

UCZEŃ z hemofilią

Jeden Krok. Wielkie Możliwości to kampania edukacyjna, mająca na celu wsparcie osób chorujących na hemofilię, ich rodzin oraz bliskich. Intencją organizatorów kampanii jest upowszechnienie wiedzy na temat hemofilii.

U podstaw kampanii leży przekonanie, że zapewnienie właściwej opieki i nowoczesnego leczenia systemowego może znacząco podnieść jakość i komfort życia osób z hemofilią.



SPIIS TREŚCI

WSTĘP	5
HEMOFILIA DAWNIEJ I DZIŚ	6
CZYM JEST HEMOFILIA?	7
Jakie są rodzaje hemofilii?	9
Kto choruje na hemofilię?	7
Dwa rodzaje hemofilii	10
Dziedziczenie hemofilii	11
Kiedy hemofilia jest diagnozowana?	11
JAK POSTĘPOWAĆ Z DZIECKIEM CHORYM NA HEMOFILIĘ?	12
Bez wykluczenia	12
Współpraca na linii rodzic-nauczyciel	14
Reakcje w sytuacjach trudnych	14
Co zrobić w momencie krwawienia lub urazu?	15
Wycieczki wyjazdowe	17
WPŁYW LECZENIA NA FUNKCJONOWANIE W SZKOLE	18
Jak leczona jest hemofilia?	18
Częstość podania leku	20
Leczenie domowe	20
Dzienniczek podań	21
Cewnik centralny	21
WYCHOWANIE FIZYCZNE	23
Czy dziecko może ćwiczyć na WF-ie?	23
Ograniczenia funkcjonalne dziecka – podejście indywidualne	24
Czy intensywny wysiłek może mieć wpływ na rozwój choroby?	27
Pora podania leku	27
Jaka aktywność fizyczna będzie najlepsza?	28

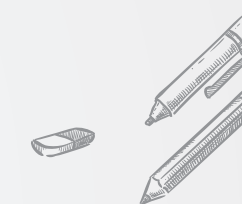


WSTĘP

Niniejszy Poradnik skierowany jest do nauczycieli i pedagogów, a pośrednio do całej społeczności szkolnej. Jego celem jest oswajanie z tematem hemofilii, przekazanie informacji na temat tego jak pracować z dzieckiem chorym na hemofilię oraz pokazanie, że posiadanie w klasie dziecka z hemofilią to wyzwanie, z którym można sobie poradzić. Obecnie, młodzi pacjenci, mogą funkcjonować w sposób zbliżony do ich rówieśników – pomimo choroby powinni w pełni korzystać z życia społecznego i szkolnego, a sposób w jaki traktowany jest „chory kolega” w dużej mierze zależy od Państwa – to Wy dajecie przykład najmłodszym.

Materiał został opracowany w konsultacji z:

- **dr n. med. Joanną Zdziarską,**
hematologiem z Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum w Krakowie oraz
- **dr n. o zdr. Anitą Wójcik,**
fizjoterapeutką z Zakładu Biomechaniki i Kinezylogii na Wydziale Nauk o Zdrowiu Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum.

