

14

Objawowe nosicielki hemofilii

W tym rozdziale znajdziesz odpowiedzi na następujące pytania:

- Czym jest nosicielstwo hemofilii?
- W jaki sposób kobieta staje się nosicielką hemofilii?
- W jaki sposób diagnozuje się nosicielstwo?
- Kto to jest nosicielka objawowa?
- Jakie poziomy czynniki krzepnięcia występują u nosicielek objawowych?
- Jakie rodzaje krwawień mogą wystąpić u nosicielek objawowych?
- Jak leczy się krwawienia u nosicielek objawowych?
- W jakim stopniu objawowe nosicielstwo hemofilii wpływa na jakość życia kobiety?
- Co należy zrobić, aby zapewnić nosicielce hemofilii odpowiednią opiekę medyczną?
- Czy istnieją specjalistyczne programy leczenia nosicielek hemofilii?



Rochelle Winikoff, M.D., FRCPC,
*dyrektor Programu „Kobiety i Skazy Krwotoczne”, CHU Sainte-Justine,
Montreal, Quebec*

Maureen Brownlow, RSW,
*wiceprezes Kanadyjskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię,
Dartmouth, Nova Scotia*

Patricia Stewart,
*matka trójki dorosłych dzieci, w tym objawowej nosicielki hemofilii,
La Duraniaye, Quebec*

WSTĘP

Bycie nosicielką hemofilii może mieć znaczący wpływ na zdrowie, samopoczucie i jakość życia kobiety. Ten rozdział opisuje objawy i rodzaje krwawień, jakie mogą wystąpić u nosicielek oraz wyjaśnia, jakie rodzaje badań diagnostycznych, możliwości leczenia i formy pomocy są dostępne dla kobiet z zaburzeniami krzepnięcia krwi. Na różnych etapach życia u nosicielek mogą pojawić się problemy krwotoczne, np. związane z miesiączkowaniem, ciążą i porodem. Zaleca się więc, aby nosicielki znajdowały się pod opieką ośrodka leczenia hemofilii lub multidyscyplinarnej kliniki dla kobiet ze skazami krwotocznymi.

■ Czym jest nosicielstwo hemofilii?

Nosicielką hemofilii jest kobieta, u której występuje nieprawidłowy chromosom X, przenoszący gen hemofilii. W jednym z dwóch chromosomów X u kobiety występuje mutacja genu czynnika VIII lub IX, czego skutkiem jest obniżony poziom jednego z tych czynników w osoczu. U nosicielek często nie występują objawy hemofilii, ponieważ tylko jeden chromosom X jest nieprawidłowy. Drugi działa normalnie, wytwarzając czynnik VIII lub IX. Niektóre kobiety doświadczają jednak problemów krwotocznych, które mogą mieć wpływ na ich komfort psychiczny i/ lub emocjonalny oraz na jakość życia.

Kobieta, u której występuje mutacja genu czynnika VIII lub IX, nazywana jest obligatoryjną nosicielką hemofilii. U większości obligatoryjnych nosicielek ilość wytwarzanego przez organizm czynnika VIII i IX jest zbliżona do normy. Chroni je to przed wystąpieniem problemów krwotocznych i objawów hemofilii. U ok. 20% obligatoryjnych nosicielek poziom czynnika VIII lub IX jest obniżony. U takich osób mogą pojawić się symptomy podobne do objawów łagodnej postaci hemofilii. U niektórych nosicielek mogą wystąpić objawy charakterystyczne dla ciężkiej postaci hemofilii, ale zdarza się to rzadko.

Kobietę, u której poziom czynnika krzepnięcia jest obniżony i występują objawy niedoboru czynnika, nazywa się objawową nosicielką hemofilii.


Ostatnie badania wykazały, że u nosicielek mogą występować problemy krwotoczne – nawet, jeśli poziom czynnika w ich organizmie jest zbliżony do prawidłowego bądź nawet prawidłowy. Z tego powodu nosicielki hemofilii powinny znajdować się pod opieką ośrodka leczenia hemofilii.

Jesteś na pewno nosicielką hemofilii, jeśli:

- twój ojciec jest chory na hemofilię,
- urodziłaś dziecko chore na hemofilię, przy czym co najmniej jeszcze jedna osoba w rodzinie choruje na hemofilię (brat, dziadek ze strony matki, wujek, siostrzeniec lub kuzyn),
- urodziłaś dziecko chore na hemofilię, przy czym jeden z członków rodziny jest nosicielem hemofilii (matka, siostra, babka ze strony matki, ciotka, siostrzenica lub kuzynka),
- urodziłaś dwójkę lub więcej dzieci chorych na hemofilię.

Jesteś objawową nosicielką hemofilii, jeśli:

- poziom czynnika VIII lub IX w twoim organizmie jest obniżony bądź mieści się w dolnych granicach normy oraz występują u Ciebie objawy charakterystyczne dla łagodnej postaci hemofilii.

 Aby uzyskać więcej informacji, zobacz: **Kim są nosicielki objawowe i dział: Jakie poziomy czynniki krzepnięcia występują u nosicielek objawowych** w dalszej części tego rozdziału.

Czy wiesz, że...

Jesteś potencjalną nosicielką hemofilii, jeśli:

- jesteś córką nosicielki hemofilii,
- urodziłaś dziecko chore na hemofilię, przy czym nikt inny w rodzinie nie choruje na hemofilię ani jej nie przenosi,
- jesteś siostrą, matką, babką ze strony matki, ciotką, siostrzenicą lub kuzynką nosicielki hemofilii lub mężczyzny chorego na hemofilię.
- Jedna trzecia przypadków hemofilii to wynik nowych mutacji genetycznych.

■ W jaki sposób kobieta staje się nosicielką hemofilii?

U kobiet występują dwa chromosomy X (XX), zaś mężczyźni mają jeden chromosom X i jeden Y (XY). Geny, które wywołują produkcję czynników VIII i IX, stanowią część chromosomu X.

Hemofilia jest przekazywana w rodzinie z pokolenia na pokolenie przez chromosom X.

Dziecko może odziedziczyć nieprawidłowy chromosom X od ojca, który jest chory na hemofilię, lub od matki, która przenosi gen hemofilii, a tym samym jest nosicielką.

Poziom czynnika krzepnięcia u nosicielek nie jest zależny od postaci hemofilii u spokrewnionych z nimi mężczyzn. Co więcej, nawet u nosicielek z tej samej rodziny mogą istnieć różnice w poziomach czynnika, które wahają się od bardzo niskich do prawidłowych.



