

4 Postępowanie w przypadku krwawień

Ten rozdział zawiera informacje,
jak postępować w przypadku krwawienia.
Obejmuje on następujące działy:

- Wiadomości wstępne o krwawieniach
- Siniaki
- Krwawienia z jamy ustnej
- Krwawienia do mięśni
- Krwawienia do stawów
- Krwawienia zagrażające życiu
- Inne rodzaje krwawień



Georges-Étienne Rivard, M.D., FRCPC,

pielęgniarka koordynująca, Centre d'hémostase, (CHS) Sainte-Justine, Montreal, Quebec

David Lillicrap, M.D., FRCPC,

dyrektor, Program Kompleksowej Opieki nad Osobami z Hemofilią, Szpital Dziecięcy, Toronto, Ontario

Nicole Graham, B.Sc. (PT),

praktykujący fizjoterapeuta, Sudbury Regional Hospital (Szpital Rejonowy w Sudbury) Children's Treatment Centre (Ośrodek Leczenia Dzieci), Sudbury, Ontario

Kathy Mulder, B.P.T.,

fizjoterapeuta, Program Leczenia Skaz Krwotocznych, Children's Hospital (Szpital Dziecięcy), Winnipeg, Manitoba

Nicole Graham, B.Sc. (PT),

pielęgniarka koordynująca, Centre d'hémostase (Ośrodek Leczenia Zaburzeń Hemostazy), (CHU) Sainte-Justine, Montreal, Quebec

Wszystko
o hemofilii

**Poradnik
dla
rodziny**

4 Postępowanie w przypadku krwawień

WIADOMOŚCI WSTĘPNE O KRWAWIENIACH

W tym rozdziale opisane są najczęściej występujące krwawienia, które mogą pojawić się u dziecka z hemofilią. Pomoże Ci on nauczyć się rozpoznawać wczesne oznaki krwawienia tak, aby można było od razu zastosować leczenie. Znajdują się tu informacje dotyczące leczenia krwawień i rozpoznawania poważnych krwawień wymagających leczenia szpitalnego.

Opisane zostały tu także rodzaje krwawień, które zagrażają życiu – zdarzają się one bardzo rzadko, ale rodzice powinni nauczyć się rozpoznawać ich oznaki, by móc szybko i właściwie zareagować. Znajdują się tutaj również wskazówki dotyczące pierwszej pomocy, która (oprócz terapii czynnikiem krzepnięcia) jest istotnym elementem leczenia krwawień.

Krwawienia po drobnych skaleczeniach u osób z hemofilią można łatwo zatamować. Niewielki ucisk i plaster z opatrunkiem zazwyczaj wystarczają, żeby trwale zatrzymać krwawienie.

■ Co to jest krwawienie?

Słowo „krwawienie” oznacza utratę krwi z ciała spowodowaną urazem lub chorobą. W przypadku hemofilii krwawienie wynika z braku jednego z białek krwi, odpowiedzialnych za krzepnięcie.

Częstotliwość krwawień zależy od tego, na jak ciężką postać hemofilii choruje dana osoba (czyli od poziomu czynnika krzepnięcia we krwi), od sposobu leczenia oraz ogólnego stanu zdrowia i stylu życia. Większość krwawień w pierwszych dwóch latach dzieciństwa to powierzchowne siniaki będące efektem przewracania się i uderzeń, które towarzyszą nauce raczkowania i chodzenia. Krwawienia do stawów i mięśni są oznakami hemofilii i często zaczynają pojawiać się już w okresie przedszkolnym. Inne krwawienia wewnętrzne mogą stanowić poważny problem: każdy uraz okolicy głowy, karku, klatki piersiowej lub brzucha może zagrażać życiu i wymaga

MIT:

OSOBY CHOROBY NA HEMOFILIĘ KRWAWIĄ POWAŻNIE Z DROBNYCH SKALECZEŃ

FAKT:

Drobne krwawienia można łatwo kontrolować. Wystarczy założyć opatrunek i zastosować ucisk. U osób z hemofilią krwawienia są częstsze, ponieważ ich organizm nie wytwarza wystarczającej ilości i/ lub aktywności czynnika krzepnięcia – czynnika VIII (hemofilia A) lub czynnika IX (hemofilia B).

4

Postępowanie w przypadku krwawień

natychmiastowej pomocy medycznej. W przypadku takiego urazu przed jakąkolwiek diagnostyką należy niezwłocznie podać choremu czynnik krzepnięcia w ilości podnoszącej jego poziom w osoczu do 100% normy (50 IU/kg ciężaru ciała czynnika VIII i 80 IU/kg ciężaru ciała czynnika IX).

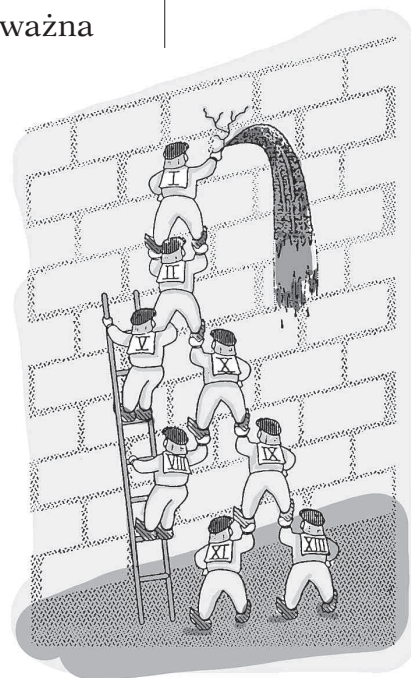
Krzepnięcie krwi przebiega wieloetapowo. Krew osób z hemofilią funkcjonuje prawidłowo podczas pierwszych trzech etapów procesu krzepnięcia, a są nimi: skurcz naczyń krwionośnych, adhezja (przyklepanie się) płytek krwi do ściany naczynia krwionośnego oraz ich agregacja (sklejanie się ze sobą). Te trzy kroki są zazwyczaj wystarczające, aby zatrzymać krwawienia z niewielkich ran.

Źródłem problemów u osób z hemofilią jest czwarty etap – tworzenie fibryny, w wyniku reakcji łańcuchowej czynników krzepnięcia, takich jak czynnik VIII i IX. Ta kaskada krzepnięcia jest szczególnie ważna dla zatrzymywania krwawień wewnętrznych.

■ W jaki sposób dochodzi do krwawienia?

Krwawienie pojawia się, kiedy naczynia krwionośne ulegają uszkodzeniu, co powoduje wyciekanie krwi do pobliskich tkanek. U osoby z prawidłowym krzepnięciem krwawienie takie szybko ustaje, ponieważ płytki krwi (miniaturowe komórki o średnicy mniejszej niż 1/10000 cm) przylegają do ścianek naczynia krwionośnego. Następnie czynniki krzepnięcia tworzą substancję, zwaną fibryną, aby zatkać otwór w ściance naczynia krwionośnego. Osoba, w organizmie której brakuje czynnika VIII lub IX, nie przestanie krwawić, ponieważ ilość czynnika krzepnięcia nie jest wystarczająca, aby utworzyć fibrynę. Krew w końcu skrzepnie, ale trwa to dłużej i skrzep nie jest tak trwały.

📖 Aby uzyskać więcej informacji na temat tego, jak krzepnie krew, zobacz **rozdział 1: Ogólne wiadomości o krwawieniach**.



„Moja krew nie potrafi naprawiać pękniętych naczyń.”

4 Postępowanie w przypadku krwawień

■ W jaki sposób leczy się krwawienia?

Wszystkie krwawienia do mięśni i stawów, jak również do tkanek miękkich, muszą być leczone koncentratami czynnika krzepnięcia. W przypadku niektórych osób z łagodną postacią hemofilii A może być wystarczające leczenie octanem desmopresyny (DDAVP).

Pierwsza pomoc: odpoczynek + chłodzenie + ucisk + uniesienie kończyny, znana jako metoda R-I-C-E (od ang. słów: Rest, Ice, Compression, Elevation), pomaga spowolnić krwawienie. Jest to też ważne w trakcie wchłaniania się krwawienia, co może trwać kilka dni, a nawet tygodni. Elementem leczenia krwawień często jest fizjoterapia.

Koncentraty czynnika krzepnięcia

Koncentrat czynnika krzepnięcia (VIII w przypadku hemofilii A oraz IX w przypadku hemofilii B) jest podawany w celu podniesienia jego poziomu w osoczu chorego do takiego stopnia, aby umożliwić prawidłowe krzepnięcie krwi.

Istnieją dwa sposoby leczenia koncentratami czynników krzepnięcia: leczenie na żądanie lub profilaktyka. Jedna i druga metoda może być stosowana w leczeniu krwawień. Obecnie powszechnie akceptowaną metodą leczenia ciężkiej postaci hemofilii jest leczenie profilaktyczne.

