dla szkoły (Wojnarowska, 1978). Ta sama autorka w podręczniku z 2000 r. napisała: „Dane pochodzące z różnych źródeł wskazują, że w ostatnim dwudziestoleciu szkoła jest najczęstszym miejscem urazów dzieci i młodzieży, zwłaszcza gdy uwzględni się czas pobytu w szkole (»ekspozycji« na urazy)».

Statystyka z lat poprzednich, np. 1997/1998 pokazała, że na 111 tys. wypadków wśród uczniów w szkole było 81 śmiertelnych i 1415 z ciężkim uszkodzeniem ciała. Najwięcej wypadków zdarzyło się w czasie lekcji wychowania fizycznego (38%) oraz podczas przerw międzylekcyjnych (30%). Do najbardziej niebezpiecznych miejsc należały: sala gimnastyczna (28%), boisko, korytarze i schody (22%) (Olejko, 1999). Główną przyczyną urazów zaistniałych w czasie przerw międzylekcyjnych było: popchnięcie przez kolegę, potknięcie na schodach, zderzenie z otwartymi drzwiami, spadnięcie z poręczy (Marciniak, 1997).

Z przedstawionych faktów wynika wniosek, że zarówno dzieci zdrowe, jak i chore na hemofilię są narażone na urazy i wypadki w szkole. Jednakże konsekwencje wypadków dla uczniów chorych są bardziej przykre, gdyż są bardziej groźne i powodują dodatkową absencję, która i tak jest duża, bo spowodowana samoistnymi wylewami do stawów i mięśni.

„Bezpieczeństwo – stan psychiczny lub prawny, w którym jednostka ma poczucie pewności siebie, oparcie w drugiej osobie w sprawnie działającym systemie prawnym; przeciwieństwo zagrożenia”;

Dunaj B. (red.), Słownik współczesnego języka polskiego, Wydawnictwo Wilga, Warszawa 1996.

Przyczyny wypadków u dzieci i młodzieży

Czynniki, które wpływają na powstawanie wypadków możemy podzielić na:

— endogenne – zależne od osoby poszkodowanej, a więc płęć męska, zwiększona ruchliwość, mała podzielność uwagi, nieumiejętność oceny ryzyka i przewidywania jego konsekwencji, lekkomyślność, zachowania buntownicze, skłonność do brawury, ciekawość, chęć imponowania, obawa przed odrzuceniem, brak doświadczenia oraz poczucia odpowiedzialności za zdrowie swoje i innych itd.;

— egzogenne – zależne od środowiska szkolnego, a więc od warunków materialnych szkoły, organizacji zajęć i przerw międzylekcyjnych z uwzględnieniem liczebności grupy, relacji rówieśniczych, nadzoru ze strony nauczycieli ze szczególnym uwzględnieniem dzieci narażonych na urazy.

Czynniki zwiększającymi prawdopodobieństwo urazów są również:

- złe relacje rodzinne dzieci (nadopiekuńcza matka lub rodzice o wygórowanych ambicjach),
- obniżona samoocena uczniów,
- przeciążenie fizyczne i psychiczne uczniów,

- zbyt długie przesiadywanie przed komputerem i telewizorem,
- palenie papierosów i picie alkoholu (Oblacińska i in., 1997).

Wpływ choroby na sytuację szkolną

Proces chorobowy dzieci chorych na hemofilię powoduje, że ich styl życia różni się od życia dzieci zdrowych. Do utrudnień wynikających z tego procesu należą:

- częste i nieoczekiwane krwawienia,
- konieczność dożylnego podawania koncentratów,
- częsta i długa absencja w szkole oraz okresowa lub trwała nieśprawność fizyczna.

Aby dzieci te mogły prawidłowo rozwijać się, potrzebne jest zapewnienie im bezpieczeństwa fizycznego w mniej liczebnych klasach (tzw. integracyjnych) oraz udzielenie im dużego wsparcia emocjonalnego przez rodzinę, kolegów, nauczycieli, pielęgniarkę, psychologa i pedagoga szkolnego. Wspólnie z rodzinami szkoła powinna kształtować osobowość każdego dziecka, ze szczególnym uwzględnieniem potrzeb chorego dziecka i jego rodziny, która niejednokrotnie czuje się osamotniona i przytłoczona ciężarem choroby.

Rola szkoły w prawidłowym rozwoju dzieci chorych na hemofilię

W celu wytworzenia przyjaznej atmosfery i poczucia akceptacji przez otoczenie dziecka zarówno nauczyciele, jak i uczniowie powinni być poinformowani o istocie choroby i konsekwencjach urazu. Pouczenie rówieśników, jak należy udzielić pierwszej pomocy, gdy tego wymaga sytuacja, uczy ich odpowiedzialności i empatii (Klukowska, 2000).

Nauczyciele powinni wykazać się szczególną troską i opieką, by chory uczeń nie czuł się gorszy czy izolowany od kolegów.

Zalecenia dla nauczycieli wychowania fizycznego

Jak wiadomo, sport jest bardzo ważny w rozwoju dzieci. W aspekcie psychospołecznym uczy współpracy w zespole, pełnienia określonych ról, zapewnia zdobycie umiejętności kreującej własną osobowość i samoakceptację. Natomiast w aspekcie fizycznym ćwiczenia zapewniające siłę mięśni są niezwykle istotne dla chorych na hemofilię. Hematolodzy zgodnie twierdzą, że silny układ mięśniowy zmniejsza częstotliwość samistnych wylewów odstawowych. Ćwiczenia uświadamiają ograniczenia ruchowe, uczą jak zapobiegać niebezpiecznym urazom. Nauczyciele powinni mieć świadomość,

że dziecko chore na hemofilię musi unikać ćwiczeń groźących urazem, tj. piłki nożnej, siatkówki czy koszykówki. Najbardziej wskazanymi są ćwiczenia ogólne, podnoszące sprawność dziecka: pływanie, jazda na rowerze czy wybrane ćwiczenia na siłowni (Jamrozik).

Rola pielęgniarki szkolnej

Pielęgniarka szkolna powinna posiadać niezbędną wiedzę o chorobie i sposobach udzielania dziecku pierwszej pomocy. Ponadto powinna ona respektować prawa uczniów jako pacjentów, do intymności, prywatności ciała i tajemnicy medycznej. W gabinecie lekarskim powinny znajdować się odpowiednie leki (spongostan, trombina). Wskazane byłoby, aby w łodowce mógł znaleźć się koncentrat czynnika krzepnięcia krwi, którym chłopiec z hemofilią jest leczony i który zostałby podany dożylnie dziecku zaraz po urazie lub w chwili wystąpienia pierwszych objawów wylewu krwi. Jeżeli jest to możliwe, w razie wylewu krwi lub urazu dziecko należy przewieźć karetką pogotowia ratunkowego do najbliższego szpitala, gdzie otrzyma koncentrat niedoborowego czynnika krzepnięcia krwi, i jednocześnie powiadomić o tym rodziców dziecka (Klukowska, 2000).

Rola psychologa szkolnego

Poczucie bezpieczeństwa uczniów w szkole zależy od klimatu w niej panującego. To, jak dziecko chore na hemofilię będzie funkcjonowało w szkole, zależy w dużej mierze od relacji z psychologiem szkolnym, którego głównym zadaniem jest udzielenie wsparcia psychicznego i emocjonalnego uczniom.