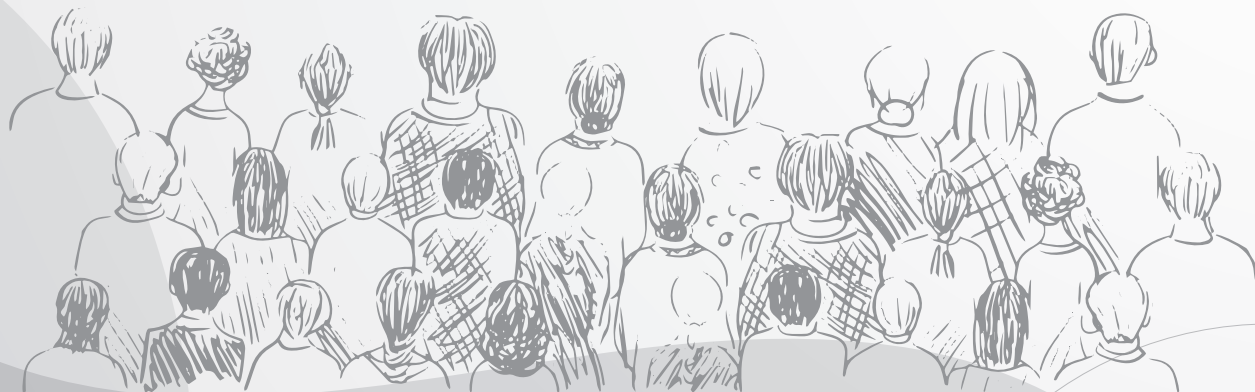


HEMOFILIA DAWNIEJ I DZIŚ

Bolesne wylewy do stawów i mięśni, siniaki, wycofanie się z życia społecznego i zawodowego – tak jeszcze do niedawna wyglądała codzienność osób z hemofilią. Chorzy, którzy dawniej nie mieli dostępu do leczenia profilaktycznego, dziś mają trudności z chodzeniem, poruszają się o kulach lub na wózku (ze względu na krwawienia wewnętrzne do stawów) i potrzebują rehabilitacji. Hemofilia, jeszcze 100 lat temu doprowadzała chorych do śmierci w wieku 20–30 lat lub głębokiej niepełnosprawności¹.

W miarę rozwoju terapii, powstawania nowych możliwości leczenia, jesteśmy w stanie odpowiednio zająć się pacjentem, który ma dziś szansę prowadzić aktywne życie. Spełniać się zawodowo i prywatnie. **Dziecko z hemofilią nie jest już istotą „ze szkła”. Współcześnie może prowadzić normalne życie.** Istotną zmianą było wprowadzenie leczenia profilaktycznego, którego celem jest utrzymanie hemostazy, chroniąc przed krwawieniami.

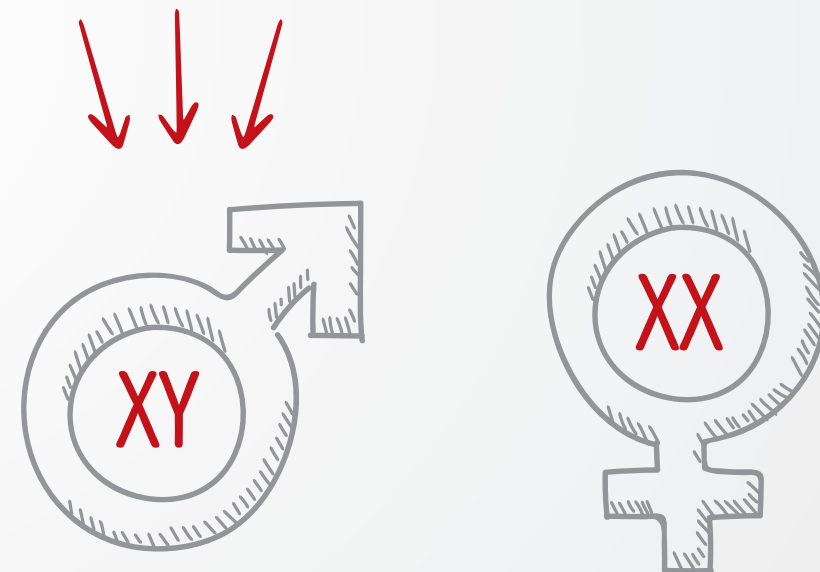
Obecnie chłopcy z hemofilią mogą być niemal tak samo aktywni jak ich zdrowi koledzy. Oczywiście, każdy przypadek powinien być indywidualnie skonsultowany z lekarzem, ale z pewnością **rówieśnicy i nauczyciele w szkole powinni wiedzieć o tym, że dziecko jest chore na hemofilię.**



CZYM JEST HEMOFILIA?

Hemofilia jest rzadką chorobą genetyczną, której przyczyną jest mutacja genu odpowiedzialnego za wytwarzanie jednego z czynników krzepnięcia, czyli białka biorącego udział w procesie krzepnięcia i odpowiedzialnego za zatrzymanie krwawienia. W praktyce oznacza to, że krew nie krzepnie prawidłowo, co może prowadzić do samoistnych i nadmiernych krwawień. Objawy choroby mogą być widoczne już w pierwszych latach życia w postaci podskórnych wylewów krwi w obrębie stawów kolanowych czy łokciowych.

Hemofilia jest chorobą dziedziczną, przekazywaną z pokolenia na pokolenie. Chorują głównie mężczyźni, a kobiety mogą być jej nosicielkami i przekazać ją potomstwu. Zdarza się, że na hemofilię chorują osoby bez historii rodzinnej.



„HEMOFILIJĘ DIAGNOZUJE SIĘ
NAJCZĘŚCIEJ NA PRZEŁOMIE
PIERWSZEGO I DRUGIEGO
ROKU ŻYCIA”

JAKIE SĄ RODZAJE HEMOFILII?²

W zależności od brakującego czynnika krzepnięcia, rozróżnia się 3 rodzaje hemofilii:

- A** – spowodowana mutacją genu odpowiedzialnego za produkcję **czynnika VIII**
- B** – spowodowana mutacją genu odpowiedzialnego za produkcję **czynnika IX**
- C** – najrzadziej spotykany rodzaj hemofilii, związany z niedoborem **czynnika XI**

Nasilenie choroby jest w dużym stopniu uzależnione od stężenia czynnika krzepnięcia we krwi pacjenta.