- Leczenie na żądanie – to podawanie koncentratu czynnika krzepnięcia jak najszybciej po rozpoczęciu się krwawienia; ma na celu zatrzymanie go. Zazwyczaj w ten sposób leczy się krwawienie do stawów i mięśni. Terapię czynnikiem krzepnięcia (zwaną też terapią substytucyjną, ponieważ czynnik z koncentratu zastępuje brakujący u chorego czynnik krzepnięcia) kontynuuje się aż do ustania krwawienia i zmniejszenia ryzyka jego ponownego wystąpienia. W niektórych przypadkach, zwłaszcza kiedy leczenie jest zastosowane tuż po rozpoczęciu się krwawienia, jedno podanie czynnika wystarcza do trwałego


4

Postępowanie w przypadku krwawień

zatrzymania wylewu. Częstsze podania koncentratu (dwa do trzech razy dziennie) są stosowane w leczeniu poważniejszych krwawień. Poważny uraz może wymagać częstszych podań przez kilka dni lub nawet tygodni, aby zapobiec nawrotom krwawienia i upewnić się, że zostało ono całkowicie wchłonięte.

- Profilaktyka – regularne leczenie zapobiegawcze nazywane jest profilaktyką. Koncentrat czynnika podaje się kilka razy w tygodniu, aby zapobiegać samoistnym i pourazowym krwawieniom. Stosowanie profilaktycznego leczenia u wielu dzieci z umiarkowaną lub ciężką postacią hemofilii pozwala w ogóle wyeliminować występowanie krwawień. Z uwagi na trudności związane z wielokrotnym podawaniem czynnika, dzieciom niekiedy wszywa się pod skórę sztuczne naczynie (komorę, potocznie zwaną portem), które jest połączone z krwiobiegiem i pozwala na niekłopotliwe wykonywanie zastrzyków. Największa zaleta, która wiąże się z leczeniem profilaktycznym, to zapobieganie długofalowym zmianom stawowym, które mogą pojawić się podczas leczenia na żądanie. W Polsce od 2008 r. leczeniem profilaktycznym są objęte wszystkie dzieci chore na ciężką postać hemofilii A i B do 18. roku życia. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię stara się, by leczenie profilaktyczne było kontynuowane do 26. roku życia, a także u chorych w wieku dorosłym, we wszystkich przypadkach, w których ze względów medycznych jest to wskazane.

Leczenie profilaktyczne to tylko jeden aspekt zapobiegania krwawieniom. Bardzo ważne jest utrzymywanie zdrowych mięśni i stawów przez regularną aktywność fizyczną oraz właściwy dobór ćwiczeń, które nie powodują krwawień.


 Aby uzyskać więcej informacji na ten temat, zobacz **rozdział 6: Rola profilaktyki; Rozdział 8: Powikłania hemofilii: Urazy stawów i mięśni,** oraz **Rozdział 12: Aktywność fizyczna, ćwiczenia i sport.**

4 Postępowanie w przypadku krwawień

Desmopresyna (DDAVP)

Desmopresyna (DDAVP) to hormon syntetyczny, który pomaga w leczeniu większości osób z łagodną postacią hemofilii A. U każdego chorego na łagodną hemofilię A lekarz z ośrodka leczenia hemofilii wykonuje najpierw test odpowiedzi na DDAVP, aby sprawdzić, czy lek będzie skuteczny. Możliwość podania desmopresyny zależy poza tym od tego, jak poważne jest krwawienie. Jeśli wylew jest rozległy, a zwłaszcza gdy zagraża życiu, konieczne jest leczenie koncentratem czynnika krzepnięcia.

Desmopresyna zwiększa poziom czynnika VIII i czynnika von Willebranda we krwi. Nie ma wpływu na poziom czynnika IX, jest więc skuteczna tylko w przypadku łagodnej postaci hemofilii A oraz łagodnego typu choroby von Willebranda.

 Aby uzyskać więcej informacji o desmopresynie, zobacz **rozdział 6: Rola profilaktyki; Rozdział 5: Terapia czynnikiem krzepnięcia** oraz **Rozdział 9: Łagodna i umiarkowana postać hemofilii**.

Metoda R-I-C-E

Krwawienie można spowolnić, stosując pierwszą pomoc, zwaną metodą R-I-C-E. Jest to skrót złożony z pierwszych liter słów, które w języku angielskim oznaczają: odpoczynek (Rest), chłodzenie (Ice), ucisk (Compression) i uniesienie kończyny (Elevation). Ta metoda może być stosowana przy niewielkich krwawieniach do tkanek miękkich lub mięśni powierzchownych. Metodę R-I-C-E stosuje się też w przypadku krwawień do stawów i mięśni, aby pomóc w zmniejszeniu bólu i obrzęku podczas przygotowywania koncentratu czynnika krzepnięcia do podania oraz w okresie powrotu do zdrowia. Należy pamiętać, że „ucisku” nie należy rozumieć zbyt dosłownie. Obandażowanie pomaga zmniejszyć opuchliznę, ale nie może być tak silne, jak opaska uciskowa, która zmniejsza przepływ krwi. Chodzi jedynie o przyłożenie z zewnątrz równomiernego ciśnienia, przeciwnego do ciśnienia wynaczynionej krwi.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

Dlatego bandaż powinien na całej powierzchni przylegać z taką samą siłą, a krawędzie opatrunku z obu stron powinny sięgać kilkanaście centymetrów poza miejsce krwawienia.

Zespół z ośrodka leczenia hemofilii nauczy Cię, kiedy stosować metodę R-I-C-E i jak stosować każdy z jej elementów. Jeśli masz jakiegokolwiek wątpliwości, czy stosować metodę RICE (lub przez jak długi czas), koniecznie zasięgnij rady fizjoterapeuty.

R (Rest): odpoczynek

Kiedy pojawia się krwawienie, a także podczas jego wchłaniania, dotkniętej kończynie powinno pozwolić się na odpoczynek. Oznacza to, że jeśli Twoje dziecko ma krwawienie do łokcia lub barku, powinno oszczędzać rękę, nie poruszać nią i nie używać do podnoszenia ani przenoszenia przedmiotów. Jeśli ma krwawienie do stawu lub mięśnia w nodze, nie powinno mu się zezwalać na chodzenie – dziecko musi maksymalnie unikać stawania na nogi. Należy oszczędzać kończynę do momentu całkowitego powrotu do sprawności i kondycji fizycznej sprzed krwawienia.



R
(Rest)
odpoczynek

I
(Ice)
ochłodzenie

C
(Compression)
ucisk
i unieruchomienie

E
(Elevation)
uniesienie
kończyny

4 Postępowanie w przypadku krwawień



„Woreczek z lodem przynosi ulgę. Nie jest jednak łatwo przytrzymać woreczek z lodem na czole krzyczącego dwulatka.”

I (Ice): chłodzenie

Położ lód w miejscu, gdzie wystąpił uraz, aby zmniejszyć ból i skurcze mięśni. Lód pomaga też zmniejszyć opuchliznę i zaczerwienienie, które są cechami stanu zapalnego. Możesz stosować woreczki z lodem, pokruszony lód w plastikowej torebce lub dostępne w aptekach gotowe okłady chłodzące. Istnieje wiele różnych sposobów wykorzystania lodu, ale nie należy stosować go przez zbyt długi czas.

Ważne kwestie, o których należy pamiętać, stosując lód:

- Nie używaj lodu w przypadku otwartych ran lub zadrapań;
- Nie używaj lodu, jeśli krążenie krwi jest słabe lub dziecko ma słabe czucie w miejscu urazu;
- Upewnij się, że Twoje dziecko dobrze zniesie lód. Niektóre małe dzieci uważają, że okład z lodu jest bardziej nieprzyjemny niż samo krwawienie;
- Nie zostawiaj lodu na skórze przez dłuższy czas niż jest to zalecane. Pozostawienie lodu zbyt długo (powyżej 15 minut) może spowodować osłabienie mięśni oraz zwiększenie przepływu krwi.

Istnieje wiele sposobów stosowania lodu przy urazach, aby pomóc złagodzić ból i zmniejszyć opuchliznę:

- **Woreczki z lodem.** Używaj woreczka z pokruszonym lodem owiniętego w wilgotny ręcznik. Owiń ręcznik i lód ściśle dookoła miejsca, gdzie wystąpił uraz (duże kostki lodu trudno dopasować do kształtu stawu) i pozostaw na 10 do 15 minut.
- **Okłady chłodzące (opakowania z żelem chłodzącym).** Owiń opakowanie cienkim wilgotnym ręcznikiem. Upewnij się,

4

Postępowanie w przypadku krwawień

że okład jest plastyczny i ułóż go tak, aby kształtem dopasował się do bolącego miejsca. Nigdy nie kładź woreczka bezpośrednio na skórę. Zostaw przez 10 do 15 minut.

- **Kubeczki z lodem/ masaż lodem.** Napełnij małe kubeczki papierowe lub formy do lodów wodą i trzymaj w zamrażalniku. Pocieraj lodem bezpośrednio miejsce urazu, płynnymi ruchami w górę i w dół, lub ruchami okrężnymi. Przygotuj dodatkowy ręcznik, aby wycierać wodę, gdy lód się topi. Lekko masuj przez 3 do 5 minut albo do momentu, aż pojawi się uczucie odrętwienia.
- **Kąpiel w lodzie.** Dodaj kostki lodu do miski zimnej wody. Kończynę, w której nastąpił uraz, włóż do wody na 1–5 minut (w zależności od tego, jak to toleruje dziecko). Działa to dobrze w przypadku krwawienia do stawu skokowego, stopy, nadgarstka lub ręki, jednak znoszenie dotkliwego uczucia zimna może być bardzo trudne dla dziecka.