Poprawa obrazu siebie poprzez budowanie wiary we własne siły, akceptację siebie, pozytywne wzmacnianie działań dziecka, uświadamianie, że inni też mają swoje mocne i słabe strony, kształtowania właściwego podejścia do porażek w celu uniknięcia przyjęcia postawy wycofującej, ma istotne znaczenie do prawidłowego rozwoju osobowości uczniów, a w szczególności tych najbardziej potrzebujących. Psycholog powinien również kłaść nacisk na uczenie zdrowych dzieci tolerancji i wzajemnego szacunku. Zaś w kontaktach z rodzicami powinien pracować nad poprawą ich negatywnego nastawienia do szkoły i relacji rówieśniczych, uświadamiać im, jak ważną rolę w osiąganiu samodzielności i odpowiedzialności jest stawianie właściwych wymagań, poczynając od najmłodszych lat.

Kolejnym problemem dla dzieci chorych na hemofilię jest przygotowanie do zawodu.

Psycholog, oceniając możliwości

umysłowe, predyspozycje i zainteresowania, może mu pomóc w wyborze kierunku kształcenia. Ważne jest także pokierowanie uczniem chorym na hemofilię, by kontynuował naukę w szkole średniej w celu uzyskania matury, a później wykształcenia wyższego. W przypadku uczniów mniej zdolnych – wskazanie im takiego kierunku kształcenia, po którym wykonywany zawód nie byłby zbyt dużym obciążeniem dla zdrowia, np. fryzjerstwo lub fotografia. W razie potrzeby psycholog może pomóc w zwolnieniu dziecka z egzaminów kompetencyjnych ze względu na dużą absencję oraz możliwość wystąpienia krwawienia podczas sprawdzianu.

Zaspokojenie naturalnej potrzeby bezpieczeństwa (wolności od lęku i przemocy), poruszania się w środowisku uporządkowanym i stabilnym pomoże dziecku w jego rozwoju osobistym i społecznym, podnosząc poczucie własnej wartości i osiągnięciu w życiu dorosłym niezależności.

Małgorzata Dorosz

- psycholog, pedagog, terapeuta oraz autorka programów profilaktycznych i wychowawczych szczególnie przeznaczonych do indywidualnej pracy z uczniem. Od wielu lat pracuje z młodzieżą szkolną, prowadzi szkolenia rodziców i nauczycieli. Od dwóch lat pracuje w SP Dziecięcym Szpitalu Klinicznym w Warszawie zajmując się problemami pacjentów onkologicznych i chorych na hemofilię oraz wsparciem psychologicznym ich rodzin. W tym zakresie prowadzi również szkolenia dla lekarzy, pielęgniarek i rodziców chorych dzieci.

Piśmiennictwo

Jamrozik M., Jak żyć z hemofilią, Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię.

Klukowska A., Hemofilia, [w:] Wojnarowska B., Zdrowie i szkoła, Wyd. Lekarskie PZWL, 2000, s. 323.

Marciniak A., Przyczyny wypadków dzieci młodzieży z województwa katowickiego, Auxilium Socjale, 1997, s. 261.

Oblacińska A., Mazur J., Wojnarowska B., Urazowość młodzieży szkolnej w Polsce w świetle badań ankietowych, „Medycyna Wieku Rozwojowego”, 1997, nr 1, 1, 27; (cz. I), 35, (cz. II).

Olejko J., Informacja o wypadkach dzieci i młodzieży w szkołach i placówkach oświatowo-wychowawczych w roku szkolnym 1997/1998, MEN, 1999.

6. Praca z dzieckiem chorym na hemofilię i współpraca z jego rodzicami

– Justyna Świącicka

Szkoła jest miejscem, gdzie dziecko spędza sporą część swojego czasu i dlatego stanowi ważny element jego życia. Sposób odbioru ucznia przez rówieśników i nauczycieli niesie niezwykle ważną dla niego informację o tym, jak jest postrzegane. Każde dziecko pragnie być lubiane i akceptowane przez nauczycieli i kolegów. Mówi się, że inni ludzie są dla nas lustrem. Bardzo często na podstawie opinii i relacji z innymi budujemy poczucie własnej wartości. Pierwsze doświadczenia szkole i przedszkolne mają również wpływ na relacje dziecka ze światem i na odbiór świata przez dziecko. Mogą wzbudzać lęk lub chęć współpracy i poznania. Na podstawie informacji uzyskanych od innych, dziecko kształtuje swoją samoocenę oraz przekonanie o własnych możliwościach i talentach.

Szkoła jest też miejscem, w którym dzieci przebywają bez opieki i nadzoru rodziców. I choć rodzice bez problemu mogą śledzić postępy swojej pociechy, to nie uczestniczą aktywnie w codziennym życiu dziecka w szkole. Czasem jest tak, że dziecko inaczej funkcjonuje w domu, a zupełnie inaczej zachowuje się w szkole. Bywa, że jest świetne w kontaktach indywidualnych z dorosłymi: rodzicem

lub nauczycielem, a w grupie rówieśników czuje się niepewne i zagubione.

Stąd Państwa codzienne obserwacje i współpraca z rodzicami nabiera dodatkowego znaczenia. Możecie być i jesteście nieocenionym źródłem informacji dla rodziców w procesie wychowawczym, możecie ich wesprzeć i doradzić, jak postępować z dzieckiem. Tym bardziej, że wielu rodzicom może często brakować wiedzy i odpowiednich umiejętności wychowawczych.

Praca z dzieckiem chorym na hemofilię

Powyżej wskazane czynniki bezspornie odnoszą się do dzieci zdrowych, jednak nabierają szczególnego znaczenia w przypadku dzieci chorych, takich jak na przykład dzieci chore na hemofilię.

Chcę bardzo mocno podkreślić, że poza standardowym leczeniem farmakologicznym, bardzo ważne jest nastawienie chorego, jak i jego otoczenia. Dziecko chore na hemofilię, przy stosowaniu leków, może i powinno prowadzić normalne życie. To dotyczy również sposobu traktowania go przez innych ludzi.

Trzeba zacząć od uświadomienia sobie, czym jest hemofilia. To, czego nie znamy, często wzbudza w nas lęk, powoduje, że zaczyna pracować wyobraźnia.

Hemofilia wynika z błędu genetycznego, który polega na braku jednego ze składników krwi, odpowiedzialnego za krzepnięcie krwi. To z kolei może być przyczyną wewnętrznych wylewów, co jest bardzo bolesne i uniemożliwia poruszanie się przez kilka dni. Jednak poza zupełnie drastycznymi przypadkami, jak np. operacja czy poważne skaleczenie, hemofilia nie stanowi zagrożenia dla życia.

Nauczyciel takiego ucznia musi być przygotowany na różne pytania i sytuacje, ponieważ dzieci zawsze mogą zaskoczyć. Nie można ignorować uwag i szeptów z końca klasy.

Tu nie chodzi o deprecjonowanie tego schorzenia, ale uświadomienie, że hemofilia powinna być postrzegana bardziej w kategoriach skazy, z którą należy się nauczyć żyć. Nie wyklucza prowadzenia aktywnego udziału w życiu codziennym. Wymaga pewnej uważności.

