

Хемофилија

ВО СЛИКИ





РАБОТНА ГРУПА:

Lara Oyesiku, Chair of the HIP Working Group and Nurse's Committee, England;

Martin Bedford, Educational Advisor, England;

Annie Gillham, Nurse Advisor, South Africa;

Dr. Peter Jones, Medical Advisor, England;

Kathy Mulder, Physiotherapy Advisor, Canada;

David Page, Educational Advisor, Canada.

Laurie Blackstock, WFH Education Officer

УМЕТНИЧКА И ТЕХНИЧКА ПОДГОТОВКА

Peggy Messing and Susan Rakita Creative Image, 4150 Steinberg, St-Laurent, Quebec, H4R 2G7 Canada

Сознанија

Оваа публикација беше развивана и тестирана од волонтери од целиот свет, најголем дел од нив се експерти за хемофилија како професионалци со искуство или како лица со хемофилија. Волонтери од околу 75 организации за хемофилија и терапевтски центри одговорија на нашета анализа за Хемофилија во слики. Повеќе волонтери го тестираа новиот web програм, и добивме потврда од нив за читливоста и лесната употребливост на програмот. Комитетот на медицински сестри при Светска Федерација за Хемофилија и Комитетот за физиотерапија беа љубезни да најдат време и да направат преглед на едисија од 1998 година и да направат препораки за новата верзија.

Голема благодарност до Интернационалната Работна Група за хемофилија. Овие експерти доброволно го потрошија своето време и знаење во тек на 12 месеци за создавање содржина која ќе биде прецизна, лесна за читање и во практична форма.

Оваа публикација е овозможена со безрезервна образовна поддршка од Bayer доо претставништво Скопје.



Bayer HealthCare
Bayer Schering Pharma

© World Federation of Hemophilia, 2005



COPYRIGHT © World Federation of Hemophilia, 2005

Наслов на оригиналот:
Hemophilia in Pictures

Публикацијата на македонски јазик ја подготвија:
проф. д-р Софијанка Гламочанин,
асистент Билјана Чонеска-Јованова
асистент Светлана Кочева

Публикацијата е објавена во 2009 година.

WFH препорачува редистрибуција на оваа публикација за едукативни цели но не и за профит на хемофилија организациите. За дозвола за копирање, редистрибуција или преведување на оваа публикација молиме да го контактирате The Communications Department на адресата подолу.

World Federation of Hemophilia

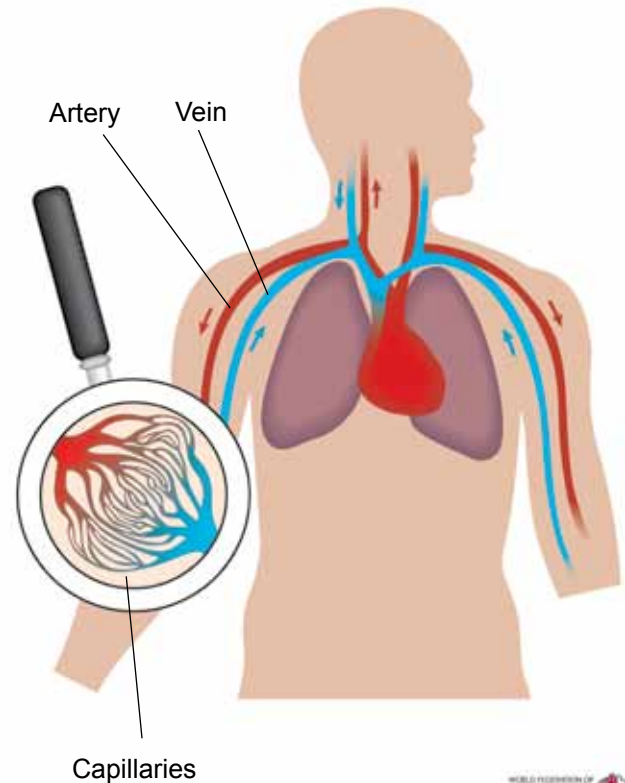
1425 René Lévesque Boulevard West – Suite 1010 Montréal,
Québec H3G 1T7 Canada

E-mail: wfh@wfh.org
Web site: www.wfh.org

Прв дел Вовед во хемофилија

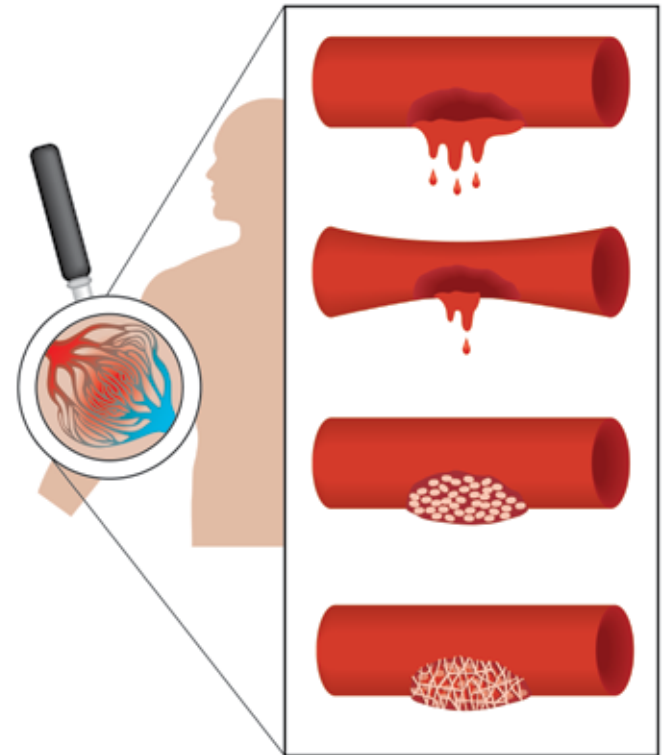
Како се движи крвта во телото?