I (Immobilization): unieruchomienie

Litera I w skrócie R-I-C-E może też oznaczać unieruchomienie (ang. immobilization). Pomaga ono w zapewnieniu odpoczynku i powstrzymuje przed używaniem kończyny dotkniętej krwawieniem. Może być to pomocne, kiedy zarówno poruszaniu się, jak i odpoczynkowi, towarzyszy silny ból. Dziecko jest zbyt małe, aby zrozumieć, że powinno ograniczyć poruszanie częścią ciała dotkniętą krwawieniem. Po przebytym krwawieniu należy pamiętać o podjęciu rehabilitacji, która pomoże przywrócić ruchomość i sprawność mięśnia lub stawu.

4 Postępowanie w przypadku krwawień

C (Compression): ucisk

Uciskaj obszar, w którym nastąpił uraz, aby ograniczyć dopływ krwi do naczyń krwionośnych i spowolnić krwawienie.

Pomaga to ograniczyć powstawanie obrzęku w okolicach urazu i w innych częściach kończyny. Mięsień lub staw dotknięty krwawieniem można uciskać przy użyciu bandaża elastycznego lub elastycznej opaski uciskowej. Jeśli staw lub mięsień dotknięty krwawieniem jest bardzo wrażliwy, we wczesnych etapach krwawienia ucisk może być nieprzyjemny.

Ogólne wytyczne dotyczące stosowania ucisku w celu spowolnienia krwawienia:

- **Zabandażuj na krzyż bolący staw lub mięsień,** zaczynając poniżej, a kończąc powyżej miejsca, gdzie nastąpiło krwawienie. Uważaj, aby nie owinać kończyny zbyt mocno, aby uniknąć efektu „opaski uciskowej” powodującego odcięcie krążenia (niewystarczająca ilość krwi dopłynie do pozostałej części kończyny).
- **Uważnie obserwuj,** czy nie pojawia się oziębienie, odrętwienie lub zmiany koloru skóry poniżej opatrunku i w dalszych częściach ciała, np. w palcach rąk i nóg. Jeśli którykolwiek z tych objawów nastąpi, usuń opatrunek i ponownie załóż bandaż, tym razem luźniej.

Alternatywą jest stosowanie opasek elastycznych, które dla wielu rodziców są łatwiejsze w użytkowaniu, zwłaszcza w przypadku małych dzieci.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

E (Elevation): uniesienie kończyny

Unieś bolącą kończynę powyżej poziomu serca (np. podłóż poduszki). Pomoże to obniżyć ciśnienie krwi i spowolnić krwawienie. Uniesienie pomaga też zmniejszyć „wędrowanie” obrzęku wzdłuż chorej kończyny.

Krwawienie do stawu lub mięśnia nigdy nie jest łagodne. Powoduje ono ból, opuchliznę i utratę ruchomości. Jeśli krwawienie utrzymuje się, może spowodować poważne uszkodzenia. Pierwsza pomoc metodą R-I-C-E (odpoczynek, chłodzenie, ucisk, uniesienie) jest ważna, jednak absolutnie niezbędne jest leczenie koncentratem czynnika. Aby zatrzymać krwawienie, czynnik powinien zostać podany najszybciej, jak to tylko możliwe. Czasem trudno ocenić, jak silne jest krwawienie i czy istnieje konieczność podania koncentratu czynnika krzepnięcia. Nie traktuj natężenia bólu jako jedyne wyznacznika momentu, kiedy można wrócić do regularnej aktywności fizycznej. Upewnij się, że chory całkowicie powrócił do zdrowia i kondycji sprzed krwawienia.

Kiedy masz wątpliwości, lecz i podawaj czynnik.

Fizjoterapia i ćwiczenia

Po początkowej fazie leczenia krwawienia do stawu lub mięśnia przy zastosowaniu metody R-I-C-E oraz po leczeniu przy pomocy uzupełniania niedoboru czynnika, powinno się zastosować fizjoterapię i ćwiczenia. Jest to istotne dla przywrócenia siły stawów i mięśni oraz zakresu ruchów. Fizjoterapeuta z ośrodka leczenia hemofilii będzie z Tobą współpracował, aby ustalić odpowiedni program ćwiczeń dla dziecka. Będzie też nadzorował postępy dziecka i odpowiednio dostosowywał program fizjoterapii. 📧 *Aby uzyskać więcej informacji o fizjoterapii i ćwiczeniach, zobacz **rozdział 12: Aktywność fizyczna, ćwiczenia i sport.***

4 Postępowanie w przypadku krwawień

■ Czy wszystkie krwawienia wymagają leczenia czynnikiem?

W przypadku bardzo niewielkiego siniaka lub krwawienia podskórnego metoda R-I-C-E (odpoczynek + chłodzenie + ucisk + uniesienie kończyny) może być wystarczająca. Takie krwawienia mogą nie wymagać leczenia czynnikiem krzepnięcia.

Każde krwawienie do stawu i duży wylew do tkanki miękkiej, zwłaszcza do mięśnia, muszą być leczone czynnikiem krzepnięcia. Rozległe krwawienie do tkanki miękkiej lub mięśnia powoduje ból, ogranicza ruchomość i funkcjonowanie pobliskich stawów. Głębokie krwawienie domięśniowe może nie być na początku widoczne, ponieważ zazwyczaj nie od razu dostrzega się siniaki czy obrzęk, ale jeśli utrzymują się, mogą spowodować uszkodzenia nerwów i naczyń krwionośnych. Należy zwracać uwagę na takie sygnały, jak ból i utrata ruchomości.

Krwawienia do stawów i mięśni muszą być jak najszybciej leczone przy pomocy czynnika. Zespół opieki wyjaśni Ci, jak rozpoznawać takie krwawienie. Uraz głowy lub narządów wewnętrznych może być bardzo poważny i wymaga natychmiastowego leczenia. Krwawienie po urazie w okolicy karku, gardła lub klatki piersiowej może spowodować nagłe zmniejszenie światła dróg oddechowych. Szybkie działanie ma w takich sytuacjach decydujące znaczenie zapobiegawcze. Jeśli to możliwe, podaj czynnik i zabierz dziecko niezwłocznie do szpitala.

■ Czy wszystkie krwawienia można leczyć w domu?

Gdy tylko nauczysz się podawać czynnik krzepnięcia, będziesz w stanie wyleczyć w domu większość krwawień do stawów, mięśni oraz krwawień z nosa i jamy ustnej. Pamiętaj, że jeśli nawet program zastrzyków domowych dziecka będzie pod Twoim nadzorem, to członkowie ośrodka leczenia hemofilii nadal stanowią istotną część jego zespołu opieki. Należy na bieżąco informować zespół o każdym poważniejszym krwawieniu tak, aby pomogli Ci zdecydować, czy zabrać dziecko do ośrodka lub do najbliższego szpitala, aby zbadał je lekarz.

„Musisz prowadzić dokładne zapiski domowych podań czynnika i utrzymywać regularny kontakt z centrum leczenia hemofilii w związku z krwawieniami Twojego dziecka i ich leczeniem. Nie bój się omawiać wszelkich problemów i wątpliwości z lekarzem.”

4

Postępowanie w przypadku krwawień

Jeśli wizyta w szpitalu nie jest konieczna, zespół opieki udzieli rady, jak stosować metodę R-I-C-E i/ lub czynnik, aby zatrzymać krwawienie.

Fizjoterapeuta może doradzić Ci, jak pomóc Twojemu dziecku stopniowo odzyskiwać siłę i sprawność stawów i mięśni. Urazy głowy, karku, klatki piersiowej lub brzucha mogą być bardzo poważne. W przypadkach takich krwawień należy jak najszybciej podać czynnik i zabrać dziecko do najbliższego szpitala. Po przyjeździe do szpitala skontaktuj się z ośrodkiem leczenia hemofilii.

SINIAKI

■ Jak należy leczyć siniaki?

Siniak to krwawienie do tkanek położonych pod skórą, bez przerwania ciągłości skóry. Skutkiem „zamknięcia” krwi w małej przestrzeni jest ból, obrzęk i zaczerwienienie. Terminem medycznym, którym określa się siniak, jest „krwiak”. Leczenie zależy od licznych czynników, takich jak miejsce i rozmiar siniaka, oraz od tego, jak duży dyskomfort lub ból powoduje. Mimo, że siniaki mogą wyglądać bardzo niepokojąco, nie zawsze wymagają leczenia przy użyciu czynnika.

Lód i ucisk czasem wystarczają, aby zredukować opuchliznę lub ból mniejszego sińca. Lekarz może zaproponować leczenie czynnikiem krzepnięcia, jeśli siniak jest bardzo bolesny (np. w okolicy pośladka), powiększa się, ogranicza ruchomość pobliskich stawów, znajduje się w pobliżu istotnego miejsca (np. oczu, gardła, tętnicy lub nerwu, itp.).

Czasem, kiedy siniak zaczyna się goić, można wyczuć małe wybrzuszenie lub „węzełek” tuż pod skórą. Jest to normalne i minie, kiedy nagromadzona pod skórą krew zostanie ponownie wchłonięta. Całkowite wygojenie dużych siniaków może trwać kilka tygodni.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

■ Jaka jest najczęstsza przyczyna krwawień w jamie ustnej?

