



Дитина з гемофілією

Брошура для вихователя та вчителя

Містить рекламу



Брошура по гемофілії для вихователя та вчителя

ГЕМОФІЛІЯ – рідкісний стан,
тому навколо нього існує безліч міфів.

Мета цієї брошури – надати відомості, необхідні
для того, щоб створити дитині з гемофілією умови
для повноцінного спілкування з однолітками та
нормального навчання.

Зміст

Що таке гемофілія?	
Як успадковується гемофілія?	4
Вплив на згортання крові при гемофілії.	6
Ступені тяжкості гемофілії. Прояви гемофілії.....	7
Як гемофілія відбивається на процесі навчання?	9
Ясла, дитячий садок та початкова школа.	
Середня школа.	
Допомога при кровотечах.....	10
Стандартні заходи	
Зовнішня кровотеча від порізу або подряпини	
Носові кровотечі	
Кровотечі з порожнини рота	
Кровотечі у м'язи та суглоби	11
Кровотечі шлунково-кишкового тракту	
та сечових шляхів	12
Травми голови.....	12
Ознаки кровотечі в порожнину черепа	
Гемофілія: пам'ятка для вихователя та вчителя	14
Як розпізнати кровотечу?	
В яслах, дитячому садочку, початковій школі	
В середній школі	
Ознаки кровотечі	
Що робити?	

Що таке гемофілія?

Гемофілія – це рідкісне спадкове захворювання, при якому порушується згортання крові. Порушення згортання призводить до подовження часу кровотечі. Причиною гемофілії є поломка в гені, що відповідає за вироблення білка, необхідного для утворення тромба, так званого фактора згортання.

Як успадковується гемофілія?

Гемофілія успадковується зчеплено з X хромосомою. У жінок є дві X хромосоми (XX), а у чоловіків одна X хромосома та одна Y хромосома (XY). Батько передає своїм синам лише Y хромосому, а дочкам X хромосому. Мати може передати своїм дітям будь яку з двох X хромосом.

Генотип чоловіка з гемофілією буде виглядати як (XY). Батько з гемофілією не зможе передати захворювання своїм синам, а всі його доньки будуть носіями гемофілії.

Жінки-носії гемофілії можуть передавати її нащадкам (генотип жінки-носія буде виглядати як (X^hX)). З вигогідністю 50% у синів жінки-носія буде гемофілія, а 50% доньок будуть носіями гемофілії. У незначній кількості жінок-носіїв можливі прояви порушення згортання крові легкого ступеня. Це пов'язано з тим, що у жінок-носіїв змінена лише одна X хромосома, друга продовжує приймати участь у синтезі фактора.

Ще більший ризик страждати від клінічних проявів гемофілії мають жінки з генотипом (X^hX^h). Захворювання, зазвичай у легкій формі, може розвинути у випадку, коли мати жінки є носій, а батько – хворий на гемофілію (одна X хромосома успадковується від матері, інша – від батька).

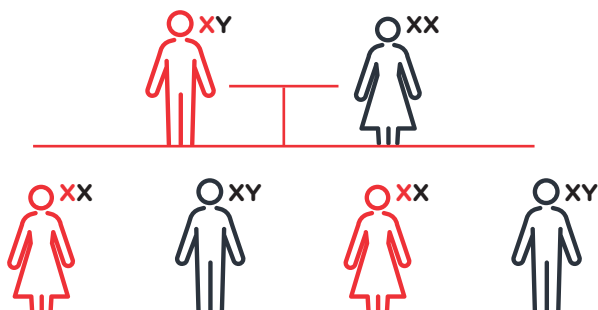


Найчастіше гемофілія успадковується від батьків, але цей розлад згортання крові може з'явитися без сімейної історії. Це називається «спонтанною мутацією». Можливість таких мутацій забезпечує стійке існування цього захворювання протягом декількох тисячоліть. Гемофілія не є контагіозною, тобто не передається від людини з гемофілією до здорової людини, передача гемофілії можлива лише від батьків своїм нащадкам.