- Хемофилијата е крвавечка болест па затоа е важно познато вањето на крвниот систем.
- Срцето ја пумпа крвта во целото тело.
- Крвта циркулира во телото во крвни садови наречени артерии, вени и капилари. Некои се големи (артерии и вени) а некои мали (капилари).



Како почнува и запира крвавењето?


- Крвавењето почнува кога капиларите се оштетени и крвта излегува надвор.
- Капиларите се контрахираат и помагаат за послабо крвавење.
- Тогаш крвните клетки т.н. тромбоцити формираат чеп и го затвараат отворот на крвниот сад.
- Потоа, повеќе фактори на коагулација од плазмата (дел од крвта) заеднички формираат згрушок околу чепот. Тоа го прави чепот појак и го запира крвавењето.

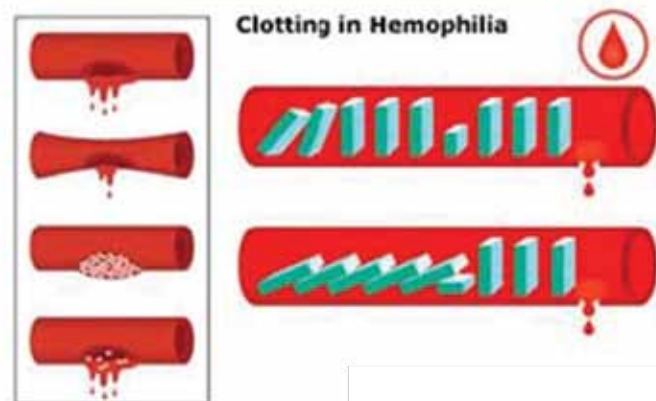
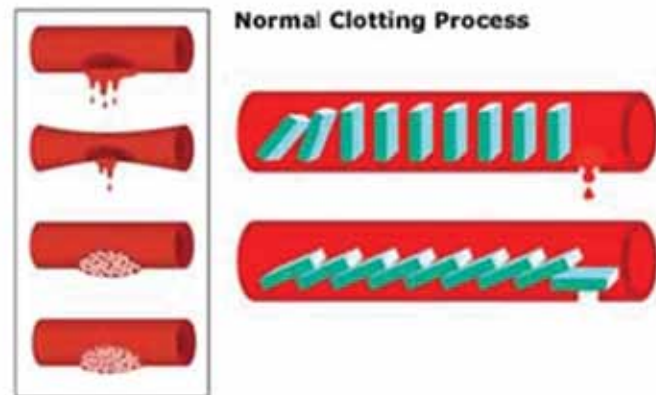


Зошто лицата со хемофилија понекогаш крвават подолго од другите луѓе?

- Кај хемофилија, еден фактор на коагулација недостасува или има пониско ниво. Тоа прави крвата потешко да формира згрушок, значи крвавењето продолжува подолго од нормално, не побрзо. Бидејќи има повеќе коагулациони фактори во плазмата секој е означен со Римски број.

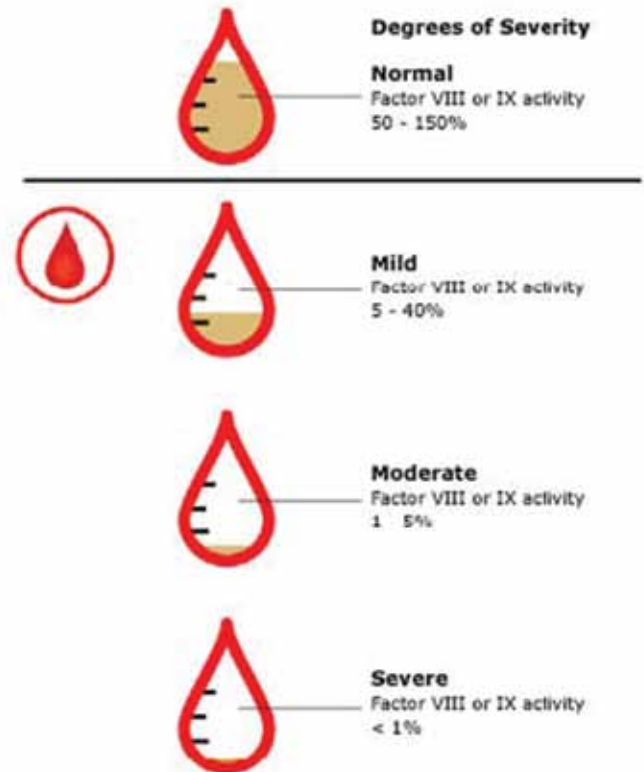
Пример: VIII = осум
IX = девет

 = хемофилија



Дали сите хемофилии се исти?