Popatrzmy na dzieci z wadą wzroku. Sama wada nie stanowi zagrożenia dla życia, jednak nie leczona, może w bardzo poważnym stopniu życie utrudnić. Korekta tej wady w postaci okularów czy szkieł kontaktowych i stosowanie się do kilku prostych zasad bezpieczeństwa pozwala na normalne funkcjonowanie.

Tak powinniśmy zacząć myśleć o hemofilii. Nie podlega dyskusji, że konieczna jest korekta w postaci leków. Jednak poza tym dziecko

powinno być traktowane na równi ze swoimi rówieśnikami. Zastosowanie się do prostych reguł i pomoc w pewnych sytuacjach pozwoli na aktywny udział w zajęciach. Czasami potrzebne jest wyprzedzenie, ale przecież dotyczy to wszystkich dzieci. Każdy z nas, kto prowadzi zajęcia z dziećmi, kontroluje sytuację i stara się przewidywać skutki. Na tym polega również rola nauczyciela, opiekuna i psychologa pracującego z grupą.

Tworzenie klimatu współpracy w klasie poprzez techniki pracy z grupą i integracja grupy

Takie przekształcenie naszego myślenia o hemofilii jest bardzo ważne. To od nas dorosłych w znacznym stopniu zależy, jak dziecko ze skazą będzie traktowane przez swoich kolegów.

Jeśli będziemy je traktować w normalny sposób, dając mu takie same możliwości i stawiać podobne wyzwania jak innym uczniom, to swoją postawą będziemy modelować pozytywne zachowanie u innych dzieci i dorosłych.

Równe traktowanie dzieci chore na hemofilię ma dodatkową zaletę. Akcentujemy te zachowania, na które najczęściej zwracamy uwagę. Jeśli zatem będziemy prze-wrażliwieni na punkcie hemofilii i tym samym koncentrowali się na problemie i dziecku, to jest duża szansa, że „zrobimy” z niego osobę wymagającą szczególnej

troski. A to może mieć wpływ na coraz większe poczucie inności. Im bardziej będziemy je bronić i usprawiedliwiać, tym bardziej inni będą chcieli dokuczyć. Istnieje duże prawdopodobieństwo, że taka osoba nie zyska zbyt wielu przyjaciół.

Traktowanie dziecka chorego na hemofilię na równi z innymi uczniami pokazuje dziecku, że umie i potrafi sobie radzić równie dobrze jak reszta klasy. Dotyczy to również wymagań szkolnych i relacji. Oznacza to, że normy i zasady dotyczące współpracy, koleżeństwa, zachowania w szkole powinny obowiązywać wszystkich uczniów. Nauczyciel ma trudne zadanie, ponieważ musi być również wymagający wobec dziecko chorego. Choroba nie usprawiedliwia łamania zasad i norm.

W tym procesie ważny jest również wpływ na uczniów zdrowych. Uporządkowanie relacji będzie pozytywnie wpływać na atmosferę w klasie. Wiedza przynosi zrozumienie, oswojenie tematu prowadzi do tolerancji. Uporządkowanie relacji przyniesie korzyści wszystkim stronom.

Dzieci muszą się lepiej poznać, żeby się polubić i zaakceptować. Dlatego siłą jest praca w małych grupach nad jakimś zadaniem lub celem.

Poznanie jest pierwszym krokiem

na drodze do akceptacji, zrozumienia i polubienia innej osoby. Wspólna praca, zabawa, działanie powodują zwiększenie empatii i wrażliwości na kolegę z klasy.

Komunikacja z rodzicami

Dodatkową kwestią jest współpraca z rodzicami. Doświadczenie pokazuje, że rodzice różnie reagują na chorobę dziecka. Jedni pomimo trudności i ograniczeń potrafią konstruktywnie wspierać swoje dziecko i zachęcać do osiągania celów i stawiania sobie wymagań. Taka postawa jest najbardziej pożądana, bo tak, jak już wcześniej wspomniano – od nastawiania dziecka i jego otoczenia w ogromnym stopniu zależy proces powrotu do zdrowia, a także jakość życia pomimo problemów związanych z chorobą.

Zdarzają się jednak, i to całkiem często, również reakcje odwrotne. Rodzice czują się przerażeni chorobą i swoją bezsilnością, z czym wiąże się strach o dziecko i przeświadczenie, że bez rodziców ich pociecha sobie nie poradzi. W takich przypadkach rodzice stają się nadopiekuńczy. Wyręczają dziecko we wszystkim, patrzą przez palce na trudne zachowania. Pomimo bezsprzecznie szczerych i podyktowanych miłością intencji, kształtują człowieka nieprzystosowanego, który w życie wchodzi z poczuciem bezradności i bez wiary we własne możliwości. Często połączone jest to z nadmierną kontrolą, a przecież

to właśnie dziecko powinno nauczyć się odpowiedzialności i dbania o siebie.

W takich przypadkach pojawia się tym większa potrzeba Państwa zaangażowania. Mając lepszą i rzetelną wiedzę o hemofilii, możecie wspierać rodziców w działaniach prowadzących do samodzielności dziecka. Raz jeszcze trzeba podkreślić, że przy obecnym stanie dostępności leków, choć jest on wciąż jeszcze na poziomie niższym niż w innych krajach Europy, jak również stosując profilaktykę, dzieci chore na hemofilię mogą i powinny rozwijać się w taki sam sposób, jak ich zdrowi rówieśnicy.

Świadomość własnej kompetencji w tej dziedzinie daje siłę do uporządkowania relacji w klasie czy szkole. Tu pojawia się pytanie, czy i ile należy przekazać innym dzieciom. Decyzja zawsze powinna należeć do dziecka i jego rodziców. Jeśli jednak przyjmiemy porównanie hemofilii z wadą wzroku, sami znajdziemy wiele odpowiedzi na nurtujące nas pytania i łatwiej nam będzie rozmawiać z dziećmi. Zakazy i unikanie tematów rodzi niezdrowe zainteresowanie i niepotrzebną sensację. Dlatego warto być otwartym na pytania i w odpowiedni sposób zaspokoić ciekawość dzieci, aby zbudować ich zrozumienie i szacunek.

Ważne aby w relacjach z rodzicami i dziećmi starać się

dokładnie wysłuchać drugiej strony. Słuchanie jest trudną sztuką. Umiejętności w tym zakresie budują pozytywne relacje, powodują zaufanie i chęć do współpracy.

Podsumowując, hemofilia należy do tego typu skaz, które bez wątpienia wymagają leczenia, jednak poza tym nie powinna ograniczać normalnego rozwoju dziecka. Wiele zależy od nastawienia wobec choroby – im bardziej będzie ona dla nas zrozumiała, tym łatwiej nam będzie traktować ją jako jedynie wadę, coś co się po prostu czasem zdarza.

Ważna jest współpraca z rodzicami, tak aby z jednej strony dysponować najlepszą wiedzą i być przygotowanym na wszystkie potencjalne trudne sytuacje, zaś z drugiej strony, dzięki wiedzy i zrozumieniu hemofilii, nauczyciele mogą lepiej pomóc i wesprzeć rodziców.