Позначення

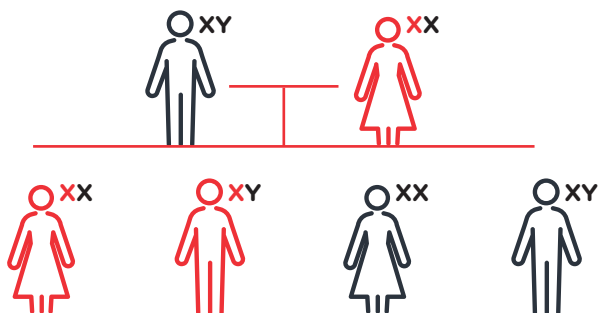


Родовід
ЧОЛОВІКА з ГЕМОФІЛІЄЮ



Всі нащадки жіночої статі будуть носіями гемофілії
Всі нащадки чоловічої статі будуть здоровими

Родовід
ЖІНКИ-НОСІЯ



50% нащадків чоловічої статі будуть мати гемофілію
50% нащадків жіночої статі будуть носіями гемофілії

Вплив на згортання крові при гемофілії.

Згортання крові – складний процес, в якому приймають участь різні білки – фактори згортання крові. Коли виникає ушкодження судини, фактори послідовно активують один одного, за типом снігової лавини. В результаті цього процесу утворюється фібрин, з якого формується тромб та закриває ушкодження в судині. Білок, якого недостатньо при гемофілії (позначається римською цифрою VIII, читається як «восьмий фактор»), повинен почати діяти в середині шляху згортання крові, при чому згортання починається нормально, але не може завершитися. Кровотечі при гемофілії по силі такі ж, як і без гемофілії, але тривалість кровотечі значно подовжується (кров не може зупинитися протягом тривалого часу).

В НОРМІ

Початок кровотечі



Судина скорочується



Утворення пробки зі спеціальних клітин крові тромбоцитів, зменшення кровотечі



Фібриновий згусток укріплює пробку з тромбоцитів, припинення кровотечі



ПРИ ГЕМОФІЛІЇ

Початок кровотечі



Судина скорочується



Неповне утворення пробки з тромбоцитів, кровотеча продовжується



Неповне або відсутність утворення фібринового згустка, кровотеча триває



Ступені тяжкості гемофілії. Прояви гемофілії.

Гемофілія може мати три ступеня важкості – легкий, середній і важкий. Ступінь залежить від активності VIII фактора в крові (вимірюється у %). Тяжкість кровотеч може відрізнятися між окремими пацієнтами з гемофілією. У пацієнтів з легкою формою гемофілії кровотечі, які потребують спеціальної медичної допомоги, можуть виникати при тяжких травмах або при хірургічному втручанні. У пацієнтів з тяжкою гемофілією кровотечі можуть виникати навіть спонтанно (без видимих причин). Відомо, що кожен день в організмі людини відбувається руйнування дрібних судин і кровотечі в результаті мікротравм. В нормі організм усуває ці кровотечі непомітно для нас, кровотеча припиняється майже після свого початку. При гемофілії ж навіть розрив дрібної судини може призвести до значної втрати крові. Особливо небезпечними для хворих на гемофілію є кровотечі в порожнини тіла (порожнина черепа, грудна та черевна порожнини). Такі кровотечі розвиваються при травмі голови, грудей, живота. Також можливий розвиток кровотеч в суглоби.

Суглоби несуть постійне навантаження під час нашої активності протягом дня. З кровотечами внаслідок мікротравм організм справляється миттєво, але у людей з гемофілією кровотеча в суглоб може тривати значний проміжок часу. Кров накопичується у суглобі, призводить до його хронічного запалення, що у випадку повторних кровотеч викликає руйнування цього суглоба. Суглоби, особливо крупні (колінні, скакові, кульшові) є основною мішенню ураження у пацієнтів з гемофілією. А їхній стан є важливим чинником якості життя.



В НОРМІ:

активність VIII фактору
50-150%

Ступені важкості гемофілії



ЛЕГКИЙ СТУПІНЬ:

активність VIII фактору
5-40%



СЕРЕДНІЙ СТУПІНЬ:

активність VIII фактору
1-5%



ВАЖКИЙ СТУПІНЬ:

активність VIII фактору
<1%



Як гемофілія відбивається на процесі навчання?