U dziecka z hemofilią krwawienie w jamie ustnej może wystąpić, gdy:

- przypadkiem ugryzie się w język;
- przygryzie dziąsło od wewnętrznej strony policzka;
- krwawi na skutek wypadania mlecznych zębów lub po usunięciu zęba;
- zrani się, np. wkładając do ust ostry przedmiot, jak długopis lub ołówek.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

■ Czy krwawienia z ran w jamie ustnej są obfite?

Krwawienia w jamie ustnej mogą sprawiać problemy, zaś krew zmieszana ze śliną sprawia czasem, że wyglądają na znacznie poważniejsze niż są w rzeczywistości. Głębokie rany w jamie ustnej mogą krwawić przez dłuższy czas. W niektórych przypadkach krwawienie może ustać, po czym rozpocząć się na nowo po kilku godzinach, a nawet dniach. Dzieje się to z kilku powodów. Po pierwsze: wilgoć w jamie ustnej utrudnia formowanie się i utrzymanie w miejscu skrzepu. Po drugie: ślina może rozpuścić i wypłukać ochronny skrzep. Po trzecie zaś: ruchy języka lub energiczne żucie mogą wyrwać skrzep.

Czasem krwawienie w jamie ustnej może wydawać się mniej poważne niż jest w rzeczywistości, gdy chory połyka dużą ilość krwi. Oznakami poważnego krwawienia są m.in.:

- błądź,
- apatia (zmęczenie, brak energii),
- mdłości,
- drażliwość żołądka,
- utrata apetytu,
- wymiotowanie krwią,
- ciemne stolce.

Za każdym razem, gdy krwawienie w jamie ustnej utrzymuje się, należy przeprowadzić szczegółowe badania w centrum leczenia hemofilii.

4 Postępowanie w przypadku krwawień

■ Jak należy leczyć krwawienie w jamie ustnej?

Przy krwawieniu w jamie ustnej zalecany jest następujący plan leczenia:

- zastosuj mocny ucisk w miejscu krwawienia;
- użyj lodu, aby spowolnić krwawienie i przynieść ulgę w bólu.

Jeśli po 20 minutach uciskania i okładania lodem krwawienie nie ustało, podaj czynnik. Podawaj dziecku tylko płynne i chłodne pokarmy (jogurt, kisiel, budyń itp.). Do momentu zagojenia się rany dziecko nie powinno jeść produktów chrupiących oraz wymagających żucia. Unikaj podawania mu gorących napojów i pokarmów przez kilka dni do tygodnia, aż rana się zagoi.

Małe dzieci powinny pić z kubka zamiast z butelki i – o ile to możliwe – nie używać smoczka. Starsze dzieci powinny pić przez słomkę do momentu, aż rana się zagoi.

Lekarz może zapisać kwas traneksamowy (Exacyl) – w postaci tabletek lub płynu. Uwaga: kwas traneksamowy nie powinien być podawany, jeśli u dziecka występuje krwimocz (pojawia się krew w moczu), dlatego przed podaniem leku powinno się wykonać badanie moczu.

Jeśli krwawienie wydaje się poważne lub nie zatrzymuje się po leczeniu, udajcie się do ośrodka leczenia lub do pediatry.

Poważne rany warg lub dziąseł mogą wymagać leczenia czynnikiem krzepnięcia – w przeciwnym razie krew może czasem sączyć się przez kilka dni. Utrzymujące się krwawienie czasem powoduje poważną anemię (liczba czerwonych krwinek będzie poniżej normy).

„Krwawienia z języka są czasem bardzo trudne do wyleczenia. Nie sądziłem, że rana będzie wciąż się otwierać.”


4

Postępowanie w przypadku krwawień

■ Czy można w jakikolwiek sposób zapobiec krwawieniom w jamie ustnej?

Nigdy nie pozwalaj dziecku biegać z twardym przedmiotem w ustach i zawsze nalegaj, by jadło na siedząco.

Bardzo ważna jest dobra opieka dentystyczna, aby utrzymać zdrowe dziąsła oraz zapobiec krwawieniom z dziąseł i ich chorobom. Regularne mycie zębów i stosowanie nici dentystycznej należy rozpocząć już we wczesnym dzieciństwie.

 *Aby uzyskać więcej informacji o profilaktyce, zobacz **rozdział 11: Jak chronić zdrowie.***

4 Postępowanie w przypadku krwawień

„Pewnego ranka podeszłam, aby podnieść synka z kołyski. Nie spał i wyglądał dobrze. Gdy tylko go podniosłam, zaczął płakać tak, jakby odczuwał ból. Ściągnęłam jego piżamkę, ale nie zauważyłam nic poważnego. Synek jednak płakał, więc pojechałam do ośrodka. Tam zespół opieki pokazał mi, jak określić miejsce, w którym wystąpiło krwawienie. Był to mięsień uda. Po tym wydarzeniu nauczyłam się określać, że nastąpiło krwawienie do mięśni.”

KRWAWIENIA DO MIĘŚNI

■ Co powoduje krwawienie do mięśni?

Mięsień to tkanka zbudowana z włókien, które potrafią się kurczyć, umożliwiając podnoszenie, wstawanie i siadanie oraz chodzenie. Krwawienie w mięśniu może nastąpić, gdy jest on nadmiernie obciążony, rozciągnięty lub na skutek uderzenia. Konsekwencją urazu jest rozerwanie włókien mięśniowych i krwawienie.

■ Skąd będę wiedzieć, że u dziecka nastąpiło krwawienie w mięśniu?

Niektóre krwawienia do mięśni są trudne do wykrycia. Krew może powoli sączyć się pomiędzy warstwami mięśnia i powodować obrzęk dopiero po pewnym czasie. Czasem mylnie rozpoznaje się wówczas naciągnięcie mięśnia. Gdy jednak krwawienie utrzymuje się, stanie się bardzo bolesne i może nastąpić przykurcz lub osłabienie mięśni. Ruchy kończyny lub stawu w pobliżu miejsca krwawienia domięśniowego staną się ograniczone, ponieważ napinanie i rozluźnianie mięśnia będzie bolesne.

Oznaki krwawienia domięśniowego:

- Dziecko utrzymuje jedną część ciała w dziwnej pozycji, niechętnie porusza bolesną częścią ciała;
- Narzeka na ból lub uczucie mrowienia w miejscu, gdzie nastąpił uraz;
- Miejsce, w którym nastąpił uraz, jest ciepłe, spuchnięte i/ lub twarde przy dotyku.

Krwawieniu wewnętrznemu do mięśnia rzadko towarzyszy zasinienie. Jeśli zauważysz którąkolwiek z powyższych oznak, NATYCHMIAST podaj czynnik.

4

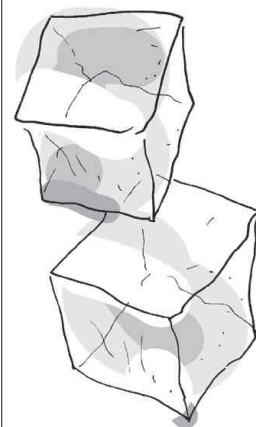
Postępowanie w przypadku krwawień

■ Jakie są etapy leczenia krwawienia do mięśni?

Krwawienie do mięśnia wymaga leczenia, jeśli towarzyszy mu ból, który ogranicza możliwość poruszania. Po rozpoznaniu krwawienia do mięśnia należy jak najszybciej podjąć następujące kroki:

- **Leczenie substytucyjne** (uzupełnianie niedoboru czynnika);
- **Odpoczynek.** Nie pozwalaj dziecku za dużo chodzić (w przypadku krwawienia w nodze) lub ogranicz jego ruchy ramion (przy krwawieniu w ramieniu). Może być potrzebne pozostanie na jakiś czas w łóżku, jeśli krwawienie jest poważne;
- **Ucisk.** Ściśle owiń zraniony mięsień, używając bandaża elastycznego lub załóż elastyczną opaskę, co pomoże kontrolować obrzęk i ból oraz przyspieszy powrót mięśnia do sprawności. W niektórych przypadkach stosuje się wkładkę piankową, aby zwiększyć ucisk;
- **Uniesienie kończyny.** Trzymaj ramię lub nogę uniesione na poduszce, aby zmniejszyć opuchliznę.
- **Chłodzenie.** Przyłóż lód w miejscu, gdzie znajduje się mięsień, aby na chwilę zmniejszyć ból i zredukować skurcz mięśnia.

Może być konieczne podawanie czynnika krzepnięcia codziennie przez kilka dni lub dłużej, w zależności od krwawienia. Postępuj zgodnie z poleceniami osób z ośrodka leczenia hemofilii.



4 Postępowanie w przypadku krwawień

Fizjoterapia

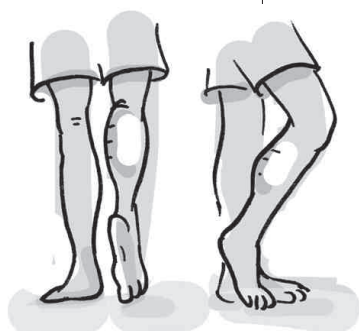
W trakcie gojenia się krwawienia do mięśnia może utworzyć się tkanka bliznowata. Po dużym krwawieniu wewnętrznym mięsień może także ulec osłabieniu. Istnieje ryzyko wystąpienia ponownego urazu lub krwawienia, jeśli dana osoba zbyt szybko powróci do swoich normalnych zajęć.

Fizjoterapeuta pokaże dziecku ćwiczenia stopniowo rozciągające i wzmacniające mięśnie oraz powie, kiedy można wrócić do rutynowych zajęć.