Justyna Świąćicka

Psycholog, od kilkunastu lat pomaga dzieciom i rodzicom m.in. w Specjalistycznej Poradni Psychologiczno-Pedagogicznej „Uniwersytet dla Rodziców”. Prowadzi grupy dla dzieci szczególnie uzdolnionych, warsztaty dla rodziców dzieci z ADHD oraz szkolenia dla pracowników oświaty. Członek Rady Fundacji „Cała Polska czyta dzieciom”. Współpracuje z „Twoim Dzieckiem”, prowadzi konsultuje, pisze artykuły do tygodników i propaguje w radiu i telewizji wiedzę psychologiczną.

7. Aktywność sportowa u dzieci chorych na hemofilię

– mgr Karol Scipio del Campo

Aktywność sportowa ma ogromne znaczenie w profilaktyce uszkodzenia stawów i przynosi pacjentom wiele korzyści w aspektach fizycznych – poprawia siłę mięśni czy ogólną sprawność. Przyczyniając się do ochrony stawów, zapobiega wylewom i w konsekwencji zmniejsza upośledzenie ruchowe.

Na jakość życia pacjentów chorych na hemofilię wpływ mają nie tylko aspekty kliniczne, takie jak schemat leczenia czy częstość wylewów, ale również wsparcie społeczne czy poczucie własnej wartości. Aktywność sportowa jest jednym ze sposobów budowania więzi społecznych, ma istotny wpływ na aspekty psychologiczne, jak np. poczucie własnej wartości czy przystosowanie społeczne, jak również na rozwój psychologiczny dzieci chorych na hemofilię.

Ostatecznym argumentem jest również fakt, że aktywność sportowa jest doskonałą formą ochrony i wzmacniania zdrowia dla wszystkich ludzi. Zrozumiałe jest jednak, że u wielu osób aktywność sportowa w odniesieniu do osób z hemofilią może budzić poważne wątpliwości czy obiekcje. Dlatego ważne jest, aby je rozwiązać.

Zmiana sposobu postrzegania hemofilii

Osoby chore na hemofilię, regularnie przyjmując niedoborowy czynnik krzepnięcia krwi, są w stanie prowadzić w pełni normalne życie. Na świecie większość z nich regularnie uprawia sporty. W Polsce sytuacja osób z hemofilią ulega stopniowej poprawie, jeśli chodzi o zaopatrzenie w leki, choć jest jeszcze odległa od idealnej. Jednak najważniejsza zmiana musi nastąpić w naszej mentalności i sposobie postrzegania tej choroby.

Bardzo dobrym przykładem przytaczanym przez moich kolegów jest wada wzroku. Sama w sobie nie stanowi zagrożenia dla życia, jednak brak odpowiedniego działania (czyli badania i kontroli wzroku, noszenia odpowiednich szkielek korekcyjnych) może w poważny sposób utrudnić normalne funkcjonowanie. Nosząc okulary i pamiętając o kilku podstawowych zasadach bezpieczeństwa, można w pełni cieszyć się życiem.

Podobnie ma się sprawa z hemofilią – przy regularnym podawaniu czynnika krzepnięcia krwi, osoba chora na hemofilię może i powinna żyć aktywnie. Szalenie ważna jest również sama aktywność fizyczna, która w Polsce jest ciągle jeszcze mało popularna. Dlatego trzeba każdą okazję wykorzystywać do promowania i wpajania zachowań prozdrowotnych, opartych na regularnych ćwiczeniach.

Potrzeba aktywności sportowej musi być rozbudzana już od najmłodszych lat. W okresie przedszkola, szkoły podstawowej, najpóźniej gimnazjum kształtują się postawy młodych ludzi, w tym ich stosunek do sportu i regularnych ćwiczeń. To jest czas, kiedy Państwo możecie im niezmiernie pomóc, bo wówczas kształtuje się układ kostny i mięśniowy, i można stosunkowo łatwo wprowadzić potrzebne korekty.

Aktywność sportowa jako forma profilaktyki jest szczególnie ważna u dzieci i młodzieży z hemofilią. Siła, elastyczność, równowaga, koordynacja i propriocepcja (poczucie ułożenia własnego ciała) są istotnymi czynnikami zmniejszającymi występowanie urazów – a tym samym również i wylewów. Mocniejsze i sprawniejsze mięśnie dają lepsze oparcie układowi kostnemu. Dzięki temu stawy są stabilniejsze, a co za tym idzie – odporniejsze na urazy. Poprawia się też wydolność i ogólna kondycja fizyczna, organizm jest lepiej dotleniony i ogólnie zdrowszy.

Rola szkoły w promowaniu aktywności sportowej u dzieci chorych na hemofilię

Często się zdarza, że rodzice w trosce o dobro dziecka desperacko starają się zdobyć dla niego zwolnienie z zajęć wychowania fizycznego. Nie zdają sobie niestety sprawy z tego, że takie postępowanie, par-

adoksalnie, działa na jego niekorzyść. Brak aktywności fizycznej zaowocuje u ich dziecka w przyszłości zwiększeniem podatności na urazy. Tak więc takie postępowanie ma całkowicie odwrotny skutek: rodzice chcieliby uchronić dzieci przed potencjalnymi urazami, którym mogłyby ulec na lekcjach w-f lecz, niestety, sami wpływają na ich późniejsze częstsze występowanie.

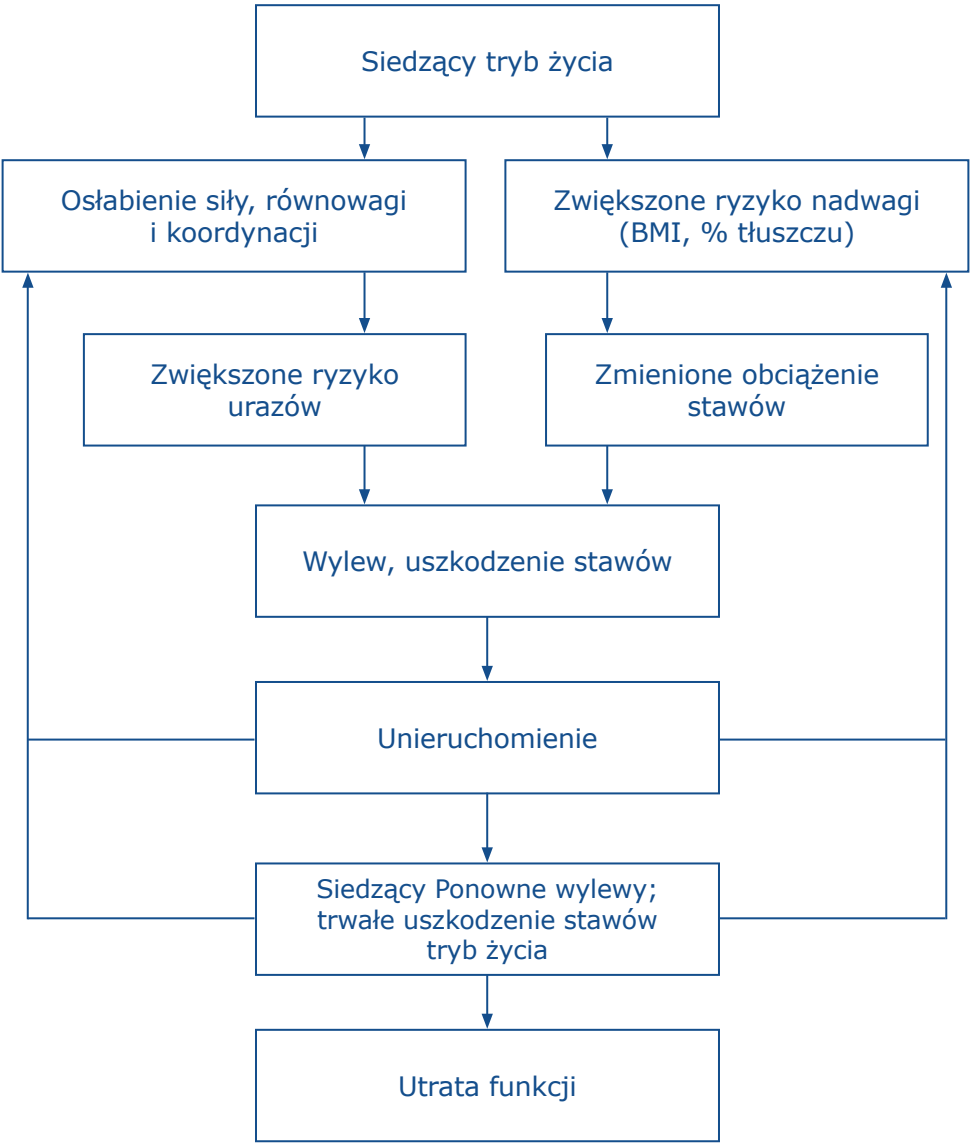
Z tego też względu niezmiernie ważna jest Państwa rola. Współpracujecie z dziećmi na co dzień i możecie im pomóc, uświadamiając rodzicom, że odpowiednio stosowana aktywność sportowa będzie zbawienna dla zdrowia ich dzieci.