W ciężkiej postaci hemofilii...



częste krwawienia do stawów i mięśni występują spontanicznie tzn. bez konkretnego powodu. Nawracające krwawienia spontaniczne prowadzą do postępujących zmian degeneracyjnych w stawach, co w następstwie powoduje ograniczenia ruchomości i zaburzenia czynności stawu, utrudniając wykonywanie codziennych czynności życiowych.

W postaci umiarkowanej...



krwawienia rzadko pojawiają się bez przyczyny (spontanicznie), częściej przyczyną są urazy, zranienia i zabiegi chirurgiczne lub stomatologiczne.

W postaci łagodnej...



nie występują krwawienia spontaniczne, nadmierne krwawienia są wynikiem urazów czy zabiegów chirurgicznych.

KTO CHORUJE NA HEMOFILIĘ?³

Średnio co dziesięć tysięcy mieszkaniec Ziemi jest dotknięty jedną z postaci hemofilii. Hemofilia A, czyli niedobór czynnika VIII, stanowi prawie 90% ogółu zachorowań, natomiast hemofilia B, tj. niedobór czynnika IX – około 8%. W Polsce Hemofilia A i B, występują z częstością około 1 na 10 000 mieszkańców, oznacza to, że mniej niż jedna na dziesięć tysięcy osób rodzi się chora.

W kraju obecnie zarejestrowanych jest ponad **6 tysięcy** chorych na hemofilie i inne skazy krwotoczne.

² <http://www.krokdlahemofilii.pl/czym-jest-hemofilia/>

³ <http://www.krokdlahemofilii.pl/kto-choruje-na-hemofilie-2/>

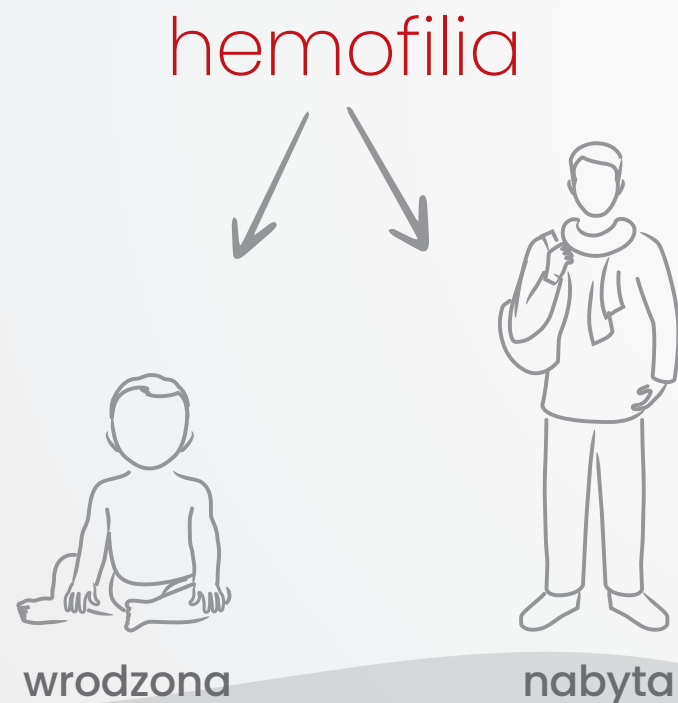
DWA RODZAJE HEMOFILII⁴

Hemofilia wrodzona

Najczęściej mówi się o hemofilii wrodzonej, ponieważ dotyczy ona większej liczby przypadków. Jest to choroba sprzężona z płcią. Kobiety są nosicielkami nieprawidłowego genu i przekazują go potomkom. Choroba dotyka przede wszystkim mężczyzn. U około 30% pacjentów hemofilia nie była wcześniej obserwowana w rodzinie chorego. Mamy wtedy do czynienia z tzw. mutacją de novo, czyli pojawiająca się po raz pierwszy w rodzinie.

Hemofilia nabyta

W przeciwieństwie do hemofilii wrodzonej, zachorowania na hemofilię nabytą dotyczą zarówno mężczyzn, jak i kobiet. Jest to rzadka choroba – szacowana roczna zapadalność oscyluje wokół 1–2 osób na milion.