■ Czy krwawienia do mięśni są poważne?

Tak, mogą być poważne. Jeśli mięsień, w którym nastąpiło krwawienie, nie zostanie rozciągnięty do swojej poprzedniej długości, może to wpłynąć na sąsiadujące stawy. Istnieje wtedy większe ryzyko krwawienia zarówno do mięśnia, jak i do pobliskiego stawu.

Krwawienie do mięśnia może również spowodować uszkodzenie ważnych nerwów i naczyń krwionośnych. Dzieje się tak, gdy następuje krwawienie w łożu mięśnia, głębokie krwawienie w mięśniu, w zamkniętej przestrzeni. Duże krwawienia tego rodzaju mogą uciskać nerwy i naczynia krwionośne oraz odciąć dopływ krwi do mięśnia. Jeśli taki ucisk trwa przez długi czas, może nastąpić trwałe uszkodzenie.



Krwawienia w łożu mięśnia mogą wystąpić m.in. w:

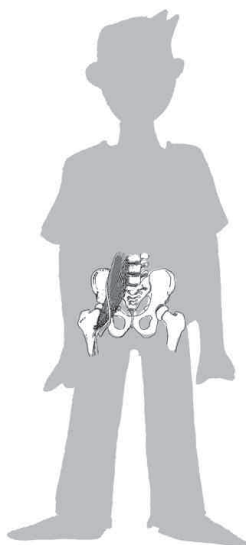
- **mięśniach przedramienia** – krwawienie do głębokich mięśni przedramienia może spowodować ucisk nerwów i naczyń krwionośnych biegnących do dłoni;
- **mięśniu łydki** – krwawienie do mięśnia łydki, za kolanem i poniżej, mogą mieć wpływ na nerwy biegnące do kostki.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

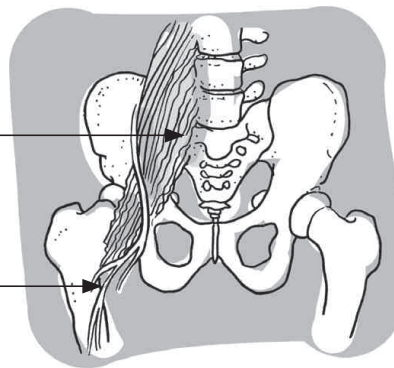
Czasem chory na hemofilię nie jest w stanie wykonywać pełnych kroków na tej nodze, w której nastąpiło krwawienie, i chodzi na palcach, żeby uniknąć bolesnego rozciągania mięśnia;

- **mięśniu biodrowo-lędźwiowym.** To duży mięsień w obrębie miednicy i w pobliżu stawu biodrowego. Typowe oznaki krwawienia do tego mięśnia to niezdolność do pełnego rozprostowania biodra lub stania na wyprostowanej nodze i z prostymi plecami. Krwawienie do mięśnia biodrowo-lędźwiowego jest poważne i może uszkodzić duże nerwy, które kontrolują mięśnie znajdujące się w przedniej części uda.



Mięsień
biodrowo-
lędźwiowy

Nerw
udowy



Nerw udowy biegnie wzdłuż mięśnia biodrowo-lędźwiowego i może łatwo dojść do jego uciśnięcia, kiedy włókna mięśniowe puchną od nadmiaru krwi.

Należy natychmiast zastosować leczenie substytucyjne (uzupełnianie niedoboru czynnika). Jeśli dziecko czuje odrętwienie wzdłuż uda i/ lub ma problem z wyprostowaniem kolana, może to być oznaka ucisku na nerw. Jak najszybciej skontaktuj się z ośrodkiem leczenia hemofilii, aby uzyskać instrukcje dotyczące potrzebnego leczenia.

4 Postępowanie w przypadku krwawień

„Należy pamiętać, że większość krwawień trzeba leczyć metodą R-I-C-E oraz czynnikiem krzepnięcia. Z pewnością należy skonsultować się z fizjoterapeutą z ośrodka, aby dowiedzieć się, jak stopniowo odzyskać siłę i sprawność stawu czy mięśnia, oraz kiedy powrót do normalnych zajęć jest bezpieczny dla dziecka.”

Dzieci z krwawieniem do mięśnia biodrowo-łędźwiowego są czasem przyjmowane na leczenie w szpitalu. Badanie usg może pomóc określić początkowy rozmiar i miejsce wystąpienia krwawienia oraz tempo jego wchłaniania.

Odzyskiwanie sprawności przez ten miesiąc po krwawieniu może zająć dużo czasu. Na początku konieczne jest pozostanie w łóżku.

Fizjoterapeuta podpowie Ci, jak ochronić uszkodzony mięsień biodrowo-łędźwiowy w początkowym okresie po krwawieniu i zasugeruje stopniowe wprowadzanie odpowiednich ćwiczeń umożliwiających powrót mięśnia do pełnej sprawności.

Jeśli dziecko odczuwa odrętwienie, ból lub mrowienie, ma uczucie „igiełek” dookoła zranionego mięśnia lub w palcach dłoni i stóp, może być to oznaka ucisku na nerw lub naczynie krwionośne. Skontaktuj się wówczas z ośrodkiem leczenia hemofilii.

■ W jaki sposób można zapobiegać krwawieniom do mięśni?

Warto chronić mięśnie przed urazami bezpośrednimi, które mogą powstać przy uprawianiu niektórych rodzajów sportu, przez stosowanie właściwych ochraniaczy. Mogą to być np. szorty lub spodnie z ochraniaczami do jazdy na nartach i na łyżwach, ochraniacze na klatkę piersiową do gry w siatkówkę oraz ochraniacze na kolana do gry w piłkę nożną. Czasem krwawienia do mięśni mogą pojawić się, kiedy dziecko zaczyna uprawiać nową, trudną dyscyplinę sportu, lub robić skomplikowane ćwiczenia – bez wcześniejszego przygotowania, mającego na celu wzmocnienie i wytrenowanie ciała i mięśni. Odpowiednie rozciąganie i rozgrzewka przed aktywnością sportową są bardzo ważne. Mimo wszystkich środków zapobiegawczych niemożliwe jest uniknięcie wszystkich krwawień do mięśni. Równie ważne jest więc upewnienie się przed powrotem do normalnych zajęć, że krwawienie do mięśnia zostało całkowicie wchłonięte. Jeśli mięsień nie odzyskał pełnej siły i elastyczności, krwawienie może nawrócić. Fizjoterapeuta doradzi, kiedy można wrócić do wcześniejszej aktywności.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

KRWAWIENIA DO STAWÓW

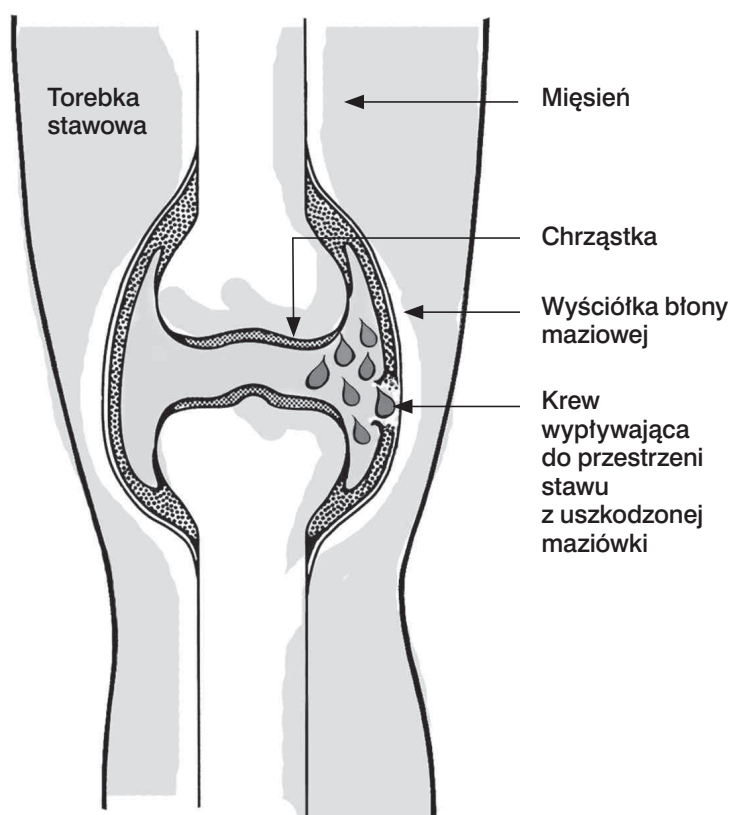
■ Co powoduje krwawienie do stawu?

Staw to miejsce, gdzie spotykają się dwie kości. Stawy umożliwiają takie ruchy, jak schylanie się, obracanie i kołysanie ciała do przodu i w tył. Końcówkę każdej kości ochrania chrząstka, zaś kości i mięśnie są utrzymywane razem przy pomocy tkanek, zwanych ścięgnami i więzadłami.

Przestrzeń stawu jest otoczona cienką warstwą tkanki (błoną), która tworzy „rękaw” wokół jamy stawowej – całość nosi nazwę torebki stawowej. Torebkę tę wyściela specjalna warstwa komórek, zwana maziówką lub błoną maziową, wytwarzająca niewielkie ilości płynu ułatwiającego poruszanie się kości. Błona ta posiada sieć niewielkich naczyń krwionośnych zaopatrujących staw w składniki odżywcze i tlen.