- Лица со ниски вредности на фактор VIII (осум) имаат **хемофилија А**.
- Лица со ниски вредности на фактор IX (девет) имаат **хемофилија В**.
- Хемофилијата може да биде лесна, средно тешка и тешка, зависно од нивото на факторот за коагулација.



Како луѓето добиваат хемофилија?

- Луѓето се раѓаат со хемофилија. Тие не можат да се заразат од некого.
- Хемофилијата вообичаено е наследна, значи се пренесува со **гените** на родителите. Гените ги пренесуваат пораките за начинот на кој **клетките** во организмот работат. На пр. тие ја одредуваат бојата на косата и очите на единката.



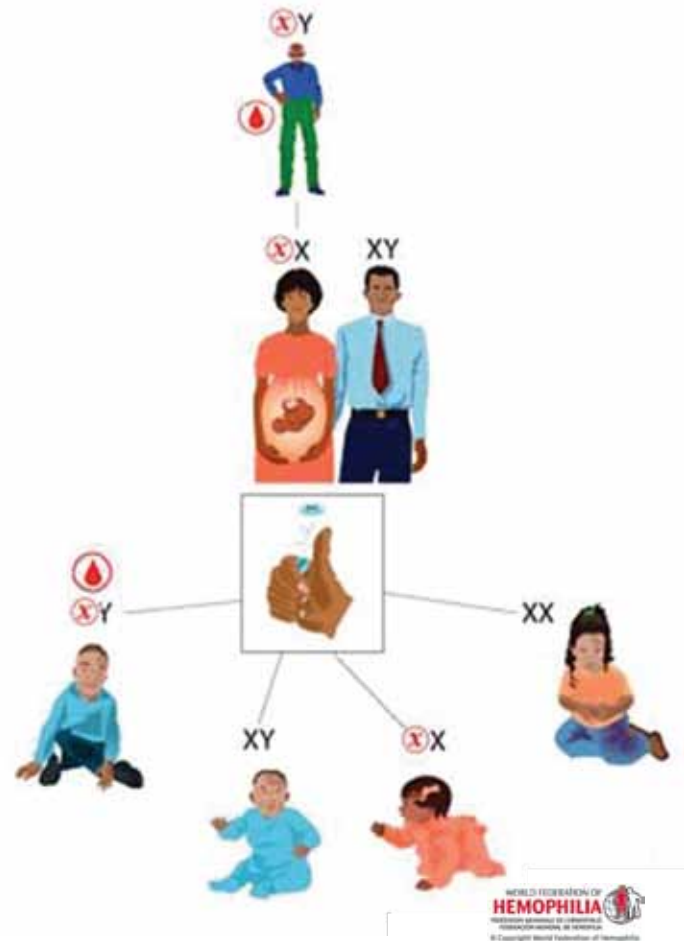
= полов хромозом со
хемофилија ген



Прв дел Вовед во хемофилија

Кои се можностите новороденото да има хемофилија?

- Гените се наоѓаат на **хромозомите**. Два од овие хромозоми го определуваат полот на детето (се нарекуваат **X** и **Y**). Женските се раѓаат со два X хромозоми. Машките се раѓаат со еден X и еден Y хромозом.
- Генот за хемофилија се наоѓа на X хромозомот.
- Маж со хемофилија го пренесува генот за хемофилија на сите свои ќерки, но не го пренесува на синовите. Неговите ќерки се нарекуваат **носители** на генот за хемофилија.
- Кога носителот за генот на хемофилија ќе роди дете 50% е ризикот дека ќе го пренесе понатаму генот за хемофилија. Ако го пренесе генот на синот, тој ќе има хемофилија. Ако го пренесе на ќерката, таа ќе биде носител на генот за хемофилија како нејзината мајка.
- Понекогаш бебето се раѓа со хемофилија и покрај тоа што мајката не е носител на генот за хемофилија. Во тој случај се работи за промена во генот која за прв пат настанала кај детето. Едно од три деца немаат фамилијарна историја за хемофилија.



Дали хемофилијата е излечива болест?

- Лице родено со хемофилија цел живот ќе има хемофилија. Таа не е излечива болест.
- Нивото на фактор VIII или IX во крвта на болниот е вообичаено на исто ниво во тек на целиот живот.