DZIEDZICZENIE HEMOFILII⁵

Hemofilię dziedziczy się w sposób sprzężony z płcią, przekazując wadliwy gen kodujący czynnik VIII w hemofilii A lub czynnik IX w hemofilii B, zlokalizowany na chromosomie płciowym X. Mężczyzna ma tylko jeden chromosom płciowy X (układ XY), więc nie ma prawidłowo funkcjonującego genu kodującego produkcję czynnika. U kobiet defekt w jednym chromosomie płciowym X jest kompensowany przez obecność drugiego chromosomu X (układ XX).

KIEDY HEMOFILIA JEST DIAGNOZOWANA?⁶

Najczęściej na przełomie 1. i 2. roku życia, kiedy wzrasta aktywność ruchowa dziecka. Lekarz rodzinny odgrywa w rozpoznaniu choroby kluczową rolę. Często to on jako pierwszy zleca badanie układu krzepnięcia, a w dalszej kolejności kieruje rodziców do specjalistycznego ośrodka regionalnego.

Lekarz rodzinny powinien towarzyszyć pacjentowi z hemofilią, mieć go pod swoją opieką, a w przypadkach masywnych krwawień podejmować decyzję o konieczności hospitalizacji pacjenta na oddziałach chirurgicznych, ortopedycznych, a czasem OIOM.



JAK POSTĘPOWAĆ Z DZIECKIEM CHORYM NA HEMOFILIĘ?

Dawniej dzieci z hemofilią były pod stałą opieką rodzica – realizowały edukację domową lub uczęszczały do szkoły wraz z rodzicem, który towarzyszył dziecku na każdym kroku. Tego rodzaju sytuacje prawie już nie występują. W dzisiejszych czasach chłopcy z hemofilią mogą być niemal tak samo aktywni jak ich zdrowi rówieśnicy. Oczywiście, każdy przypadek powinien być indywidualnie skonsultowany z lekarzem. Rówieśnicy i nauczyciele w szkole muszą wiedzieć o tym, że dziecko jest chore na ciężką postać hemofilii.

Dzieci z hemofilią, które od małości czują się „specjalnie traktowane”, mogą w przyszłości doznać syndromu wykluczenia. Sztuką jest umiejętnie włączyć dziecko z hemofilią we wszystkie aktywności, tak by przy zachowaniu zasad bezpieczeństwa czuło się ono swobodnie. Hemofilia jest ciężką chorobą, jeżeli nie stosujemy odpowiednich leków. Kiedy mamy dostęp do leczenia, choroba ta przestaje być chorobą ciężką. To nie oznacza, że możemy ją bagatelizować, ale oznacza, że można pozwolić dziecku żyć normalnie.

BEZ WYKLUCZENIA

Osoba dorosła, która w dzieciństwie miała dużo ograniczeń lub była specjalnie traktowana, w dorosłym życiu może czuć się wykluczona i wycofana społecznie, dlatego tak ważne jest aby od najmłodszych lat świadomie edukować otoczenie i wypracować odpowiedni sposób komunikacji. Nauczyciel powinien unikać mówienia o chorobie na tle klasy bez wiedzy ucznia. Najlepiej skonsultować z dzieckiem i rodzicami, zakres informacji, którymi można dzielić się z grupą. Warto w towarzystwie psychologa szkolnego omówić formę i termin przekazania klasie / innym rodzicom / innym nauczycielom informacji o hemofilii (ze szczególnym uwzględnieniem roli samego dziecka w tym procesie – w zależności od jego chęci i możliwości).

„HEMOFILIA JEST CIĘŻKĄ CHOROBA, JEŻELI NIE STOSUJEMY ODPOWIEDNICH LEKÓW. KIEDY MAMY DOSTĘP DO LECZENIA, CHOROBA TA PRZESTAJE BYĆ CHOROBA CIĘŻKĄ. TO NIE OZNACZA, ŻE MOŻEMY JĄ BAGATELIZOWAĆ, ALE OZNACZA, ŻE MOŻNA POZWOLIĆ DZIECKU ŻYĆ NORMALNIE.”