Zalecane i zabronione formy aktywności sportowej

Na pewno natychmiast pojawi się pytanie, co dziecko chore na hemofilię powinno robić, a co jest dla niego niebezpieczne.

Wbrew powszechnemu mniemaniu, dziecko chore na hemofilię ma dość szeroki wybór form aktywności sportowej.

Rys. 1. Hemofilia: zagrożenia związane z brakiem aktywności fizycznej. Teoretyczny cykl utrwalany przez siedzący tryb życia, prowadzący do utraty funkcji ruchowych u osób cierpiących na hemofilię.

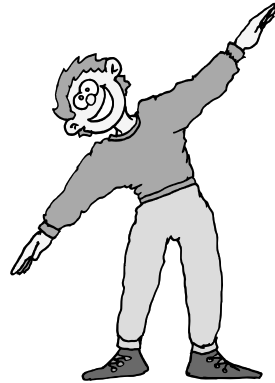


Należą do nich na przykład:

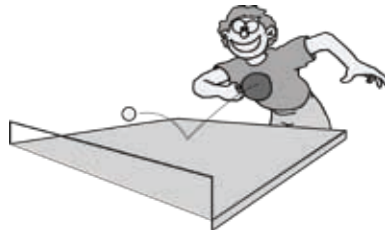
- pływanie,
- spacer,
- gimnastyka,
- tenis stołowy,
- rower stacjonarny,
- elementy koszykówki (gra „w króla”),
- ćwiczenia zwinnościowe.



Dzieci chore na hemofilię nie mogą uprawiać sportów wyczynowych oraz sportów znacznie obciążających wybrane partie układu ruchowego. Musimy też pamiętać, że zbyt długie treningi mogą prowadzić do przetrenowania, co w przypadku hemofilii grozi wylewem domięśniowym. Często się zdarza, że starsi chłopcy wykazują całkowicie normalną aktywność fizyczną. Wiedzą już sami, na ile mogą sobie pozwolić i sami dawkują wysiłek czy wybierają sporty.



Oczywiście zanim dziecko dojdzie do takiej samoświadomości, potrzebuje, aby ktoś mu w tym pomógł i kontrolował początkowe próby samodzielności. Tę rolę może pełnić nauczyciel wychowania fizycznego lub zajęć korekcyjnych, który będzie współpracował z rodzicami. Należy też pamiętać o konsultacji z lekarzem prowadzącym dziecko, z którym najlepiej jest ustalić taki program ćwiczeń.





Korzyści społeczne i emocjonalne aktywności sportowej

Z aktywnością sportową łączy się wiele korzyści, zarówno dla zdrowia fizycznego, jak i rozwoju emocjonalnego oraz społecznego. Dziecko, które osiąga dobre wyniki w pewnej dziedzinie życia, staje się pewniejsze i podnosi swoje poczucie wartości. Dzięki udziałowi w zajęciach sportowych zyskuje ono poczucie przynależności do grupy i akceptacji społecznej, ma możliwość robienia czegoś wspólnie z przyjaciółmi i wyjścia z samotności.

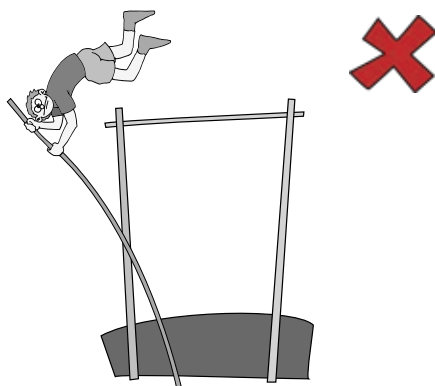
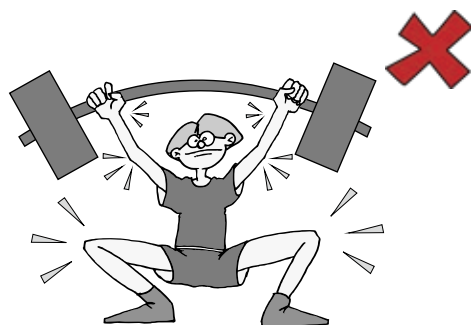
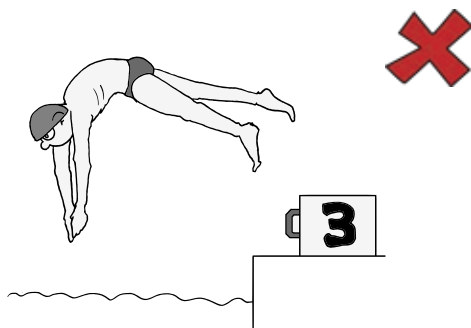


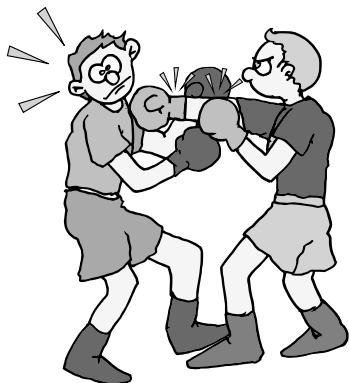
Sukcesy w sporcie, nawet te najdrobniejsze, wpływają również na budowanie poczucia własnej wartości. Zdolność i możliwość uprawiania sportów daje poczucie bycia takim, jak inni, jak zdrowe osoby i prowadzi do pozytywnej samooceny, dodając pacjentowi



pewności siebie. Aktywność sportowa ma też pozytywny wpływ na obraz własnego ciała i kontrolę nad nim; dlatego też pomagają radzić sobie z problemami związanymi ze stanem zdrowia.