Втор дел Оценување и водење на крвање

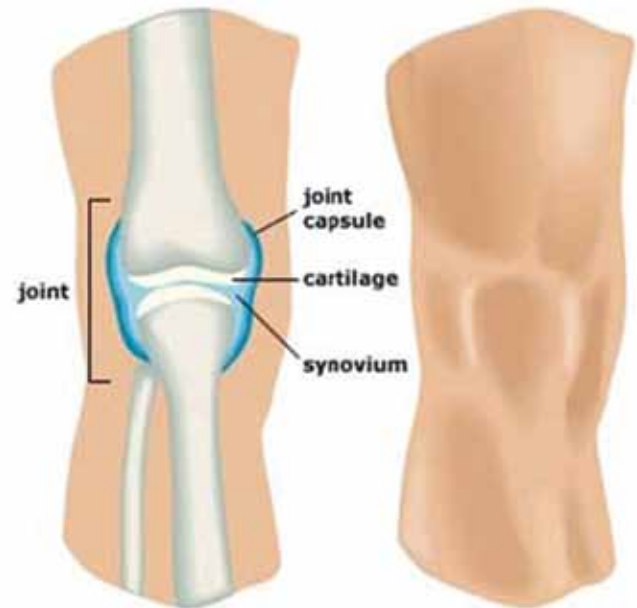
Кои се најчестите симптоми кои укажуваат на хемофилија?

- Кај хемофилијата крвањето може да настане во било кој дел од телото. Понекогаш е видно, понекогаш е невидливо.
- Крвањето може да се случи по повреда или хируршка интервенција. Исто така може да се случи и без јасна причина.
- Крвањето е ретко кај доенчиња со хемофилија, но тие можат да крват долго по циркумизија.
- Кога детето проодува започнуваат крвањета. Тие исто така крват невообичаено долго по повреда, особено по повреда на устата и јазикот.
- Со растење на детето се зачестува појавата на **спонтани крвенења**. Крвањета се најчести во зглобовите и мускулите.



Кои се причините за крвавења во зглобовите?

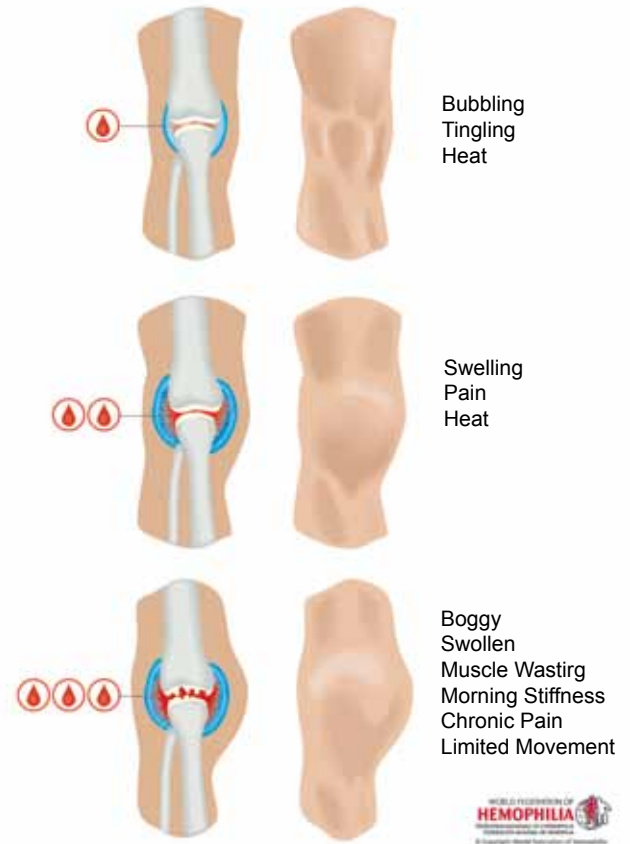
- Местото каде се спојуваат две коски се нарекува **зглоб**. Краевите на коските се покриени со мазна површина која се нарекува **'рскивица**.
- Коските се поврзани **со зглобна капсула**. Капсулата е обложена со **синовија** која е богато прокрвена со многу капилари (мали крвни садови). Тие создаваат лизгава, маслена течност која овозможува полесно движење во зглобот.
- Ако настане повреда на капиларите на синовијата, настанува крвавење. Често нема јасна причина за крвавењето, особено кај пациенти со тешка форма на хемофилија. Кај лицето кое нема хемофилија коагулациониот систем брзо го сопира крвавењето. Но кај пациенти со хемофилија тоа не се случува, крвавењето продолжува. Ова доведува до оток на зглобот и појава на болка во истиот.



Втор дел Оценување и водење на крвање

Што се случува при крвање во зглобот?

- Лицето со хемофилија знае кога започнало крвањеето, бидејќи чувствува боцкање и топлина во зглобот.
- Како капсулата се полни со крв, зглобот отекува, станува болан и тешко подвижен.
- Без терапија, отокот врши притисок во зглобот и евентуално може да го сопре крвањеето. Подоцна, посебни клетки ја отстрануваат крвта од зглобот.



Втор дел Оценување и водење на крвање

Во кои зглобови се најчести крвањењата?

- Најчесто крвање се случува во следните зглобови: лакот, колено и скочен зглоб.
- Крвање може да се јави и во други зглобови и тоа во прстите на нозете, рамената и колковите.
- Зглобовите на шаката се ретко зафатени, освен при повреда.



Втор дел Оценување и водење на крвавење

Кои се последиците од повторувачки крвавења во зглобовите?