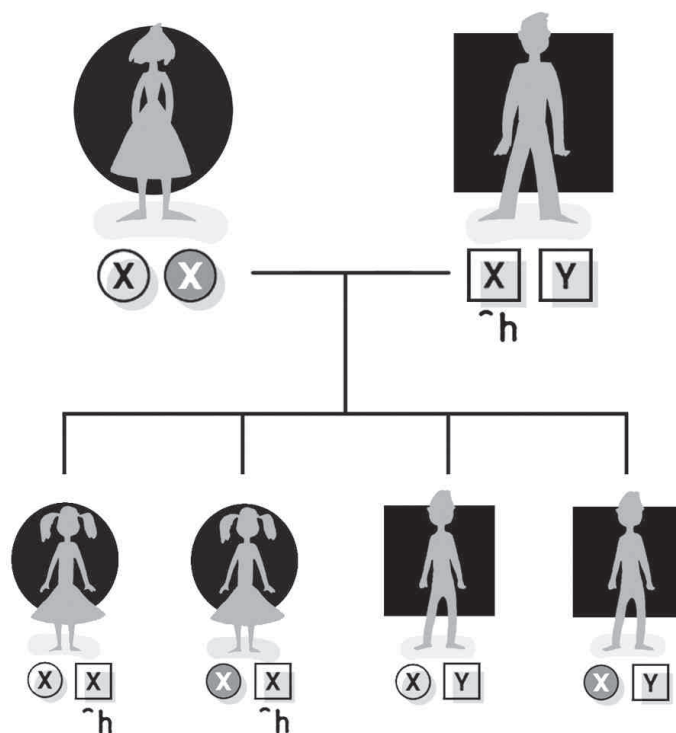
14

Objawowe nosicielki hemofilii

Mutacja genetyczna odziedziczona od ojca, który jest chory na hemofilię

Jeśli mężczyzna chory na hemofilię ma syna z kobietą, która nie przenosi genu hemofilii (obydwa chromosomy X w jej organizmie są prawidłowe), dziecko nie będzie miało hemofilii, gdyż dziedziczy ono chromosom Y od ojca i prawidłowy chromosom X od matki. Jeśli jednak urodzi się dziewczynka, będzie przenosiła gen hemofilii, ponieważ od ojca odziedziczy nieprawidłowy chromosom X, zawierający gen hemofilii, zaś od matki – prawidłowy chromosom X. Kobieta, która przenosi gen hemofilii, nazywana jest obligatoryjną nosicielką. Jeśli występują u niej objawy hemofilii, jest nosicielką objawową.

Możliwe genotypy dzieci, gdy ojciec jest chory na hemofilię, a matka nie przenosi genu hemofilii:



Rysunek 1

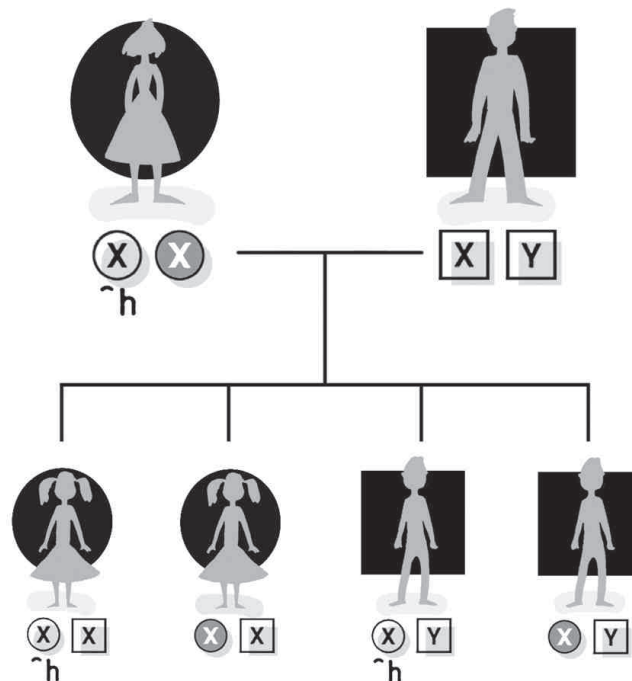
„Zanim urodził się nasz syn, mieliśmy nadzieję, że choroba go nie dotknie... Ale ma hemofilię. Otrzymaliśmy jednak ogromne wsparcie. Nie było problemów, z którymi nie moglibyśmy sobie poradzić.”

Mutacja genetyczna odziedziczona od matki, która jest nosicielką

Jeśli kobieta, która jest nosicielką (jeden z dwóch chromosomów X w jej organizmie jest nieprawidłowy, ponieważ przenosi gen hemofilii), ma dziecko z mężczyzną, który nie jest chory na hemofilię, istnieje 50% ryzyka, że dziecko odziedziczy nieprawidłowy chromosom X od matki (podobnie istnieje 50% prawdopodobieństwo, że dziecko go nie odziedziczy i otrzyma od matki prawidłowy chromosom X).

Takie 50% ryzyko odziedziczenia nieprawidłowego chromosomu X od matki dotyczy zarówno dzieci płci męskiej, jak i żeńskiej.

Jeśli syn odziedziczy nieprawidłowy chromosom X od matki, będzie chory na hemofilię, jeżeli zaś odziedziczy go od niej córka – będzie ona nosicielką – jak jej matka. Jeśli wystąpią u niej objawy hemofilii, oznacza to, że jest ona nosicielką objawową.

Możliwe genotypy dzieci, gdy ojciec nie jest chory na hemofilię, ale matka jest nosicielką:

Rysunek 2

„Szkoda, że nie wiedziałam wcześniej, zanim urodził się nasz syn, że jestem nosicielką. Mój mąż i ja mogliśmy być do tego lepiej przygotowani.”

■ W jaki sposób diagnozuje się nosicielki hemofilii?

Nosicielki hemofilii powinny pozostawać pod opieką ośrodka leczenia hemofilii między innymi dlatego, że tylko tu mają dostęp do specjalistycznych badań laboratoryjnych. Niektóre z tych badań służą do określenia, czy dana kobieta jest nosicielką hemofilii, czy nie. Badania na nosicielstwo są bardzo skomplikowane i muszą być wykonywane w doświadczonych laboratoriach.

Przy diagnozowaniu nosicielek hemofilii stosuje się następujące badania:

- **Oznaczenie poziomu VIII czynnika krzepnięcia.** To badanie mierzy aktywność czynnika VIII we krwi. Prawidłowa aktywność czynnika VIII nie wyklucza nosicielstwa, ponieważ u większości nosicielek jego poziom mieści się w granicach normy (powyżej 50%), podczas gdy zaledwie u ok. 20% nosicielek jego poziom jest obniżony. Chociaż badanie to nie określa ponad wszelką wątpliwość, czy dana kobieta jest nosicielką, może pomóc ustalić, czy u danej kobiety istnieje większe ryzyko wystąpienia problemów krwotocznych spowodowanych tym, że aktywność czynnika VIII w jej organizmie jest na granicy normy lub jest obniżona.