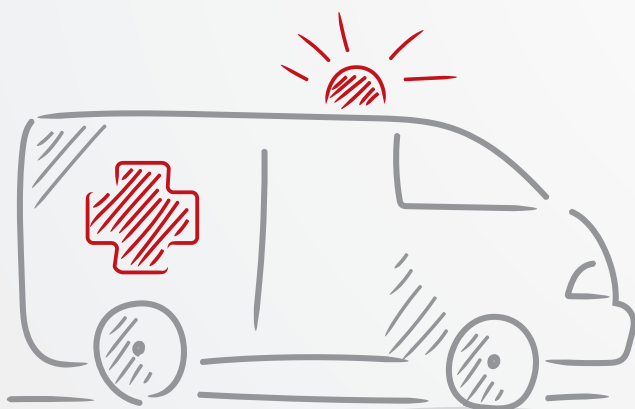


WSPÓŁPRACA NA LINII RODZIC-NAUCZYCIEL

- Stały kontakt z rodzicami – konieczne posiadanie numeru telefonu do rodziców
- Częste rozmowy z opiekunami na temat stanu zdrowia dziecka i jego podejścia do choroby
- Regularne raportowanie rodzicom sytuacji trudnych – wszelkich urazów, niepokojących zachowań, problemów na tle grupy, które mogą być wywołane chorobą
- Współpraca ze szkolnym psychologiem i pedagogiem, zwrócenie przez nich uwagi na szczególne potrzeby dziecka oraz jego interakcje z innymi uczniami

REAKCJE W SYTUACJACH TRUDNYCH

Jak rozpoznać, że dziecku coś jest? Zdarzają się sytuacje, gdy małe dziecko nie przyzna się do złego samopoczucia, urazu, przewrócenia i uderzenia. Rolą nauczyciela jest zwrócenie szczególnej uwagi na dziecko z hemofilią oraz zdobycie jego zaufania, tak by w nagłym przypadku móc szybko zareagować.



CO ZROBIĆ W MOMENCIE KRWAWIENIA LUB URAZU?

W codziennym funkcjonowaniu mogą przydarzyć się krwawienia czy urazy, dlatego warto wcześniej przygotować pożądany scenariusz działania. Po pierwsze nie możemy panikować. Wystarczy postępować zgodnie z ogólnie przyjętymi procedurami.

- W przypadku niewielkich urazów ranę należy zdezynfekować, a następnie zabezpieczyć zakładając opatrunek. Powinno się również powiadomić rodzica oraz zapytać, kiedy dziecko przyjmowało czynnik krzepnięcia.
- Jeśli krwawienie utrzymuje się dłużej niż 10 minut lub jest bardzo obfite należy skontaktować się z rodzicem. W skrajnych przypadkach, po konsultacji z rodzicem konieczne może okazać się wezwanie pogotowia.

W przypadku podejrzenia krwawienia, zwłaszcza w obrębie głowy, brzucha, szyi czy po urazie, nawet jeśli nie widać objawów, jeszcze przed rozpoczęciem diagnostyki lekarz lub ratownik powinien jak najszybciej podać brakujący czynnik krzepnięcia. Ratownik medyczny lub lekarz może w razie wątpliwości co do właściwego postępowania skontaktować się z lekarzem prowadzącym, który powinien służyć telefonicznie poradą. Na stronie internetowej Ministerstwa Zdrowia dostępne są telefony do ośrodków zajmujących się hemofilią. Ratownik lub lekarz może zechcieć zasięgnąć porady specjalisty, czy dana procedura medyczna może zostać przeprowadzona. Zasada jest taka, że u chorych na hemofilię można przeprowadzić każdą operację, każdy zabieg, a nawet leczyć zawał czy udar mózgu pod warunkiem przygotowania hematologicznego – podając pacjentowi czynnik, poprawiamy krzepnięcie do wartości prawidłowych.



WYCIECZKI WYJAZDOWE

Na kilkudniowe wyjazdy dzieci z hemofilią biorą ze sobą czynniki krzepnięcia lub inne potrzebne leki. Rodzice często jadą na wycieczkę z dzieckiem lub szukają miejsca blisko ośrodka, aby w odpowiednim momencie podać mu lek. Czasem wystarczy jednak znajdujący się blisko ośrodka punkt POZ, w którym wkłucie może zostać bezpiecznie wykonane.

W razie potrzeby hematolog prowadzący może napisać oświadczenie, w którym oficjalnie stwierdzi, że dziecko zna objawy hemofilii i umie je zgłosić. Dzięki temu nie powinno być problemu z wyjazdem ucznia.

Panika może pojawić się w sytuacji nagłej, nieplanowanej. Aby uniknąć stresu w sytuacji nagłej, warto się na nią przygotować i mieć wypracowany sposób działania.



WPŁYW LECZENIA NA FUNKCJONOWANIE W SZKOLE

Z roku na rok poprawia się sytuacja chorych na hemofilię w Polsce. Pacjenci mają coraz lepszy dostęp do leczenia, które zapobiega krwawieniom i powikłaniom. Najlepsze efekty przynosi leczenie profilaktyczne. Zgodnie z aktualnymi wytycznymi Światowej Federacji Hemofilii (WFH) – **profilaktyka stanowi standard postępowania u chorych na hemofilię**. Profilaktyka w hemofilii polega na regularnym podawaniu produktów leczniczych w celu utrzymania hemostazy (mechanizm zapobiegania wypływowi krwi z naczyń), aby zapobiegać krwawieniom⁷.