- Повторувачките крвавења во зглобовите предизвикуваат оток и лесно крвавење на синовијата.
- Малку крв останува во зглобот по секое крвавење. Синовијата престанува да продуцира лизгава, маслена течност која што го помага движењето во зглобот.
- Ова доведува до оштетување на мазната 'рскивица која ги покрива краевите на коската. Зглобот станува неподвижен, болен и нестабилен. Како ослабуваат мускулите околу зглобот, тој станува уште потешко подвижен.
- Со тек на време настанува оштетување на коската и 'рскицијата. Понекогаш зглобот е комплетно неподвижен. Овој процес се нарекува **хемофиличен артритис**.



WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
Hemophilia Patients in Serbia
© Copyright World Federation of Hemophilia

Втор дел Оценување и водење на крвање

Што предизвикува крвање во мускулите?

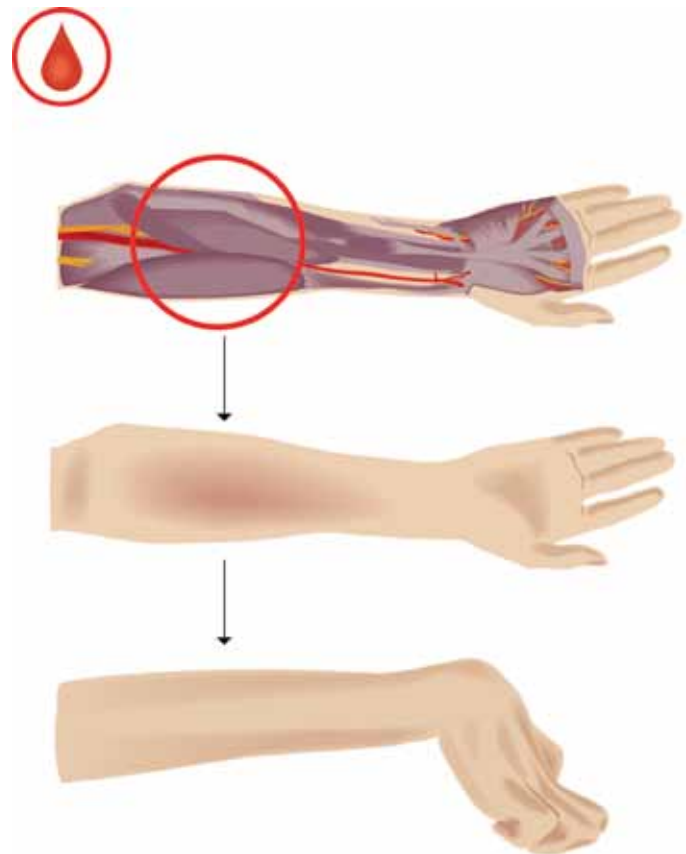
- Крвање во мускулите настанува при повреда на капиларите во мускулите.
- Понекогаш причината за крвавењето е позната, но некогаш нема јасна причина за крвавењето.



Втор дел Оценување и водење на крвање

Што се случува при крвање во мускулите?

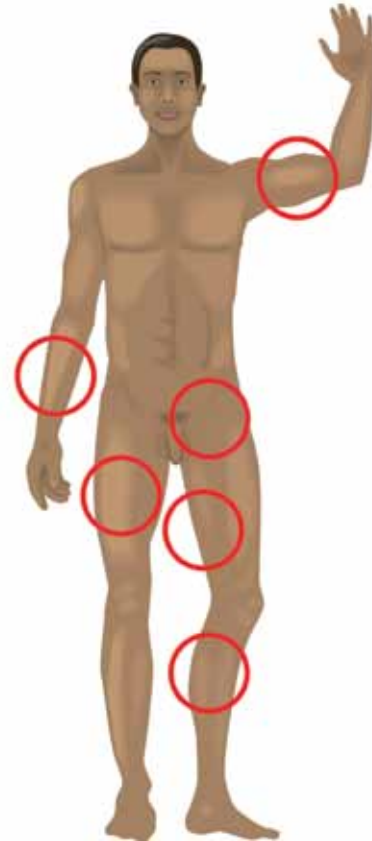
- При појава на крвање во мускулот тој станува тврд и болен.
- Крвањето предизвикува оток, кој е болен на допир и топол. Може да има и модринка, ако крвањето е блиску до кожата.
- При крвање во длабоките мускули, отокот може да притиска на **нервите или артериите** предизвикувајќи трпнење и укоченост во зглобот.
- Мускулот се зацврстува како би се заштитил. Ова се нарекува **мускулен спазам**. Како последица на ова, зглобовите кои се движат со помош на овие мускули не се движат правилно.



Втор дел Оценување и водење на крвање

Во кои мускули се најчести крвањењата?

- Најчести се крвањењата во мускулите на листот на ногата, натколеницата и надлактицата.
- Крвањењето во мускулот псоас и во мускулите на подлактицата се исто така чести. Овие крвањења може да ги притиснат нервите и артериите и да доведат до трајни оштетувања.
- Крвањењата во мускулите на шаката се ретки и вообичаено се резултат на повреда.