Dla dzieci w wieku szkolnym bardzo ważnym aspektem życia społecznego jest sport i wszelkiego rodzaju gry towarzyskie. Podczas takich kontaktów następuje zawiązywanie nowych znajomości, tworzenie i poznawanie relacji społecznych, ale też budowanie swojej tożsamości i pozycji wśród rówieśników. Choćby z tych powodów konieczne trzeba promować aktywność fizyczną wśród dzieci chorych na hemofilię. Pozbawienie ich tego aspektu życia spowoduje nieodwracalne zaburzenia w przyszłym – dorosłym życiu.

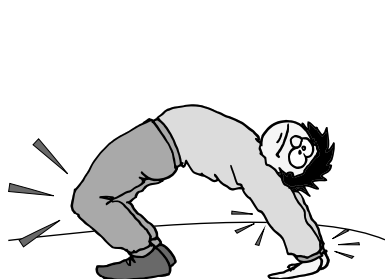




Dlatego tak ważna jest w tym zakresie rola dorosłych – rodziców i nauczycieli. Mogą i powinni być wsparciem dla dziecka z hemofilią poprzez zachęcanie go do podejmowania nowych wyzwań i realizacji swoich marzeń.

Mgr Karol Scipio del Campo

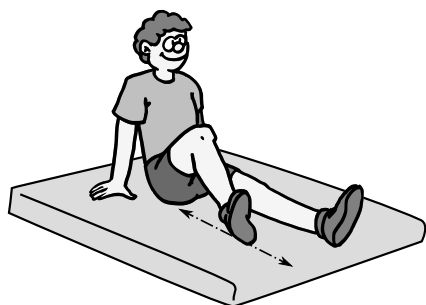
Rehabilitant w Klinice Pediatrii Akademii Medycznej w Warszawie



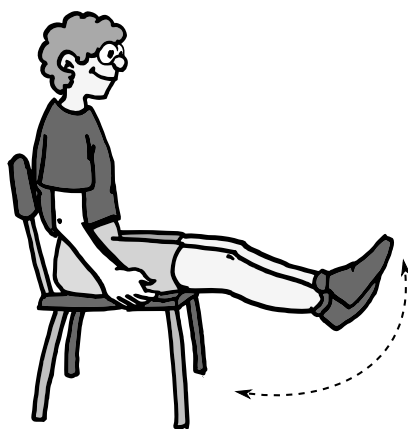
8. Proponowane ćwiczenia dla dzieci chorych na hemofilię

Poniżej przedstawiony jest zestaw prostych ćwiczeń dla dzieci chorych na hemofilię do wykonania na lekcji przez nauczyciela wychowania fizycznego. Ćwiczenia można wykonywać **WYŁĄCZNIE** wtedy, gdy nie ma wylewu i **PO** całkowitym wchłonięciu się wylewu.

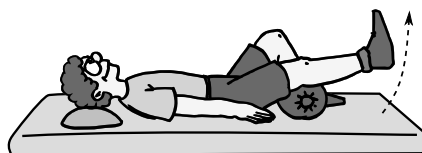
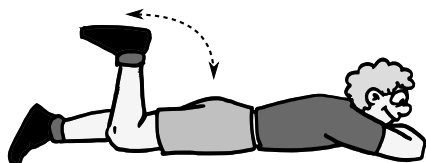
Ćwiczenia stawów kolanowych



1. Zginanie i prostowanie kolan (pięta po materacu) w pozycji siadu prostego.



2. Prostowanie i zginanie nóg w kolanach w pozycji siedzącej na krześle z podparciem.



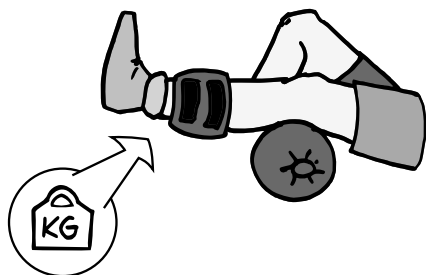
3. Zginanie kolan w pozycji leżącej na brzuchu w możliwie największym zakresie (należy podłożyć woreczek pod brzuch).

4. W leżeniu na plecach, wałek pod kolanem – prostowanie kolan naprzemiennie z wytrzymaniem do 5 - 6 – sekund.

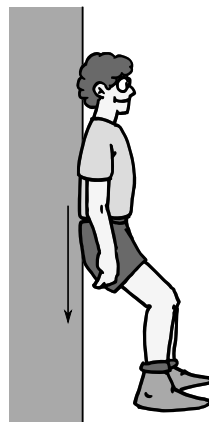


5. Prostowanie nogi w kolanie, stopa uniesiona (wytrzymać 5 - 6 sekund) w pozycji siedzącej na krześle z podparciem.

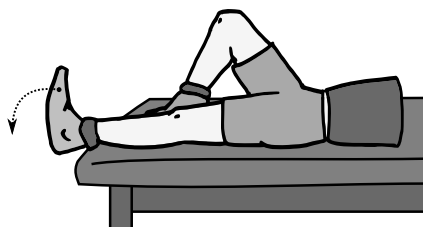
6. Podnoszenie obu nóg złączonych razem w pozycji siedzącej na krześle z podparciem (obciążenie stóp woreczkiem do 1/2 kilograma, dla sprawniejszych – woreczkiem do 1 1/2 kg).



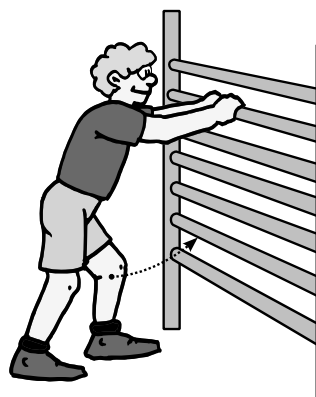
7. W leżeniu na plecach lub siadzie prostym – wałek pod kolaniem – prostowanie nogi w kolanie z obciążeniem na stopie do 1 kg.



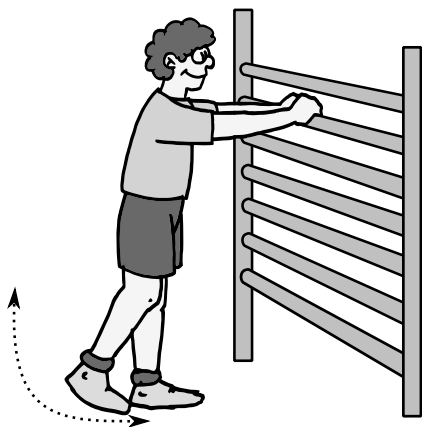
8. Przysiady z oparciem pleców przy ścianie – nie przekraczać kąta prostego w kolanach.



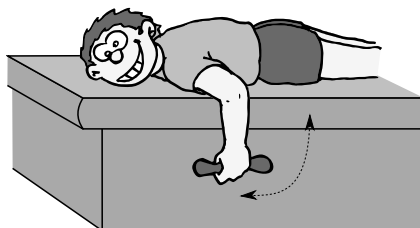
9. W leżeniu na plecach lub siadzie prostym podciąganie stopy „na siebie”.