JAK LECZONA JEST HEMOFILIA?

Od 2008 roku każde nowo rodzące się dziecko chore na hemofilię jest objęte leczeniem profilaktycznym. Mali pacjenci poza tym, że wymagają zastrzyków, muszą raz na jakiś czas pojawiać się u lekarza, ale z reguły nie mają oni upośledzeń fizycznych, które hemofilia może powodować.

Dzieci starsze, które urodziły się przed 2008 rokiem, przez kilka lub kilkanaście lat nie były objęte profilaktyką, więc miały gorszy standard leczenia. U tych osób obserwuje się zmiany w stawach i wynikające z nich ograniczenia. Dorośli hemofilicy, którzy przez większość swojego życia nie byli odpowiednio leczeni, mogą mieć znaczne problemy ze stawami, a nawet być niepełnosprawni.



„PACJENT Z HEMOFILIĄ POWINIEN
POZOSTAWAĆ POD STAŁĄ OPIEKĄ
LEKARZA RODZINNEGO I HEMATOLOGA”



CZĘSTOŚĆ PODANIA LEKU

Dzieci chore na hemofilię, które korzystają z leczenia profilaktycznego, chodzą do szkoły, idą na studia, prowadzą życie zbliżone do życia zdrowych rówieśników, jednak częste wkłucia mogą być dla ucznia męczące, a mówienie o chorobie może budzić w dziecku dyskomfort i złość⁸ – czynnik krzepnięcia zwykle podaje się dożylnie 2-3 razy w tygodniu.

Inną możliwością leczenia są koncentraty dłużej działających czynników krzepnięcia oraz leki podawane podskórnie, które ułatwiają pacjentom profilaktykę⁹. Lek podaje się podskórnie raz na tydzień, raz na 2 lub 4 tygodnie. Terapia niesubstytucyjna jest skuteczna zarówno u pacjentów z hemofilią powikłaną inhibitorem (przeciwciałem), jak również bez inhibitora i wiąże się z bardzo niskimi wskaźnikami częstości występowania krwawień¹⁰.

Dziś w Polsce nie mamy problemu z zapewnieniem odpowiedniej ilości czynnika krzepnięcia. Jednak w 95% są to czynniki z osocza krwi, a zaledwie kilka procent to czynniki rekombinowane. Jeśli chodzi o skuteczność, nie ma między nimi różnicy, jednak czynniki rekombinowane produkowane są bez kontaktu ze składnikami ludzkiej krwi¹¹.

LECZENIE DOMOWE

Leki dostarczane są do domu, pielęgniarki uczą rodziców podawania czynnika krzepnięcia lub leków podskórnych. Rodzice (lub starsze dzieci) do dzienniczków wpisują dawki podawanych leków, a także występujące epizody krwawień. Rodzic może dostosować termin podania leku do indywidualnych potrzeb dziecka, ustalając to wcześniej z hematologiem. Warto, by nauczyciel był świadomy, jakiego rodzaju leki są przyjmowane przez ucznia oraz w jakim odstępie czasu.



DZIENNICZEK PODAŃ

Dziecko z hemofilią powinno prowadzić specjalny dzienniczek, w którym wpisywane są **terminy podania leku**. Nauczyciel po ustaleniu z rodzicem może mieć do niego wgląd lub poprosić o udostępnienie informacji o terminach podawania leków. Czasem rodzic może nie podać czynnika ze względu na gorsze samopoczucie dziecka (zmęczenie, zniechęcenie itp.). Nauczyciel powinien o tym wiedzieć – dziecko nie miało dziś podanego czynnika, więc trzeba na nie bardziej uważać. Informacja o tym, kiedy dziecko przyjęło czynnik jest istotna, ponieważ przez około 2 dni po podaniu czynnika dziecko jest w pełni zabezpieczone i może być bardziej aktywne.



CEWNIK CENTRALNY, SINIAKI, POKŁUCIA...

Niektóre dzieci mają cewnik centralny – dożylnie dojsie do dużej żyły. Jest to narzędzie, przez które podaje się czynnik krzepnięcia. Warto powiedzieć o tym innym uczniom, tak żeby dzieci nie dziwiły się temu urządzeniu, nie szarpały, nie pokazywały go palcem. Z cewnikiem do wkłuć można chodzić nawet na basen.