Втор дел Оценување и водење на крвање

Кои се последиците од крвање во мускулите?

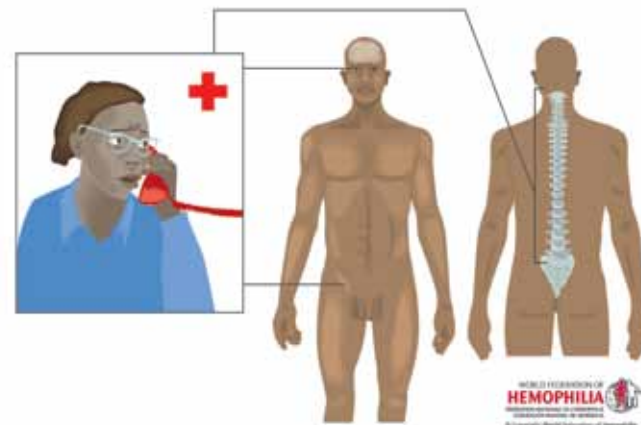
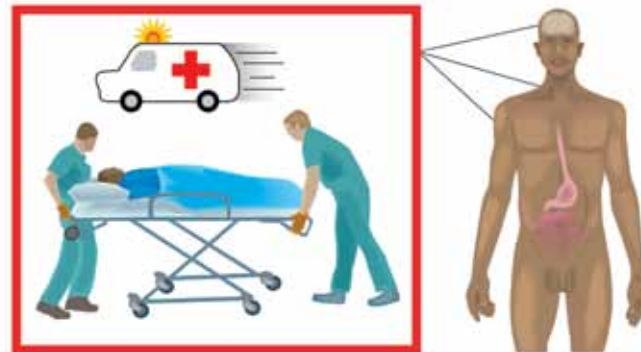
- По повторувачки крвавења мускулите стануваат слаби, со лузни и покуси од вообичаено. Тие понатаму не може да ги заштитуваат зглобовите.
- Зглобовите над и под оштетените мускули не можат правилно да се движат. Во нив многу почесто се јавува крвање.
- Ако за време на крвање во мускулот се оштетат нервите, мускулот може да биде со ослабена мускулна сила или дури парализиран.
- Постојаното повредување на зглобовите, мускулите и нервите го менува нормалното одење, стоење и седење на лицето.



Втор дел Оценување и водење на крвање

Кои крвавења се опасни или го загрозуваат животот?

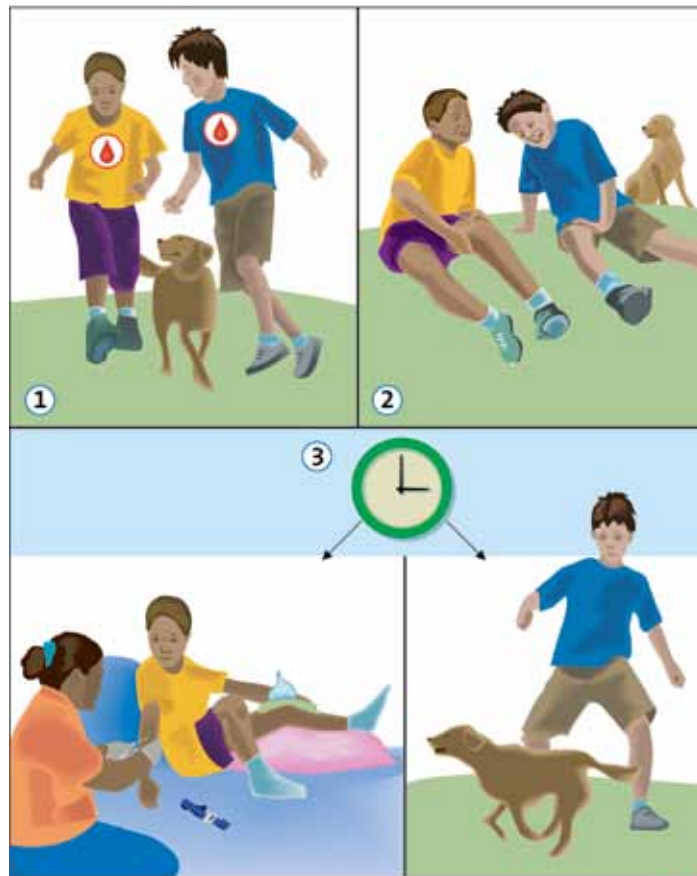
- Крвање во главата (најчесто како последица на повреда) е главна причина за смрт кај пациенти со хемофилија, особено кај децата. Крвавењето во главата доведува до главоболка, спаност, конфузност, мачнина, повраќање, слабост и губење на свест.
- Крвање во грлото може да е последица на инфекција, повреда, инјекција во вилицата или хируршка интервенција. Крвавењето во грлото доведува до оток во грлото и отежнато голтање и дишење.
- Големата загуба на крв го загрозува животот. Не е вообичаена појава кај лица со хемофилија освен по повреда или е поврзано со други медицински состојби.
- Други крвавења може да бидат сериозни, но не го загрозуваат животот, како на пример крвање во очите, 'рбетниот столб и мускулот псоас.
- Крвање во урината е често кај тешката форма на хемофилија, но ретко тоа е сериозно крвање.