Maziówka może ulec uszkodzeniu na skutek nieprawidłowego ruchu stawu. Gdy maziówka pęka, krew z naczyń krwionośnych wycieka i zaczyna wypełniać staw.

U osoby z prawidłowym procesem krzepnięcia krwawienie ustaje i taka osoba nie jest nawet świadoma, że je miała. U osoby z hemofilią samoistne ustanie krwawienia wymaga dużo czasu, ponieważ krew nie zawiera wystarczającej ilości czynnika krzepnięcia. Podczas krwawienia staw zaczyna puchnąć.



„Pierwsze krwawienie do stawu, którego doświadczyliśmy, było dla nas traumatyczne. Czuliśmy się, jakbyśmy to my je mieli. Było to bardzo bolesne. Zmieniło to nasze pojęcie o tym, czym jest hemofilia.”

4 Postępowanie w przypadku krwawień

„Oglądamy syna podczas kąpieli, sprawdzając, czy nie ma siniaków i obrzęku, a także upewniamy się, że może w pełni poruszać stawami. Fizjoterapeuta pokazał nam, jak to robić. Dużo łatwiej zacząć leczyć coś, co dopiero się zaczyna, niż gdybyśmy musieli radzić sobie z poważniejszym krwawieniem i bólem w środku nocy.”

■ Dlaczego krwawienia do niektórych stawów są częstsze niż do innych?

Takie stawy, jak kolanowy, skokowy i łokciowy (w przeciwieństwie do biodra i ramienia), zginają się i prostują tylko w dwóch kierunkach i nie mogą łatwo skręcać się lub zginać na boki. Nie są one również tak dobrze chronione przez mięśnie, jak niektóre inne stawy. Z tych powodów są bardziej narażone na przeciążenie, dlatego urazy i krwawienia do nich są częstsze. Krwawienia do stawów skokowych, kolan i łokci pojawiają się zazwyczaj, gdy dziecko zaczyna być bardziej aktywne fizycznie. W innych stawach, np. nadgarstkach czy palcach dłoni i stóp, także mogą wystąpić krwawienia, ale są rzadsze.

Staw biodrowy i barkowy mają kształt przypominający „kulę” i „miseczkę”. Mogą poruszać się w wielu kierunkach i są chronione przez silne mięśnie. Krwawienia do tych stawów zdarzają się, ale nie są zbyt częste. Trzeba pamiętać, że krwawienie do stawu biodrowego może być poważne. Może ono spowodować ucisk tętnicy, która dostarcza krew do głowy kości udowej („kuli” w kości uda, która jest umieszczona w „miseczce”). Jeśli zachodzi podejrzenie krwawienia w okolicach uda (objawy to ból, ograniczona ruchomość biodra i trudności z przenoszeniem ciężaru ciała na nogę, której dotyczy krwawienie), skontaktuj się ze swoim ośrodkiem leczenia hemofilii. Dziecko powinno być zbadane przez lekarza.

■ Skąd wiadomo, że dziecko ma krwawienie do stawu?

Fizjoterapeuta z ośrodka leczenia hemofilii pomoże Ci zrozumieć, w jaki sposób poruszają się różne stawy, dzięki czemu będziesz w stanie rozpoznać, kiedy wystąpi problem. Kiedy dziecko jest jeszcze niemowlęciem i nie jest w stanie powiedzieć Ci, co jest nie tak, musisz zwrócić uwagę na jego zachowanie.

W momencie pojawienia się krwawienia, dziecko:

- jest marudne z powodu dyskomfortu czy bólu;

4

Postępowanie w przypadku krwawień

- nie porusza ręką albo nogą w normalny sposób;
- nagle płacze, kiedy zmieniasz mu ubranie, podnosisz je lub kiedy próbujesz poruszyć bolącą kończyną.

Na początku możesz nie wiedzieć, gdzie tkwi problem.

Zbadaj dokładnie dziecko. Rozbierz je i zobacz, czy są jakiegokolwiek ślady krwawienia. Należy pamiętać, że siniaki nie są wyznacznikiem tego, czy nastąpiło krwawienie do stawu albo mięśnia.

Równie ważne jest sprawdzenie, czy stawy wyglądają i poruszają się normalnie. Możesz wyczuć, że staw jest ciepły.

Jest to jeden z wczesnych sygnałów krwawienia.

Jeśli krwawienie przedłuża się, staw może być opuchnięty.

Gdy tylko Twoje dziecko zacznie się przemieszczać, możesz zauważyć, że:

- nie porusza się tak, jak zazwyczaj;
- nie raczkuje sprawnie;
- utyka podczas chodzenia lub biegania;
- unika używania jednej kończyny lub używa np. lewej kończyny w sytuacjach, gdy zazwyczaj używa prawej.

Obejrzyj je dokładnie i zwróć uwagę na ciepłe i spuchnięte miejsca. Oceń stan jego stawów, porównując rozmiar, kształt i ruchomość po obu stronach ciała. W miarę, jak dziecko rośnie i nabywa doświadczenia, może opisywać „dziwne” uczucie w stawie lub czuć „napięcie” w momencie, gdy rozpoczyna się krwawienie. Możesz nie być w stanie zobaczyć, że coś złego się dzieje i czuć pokusę, aby „poczekać i zobaczyć”. Pamiętaj jednak:

Kiedy masz wątpliwości, lecz i podawaj czynnik.

MIT:

OSOBY Z CIĘŻKĄ POSTACIĄ HEMOFILII MAJĄ SPONTANICZNE KRWAWIENIA, TZN. TAKIE, KTÓRE ZACZYNAJĄ SIĘ BEZ UCHWYTNEJ PRZYCZYNY

FAKT:

Obecnie lekarze i fizjoterapeuci uważają, że zawsze istnieje powód krwawienia, nawet jeśli nie jest on oczywisty dla osoby chorej na hemofilię. Powodem może być bardzo nieznaczne uderzenie, naciągnięcie lub niewielki skręt. Stawy są szczególnie podatne na krwawienia, gdy maziówka jest przerośnięta.

4 Postępowanie w przypadku krwawień

„Wieczorem, przed pójściem spać, zakładam piżamę, myję zęby i zawsze zwracam uwagę, czy wszystko jest w porządku. Jeśli potrzebuję leczenia, mówię o tym mamie.”

MIKOŁAJ:

„Zalóżmy, że krwawienie zaczyna się w tej chwili, mówię o tym mamie i natychmiast dostaję czynnik... Nie potrzebowalby wtedy gipsu?”

FIZJOTERAPEUTA:

„Nie. Staw nie miałby czasu, aby spuchnąć i boleć, ponieważ krwawienie zakończyłoby się natychmiast.”

MIKOŁAJ:

„I nie musiałbym już wracać tu jutro?”

FIZJOTERAPEUTA:

„Nie. Im szybciej powiesz komuś o krwawieniu i dostaniesz czynnik, tym łatwiejsze jest to dla wszystkich.”

Jeśli krwawienie zostanie zatrzymane na wczesnym etapie, może wymagać mniejszej liczby podań czynnika, a czas powrotu do sprawności będzie krótszy. Opóźnienie w podaniu czynnika pozwala na wpłynięcie większej ilości krwi do stawu i oznacza wydłużenie czasu powrotu do sprawności – ryzyko trwałego uszkodzenia stawu wzrośnie. 📖 *Aby uzyskać więcej informacji o uszkodzeniach stawów, zobacz **rozdział 8: Powikłania hemofilii.***

Czasem dziecko będzie próbowało ukryć fakt, że ma krwawienie. Może nie chce przerywać zabawy albo bać się, że ominię je ważne wydarzenie, na które czekało. Może wyjątkowo nie lubić, kiedy się je „dziabie” igłą. Może również ukrywać krwawienie, gdy powstało wskutek robienia czegoś, co zakazano mu robić.

W tych przypadkach możesz zauważyć zmiany w jego zachowaniu lub sposobie poruszania się, np. unika chodzenia w Twojej obecności, żebyś nie zauważył/ -a, że utyka. Musisz wziąć sprawy w swoje ręce. Weź je na bok i dokładnie obejrzyj. Upewnij się, że otrzyma czynnik, jeśli będzie taka potrzeba. Musi zrozumieć, że leczenie to nie kara, ale sposób na poprawę jego samopoczucia i szybszy powrót do zdrowia.

■ Co należy zrobić, aby leczyć krwawienie do stawu?

Gdy tylko rozpoznasz, że wystąpiło krwawienie do stawu, należy jak najszybciej podjąć następujące kroki:

- **Leczenie substytucyjne (podanie czynnika).** Najważniejszą metodą leczenia jest natychmiastowe podanie czynnika krzepnięcia. Lekarz z ośrodka leczenia hemofilii powie, jaką ilość należy podać. Będzie to zależało od typu i postaci hemofilii u dziecka, jego wagi i rodzaju krwawienia.