Na wynik tego badania może wpłynąć wiele czynników. Wysoki poziom hormonów, spowodowany na przykład ciążą, może powodować wzrost poziomu czynnika VIII. Na poziom czynnika mogą także mieć wpływ napięcie fizyczne i psychiczne, ćwiczenia fizyczne oraz infekcje. Ponieważ nie da się uniknąć wszystkich tych czynników, lekarz musi brać je pod uwagę, interpretując wynik.

- **Oznaczanie poziomu IX czynnika krzepnięcia.** To badanie mierzy aktywność czynnika IX we krwi. Nie określa ponad wszelką wątpliwość, czy dana kobieta jest nosicielką, ale może pomóc ustalić, czy istnieje u niej większe ryzyko wystąpienia problemów krwotocznych spowodowanych tym, że aktywność czynnika IX w jej organizmie jest na granicy normy lub obniżona.

„Kiedy dowiedziałam się, że jestem nosicielką, poczułam się winna, ale zaraz potem zdałam sobie sprawę, że przecież nie zrobiłam nic złego.”

Na aktywność czynnika IX nie mają wpływu hormony, stres czy infekcje, które mogą wpłynąć na aktywność czynnika VIII.

- **Antygen czynnika von Willebranda.** Badanie to mierzy ilość czynnika von Willebranda we krwi. Wykonuje się je, aby wykluczyć chorobę von Willebranda jako przyczynę niskiego poziomu czynnika VIII lub jako przyczynę krwawień w przypadku hemofilii typu A.
- **Badania genetyczne.** Określają dokładnie mutację genu czynnika VIII lub IX u nosicielki. Badania te pozwalają na identyfikację konkretnej mutacji odpowiedzialnej za hemofilię w 90–99% przypadków. Mogą być stosowane w diagnostyce prenatalnej w celu określenia, czy u płodu występuje mutacja genetyczna, odziedziczona od ojca chorego na hemofilię bądź od matki nosicielki. Wyniki są bardziej przewidywalne, jeśli istnieje możliwość pobrania próbek DNA od chorego na hemofilię członka rodziny. DNA to budulec genów. Wyniki można uzyskać z próbki krwi.

Badania genetyczne na hemofilię w Kanadzie są finansowane z ubezpieczenia zdrowotnego. Wykonuje się je u kobiet, które są potencjalnymi nosicielkami hemofilii. Celem badań jest określenie, czy kobieta odziedziczyła nieprawidłowy gen. Badania genetyczne są skomplikowane i dostępne tylko w niektórych ośrodkach leczenia hemofilii, zaś na wyniki czeka się czasem kilka miesięcy.

- **Analiza mutacji.** To badanie wymaga przeprowadzenia laboratoryjnej analizy genów odpowiedzialnych za hemofilię. Polega na poszukiwaniu zmian w genach czynników VIII lub IX. Jeśli znany jest konkretny rodzaj mutacji genetycznej u chorego na hemofilię, za pomocą analizy mutacji można przeprowadzić dokładne badania nosicielstwa u żeńskich członków rodziny. Gdy możliwa jest identyfikacja mutacji (w 90–99% przypadków), wynik badania jest wiarygodny w 100%.

Laboratorium rozpoczyna analizę od poszukiwania najbardziej powszechnej formy mutacji wywołującej hemofilię – inwersji w obrębie genu czynnika VIII (u połowy mężczyzn chorych na ciężką postać hemofilii A następuje taka inwersja). Jeśli inwersja nie zostanie stwierdzona, laboratorium musi wykonać dalsze badania, poszukując innych, rzadziej występujących mutacji, co może być bardziej skomplikowanym i czasochłonnym procesem.


- **Analiza sprzężeń genetycznych DNA.** Jeśli nie jest znana konkretna mutacja, następnym krokiem jest analiza sprzężeń genetycznych DNA. Wymaga śledzenia markerów DNA (markerów genetycznych), które znajdują się w obrębie genu lub go otaczają. Analiza sprzężeń nie jest badaniem bezpośrednim, co oznacza, że nie identyfikuje danej mutacji ani poziomu aktywności czynnika krzepnięcia. Może ona jednak dostarczyć informacji o określonym „wzorcu” mutacji w genie czynnika VIII lub IX. Taki „wzorec” genetyczny z pewnym prawdopodobieństwem dostarcza informacji o statusie nosicielki. Do wykonania analizy konieczne są próbki DNA pobrane od innych członków rodziny, zarówno tych chorych na hemofilię, jak i zdrowych.

Przed oznaczeniem poziomu czynnika krzepnięcia oraz badaniem genetycznym u potencjalnej nosicielki należy wykonać pełne badanie przedmiotowe oraz przeprowadzić wywiad lekarski dotyczący pacjentki i jej rodziny.

■ Kto to jest nosicielka objawowa?

Nosicielka objawowa to kobieta, u której występuje nieprawidłowy gen powodujący hemofilię typu A lub B i która ma skłonność do krwawień. U ok. 1 na 10 nosicielek poziom czynnika VIII lub IX jest obniżony, a w rzadkich przypadkach – wyjątkowo niski. Nosicielki, u których poziom czynnika waha się od 5% do 40%, mają podobną skłonność do krwawień, jak mężczyźni chorujący na łagodną postać hemofilii. Nosicielki, u których poziom czynnika jest niższy niż 5%, mają podobną skłonność do krwawień, jak mężczyźni z umiarkowanie ciężką postacią choroby.

Ogólnie rzecz biorąc, im niższy jest poziom czynnika, tym bardziej nosicielka jest podatna na problemy krwotoczne. Około 20% nosicielek doświadcza w życiu różnych objawów krwotocznych; dotyczy to również części nosicielek, u których poziom czynnika jest bliski dolnej granicy normy (50–60%).

 Aby uzyskać więcej informacji na temat genetycznych przyczyn nosicielstwa hemofilii, zobacz: **W jaki sposób kobieta staje się nosicielką hemofilii?** we wcześniejszej części tego rozdziału oraz **Rozdział 2: Skąd u dziecka bierze się hemofilia.**

„Byłam tak skoncentrowana na chorobie syna, że nigdy nie myślałam o swoich objawach i o tym, że powinnam zarejestrować się w ośrodku leczenia hemofilii.”

■ Jakie poziomy czynników krzepnięcia występują u nosiielek objawowych?

Uważa się, że normalna aktywność czynnika krzepnięcia u przeciętnej kobiety (która nie jest nosicielką i nie ma zaburzeń krzepliwości krwi) wynosi 100%. U osób bez zaburzeń krzepliwości poziom czynnika może wahać się między 50% a 150%, co uznaje się za granice normy.