Na skutek leczenia u dziecka często pojawiają się siniaki oraz widoczne miejsca po wkłuciach – jest to w zupełności normalne. Nauczyciel nie musi podejrzewać złej opieki nad dzieckiem. Warto uczulić na to inne dzieci, aby nie stygmatyzowały ucznia z powodu zmian na ciele.

„DZIECKO POWINNO UNIKAĆ SPORTU,
KTÓRY GROZI POWAŻNYMI
KONTUZJAMI.”



WYCHOWANIE FIZYCZNE

CZY DZIECKO MOŻE ĆWICZYĆ NA WF-IE?

Współcześnie tak. Dawniej, osoby z hemofilią musiały unikać sportu i większych obciążeń fizycznych. Nie było odpowiedniego leczenia, które pozwalało zapobiec krwawieniu, reagowano tylko wtedy, gdy do krwawienia już doszło. Współcześnie, jeśli pacjent ma długoterminową profilaktykę krwawień, aktualnie nie występują i w przeszłości nie występowały krwawienia dostawowe lub domięśniowe i narząd ruchu funkcjonuje prawidłowo, to takie dziecko nie ma przeciwwskazań ku temu, by ćwiczyło razem z innymi dziećmi. Samoistne krwawienie w ogóle nie powinny się pojawić, a jeśli już to dochodzi do nich bardzo rzadko. Dziecko powinno unikać sportu, który grozi poważnymi kontuzjami.



OGRANICZENIA FUNKCJONALNE DZIECKA – PODEJŚCIE INDYWIDUALNE

Sytuacja wygląda inaczej wśród dzieci, u których pomimo stosowanej profilaktyki występują lub wystąpiły w przeszłości krwawienia do stawów lub mięśni lub krwawienia do Ośrodkowego Układu Nerwowego. W takich przypadkach dziecko może mieć pewne ograniczenia:

1. Zmiany w narządzie ruchu (ból, ograniczenia ruchomości, niestabilność stawu).
2. Powikłania neurologiczne jako następstwo krwawień śródczaszkowych (takie przypadki zdarzają się jednak coraz rzadziej).

W takich przypadkach do każdego dziecka należy podejść indywidualnie i skonsultować się z lekarzem hematologiem lub fizjoterapeutą współpracującym z regionalnym Ośrodkiem Leczenia Hemofilii.

Fizjoterapeuta po zebraniu wywiadu i dokładnym badaniu może wydać zaświadczenie/opinie na temat stanu układu mięśniowo-szkieletowego pacjenta oraz zalecenia dotyczące rodzaju i intensywności podejmowanych aktywności fizycznych. Taka konsultacja pozwoli także zidentyfikować i wyeliminować ewentualne czynniki ryzyka krwawień, urazów czy przeciążeń.

Indywidualne podejście zalecane jest również wtedy, gdy wytworzył się inhibitor (przeciwciało przeciwko czynnikowi krzepnięcia) i odpowiednie zabezpieczenie hematologiczne dziecka jest trudniejsze. W tym przypadku również zalecana jest konsultacja z lekarzem i fizjoterapeutą.





CZY INTENSYWNY WYSIŁEK MOŻE MIEĆ WPŁYW NA ROZWÓJ CHOROBY?

Jeżeli dziecko jest przygotowane do takiego rodzaju wysiłku to aktywność fizyczna, nawet intensywna, nie powinna mieć wpływu na zaostrzenie choroby. To dlatego, że pacjent regularnie otrzymuje leczenie profilaktyczne. W przypadku stosowania leczenia profilaktycznego w formie podskórnej, stężenie leku utrzymuje się na stałym poziomie i aktywność fizyczna może być podejmowana przez dziecko bez względu na czas podania leku. W przypadku dożylnego podania niedoborowego czynnika krzepnięcia aktywność czynnika wzrasta i następnie w ciągu kilkudziesięciu godzin zmniejsza się, aż do momentu, kiedy trzeba podać kolejny zastrzyk koncentratu czynnika krzepnięcia.

Dziecko jest najlepiej przygotowane do wysiłku w ciągu pierwszych kilku godzin od podania czynnika. W związku z tym intensywne aktywności fizyczne najlepiej planować i podejmować w ciągu pierwszych kilku godzin od podania czynnika.

Należy pamiętać, że sam wysiłek fizyczny nie będzie miał negatywnego wpływu na stan zdrowia dziecka, wręcz przeciwnie. Negatywny wpływ będą mieć ewentualne krwawienia i/lub brak odpowiedniego postępowania w momencie wystąpienia krwawienia.