Завдяки сучасним методам лікування, гемофілія не чинить значного впливу на процес навчання дитини. Але існують ситуації, коли при всій важливості занять дитині необхідно залишитися вдома, щоб відновитися після перенесеної кровотечі. У важких випадках діти вимушені пересуватися на милицях або в інвалідному візку. Вам може знадобитися докласти зусиль, щоб дитина наздогнала пропущене та не відстала від класу. Також рекомендовано залучити дитину в роботу класу, зосередити його на тому, що дитина робить не гірше від інших, замість того, щоб зациклюватися на тому, що дитині не вдається зробити внаслідок гемофілії.

Ясла, дитячий садок та початкова школа

Важливо, щоби дитина змалечку, незважаючи на гемофілію, мала можливість грати з однолітками. Небезпеки від звичайних дитячих ігор практично немає, можливе утворення синців і порізів, кровотечу з яких нескладно зупинити (див. стор. 10). Перед тим, як дати дитині з гемофілією ножиці або інші гострі предмети, їй (як і будь якій іншій дитині) слід пояснити правила поводження з гострими предметами. В цьому віці для дітей не характерна жорстокість та суперництво, отже, при відсутності протипоказів, дитина з гемофілією може займатися фізкультурою без обмежень. Стосовно протипоказів (наприклад, повторні крововиливи в певний суглоб) необхідно порадитися з батьками дитини.

При роботі з дітьми, що страждають на гемофілію, важливо уточнити у батьків дитини важкість захворювання та лікування, яке отримує дитина.

Середня школа

По мірі дорослішання дітей в них прокидається дух суперництва. Їхня увага звертається до нових видів спорту та активного відпочинку, навантаження стають інтенсивнішими. Дитина з гемофілією може приймати участь у всіх зайняттях та заходах, хоча стосовно зайнять фізкультурою варто порадитися з батьками дитини. При гемофілії важливе питання фізичної активності. Укріплення м'язів позитивно відбивається на стабільності суглобів (зменшує ризик випадкових травм суглобів). Як зазначалося, ступінь важкості гемофілії залежить від рівня фактору в крові. При гемофілії легкого та середнього ступеня зайняття спортом не протипоказані, але мають певні обмеження. Варто уникати видів спорту із жорстким фізичним контактом (бокс, дзюдо, фехтування). Також необхідно разом з лікуючим лікарем ретельно зважити, в залежності від ступеня тяжкості гемофілії, можливість займатися видами спорту, при яких підвищений ризик травматизму: футбол, хокей, гандбол, гірський велосипед, важка атлетика. Плавання для хворих на гемофілію є універсальним видом спорту, яке укріплює м'язи, максимально знижуючи ризик травмування суглобів.

У випадку тяжкої гемофілії пацієнти потребують профілактичного лікування у вигляді регулярного введення спеціального препарату, що компенсує дефіцит фактору згортання та знижує ризик кровотеч. Сучасні рекомендації з лікування гемофілії дозволяють персоніфікувати терапію відповідно до індивідуальних потреб пацієнта та типу його фізичної активності. Такий підхід дозволяє знизити ризик кровотеч у пацієнтів з тяжкою гемофілією фактично до нуля та бути їм фізично активними.

При роботі з дітьми, що страждають на гемофілію, важливо уточнити у батьків дитини важкість захворювання та лікування, яке отримує дитина.



Допомога при кровотечах

Незначне поранення може призвести до втрати значної кількості крові.

Стандартні заходи:

Під час допомоги при кровотечі для всіх дітей шкільного віку використовуйте стандартні запобіжні заходи для попередження потенційного зараження інфекційними захворюваннями:

- Одягайте одноразові рукавички з латексу перед контактом з кров'ю
- Для очищення плям крові використовуйте дезинфікуючий засіб
- Використані бинти та марлю зі слідами крові утилізуйте лише в поліетиленовому пакеті



Якщо у дитини зовнішня кровотеча від порізу або подряпини:

- Невеликі подряпини і порізи необхідно промити водними розчинами антисептиків або, при їх відсутності, чистою водою з милом
- Затисніть рану і підніміть уражену кінцівку до припинення кровотечі.
- Накладіть стерильну пов'язку.
- Накладіть пакет з льодом на область над бинтом або одягом.
- Зателефонуйте батькам, якщо вищезазначені заходи протягом 15 хвилин не припиняють кровотечу.
- При глибоких порізах або при довжині поріза більше 2 см може знадобитися накладання швів.