U nosiielek poziom czynnika waha się w granicach 5%–200% normy. Przeciętny poziom czynnika to 60%. Mimo że wartość 50% uznaje się za górną granicę określającą łagodną postać hemofilii, ostatnie badania wykazały, że u nosiielek mogą występować objawy krwotoczne podobne do charakterystycznych dla łagodnej postaci hemofilii, nawet jeśli poziom czynnika jest u nich zbliżony do normy (mieści się w granicach 50%–60%). Nosicielki, u których poziom czynnika jest jeszcze niższy, mogą doświadczać poważniejszych objawów krwotocznych.

Poziom czynnika krzepnięcia wytwarzanego przez organizm nosicielki wynika z równowagi pomiędzy jednym, prawidłowym chromosomem X, i drugim, nieprawidłowym chromosomem X przenoszącym gen hemofilii. Tę równowagę warunkuje proces genetyczny zwany lionizacją lub inaktywacją chromosomu X, który polega na losowej inaktywacji jednego z dwóch chromosomów X nosicielki podczas jej rozwoju w okresie zarodkowym.

W bardzo rzadkich przypadkach u dziewczynek może wystąpić ciężka postać hemofilii. Jest to zazwyczaj spowodowane tzw. skrajną lionizacją lub inaktywacją chromosomu X.

Proces inaktywacji chromosomu X sprawia, że u różnych nosiielek zauważa się dużą rozbieżność między poziomami czynnika krzepnięcia (od poniżej 1% do ponad 150% normy), mimo że oczekuje się, iż u przeciętnej nosicielki poziom czynnika VIII lub IX powinien wynosić 50%.

MIT:

**DZIEWCZYNKI NIE
CHORUJĄ
NA CIĘŻKĄ
POSTAĆ
HEMOFILII**

FAKT:

Jeśli nastąpi inaktywacja prawidłowego chromosomu X nosicielki, istnieje prawdopodobieństwo, że poziom czynnika VIII lub IX będzie u niej niski. Jeśli jednak wybór padnie na inaktywację nieprawidłowego chromosomu X nosicielki, przenoszącego gen hemofilii, istnieje prawdopodobieństwo, że poziom czynnika VIII lub IX będzie u niej w granicach normy: będzie dominował prawidłowy chromosom X. Jeśli inaktywacja zachodzi w równym stopniu pomiędzy prawidłowym i nieprawidłowym chromosomem X, poziom czynnika VIII lub IX będzie wynosił ok. 50%.

Wszystko
o hemofilii
**Poradnik
dla
rodziny**

■ Jakie rodzaje krwawień mogą wystąpić u nosicielek objawowych?

Na ogół stopień ciężkości objawów krwotocznych u nosicielek objawowych jest powiązany z poziomem czynnika w ich krwi. Ściślej mówiąc, im niższy jest poziom czynnika, tym poważniejsze objawy mogą wystąpić u nosicielki.

Krwawienia u nosicielek dzieli się na dwa ogólne rodzaje: natury ginekologicznej i położniczej oraz inne.

Ten rozdział koncentruje się na krwawieniach natury ginekologicznej i położniczej, ponieważ są one charakterystyczne dla nosicielek oraz kobiet chorych na hemofilię. Inne rodzaje krwawień są tu przedstawione w skrócie, ponieważ zauważa się je także u osób chorych na hemofilię i są szczegółowo omówione w innych rozdziałach. 🗣️ *Aby uzyskać więcej informacji na temat objawów krwotocznych w przypadku łagodnej postaci hemofilii, zobacz rozdział 9: **Łagodna i umiarkowana postać hemofilii.***

KRWAWIENIA NATURY GINEKOLOGICZNEJ I POŁOŻNICZEJ

Obfite/ przedłużające się krwawienia menstruacyjne (krwotoczne miesiączki)

Mianem krwotocznej miesiączki określa się obfite krwawienie podczas menstruacji i/ lub przedłużające się krwawienia menstruacyjne (trwające powyżej 7 dni). Jest to jeden z najczęściej występujących objawów ginekologicznych, których doświadczają nosicielki hemofilii. Krwawienie menstruacyjne może być obfite pod względem ilości krwi utraconej podczas miesiączki i/ lub z powodu przedłużającego się krwawienia menstruacyjnego (trwającego powyżej 7 dni). Jedna na trzy kobiety stosunkowo często opuszcza szkołę lub bierze wolne w pracy z powodu krwotocznych miesiączek. Krwotoczne miesiączki to także powszechna przyczyna niedoboru żelaza, anemii oraz obniżonej jakości życia kobiet. Obfite krwawienia menstruacyjne mogą zwracać uwagę szczególnie wtedy, gdy nosicielka dopiero zaczyna miesiączkować. Czasem konieczne jest nawet leczenie szpitalne.

„Nie zwracałam szczególnej uwagi na swoje objawy. Nie wiedziałam, że różnią się one od objawów występujących u innych kobiet, gdyż moim punktem odniesienia, jeśli chodzi o krwawienia miesiączkowe czy krwawienia pooperacyjne, była dla mnie moja mama, która także jest nosicielką.”

**Nieprawidłowe/ nieregularne krwawienia z dróg rodnych
(międzymiesiączkowe)**

Krwawienia międzymiesiączkowe występują w okresie pomiędzy końcem jednej miesiączki a początkiem następnej, przy czym długość krwawienia i ilość utraconej krwi są różne. Jeśli krwawienie jest obfite, może być konieczne pozostanie w łóżku lub pobyt w szpitalu.

Bolesne miesiączkowanie

Chociaż bolesne miesiączkowanie jest u kobiet częstą dolegliwością, to aż ok. 50% nosicielek odczuwa umiarkowany, a nawet ostry ból menstruacyjny. Do natężenia bólu odczuwanego przez niektóre nosicielki podczas miesiączek mogą przyczynić się bardziej obfite krwawienia menstruacyjne.

Bóle brzucha w połowie cyklu (ból owulacyjny)

Podczas owulacji, w połowie cyklu (w połowie okresu pomiędzy początkiem dwóch kolejnych miesiączek), zarówno nosicielki, jak i kobiety, które nie są nosicielkami, mogą odczuwać bóle brzucha. Pojawiają się one w momencie, gdy z jajników uwalniana jest nowa komórka jajowa. U nosicielek hemofilii istnieje większe prawdopodobieństwo wystąpienia takiego bólu niż u kobiet, które nie są nosicielkami, ponieważ owulacji może u nich towarzyszyć krwawienie.

Krwotoczna torbiel jajnika (krwotoczne ciało żółte)

Podczas owulacji, gdy komórka jajowa jest uwalniana z pęcherzyka (woreczka wypełnionego płynem, w którym się ona rozwija), może wystąpić niewielkie krwawienie. Takie krwawienie czasem powoduje pojawienie się na jajniku cysty, zwanej torbielą ciała żółtego. U nosicielek hemofilii istnieje większe prawdopodobieństwo wystąpienia obfitego krwawienia podczas owulacji. Przedłużające się krwawienie do torbieli jajnika powoduje jej powiększanie się i w efekcie końcowym prowadzi do bólu w miednicy lub bólu brzucha.