10. Stanie przy drabinie, ręce na wysokości barków trzymają drabinę – stawianie stopy na 1, następnie 2-3 szczeblu drabinki.



11. Pozycja wyjściowa jak wyżej – zginanie nogi w kolanie do maksymalnie 90 stopni.



12. W leżeniu na brzuchu (np. na skrzyni) prostowanie ręki w łokciu z ciężarkiem (maksymalnie 1 kg).

9. Najczęściej zadawane pytania

- lek. med. Joanna Zdziarska

1. Czym jest hemofilia?

Hemofilia to skaza krwotoczna, czyli choroba objawiająca się zwiększoną tendencją do krwawień. Jej przyczyną jest wrodzony niedobór jednego z czynników krzepliwości krwi: czynnika ósmego (hemofilia A) lub dziewiątego (hemofilia B). Hemofilia dziedziczy się w sposób sprzężony z płcią (co oznacza, że przenoszą ją kobiety, a chorują praktycznie wyłącznie chłopcy). Choroba trwa całe życie. Wyróżniamy kilka postaci hemofilii: łagodną, umiarkowaną i ciężką. W postaci ciężkiej chorzy doświadczają licznych wylewów dostawowych, które w przyszłości mogą doprowadzić do nieodwracalnego uszkodzenia stawów i kalectwa. Wylewy dostawowe zwykle pojawiają się samoistnie, bez wyraźnej przyczyny. Po silnych urazach mogą pojawiać się rozległe siniaki, krwiaki, a nawet krwotoki wewnętrzne. W postaci łagodnej i umiarkowanej wylewy dostawowe pojawiają się bardzo rzadko, a do krwawień dochodzi wyłącznie po urazach.

2. Jak można leczyć hemofilię?

Na obecnym etapie medycyny nie jest możliwe całkowite wyleczenie hemofilii. Chorzy na hemofilię muszą być leczeni koncentrata-

mi czynników krzepnięcia. Jeżeli dojdzie do wylewu dostawowego lub innego krwawienia, należy jak najszybciej dożylnie podać lek. Chorzy na hemofilię są objęci leczeniem domowym, co oznacza, że posiadają w domu zapas czynnika krzepnięcia. Z wiekiem chłopcy uczą się samodzielnie podawać sobie lek. W razie konieczności wykonują sobie zastrzyk lub czyni to rodzic albo pielęgniarka – jest to tak zwane leczenie „na żądanie”. Najlepszym sposobem leczenia hemofilii jest profilaktyka, która polega na podawaniu czynnika regularnie, zanim dojdzie do krwawienia.

Koncentraty czynników krzepnięcia są produkowane z krwi dawców i muszą być poddawane skomplikowanym procesom oczyszczania, aby uniknąć wielu groźnych zakażeń. Bezpieczniejsze i nowocześniejsze są czynniki rekombinowane, produkowane metodami inżynierii genetycznej (nie z krwi ludzkiej).

3. Czy chorzy na hemofilię muszą mieć wykonywane zastrzyki?

Czynniki krzepnięcia to białka krążące we krwi człowieka. Leków stosowanych w hemofilii (koncentratów czynników krzepnięcia) nie można podawać doustnie. Muszą one trafić bezpośrednio do krwi. Chorzy na hemofilię powinni przyjmować czynnik zawsze, gdy dojdzie u nich do wylewu (czasem

trzeba podać kilka dawek leku). Jeżeli są leczeni profilaktycznie, wykonują sobie zastrzyki zwykle 2-3 razy w tygodniu.

4. Czy dzieci chore na hemofilię wyglądają inaczej niż ich rówieśnicy?

Prawidłowo leczone dzieci chore na hemofilię (czyli leczone profilaktycznie) nie różnią się pod względem wyglądu ani sprawności fizycznej od innych dzieci. Jednak te, u których często dochodzi do wylewów dostawowych lub które są nieprawidłowo leczone, mają ograniczoną sprawność fizyczną i mogą mieć widoczne zniekształcenia stawów.

5. Co należy zrobić, jeżeli dziecko chore na hemofilię skaleczy się?

Zwykłe skaleczenia nie są groźne. Należy długo uciskać miejsce zranienia i założyć jałowy opatrunek. Rana przestanie krwawić i zagoi się bez konieczności podawania czynnika. Niewielkie skaleczenia, zadrapania i siniaki nie są niebezpieczne dla dzieci z hemofilią i nie wymagają leczenia. Nie należy bać się, że dziecko chore na hemofilię wykrwawi się z powodu skaleczenia.

6. Jak rozpoznać krwawienie dostawowe lub domięśniowe u dziecka chorego na hemofilię?

Starsze dziecko samo zgłosi, że wylew się rozpoczyna, pomimo tego, że nie będzie on jeszcze widoczny (dziecko odczuwa ucisk i mrowienie w stawie). Młodsze dzieci często nie umieją rozpoznać rozpoczynającego się krwawienia. Czasem dziecko celowo nie informuje o krwawieniu, ponieważ obawia się zastrzyku lub nie chce tracić interesujących zajęć (np. przerywać zabawy). Możemy jednak zauważyć, że chłopiec staje się mniej aktywny, unika chodzenia lub poruszania jedną z kończyn. Może trzymać rękę lub nogę w nienaturalnej pozycji, nie porusza nią swobodnie. W miejscu wylewu skóra robi się cieplejsza i powoli narasta opuchlizna.

Najczęściej do krwawień dochodzi w obrębie stawu kolanowego, łokciowego lub skokowego.

7. Co zrobić, jeżeli u dziecka chorego na hemofilię dojdzie w szkole do krwawienia, wylewu dostawowego lub dozna ono urazu?

Nauczyciele powinni z wyprzedzeniem uzgodnić z rodzicami dziecka sposób postępowania w nagłych wypadkach. Pracownicy szkoły muszą znać telefon rodziców oraz hematologa, pod którego opieką pozostaje dziecko. Nauczyciele

powinni ustalić z rodzicami, czy w szkole będzie przechowywany czynnik na wypadek krwawienia oraz kto w razie potrzeby poda lek: sam chory (jeżeli potrafi), rodzic czy pielęgniarka. W pewnych sytuacjach samo podanie czynnika nie wystarcza i trzeba wykonać dodatkowe badania w szpitalu (np. w przypadku urazu głowy lub silnego urazu brzucha).

Dzieci potrafią samodzielnie określić moment, w którym rozpoczyna się wylew dostawowy. Ważne jest wówczas, aby jak najszybciej, bez niepotrzebnej zwłoki podać lek. Dzięki temu wylew cofnie się już we wczesnej fazie, dziecko będzie mniej cierpieć i nie będzie zmuszone opuszczać zajęć w szkole.

8. Co się stanie, jeżeli dziecku z hemofilią nie poda się leku?

Nieleczony wylew dostawowy powoduje bardzo silny ból. Staw staje się coraz bardziej opuchnięty, ciepły, poruszanie kończyną staje się niemożliwe. Taki wylew ustępuje bardzo długo i przysparza dziecku dużo cierpienia. Każdy wylew dostawowy powoduje ponadto nieodwracalne zmiany w stawie (zwyrodnienia), które w przyszłości mogą stać się przyczyną kalectwa. Im wcześniej zostanie podany lek, tym szybciej dziecko powróci do sprawności.