PORA PODANIA CZYNNIKA KRZEPNIĘCIA

Kiedy aktywność czynnika krzepnięcia spada, to aktywność fizyczna dziecka też powinna być dostosowana do jego poziomu. Jeśli dziecko jest aktywne w ciągu dnia, zastrzyk należy wykonać rano. Wykonywanie zastrzyku wieczorem nie jest dobrym rozwiązaniem, ponieważ w nocy dziecko śpi. W praktyce, rodzice często nie mają rano czasu na podanie dziecku leku. Dlatego też warto ustalić z rodzicami/poprosić o podanie dziecku leku rano w dniu, kiedy odbywają się zajęcia wychowania fizycznego lub gdy planowane są inne aktywności fizyczne.



JAKA AKTYWNOŚĆ FIZYCZNA BĘDZIE NAJLEPSZA?

Hemofilia nie jest przeciwwskazaniem do podejmowania aktywności fizycznej. Intensywność wysiłku oraz jego formę należy dostosować do profilaktyki (do schematu podawania czynnika krzepnięcia) lub jeśli zachodzi taka potrzeba skonsultować się z rodzicem, lekarzem lub fizjoterapeutą.

Aktywność fizyczna w różnej formie może przynieść wiele korzyści dzieciom z hemofilią, dlatego należy je do tej aktywności zachęcać. Zalecane są następujące formy aktywności fizycznej:

- gimnastyka, ćwiczenia ogólnousprawniające
- pływanie, ćwiczenia w wodzie
- spacer
- bieganie
- jazda na rowerze.

Sporty zespołowe nie są przeciwwskazane jeśli dziecko nie ma ograniczeń funkcjonalnych opisanych wyżej oraz jeśli jest odpowiednio zabezpieczone hematologicznie (czynnik krzepnięcia został podany bezpośrednio lub kilka godzin przed rozpoczęciem aktywności bądź dziecko stosuje leczenie podskórne). **Należy pamiętać, że każda forma aktywności fizycznej niesie ryzyko kontuzji, tak samo jak u zdrowych dzieci.**

U dzieci z hemofilią najważniejsze jest aby:

1. Zminimalizować ryzyko krwawienia lub urazu poprzez:

- dostosowanie profilaktyki do planowanej aktywności fizycznej
- dobranie odpowiedniej formy i intensywności wysiłku fizycznego (dostosowanej do aktualnych możliwości i stanu funkcjonalnego dziecka)
- zachęcanie do aktywności fizycznej – brak aktywności fizycznej wpływa negatywnie na rozwój psychoruchowy dziecka.

2. Wprowadzić odpowiednie postępowanie w przypadku wystąpienia krwawienia lub urazu, co zminimalizuje jego negatywne skutki (postępowanie w przypadku krwawienia zostało opisane w poprzednich rozdziałach).



Hemofilia to choroba rzadka, a społeczna wiedza na jej temat jest niewielka. Dlatego szczególnie ważne jest to, by otoczenie małego pacjenta zadbało o jego prawidłowy rozwój społeczny. Musimy sprawić, aby w miarę możliwości ci pacjenci czuli się swobodnie w szkole, rozwijali się u boku rówieśników, a jednocześnie uwrażliwić otoczenie na to jak odpowiednio dbać o wspólne bezpieczeństwo. W tym kontekście kluczowe jest utrzymanie bliskiego kontaktu z rodzicami oraz nawiązanie wartościowej relacji z dzieckiem, które nie będzie miało obaw przed zwróceniem się o pomoc.

Więcej informacji znajdą Państwo na stronie kampanii Jeden krok. Wielkie możliwości: **www.krokdlahemofilii.pl**. Zapraszamy również do odwiedzenia strony kampanii na **Facebooku**: Jeden krok. Wielkie możliwości.

Zachęcamy do przekazywania uczniom informacji na temat hemofilii. Na stronie znajduje się dedykowana uczniom animacja, która w prosty sposób tłumaczy czym jest hemofilia i jak należy postępować z chorującym kolegą. Serdecznie zachęcamy do zapoznania się z materiałem: **LINK**.

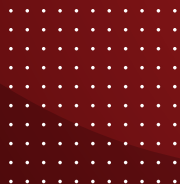
PIŚMIENNICTWO:

<http://www.krokdlahemofilii.pl/>

<https://wiedzapacjenta.roche.pl/pl/trials/Hemophilia.html>

<https://www.hemophilia.org/>





Organizator
kampanii



Roche Polska Sp. z o.o.
02-672 Warszawa, ul. Domaniewska 28
tel. (22) 345 18 88, fax. (22) 345 18 74
www.roche.pl

Niniejszy materiał ma charakter wyłącznie informacyjny i nie zastępuje konsultacji z lekarzem.

M-PL-00004127