*„Szkoda,
że wcześniej nie
wiedziałam, że
jestem nosicielką.
Gdybym o tym
wiedziała, można
byłoby coś zrobić
z moimi obfitymi
miesiączkami.”*

Ponadto, gdy zbliża się miesiączka, istnieje ryzyko pęknięcia torbieli jajnika, co prowadzi do krwawienia wewnętrznego i nagłego bólu w podbrzuszu. Nosi to nazwę krwotocznej torbieli jajnika.

Krwawienie w jamie brzusznej (krwiak otrzewnej)

Krwawienie może nastąpić do tkanek i więzadeł miednicy, a czasem także do jamy brzusznej i jamy miednicy. Nosi ono nazwę krwiaka otrzewnej. Krwawienie do jamy brzusznej i do miednicy jest poważne, może nawet zagrażać życiu. Wymagana jest wówczas natychmiastowa pomoc medyczna.

Krwawienie po porodzie (krwawienie poporodowe)

U nosicielek hemofilii typu A i B istnieje ryzyko wystąpienia obfitego krwawienia przy porodzie. Powikłania związane z krwawieniem podczas ciąży są jednak rzadko spotykane. Ponadto podczas ciąży u nosicielek hemofilii A następuje wzrost poziomu czynnika VIII, często do poziomu prawidłowego, co jest spowodowane korzystnym wpływem hormonów ciążowych. Nie dotyczy to jednak poziomu czynnika IX, który w czasie ciąży zazwyczaj nie ulega zmianom. W czasie 24 godzin po porodzie ryzyko krwotoku u kobiet, które nie są nosicielkami, wynosi 4–5%. W przypadku nosicielek ryzyko to wzrasta do 22%.

U nosicielek hemofilii typu A i B wzrasta również ryzyko wystąpienia późnego krwotoku poporodowego (krwawienia, które pojawia się później niż 24 godziny po porodzie). Późne krwawienie po porodzie występuje u ok. 11% nosicielek, podczas gdy u ogółu kobiet występuje w 1% przypadków.

U nosicielek hemofilii typu A późne krwawienie występuje zazwyczaj 5–10 dni po porodzie, gdy aktywność czynnika VIII w ich organizmie wraca do swojego pierwotnego poziomu. Takie krwawienie może jednak czasem wystąpić po 10 dniach, a nawet po 2 tygodniach po porodzie. U nosicielek hemofilii typu B także mogą pojawić się późne krwawienia, choć w ich przypadku poziom czynnika IX nie zmienia się ani podczas ciąży, ani po porodzie.


„Nie byłam zaskoczona wynikami badań na nosicielstwo. W okresie dorastania miałam skłonności do krwotoków z nosa i łatwo pojawiały się u mnie siniaki. Podejrzałam, że może mieć to jakiś związek z hemofilią.”

Inne rodzaje krwawień

U nosicielek objawowych skłonność do krwawień jest większa niż u przeciętnej osoby. Na ogół występują u nich objawy krwotoczne podobne do tych, które można zauważyć u mężczyzn chorych na łagodną postać hemofilii. Do takich objawów zalicza się:

- łatwe powstawanie siniaków,
- przedłużone krwawienia z niewielkich ran,
- przedłużające się krwotoki z nosa,
- przedłużające się krwawienia po usunięciu zęba,
- poważne krwawienia po urazie lub zabiegu operacyjnym.

Krwawienia do stawów i mięśni nie są częste u nosicielek hemofilii, z wyjątkiem tych, u których poziom czynnika jest bardzo niski (poniżej 5%). U nosicielek, u których poziom czynnika jest niższy niż 5%, mogą występować schematy krwawień podobne do tych, które obserwuje się u mężczyzn z umiarkowaną i ciężką postacią hemofilii. Jednak również u niektórych nosicielek, u których poziom czynnika przekracza 5%, mogą występować krwawienia do stawów i mięśni po stosunkowo drobnych urazach. Ostatnie badania wykazały, że ryzyko przedłużających się krwawień (trwających dłużej niż 5 minut) z niewielkich ran lub po zabiegach operacyjnych może być dwa razy większe w przypadku objawowych nosicielek niż w przypadku osób z nimi spokrewnionych, które nie przenoszą hemofilii.

 Aby uzyskać więcej informacji, zobacz **rozdział 9: Łagodna i umiarkowana postać hemofilii**.

■ Jak leczy się krwawienia u nosicielek objawowych?

Objawy krwotoczne i rodzaje krwawień, które są takie same u nosicielek i mężczyzn chorych na hemofilię, leczy się w ten sam sposób, z tym, że u nosicielek objawowych mogą dodatkowo występować krwawienia natury ginekologicznej i położniczej. Wymagają one szczególnej opieki i leczenia.

LECZENIE STOSOWANE W PRZYPADKU KRWAWIEŃ NATURY GINEKOLOGICZNEJ I POŁOŻNICZEJ

Leczenie krwotocznych miesiączek i krwotoków z dróg rodnych

Leczenie krwotocznych miesiączek i krwotoków z dróg rodnych u nosicielek jest podobne do leczenia tych przypadłości u kobiet, które nie są nosicielkami. Wyjątkiem jest tylko to, że w przypadku nosicielek nie zaleca się stosowania leków przeciwzapalnych, jak ibuprofen lub ketoprofen, ponieważ powodują one nasilenie krwawienia.

Inne dostępne opcje leczenia krwotocznych miesiączek dzielą się na hormonalne i niehormonalne. Należy je rozważać indywidualnie, biorąc pod uwagę wiek nosicielki, jej problemy ginekologiczne oraz plany dotyczące posiadania dzieci. Jeśli krwawienie jest obfite i przedłuża się, może być konieczne pozostanie w łóżku lub pobyt w szpitalu.

- **Terapia hormonalna.** Nosicielki, które chciałyby zachować płodność, ale nie planują zajść w ciążę w najbliższej przyszłości, powinny zastanowić się nad leczeniem hormonalnym. Preparaty hormonalne mogą być przyjmowane samodzielnie lub w połączeniu z leczeniem niehormonalnym. Leczenie hormonalne najczęściej polega na przyjmowaniu złożonej pigułki antykoncepcyjnej (zawierającej estrogen i progesteron), samego progesteronu lub na zastosowaniu domacicznej wkładki zawierającej lewonorgestrel. Jest to przyrząd, który umieszcza się w jamie macicy w celu kontrolowania krwawień miesięczkowych poprzez uwalnianie hormonów do wyściółki macicy. Hormony te powodują

Czy wiesz, że...