Niektóre krwawienia wymagają większej dawki koncentratu czynnika niż inne. Na przykład dziecko z hemofilią A, z małym krwawieniem do stawu, potrzebuje dawki czynnika, która podniesie u niego poziom czynnika VIII do 20-30% normy.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

Poważne krwawienie do stawu wymaga jednak większej dawki, zwiększającej poziom czynnika do 50% normy. 📖 *Aby uzyskać więcej informacji o uszkodzeniach stawów, zobacz **rozdział 8: Powikłania hemofilii.***

- **Metoda RICE.** Pozwól stawowi odpoczywać, stosuj lód, używaj bandaża elastycznego lub opaski elastycznej i unieś kończynę. Jeśli uraz jest bolesny i ogranicza ruchy, można brać pod uwagę konieczność unieruchomienia stawu. Fizjoterapeuta doradzi, czy jest to konieczne.
- **Fizjoterapia.** Po ustaniu krwawienia fizjoterapia i ostrożne ćwiczenia są bardzo ważne. Pomoże to Twojemu dziecku stopniowo odzyskiwać pełną ruchomość stawów, siłę mięśni i prawidłowe reakcje (odruchy) mięśni, co jest ważne dla utrzymywania równowagi. Fizjoterapeuta z ośrodka leczenia hemofilii podpowie, co należy zrobić, aby pomóc w pełnym powrocie stawu do sprawności.

Ważne, aby po krwawieniu do stawu nie zwiększać aktywności fizycznej dziecka ani nie pozwalać mu zbyt szybko wracać do pełnej aktywności.

Jeśli ból lub obrzęk stawu utrzymuje się (zapalenie błony maziowej po krwawieniu) – nawet jeśli obrzęk jest bezbolesny lub wydaje się mało istotny – stres i wysiłek mogą wywołać nawrót krwawienia i spowodować, że staw dotknięty nim stanie się tzw. „stawem docelowym” (z ang. target joint, staw wyjątkowo podatny na krwawienie) i ulegnie uszkodzeniu.

Fizjoterapeuta podpowie Ci, kiedy dziecko może wrócić do normalnej aktywności fizycznej. 📖 *Aby uzyskać więcej informacji o przewlekłym zapaleniu błony maziowej, zobacz **rozdział 8: Powikłania związane z hemofilią.***

4 Postępowanie w przypadku krwawień

Sprawdź swoją wiedzę

.....

Co oznaczają litery **R-I-C-E** w leczeniu krwawień?

(Pomoc w odpowiedzi na pytania – patrz na strony 4–11 tego rozdziału.)

■ Jak dużo czynnika potrzeba i przez jak długi czas powinien być podawany?

Nieodpowiednie leczenie czynnikiem krzepnięcia (niewystarczająca ilość i/ lub za mało podań czynnika) może prowadzić do nawrotów krwawień do tego samego stawu. Z tego powodu czynnik powinien być stosowany do momentu, aż zniknie ból, a obrzęk całkowicie ustąpi i przywrócona zostanie pełna ruchomość.

■ W jaki sposób można zapobiec krwawieniom do stawów?

Całkowite uniknięcie wszystkich krwawień do stawów może nie być możliwe. Istnieje jednak wiele kroków, które można podjąć, by zmniejszyć częstość krwawień do stawów i aby nie były one tak poważne. Wiele ośrodków leczenia hemofilii zaleca stosowanie leczenia zapobiegawczego (profilaktyki), by u danej osoby czynnik był zawsze obecny we krwi i mógł od razu zadziałać, gdy przytrafi się uraz. 🗨️ *Aby uzyskać więcej informacji o zapobieganiu krwawieniom, zobacz **rozdział 6: Rola profilaktyki; Rozdział 11: Jak chronić zdrowie i Rozdział 12: Aktywność fizyczna, ćwiczenia i sport.***

Ważne są regularne konsultacje z fizjoterapeutą z ośrodka leczenia hemofilii, dotyczące rodzajów aktywności fizycznej i dyscyplin sportu zalecanych dla dziecka w różnych okresach jego życia.

Chorym na hemofilię odradza się uprawianie niektórych sportów, które wiążą się z większym ryzykiem urazu i krwawienia. Silne mięśnie, odpowiednie obuwie oraz ochraniacze na łokcie i kolana także pomagają chronić stawy przed urazami. Poproś fizjoterapeutę o radę odnośnie sposobów zapobiegania krwawieniom do stawów.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

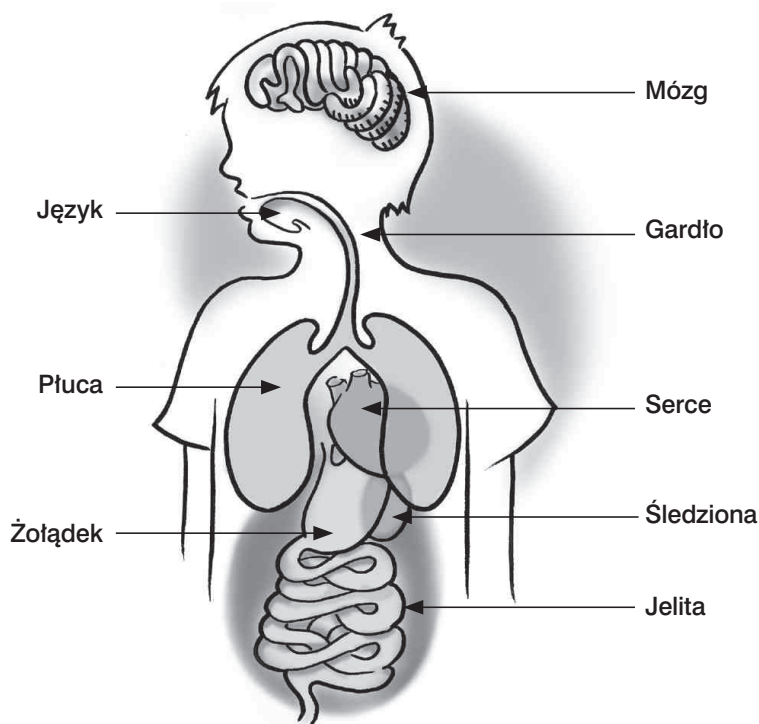
KRWAWIENIA ZAGRAŻAJĄCE ŻYCIU

Krwawienia w okolicy głowy, karku, klatki piersiowej lub brzucha mogą zagrażać życiu. Pamiętaj! Czasem możesz nie zobaczyć albo nie rozpoznać, że dziecko doznało urazu, zwłaszcza, jeśli jest to krwawienie wewnętrzne. Zwróć uwagę na takie sygnały, jak ból, nudności lub trudności z oddychaniem. Jeśli zauważysz którekolwiek z nich, natychmiast zabierz dziecko do szpitala.

URAZY GŁOWY

■ Co powinno się wiedzieć o urazach głowy?

Wszystkie urazy głowy należy traktować poważnie z powodu ryzyka krwawienia do mózgu. Mózg to centrum kontrolne wszystkich funkcji życiowych. Krwawienie do mózgu jest bardzo poważne.



4 Postępowanie w przypadku krwawień

■ Jak należy leczyć uderzenia w głowę?

Drobne uderzenia w głowę mogą wywołać niepokój, ponieważ trudno określić, czy należy podawać dziecku czynnik. Uderzenia w głowę są szczególnie często spotykane u małych dzieci na etapie nauki chodzenia (wiek 1–2 lata), ponieważ dopiero zaczynają chodzić i biegać, przez co nie utrzymują się stabilnie na nogach. Dzieci w tym wieku często uderzają się o drzwi, ściany i meble. Wielokrotnie dziecko nie przejmuje się urazem – nawet nie płacze – i często nie widać siniaka ani rozcięcia.



Podanie czynnika może nie być konieczne do leczenia drobnych uderzeń w głowę, jeśli u dziecka nie występują objawy poważnego urazu głowy (opisane na następnej stronie). Jeśli nie masz pewności, porozmawiaj z lekarzem z ośrodka leczenia hemofilii.

■ Jak należy leczyć drobne urazy głowy?

Drobne urazy głowy są znacznie częstsze niż te poważniejsze. Wskutek niewielkiego urazu głowy dziecko może mieć siniaki lub niewielkie rozcięcia skóry w miejscu urazu, ale nie występują u niego żadne objawy wymienione na następnej stronie.

Dzieci z drobnymi urazami głowy powinny otrzymać przynajmniej jedno podanie czynnika krzepnięcia. Należy uważnie je obserwować, zwracając uwagę na to, czy nie pojawiają się objawy poważnego urazu. Dziecko z niewielkim urazem głowy nie musi być przyjmowane do szpitala ani nie są konieczne specjalne badania.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

■ Jak rozpoznać czy uraz głowy jest poważny? Co należy zrobić?

Zwróć uwagę, czy występują następujące objawy:

- ból głowy,
- niewyraźne widzenie,
- nudności lub wymioty,
- zmiany nastroju lub osobowości,
- senność,
- utrata równowagi lub koordynacji,
- osłabienie lub niezdarność,
- sztywnienie karku,
- utrata przytomności,
- napady drgawek.