Трет дел Лекување на крвавењата

Зошто крвавењето мора да биде третирано брзо? (дел А)

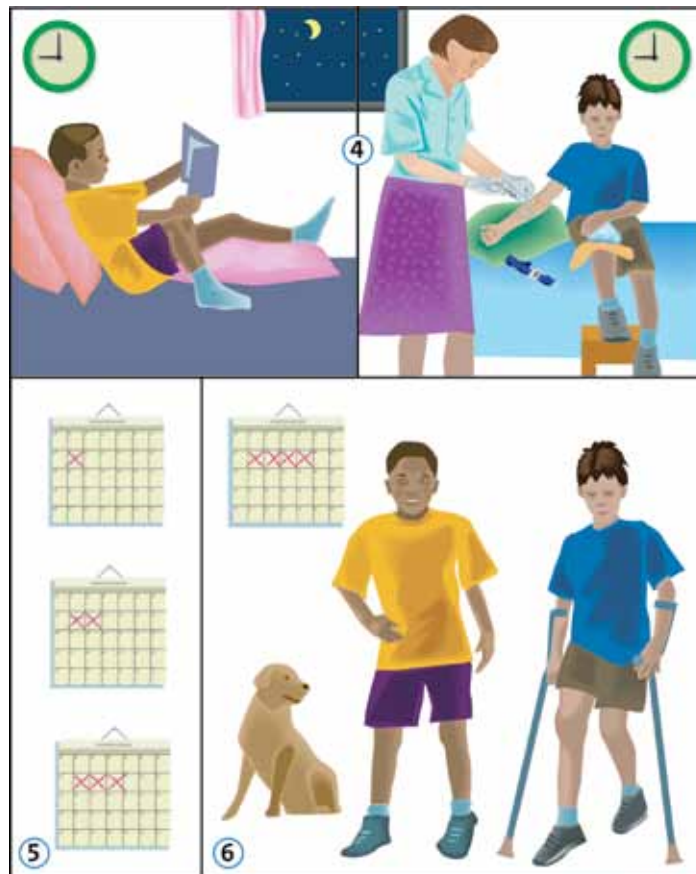
- Крвавењата мора да бидат третирани брзо за брзо закрепнување и за спречување на касните оштетувања.
- Ако не сте сигурни дека е потребен третман - лекувајте се. Не чекајте!



Трет дел Лекување на крвавењата

Зошто крвавењата мора да бидат третирани брзо? (дел Б)

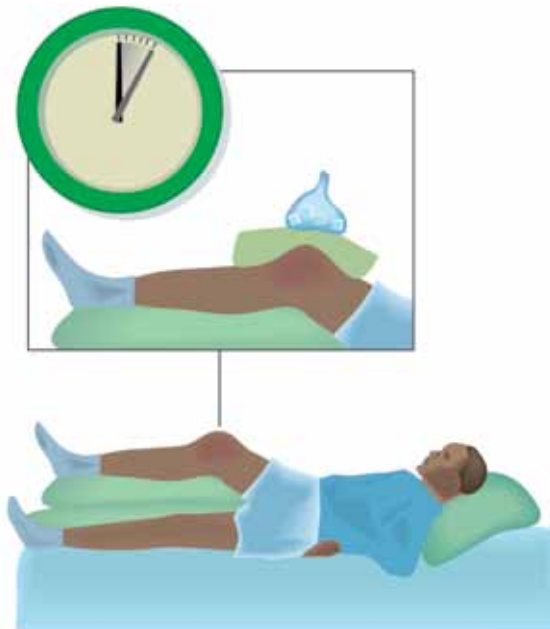
- Ако третманот е задоцнет, крвавењето бара долго лекување и потребни се поголеми дози на препаратот за лекувањето.



Трет дел Лекување на крвавењата

Како крвавењата може да бидат лекувани со прва помош?