57% nosicielek hemofilii A i B doświadcza obfitych, przedłużających się krwawień menstruacyjnych.

zmniejszenie grubości wyściółki macicy, przez co krwawienia menstruacyjne stają się mniej obfite.

- **Leki antyfibrynolityczne.** Nosicielki, które chciałyby zachować płodność, a jednocześnie planują zajść w ciążę w najbliższej przyszłości, mogą poddać się leczeniu niehormonalnemu. Polega ono na ogół na stosowaniu leku antyfibrynolitycznego: kwasu traneksamowego (w Polsce dostępny jako lek o nazwie Exacyl) i/ lub desmopresyny (DDAVP, w Polsce preparat Minirin). Leki antyfibrynolityczne zapobiegają szybkiemu rozpuszczaniu skrzepów krwi, przez co sprzyjają szybszemu zatamowaniu krwawienia. Są skuteczne w krwawieniach ze śluzówek (z nosa, dziąseł, dróg rodnych), gdzie proces fibrylizacji (rozpuszczania skrzepu) jest szczególnie aktywny.
- **Desmopresyna (DDAVP).** Lek ten powoduje zwiększenie poziomu czynnika VIII oraz podwyższenie poziomu czynnika von Willebranda. Nosicielki, które nie reagują na leczenie środkami antyfibrynolitycznymi ani DDAVP, w tym nosicielki, u których występuje znaczny niedobór czynnika, powinno się leczyć koncentratem czynnika krzepnięcia.
- **Leczenie chirurgiczne.** Nosicielki, które urodziły już dzieci i nie zależy im, aby zachować płodność, mogą rozważyć – obok terapii hormonalnej i niehormonalnej – także leczenie chirurgiczne. Zabiegi chirurgiczne obejmują usunięcie wyściółki macicy (ablacja endometrium) oraz usunięcie macicy (histerektomia). Opcję leczenia chirurgicznego należy brać pod uwagę szczególnie w przypadku kobiet, u których występują nieprawidłowości w budowie macicy oraz u nosicielek, które nie reagują na inne rodzaje leczenia. Konieczne jest odpowiednie przygotowanie pacjentki przed zabiegiem, aby uniknąć powikłań krwotocznych po jego wykonaniu.

*„Nie wiedziałam,
że mogę krwawić
po zabiegu
chirurgicznym.”*

Leczenie bolesnych miesiączek i bólu owulacyjnego

Leczenie bolesnych miesiączek i bólu brzucha w połowie cyklu u ogółu kobiet wiąże się zazwyczaj ze stosowaniem leków przeciwzapalnych, jak np. ibuprofen (np. Ibuprom) lub ketoprofen (np. Ketonal), jednak w przypadku nosicielek należy ich unikać. Można stosować leki przeciwbólowe, takie jak paracetamol (np. Apap) czy leki na bazie kodeiny (paracetamol z kodeiną), ponieważ nie powodują one nasilenia krwawienia.

Złożona pigułka antykoncepcyjna oraz wkładka domaciczna zawierająca lewonorgestrel (Mirena® IUS) także zmniejszają ból podczas miesiączki, prawdopodobnie przez zmniejszenie upływu krwi.

Leczenie krwotocznych torbieli jajnika

Zapobiegawczo można stosować kwas traneksamowy (Exacyl), desmopresynę lub koncentraty czynników krzepnięcia. Skuteczne są również złożone pigułki antykoncepcyjne, ponieważ hamują owulację i zapobiegają tworzeniu torbieli.

Leczenie krwawień w jamie brzusznej (krwiaka otrzewnej)

Krwawienie w jamie brzusznej na ogół wymaga podania koncentratu czynnika krzepnięcia. Sporadycznie, gdy krwawienie w jamie brzusznej jest niewielkie, można w leczeniu stosować desmopresynę, ale musi się to odbywać pod ścisłą kontrolą. Ponadto krwawienia do jamy otrzewnej zwykle wymagają interwencji chirurgicznej.

Poród i krwawienie poporodowe

W leczeniu krwawień podczas porodu u nosicielek hemofilii najlepsze jest podejście wielodyscyplinarne. Idealną sytuacją jest, gdy nosicielki, u których istnieje ryzyko wystąpienia poważnego krwawienia podczas porodu, znajdują się pod opieką prenatalną i położniczą w ośrodku, w którym pracują specjaliści w zakresie prowadzenia ciąży wysokiego ryzyka oraz hematolog, specjalista w zakresie hemostazy.

Opieka ginekologiczno-położnicza nad nosicielkami jest możliwa w większości ośrodków leczenia hemofilii, a w niektórych z nich działają także multidyscyplinarne kliniki dla kobiet z zaburzeniami krzepliwości krwi.

Przed porodem każda nosicielka powinna spotkać się z anestezjologiem, aby omówić dostępne możliwości uśmierzania bólu podczas porodu. Wszelkie decyzje przed porodem dotyczące leczenia powinny być podejmowane w oparciu o badania krzepnięcia krwi, wykonane w trzecim trymestrze. Jeśli parametry krzepnięcia oraz poziom czynnika będą w normie do momentu porodu, znieczulenie miejscowe (zewnątrzoponowe) będzie bezpieczne. Aby podwyższyć poziom czynnika VIII u nosicielek hemofilii typu A, u których nie wzrósł on podczas ciąży do wartości prawidłowych, można stosować desmopresynę. W przypadku nosicielek, u których poziom czynnika przed porodem jest bardzo niski, należy rozważyć podawanie koncentratu czynnika krzepnięcia. Ogólnie zaleca się, aby poziom czynników VIII i IX przed porodem wynosił 50%.

Zaleca się też utrzymywanie czynnika na poziomie powyżej 50% przez 3 dni po porodzie siłami natury, lub przez 5 dni po porodzie przez cesarskie cięcie. W przypadku krwawienia bezpośrednio po porodzie stosuje się leczenie desmopresyną i/ lub środkami antyfibrynolitycznymi (kwasem traneksamowym). Zazwyczaj koncentrat czynnika jest niezbędny tylko wtedy, gdy krwawienie jest poważne albo gdy pacjentka nie reaguje na leczenie pierwszego rzutu. W przypadku późnego krwawienia po porodzie stosuje się leczenie desmopresyną, preparatami hormonalnymi i/ lub środkami antyfibrynolitycznymi (kwasem traneksamowym).


Nosicielki, u których ryzyko krwawienia po porodzie jest duże, mogą przyjmować preparaty hormonalne lub kwas traneksamowy, aby zapobiec wystąpieniu krwawienia. Kluczową rolę w optymalnym leczeniu krwawień poporodowych odgrywa odpowiednia opieka ginekologa i hematologa.