Jeśli wystąpi którykolwiek z tych objawów, musisz natychmiast zabrać dziecko do szpitala. Poważne urazy głowy wymagają natychmiastowego podania czynnika krzepnięcia w dawce zwiększającej jego poziom we krwi do 100% normy (50 IU/kg ciężaru ciała czynnika VIII i 80 IU/kg ciężaru ciała czynnika IX). Jeśli masz taką możliwość, podaj dziecku czynnik przed wyjazdem do szpitala. Zadzwoń wcześniej do swojego ośrodka leczenia hemofilii lub do szpitala. Poinformuj personel, że podejrzewasz krwawienie do CUN (centralnego układu nerwowego) i że jesteś w drodze do szpitala. W ten sposób mogą się przygotować na Twój przyjazd. Warto zabrać ze sobą porcję czynnika na kolejne podanie, by dać czas na sprowadzenie go do szpitala.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

Osoby z hemofilią, które doznały poważnych urazów głowy, powinny być przyjęte do szpitala. Należy wykonać specjalne prześwietlenia głowy (tomografia komputerowa lub rezonans magnetyczny), aby sprawdzić, czy nie ma krwawienia do mózgu.

Pacjent powinien być uważnie obserwowany. Konieczne trzeba podawać czynnik aż do momentu, kiedy lekarze są pewni, że nie nastąpiło krwawienie do mózgu albo że krwawienie ustało całkowicie.

Jeśli nastąpiło krwawienie, może być konieczne przeprowadzenie zabiegu chirurgicznego, aby usunąć nagromadzoną krew.



■ W jaki sposób można zapobiec urazom głowy?

Sposobem na zapobieganie urazom głowy jest rozsądne stosowanie środków bezpieczeństwa, np. nigdy nie zostawiaj małego dziecka samego na stole do zmiany pieluszek ani na łóżku, z którego może się stoczyć.

Założ bariery na górze i dole wszystkich klatek schodowych. Kiedy dziecko jest starsze, nalegaj, aby zakładało kask podczas jazdy na rowerze.

4

Postępowanie w przypadku krwawień

URAZY NOSA, UST I GARDŁA

W tkankach nosa, jamie ustnej i gardła znajduje się wiele naczyń krwionośnych. Następstwem urazu lub infekcji może być silne krwawienie, które z kolei może spowodować ucisk na drogi oddechowe oraz poważne trudności z oddychaniem.

Zwróć uwagę na:

- ból w karku lub ból gardła,
- obrzęki,
- trudności z przełykaniem,
- trudności z oddychaniem.

Jeśli wystąpi którykolwiek z tych objawów, musisz natychmiast zabrać dziecko do szpitala!

URAZY KLATKI PIERSIOWEJ

Wewnątrz klatki piersiowej znajdują się główne naczynia krwionośne, jak również płuca i serce. Uraz klatki piersiowej może powodować krwawienie w najważniejszych narządach wewnętrznych.

Krwawienie do płuc sprawia, że dopływ powietrza zmniejsza się, co utrudnia oddychanie.

Zwróć uwagę na:

- ból w klatce piersiowej,
- trudności z oddychaniem.

Jeśli wystąpi którykolwiek z tych objawów, zabierz dziecko natychmiast do szpitala!

„Mój syn miał krwawienie w gardle wywołane ciężkim kaszlem, utrzymującym się przez kilka dni. Mimo że nie było to poważne krwawienie, sytuacja była niepokojąca do momentu, aż wykonano prześwietlenie.”

4

Postępowanie w przypadku krwawień

*„Kiedy mój syn był
malutki, upadł
na ogrodzenie
otaczające
piaskownicę w parku.
Później tamtego dnia
zauważyłam, że jego
brzuszek jest
opuchnięty.
Prześwietlenie
pokażało, że pękła
wysciółka żołądka
i wystąpiło
krwawienie.
Musiał zostać
na noc w szpitalu.
Na szczęście
wszystko dobrze się
skończyło.”*

URAZY BRZUCHA

Żołądek, śledziona i jelita to zaledwie trzy z narządów, które znajdują się w brzuchu. Uraz w tej okolicy może spowodować obfite krwawienie do jednego z tych narządów lub z jednego z głównych naczyń krwionośnych. Bez leczenia może to mieć tragiczne skutki.

Zwróć uwagę, czy nie pojawiają się:

- bóle brzucha lub ból w dolnej części pleców,
- nudności lub wymioty.

Jeśli wystąpią którekolwiek z tych objawów, zabierz dziecko natychmiast do szpitala!

4

Postępowanie w przypadku krwawień

INNE RODZAJE KRWAWIEŃ

KRWAWIENIE Z NOSA

■ Czy krwawienia z nosa często występują u dzieci chorych na hemofilię?

Niekoniecznie. Niektóre dzieci z hemofilią nigdy nie mają krwawień z nosa, zaś u innych występują one od czasu do czasu.

U osoby chorej na hemofilię krwawienia z nosa, tak jak inne, ustają po dłuższym czasie niż u zdrowej osoby.

■ W jaki sposób zatrzymać krwawienie z nosa?

Trzeba nauczyć dziecko zachowywać maksymalny spokój w przypadku krwawienia z nosa. Jak zatrzymać krwawienie? Poproś dziecko, by usiadło prosto i mocno uciskało dolną część nosa (przy chrząstce) przez 10–15 minut. Niektórym osobom pomaga zimny ręcznik położony na kark i na grzbiet nosa.

Może być konieczne uciskanie nosa przez kolejnych 10–15 minut. Jeśli po 20–30 minutach krwawienie nie ustaje, skontaktuj się z ośrodkiem leczenia hemofilii, aby ustalić, czy jest konieczne leczenie desmopresyną lub czynnikiem. Przez 5–7 dni po krwawieniu z nosa można podawać dziecku lek antyfibrynolityczny (Exacyl), aby zapobiec ponownemu krwawieniu. Przed podaniem należy pamiętać o badaniu moczu, bo nie można go dawać przy krwimoczku.

Spożywanie gorących napojów i wyczerpujące ćwiczenia fizyczne mogą spowodować ponowne krwawienie z nosa. Należy więc unikać podawania gorących zup, napojów, jak również powstrzymać dziecko od wykonywania intensywnych ćwiczeń fizycznych przez 24 godziny po krwawieniu z nosa.



4 Postępowanie w przypadku krwawień

Sprawdź swoją wiedzę

.....

Które z poniższych objawów są oznakami poważnego krwawienia głowy (krwawienia śródczaszkowego):

- a) ból głowy;
- b) niewyraźne widzenie;
- c) niewielki siniak;
- d) mdłości lub wymioty;
- e) niewielkie rozcięcie na głowie;
- f) zmiana nastroju;
- g) utrata równowagi lub koordynacji

(Pomoc w odpowiedzi na pytania – patrz str. 31 tego rozdziału.)



■ Co można zrobić, aby zapobiec krwawieniom z nosa?

Istnieje kilka prostych sposobów na zapobieganie krwawieniom z nosa lub zmniejszanie ich częstotliwości. Ważne jest utrzymanie odpowiedniego poziomu wilgoci w mieszkaniu, zwłaszcza w sypialni dziecka. Jest to szczególnie istotne w zimie, kiedy ogrzewanie znacznie wysusza powietrze w domu. Doskonałym rozwiązaniem jest nawilżacz powietrza, ale miska z wodą może także świetnie pełnić tę rolę. Smarowanie wazeliną okolic dziurek nosa może zapobiec ich wysuszeniu i pękaniu. Można też używać dostępnych w aptece roztworów soli morskiej w aerozolu.

W niektórych przypadkach może być konieczne miejscowe stosowanie takich substancji, jak trombina, aby uniknąć ponownego krwawienia.

KRWIOMOCZ

■ Czym jest krwiomocz i jak sobie z nim radzić?

Krwiomocz oznacza obecność krwi w moczu i jest spowodowany krwawieniem w drogach moczowych. Większość chorych na ciężką hemofilię doświadcza krwiomoczu przynajmniej raz w życiu. Na ogół znika on po kilku dniach bez żadnych konsekwencji. Jeśli krwawienie jest niewielkie, mocz będzie miał różowy kolor i czynnik krzepnięcia nie będzie konieczny. Jedyne konieczne leczenie to dopilnowanie, aby dziecko dużo piło i często oddawało mocz. Krwiomocz może wystąpić z przyczyn innych niż hemofilia, dlatego za każdym razem, kiedy pojawi się krew w moczu, dziecko powinien zbadać lekarz.

Jeśli krwawienie utrzymuje się, a mocz przybiera ciemnoczerwoną barwę, podanie czynnika krzepnięcia jest niezbędne. Lekarz z ośrodka leczenia hemofilii doradzi, jaką dawkę czynnika należy podać w takiej sytuacji. Należy kontynuować leczenie czynnikiem codziennie, aż do ustania krwawienia. W przypadku krwiomoczu nie należy stosować kwasu traneksamowego (Exacylu).

4

Postępowanie w przypadku krwawień

Jeśli masz pytania odnośnie krwawienia lub sposobu jego leczenia, nie wahaj się skontaktować z zespołem ośrodka leczenia hemofilii.

Jeżeli dziecko realizuje program leczenia domowego, zaś krwawienie nie poddaje się leczeniu, koniecznie zabierz dziecko do ośrodka leczenia hemofilii w celu przeprowadzenia niezbędnych badań.

PODSUMOWANIE

W tym rozdziale zostały omówione sposoby postępowania w przypadku najczęściej występujących krwawień, takich jak siniaki, krwawienia w jamie ustnej, krwawienia do stawów i mięśni, krwawienia z nosa, pojawienie się krwi w moczu. Wyjaśniono też, jak rozpoznać zagrażające życiu krwawienia w okolicy głowy, karku, klatki piersiowej i brzucha. Umiejętność ich natychmiastowego rozpoznania to klucz do pomyślnego leczenia.