Носові кровотечі:

- Дитина повинна сидіти, нахиливши голову трохи вперед.
- Затисніть ніздру, з якої відбувається кровотеча, на 20 хвилин.
- Прикладіть до спинки носа лід не більше, ніж на 5 хвилин.
- Зателефонуйте батькам, проінформуйте їх про наявність у дитини кровотечі.
- Якщо вищезазначені заходи протягом 20 хвилин не припиняють кровотечу, повторно зв'яжіться з батьками дитини. Можливо знадобиться медична допомога.



Кровотечі з порожнини рота:

Дати дитині посмоктати кубик льоду,

- Зателефонуйте батькам, проінформуйте їх про наявність у дитини кровотечі.
- Якщо кровотеча не зупиняється протягом 20 хвилин, необхідно повторно зателефонувати батькам дитини, можливо знадобиться медична допомога.



Кровотечі у м'язи та суглоби:

Кровотечі у м'язи та суглоби є основною проблемою у дітей з важкою формою гемофілії. Кровотечі у м'язи можуть виникати і у дітей з середньою та легкою формою, особливо після активних занять спортом.

Ознаки кровотечі в м'яз:

- На початку може бути не поміченою
- Не характерна поява синців над поверхнею кровотечі на її початку
- Кінцівка набрякла, знижується м'язова сила в кінцівці
- При глибоких крововиливах у м'яз можливе стискання нервів – відчуття поколювання або втрата чутливості у кінцівці. В цьому випадку необхідна невідкладна медична допомога!
- Будь яку кровотечу в м'які тканини шиї, обличчя, горла слід розглядати як невідкладний стан. Терміново зв'язатися з батьками або доправити дитину в центр гемофілії.

Ознакою кровотечі в суглоб є:

- На початку кровотечі незвичні відчуття у ньому (пощипування, розпирання)
- Коли кількість крові в суглобі збільшується, виникає нестерпний біль
- Припухлість суглоба, підвищення його температури,
- Зменшення рухливості в суглобі (важко випрямити кінцівку).

У маленьких дітей кровотечу в суглоб можливо запідозрити у випадку:

- Дитина сумна або плаче без причини
- Уникає рухів в ураженій кінцівці
- Уражена кінцівка виглядає більшою або по різному зі здоровою

У випадку будь-якої кровотечі в суглоб або м'яз слід негайно зв'язатися з батьками дитини – необхідна медична допомога!

ВАЖЛИВО ПАМ'ЯТАТИ:

кожна кровотеча в суглоб має значення!

Почавшись одного разу, кровотечі без належної профілактики будуть продовжуватися в цей суглоб (так званий «суглоб-мішень») та призводити до руйнування суглоба.



Ознаки кровотеч шлунково-кишкового тракту та сечових шляхів:

- Червона кров у випорожненнях або чорні, подібні до дьогтю випорожнення.
- Блювота, червона кров у блювотних масах або блювота у вигляді «кавової гущі»
- Сеча червоного або бурого кольору

Травми зовнішніх статевих органів.

До травм зовнішніх статевих органів слід відноситися уважно – можливо, знадобиться спеціальне лікування. Зв'яжіться з батьками дитини.



Травми голови

Будь-яка травма голови пов'язана з ризиком внутрішньочерепного крововиливу та здавлення головного мозку. Навіть якщо травма здається незначною, слід увесь день приглядати за дитиною, щоб не пропустити ознаки кровотечі, що може початися. У випадку появи шишки або синця на місці травми голови, необхідно скотактувати з батьками дитини. Втрата свідомості після травми голови – ознака важкої травми, слід негайно зв'язатися з медичним закладом, в якому надають кваліфіковану допомогу пацієнтам з гемофілією.