Rodzaj porodu w przypadku nosicielek hemofilii budzi kontrowersje. Większość specjalistów przez długi czas uważała, że poród siłami natury to standard dla nosicielek. Ostatnio ponownie zaczęto zastanawiać się nad porodem przez cesarskie cięcie jako alternatywą dla porodu naturalnego, w przypadku możliwości urodzenia dziecka chorego na ciężką postać hemofilii. Ryzyko i korzyści płynące z porodu siłami natury w porównaniu z porodem przez cesarskie cięcie w przypadku nosicielek trzeba rozważać indywidualnie, biorąc pod uwagę zarówno kwestie związane z matką, jak i z dzieckiem. Idealną sytuacją byłoby omówienie takiej decyzji z multidyscyplinarnym zespołem ośrodka leczenia hemofilii.

Leczenie innego rodzaju krwawień

Występujące u nosicielek objawy krwotoczne, podobne do tych, które można zaobserwować u mężczyzn chorych na łagodną postać hemofilii (krwawienia z nosa, krwawienia z niewielkich ran oraz po zabiegach chirurgicznych i dentystycznych), leczy się w ten sam sposób. Środki antyfibrynolityczne, jak kwas traneksamowy (Exacyl), są na ogół wystarczające w leczeniu tych rodzajów krwawień. Środków antyfibrynolitycznych można także używać w celu zapobiegania krwawieniom spowodowanym zabiegami chirurgicznymi i dentystycznymi (u nosicielek hemofilii typu A lub B). U nosicielek hemofilii typu A można je stosować w połączeniu z desmopresyną.

Nosicielki, które nie reagują na leczenie środkami antyfibrynolitycznymi ani desmopresyną, poddaje się leczeniu koncentratem czynnika VIII lub IX. Koncentrat czynnika można też stosować w celu zapobiegania krwawieniom u nosicielek, u których niedobór czynnika jest znaczny, zwłaszcza przed większym zabiegiem operacyjnym.

 Aby uzyskać więcej informacji na temat leczenia niewielkich krwawień, zobacz **rozdział 9: Łagodna i umiarkowana postać hemofilii**.

■ W jakim stopniu objawowe nosicielstwo hemofilii wpływa na jakość życia kobiety?

Wiele czynników wpływa na jakość życia objawowych nosicielek hemofilii. Jakość życia to pojęcie subiektywne, które jest uzależnione od indywidualnych doświadczeń każdej nosicielki, wsparcia, jakie otrzymuje, oraz podejścia do życia. Czynnikiemami, które mogą mieć wpływ na jakość życia, są:

- Wiek, w którym zostanie postawiona diagnoza o nosicielstwie: młodsze osoby mają na ogół więcej czasu, aby przyzwycząić się do tej informacji niż osoba, u której diagnozę postawiono tuż po urodzeniu pierwszego dziecka;
- Historia objawów krwotocznych u nosicielki: częste krwawienia z nosa, łatwość pojawiania się siniaków, obfite krwawienia menstruacyjne i inne problemy związane z krwawieniami, a także to, czy miały one długotrwały wpływ na szkołę, pracę i życie towarzyskie;
- Czas, który upłynął do momentu postawienia diagnozy o nosicielstwie: może to czasem być długą i frustrującą podróżą przez niedoinformowany system służby zdrowia;
- Podejście członków rodziny, w której istnieje historia zaburzeń krzepnięcia krwi, do nosicielstwa hemofilii.

Nie należy bagatelizować wpływu, jaki wywiera nosicielstwo dziedzicznej skazy krwotocznej na życie kobiety. Nosicielstwo powoduje daleko idące konsekwencje – od problemów ze zdrowiem samej nosicielki do wpływu, jaki ma ono na parę młodych ludzi zastanawiających się nad posiadaniem dzieci. Wiążą się z nim też takie emocje, jak poczucie winy i smutek.

Na szczęście, gdy tylko dana osoba nawiąże kontakt z ośrodkiem leczenia hemofilii, będzie mieć dostęp do jasnych, dokładnych informacji i do odpowiedniego leczenia. Poprzez kontakt z różnymi pracownikami ośrodka, nosicielka i członkowie jej bliskiej oraz dalszej rodziny (zależnie od ich wieku i chęci) będą w stanie przejąć kontrolę nad wieloma problemami związanymi z nosicielstwem.

Za pośrednictwem ośrodka leczenia hemofilii kobieta będzie też miała okazję dowiedzieć się, jakie formy pomocy o zasięgu krajowym i regionalnym oferuje PSCH. W miarę, jak nosicielka zdobywa coraz większą wiedzę o swoim schorzeniu, zyskuje dostęp do istniejących możliwości leczenia dla kobiet z zaburzeniami krzepnięcia, zaczyna wierzyć w to, że będzie potrafiła radzić sobie z nosicielstwem.

Z czasem nauczy się, jak ograniczyć do minimum wpływ, jaki ma to na jej jakość życia. Wreszcie, jeśli urodzi dziecko chore na hemofilię lub dziewczynkę nosicielkę, będzie potrafiła im przekazać siłę i optymizm.

■ Co należy zrobić, aby zapewnić nosicielce odpowiednią opiekę medyczną?

Zapewnij sobie odpowiednią opiekę i leczenie

Odpowiednia opieka medyczna jest bardzo ważna w przypadku nosicielek: pozwala im uniknąć problemów krwotocznych. Nosicielki w każdym wieku powinny być objęte opieką ośrodka leczenia hemofilii. Największe znaczenie ma to w przypadku kobiety w wieku rozrodczym, gdy pojawia się większość problemów ginekologicznych i położniczych. Właściwe leczenie bólów miesiączkowych, krwotocznych miesiączek czy anemii, uwolni ją od wielu nieprzyjemnych i bolesnych objawów. Idealne podejście do leczenia polega na bliskiej, opartej na współpracy relacji pomiędzy pacjentką a jej lekarzem i zespołem z ośrodka leczenia hemofilii. Kobieta powinna pamiętać, że ma dostęp do lekarzy specjalistów, którzy zapewnią jej nie tylko odpowiednie leczenie, ale także udzielą rad, jak postępować w przypadku problemów krwotocznych. Dla większości kobiet pomocna jest prosta diagnoza o niedoborze czynnika VIII lub IX i poziomie czynnika w ich konkretnym przypadku.


Można im następnie udzielić informacji na temat środków zapobiegawczych i leczenia. Należy pamiętać, że nosicielki w każdym wieku mogą wymagać leczenia po poważnym urazie lub zabiegu chirurgicznym. Dla przykładu dziewczynka poddana zabiegowi chirurgicznemu, jak np. wycięcie migdałków lub migdałka gardłowego (częste zabiegi u dzieci), będzie prawdopodobnie przed zabiegiem potrzebować podania czynnika krzepnięcia i/ lub desmopresyny.