Nieleczone krwawienie wewnętrzne lub w obrębie głowy może nawet

doprowadzić do śmierci. Jeżeli mamy wątpliwości, czy w konkretnej sytuacji podanie leku jest konieczne, należy to zrobić. Niepotrzebne podanie czynnika krzepnięcia nie jest dla chorego na hemofilię szkodliwe.

9. Jakie czynniki mają wpływ na częstość występowania wylewów?

Częściej może dochodzić do wylewów w okresach stresu, przemęczenia lub zwiększonego wysiłku. Niektórzy chorzy odczuwają nasilenie dolegliwości w niektórych porach roku, np. częściej dochodzi u nich do wylewów wiosną lub jesienią. Nie jest to jednak regułą.

Ponadto u każdego dziecka z hemofilią w niektórych stawach dochodzi do wylewów częściej niż w innych. Proces zwyrodnienia stawu, który rozpoczyna się już po pierwszych wylewach, sprawia, że taki staw staje się bardziej podatny na kolejne krwawienia.

10. Czy dieta ma wpływ na hemofilię?

Nie ma specjalnych zaleceń dietetycznych dla dzieci z hemofilią, powinny one odżywiać się zdrowo i racjonalnie, podobnie jak wszystkie dzieci. Chorzy na hemofilię powinni unikać nadwagi, ponieważ większa ona obciążenie stawów.

11. Czy dziecko chore na hemofilię może spędzać przerwę lekcyjną razem z innymi dziećmi?

Tak, dziecko chore na hemofilię powinno spędzać przerwy lekcyjne z innymi dziećmi. Należy jednak poinformować dzieci, że w przypadku hemofilii groźne mogą być wszelkie urazy, zwłaszcza głowy i brzucha. Podczas zabaw i gier zespołowych dzieci muszą być więc szczególnie ostrożne.

12. Czy dzieci chore na hemofilię mogą uprawiać sporty?

Chorym na hemofilię nie zaleca się uprawiania sportów kontaktowych ani związanych z dużym ryzykiem urazu lub bardzo dużym wysiłkiem. Przy zachowaniu zasad bezpieczeństwa dzieci z hemofilią mogą jednak pływać, grać w tenisa, biegać, gimnastykować się, bawić i grać z rówieśnikami. Dzieci z hemofilią powinny prowadzić aktywny tryb życia, ponieważ ćwiczenia fizyczne wzmacniają mięśnie i stawy, dzięki czemu rzadziej dochodzi do krwawień dostawowych i domięśniowych.

13. Czy hemofilia jest przyczyną AIDS?

Hemofilia nie jest chorobą zakaźną, sama jej obecność nie jest przyczyną AIDS ani innych chorób zakaźnych. Pacjenci w krajach Europy Zachodniej i w Stanach Zjed-

noczonych leczeni wiele lat temu preparatami, które były zakażone wirusem HIV, chorowali na AIDS. W Polsce doszło natomiast do wielu zakażeń wirusami zapalenia wątroby typu B i C. Od prawie 20 lat pacjenci leczeni są bezpiecznymi lekami, które są poddawane licznym metodom inaktywacji wirusów i dlatego dzieci chore na hemofilię nie są narażone na zakażenie groźnymi wirusami. W krajach zachodnich powszechnie stosuje się już leki rekombinowane, które nie są wytwarzane ze składników ludzkiej krwi i nie niosą ze sobą ryzyka zakażeń.

14. Czy dziecku choremu na hemofilię można podawać leki, na przykład przeciwbólowe?

Chorzy na hemofilię nie mogą przyjmować aspiryny ani leków, które są jej pochodnymi. Preparaty te mogą spowodować krwawienie. Przeciwbólowo można podać dziecku paracetamol. Pochodne aspiryny często wchodzi w skład leków stosowanych w przypadku grypy i innych infekcji, dlatego przed podaniem dziecku jakiegokolwiek leku należy skonsultować się z lekarzem lub z rodzicami.

15. Czy dziecko z hemofilią może brać udział w wycieczkach szkolnych?

Dziecko ze skazą krwotoczną nie powinno opuszczać zajęć ani wycieczek z powodu choroby. Należy uzgodnić z rodzicami sposób postępowania w razie wylewu oraz w nagłych wypadkach i uzyskać kontakt do ośrodka leczenia hemofilii najbliższego celu wycieczki. Dziecko musi podróżować z zapasem czynnika krzepnięcia. Najlepiej będzie, jeżeli przed podróżą dziecku zostanie podana profilaktyczna dawka leku.

Lek. med. Joanna Zdziarska

Katedra i Klinika Hematologii Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego (poradnia dla pacjentów ze skazami krwotocznymi działająca w ramach Poradni Przyklinicznej), członek Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów, członek Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię oraz Światowej Federacji Hemofilii.

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. Kmietowicza 10 30-092 Kraków
Lublin	ul. Sapiehy 2/3 20-092 Lublin
Łódź	ul. Zarzevska 10/18 93-184 Łódź
Olsztyn	ul. H. Sawickiej 27 (RCKiK) 10-247 Olsztyn
Pomorze i Kujawy	ul. Chodkiewicza 44 85-667 Bydgoszcz
Poznań	ul. Marcelińska 44 (RCKiK) 60-354 Poznań
Rzeszów	ul. Krośnieńska 3/10 35-505 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

Nie jestem inny... mam tylko hemofilię



profilaktykę
uratujemy
ich przyszłość

Dane kontaktowe dotyczące dziecka

Imię i nazwisko dziecka:	
Data urodzenia:	
Typ skazy hemofilowej:	Poziom czynnika krzepnięcia:

Rodzice / opiekunowie:	Telefon:

Lekarz prowadzący:	Telefon:
Adres ośrodka:	

Adres najbliższego ośrodka hematologicznego:	Telefon:

Adresy ośrodków specjalistycznych:	Telefon:
Instytut Hematologii i Transfuzjologii ul. Indiry Gandhi 14, 02-776 Warszawa	(0 22) 349 61 00
Klinika Hematologii i Onkologii Dziecięcej ul. Marszałkowska 24, 00-576 Warszawa	(0 22) 522 73 33
Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię ul. Indiry Gandhi 14, 02-776 Warszawa	Bogdan Gajewski 605 180 127

Nie jestem inny... mam tylko hemofilię



profilaktykę
uratujemy
ich przyszłość

Dane kontaktowe dotyczące dziecka

Imię i nazwisko dziecka:	
Data urodzenia:	
Typ skazy hemofilowej:	Poziom czynnika krzepnięcia:

Rodzice / opiekunowie:	Telefon:

Lekarz prowadzący:	Telefon:
Adres ośrodka:	

Adres najbliższego ośrodka hematologicznego:	Telefon:

Adresy ośrodków specjalistycznych:	Telefon:
Instytut Hematologii i Transfuzjologii ul. Indiry Gandhi 14, 02-776 Warszawa	(0 22) 349 61 00
Klinika Hematologii i Onkologii Dziecięcej ul. Marszałkowska 24, 00-576 Warszawa	(0 22) 522 73 33
Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię ul. Indiry Gandhi 14, 02-776 Warszawa	Bogdan Gajewski 605 180 127



POLSKIE
STOWARZYSZNIE
CHORYCH NA
HEMOFILIJĘ