Ознаки кровотечі в порожнину черепа:

- Постійний або наростаючий головний біль
- Нудота або блювання
- Загальмованість, незвична поведінка
- Слабкість в руках та ногах
- Порушення координації рухів
- Напруженість задніх м'язів шиї
- Погіршення зору або двоїння в очах
- Судоми



Обов'язково інформувати батьків у випадку будь-якої кровотечі, травми або при появі болю в суглобах або м'язах у дитини

Гемофілія: пам'ятка для вихователя та вчителя.

Як розпізнати кровотечу?

В яслах, дитячому садочку, початковій школі:

Дитина сумна або плаче без причини.

В середній школі:

Старші діти зазвичай самі кажуть вчителю про кровотечу, що почалася. Однак деколи діти не хочуть викликати до себе зайвої уваги, тому у випадку, коли дитина веде себе незвично тихо, або незвично мало рухається, слід перевірити, чи немає у неї кровотечі. В сумнівних випадках необхідно зв'язатися з батьками дитини або з медичним закладом, в якому надають кваліфіковану допомогу пацієнтам з гемофілією.

Ознаки кровотечі

Крововилив в м'язи та суглоби:

- Припухлість, ущільнення чи підвищення температури у місці крововиливу.
- Біль в кінцівці, у яку відбулася кровотеча, неможливість повністю її розігнути.
- Неоднаковий вигляд парних кінцівок.

Травма голови:

- Синяк або гуля на голові
- Навіть при відсутності синяків або гуль у випадку травми голови слід зв'язатися з батьками дитини або з центром гемофілії

Кровотеча з ротової порожнини, шлунково-кишкова кровотеча, кровотеча з сечових шляхів:

- Видима кровотеча з рота.
- Кров у випорожненнях, блювотних масах, або випорожнення у вигляді дьогтю, блювота «кавовою гущею».
- Червона або бура сеча.

ЩО РОБИТИ?

- Зателефонувати за порадою батькам дитини
- Зателефонувати за порадою до медичного закладу, в якому надають кваліфіковану допомогу пацієнтам з гемофілією
- Прикласти до ураженого місця загорнутий у рушник лід (можна використовувати заморожені овочі)



**Якщо ви занепокоєні станом дитини
та не знаєте, що робити,
телефонуйте до медичного закладу,
в якому надають кваліфіковану
допомогу пацієнтам з гемофілією**

Назва закладу:

Телефон:

Ім'я лікаря:

Адреса:

**Інформація про батьків або опікунів дитини
(звертатися в першу чергу)**

Ім'я:

Ким доводиться дитині:

Мобільний телефон:

Додатковий телефон:

**Інформація про батьків або опікунів дитини
(звертатися в другу чергу)**

Ім'я:

Ким доводиться дитині:

Мобільний телефон:

Додатковий телефон:

Лікування, яке отримує дитина

.....

.....



ГЕМОФІЛІЯ – це рідкісне спадкове захворювання, що проявляється порушенням згортання крові.

Причиною цього є вроджена нестача фактору згортання крові. Навіть незначне поранення може призвести до втрати значної кількості крові (кров не може зупинитися протягом тривалого часу). Кровотечі у м'язи та суглоби є основною проблемою у дітей з важкою формою гемофілії. Особливо небезпечними для хворих на гемофілію є кровотечі в порожнини тіла (порожнина черепа, грудна та черевна порожнини). Такі кровотечі розвиваються при травмі голови, грудей, живота. У випадку тяжкої гемофілії пацієнти потребують профілактичного лікування у вигляді регулярного введення спеціального препарату, що компенсує дефіцит фактору згортання та знижує ризик кровотеч.

Консультант: к. мед. н. Вільчевська К. В.

Літературні джерела:

1. Zimmerman B., Valentino L.A. Hemophilia: In Review Pediatr Rev. 2013;34(7):289-294.
2. Srivastava A. et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia. 2020;26 Suppl 6:1-158.

© ТОВ «Такеда Україна» 2023. Всі права захищені.

«ТАКЕДА» та  є зареєстрованими торговельними марками компанії «Takeda Pharmaceutical Company Limited»
ТОВ «Такеда Україна», вул. Солом'янська, 11
БЦ Eleven, 11-й поверх, 03110, Київ, Україна
Тел.: +380 44 390 09 09. Факс: +380 44 390 29 29.
E-mail: ua-info@takeda.com