Jeśli wystąpi przedłużające się lub nieoczekiwane krwawienie, należy skonsultować się z zespołem z ośrodka leczenia hemofilii. Kierowanie do oddziałów zajmujących się chorobami laryngologicznymi, leczeniem stomatologicznym lub ginekologiczno-położniczym itp. powinno się odbywać z udziałem ośrodka leczenia hemofilii, aby hematolog mógł wyjaśnić, jakie leczenie jest odpowiednie.

Zarejestruj się w ośrodku leczenia hemofilii

Ważne, aby nosicielka zarejestrowała się w ośrodku leczenia hemofilii, nawet jeśli nie występują u niej niepokojące objawy krwotoczne. Rejestracja w ośrodku leczenia hemofilii pozwoli kobiecie na:

- Uzyskanie dokładnych informacji o hemofilii i nosicielstwie od zespołu kompleksowej opieki;
- Wykonanie odpowiednich badań krwi oraz badań i konsultacji genetycznych;
- Opracowanie wraz z zespołem opieki planu leczenia, który będzie obejmował wskazówki dotyczące pomocy w nagłych wypadkach oraz leczenie zapobiegawcze;
- Dostęp do najnowszych metod leczenia;
- Poznanie najnowszych odkryć związanych z hemofilią.

 Aby uzyskać więcej informacji o nosicielstwie i badaniach prenatalnych, zobacz **rozdział 2: Skąd u dziecka bierze się hemofilia.**

„Skonsultowaliśmy się z ośrodkiem leczenia hemofilii w związku z obfitymi miesiączkami córki i poważnym krwawieniem po usunięciu zęba. Mimo że poziom czynnika był u niej dość wysoki, ważne było dla nas poczucie, że ktoś nas wysłuchał i wspierał.”

„Bardzo ważne jest, aby kobieta zrozumiała, że chociaż nie miała dotychczas problemów, mogą się one pojawić w przyszłości. Rejestracja w ośrodku leczenia hemofilii może zapobiec poważnym zagrożeniom w razie wypadku czy nagłego zabiegu operacyjnego.”

Zdobądź informacje i przejmij kontrolę

Diagnoza i wiedza o możliwościach i strategiach leczenia objawów krwotocznych u kobiet (krwotoczne i bolesne miesiączki, krwotoczne torbiele jajnika, krwawienia poporodowe itp.) pozwalają nosicielkom i członkom rodziny podjąć przemyślaną decyzję. Taka wiedza pozwoli też nosicielce kontrolować wpływ, jaki ma problem z krzepnięciem krwi na jakość jej życia, oraz aktywnie uczestniczyć we własnej opiece medycznej.

■ Czy istnieją specjalistyczne programy dla nosicielek hemofilii?

Ośrodki leczenia hemofilii zaczęły w ostatnim czasie zauważać, jak ważne jest dysponowanie zespołem specjalistów, którzy są w stanie poradzić sobie z tymi rodzajami krwawień, które są typowe dla nosicielek (np. krwotoczne i bolesne miesiączki, krwawienia poporodowe). W niektórych ośrodkach leczenia hemofilii funkcjonują obecnie kliniki multidyscyplinarne dla kobiet z zaburzeniami krzepnięcia.

Multidyscyplinarna klinika dla kobiet z zaburzeniami krzepnięcia

W multidyscyplinarnych klinikach w Kanadzie dla kobiet z zaburzeniami krzepnięcia kluczowymi członkami zespołu są następujący specjaliści:

- hematolog,
- ginekolog,
- pielęgniarka.

Zespół ten podczas spotkania z nosicielką i/ lub jej rodziną opracuje sposób leczenia, a także będzie służył lekarzowi rodzinnemu radą i wsparciem.

Cele ogólne multidyscyplinarnej kliniki dla kobiet z zaburzeniami krzepnięcia to:

- Poprawa jakości życia kobiet z zaburzeniami krzepnięcia krwi;
- Stworzenie forum poświęconego dyskusji i wymianie informacji pomiędzy hematologami, pielęgniarkami i innymi pracownikami służby zdrowia, mającymi doświadczenie w zakresie zaburzeń krzepnięcia krwi u kobiet;
- Rozwijanie wiedzy na temat leczenia kobiet z zaburzeniami krzepnięcia;
- Informowanie i szkolenie lekarzy, nosicieli oraz kobiet z zaburzeniami krzepliwości, jak również ogółu społeczeństwa;
- Dostarczanie kobietom z zaburzeniami krzepnięcia informacji o tym, jak powinny przygotowywać się do znieczulenia, zabiegów operacyjnych, porodu i okresu poporodowego;
- Dostarczanie genetycznych i psychologicznych rad oraz wsparcia;
- Zapewnianie kobietom mającym problemy związane z krzepnięciem odpowiednich badań diagnostycznych i okresowych oraz właściwa identyfikacja ukrytych chorób o podłożu ginekologicznym i hematologicznym.

Cele szczegółowe to:

- zapewnianie właściwego leczenia i opieki profilaktycznej kobietom z zaburzeniami krzepnięcia,
- regularne dokonywanie ponownej oceny strategii leczenia,
- unikanie niepotrzebnych zabiegów chirurgicznych,
- unikanie niepotrzebnego stosowania produktów krwiopochodnych.



Każda nosicielka hemofilii powinna być skierowana przez swojego lekarza do multidyscyplinarnej kliniki dla kobiet z zaburzeniami krzepnięcia, działającej przy ośrodku leczenia hemofilii, jeśli taka klinika znajduje się w jej kraju. W Polsce takie kliniki nie funkcjonują, więc nosicielki pozostają pod opieką ośrodków leczenia hemofilii, a gdy zajdzie taka potrzeba – są kierowane do ginekologa, który zna się na problemach zaburzeń krzepnięcia. Zespół z ośrodka leczenia hemofilii ściśle współpracuje z ginekologami i położnikami nad opracowaniem planu leczenia, który uwzględniałby szczególne objawy krwotoczne oraz problemy nosicielek.

PODSUMOWANIE

Pracownicy ochrony zdrowia stają się coraz bardziej świadomi problemów krwotocznych, z którymi borykają się nosicielki hemofilii. Dzięki temu udoskonalane są metody diagnozowania zaburzeń krzepnięcia krwi u kobiet oraz sposoby ich leczenia. Każda kobieta, która podejrzewa, że może być nosicielką hemofilii lub u której lekarz podejrzewa zaburzenie krzepnięcia, powinna udać się do ośrodka leczenia hemofilii w celu ustalenia właściwej diagnozy oraz uzyskania leczenia i późniejszej opieki.

„Nie każdy dzień jest łatwy, ale nie żałuję, że urodziłam syna i mamy nadzieję mieć wkrótce następnego dziecko. Nie będziemy robić badań prenatalnych, choć zgodziłam się sprawdzić płęć dziecka, żeby przygotować się na poród.”