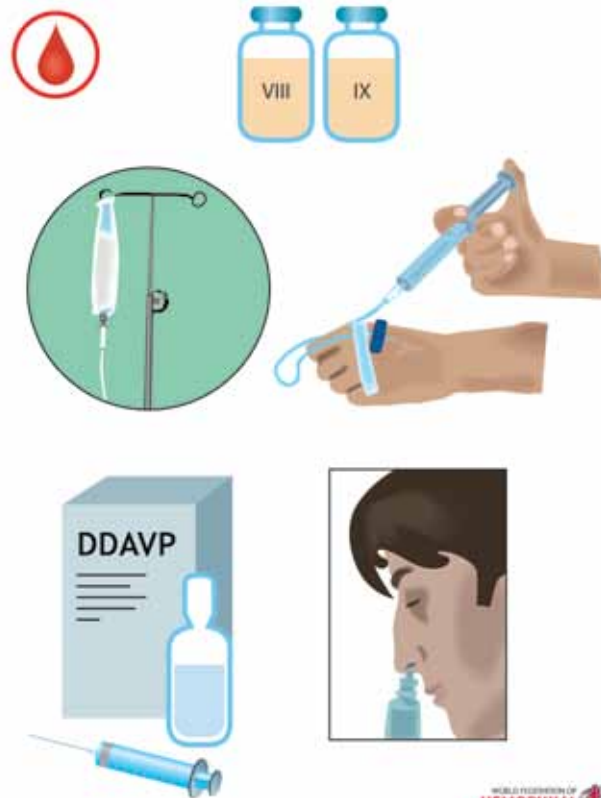
- Примени **прва помош** што е можно побрзо за да се ограничи крвавењето и оштетувањето. Направи го тоа дури и ако се даде коагулационен фактор.
- **ОДМОР**: Раката или ногата мора да се одмара на перница или да биде поставена во ремен или лонгета. Лицето не смее да го движи крвавечкиот зглоб ниту да оди.
- **МРАЗ**: Завиткај мраз во влажна крпа и постави го над крвавењето. По 5 минути, тргни го мразот во следните 10 минути. Држи наизменично: 5 минути на зглобот, 10 минути надвор, толку долго колку што зглобот се чувствува топол. Тоа може да помогне да се намали болката и да го ограничи крвавењето.
- **ПРИТИСОК**: Зглобовите може да бидат завиткани во затегнат завој или еластичен чорап. Тој благ притисок може да помогне да се ограничи крвавењето и да му помогне на зглобот. Користи притисок внимателно кај мускулни крвавења ако е суспектна повреда на нерв.
- **ПОДИГАЊЕ**: подигни го местото што крвави над нивото на срцето. Тоа може да ја намали загубата на крв намалувајќи го притисокот во тој дел.



Трет дел Лекување на крвавењата

Како крвавењата може да бидат лекувани со примена на фактор на коагулација во терапијата?

- Хемофилијата може вообичаено да биде лекувана со инјектирање на факторот кој недостасува интравенозно. Коагулацискиот фактор не може да биде даден преку уста.
- Коагулацискиот фактор може да се најде во различни **Препарати за лекување**, како криопреципитат и **концентрат на фактор**. Можните **несакани ефекти** од препаратите секогаш мора да бидат разгледани пред да тие бидат користени.
- Лица со блага хемофилија А (или друга состојба наречена von Willebrand-ова болест) може да бидат третирани со лек наречен **desmopressin** или DDAVP. Тој може да биде даден со инјектирање во вена, поткожна инјекција или со назален спреј.
- Повторување на третманот вообичаено е потребно.



Трет дел Лекување на крвавењата

Како другите видови на третман може да помогнат?

Другите видови на третман може да помогнат на следниот начин:

- лекови за болка;
- **лекови против воспаление** за намалување на отокот;
- различна доза или режим на давање на фактор; и
- повторувачки дози на фактор VIII или IX.

Физиотерапевтот може:

- да предложи можност за зајакнување на мускулите и подобрување на зглобните движења;
- да каже дали е безбедно враќање на нормалните активности и
- да предложи начин за спречување на повредите во иднина.



Трет дел Лекување на крвавењата

Што се инхибитори и како може да бидат третирани?

- **Инхибитори** се антитела (протеини) создадени од организмот за борба со материи кои организмот ги препознава како “туѓи”.
- Лице со хемофилија може да создаде инхибитори кои се борат со туѓите протеини во препаратите за лекување. Ако инхибиторите се силни, вообичаената количина на препаратите за лекување може да стане помалку ефикасна.
- Инхибиторите не се многу чести. Тие почесто се наоѓаат кај луѓе со тешка форма на хемофилија А.
- Здравствените работници мора да направат тест за инхибитори кај болниот пред хируршка интервенција, вклучително и стоматолошка интервенција.
- Специјален третман е достапен за справување со инхибиторите.



Трет дел Лекување на кржавењата

Кои се знаците за закрепнување од кржавење?

- Целосното движење на зглобот или мускулот се возвраќа и
- Возвраќање на потполната снага на мускулот.



Четврти дел Да се остане здрав и превенција на крвање

Што може да се направи за да се остане здрав?

Медицинскиот третман е само еден дел од добро здравје.
Луѓето со хемофилија мораат:

- Да вежбаат и останат во форма.
- Да носат соодветна заштита за спорт или активност.
- Да прават редовни контроли кои вклучуваат зглобни и мускулни испитувања.
- Да ги примаат сите препорачани вакцини, вклучително и заштита за хепатит А и хепатит В.
- Да се одржува здрава телесна тежина. Луѓето кои не вежбаат поверојатно е дека ќе ја зголемат тежината. Лицето со хемофилија има потреба да ја контролира својата тежина, што значи да не ги оптоварува дополнително своите зглобови, особено ако има артритис.



Четврти дел Да се остане здрав и превенција на крвање

Зошто е важно да се има здрави заби?

- Здрави заби и непца ги намалуваат потребите од лекување на хемофилијата.
- Вообичаената грижа за забите ги намалува потребите од инјекции и хируршки интервенции.
- Грижа за забите вклучува миене, четкање и редовни стоматолошки прегледи.



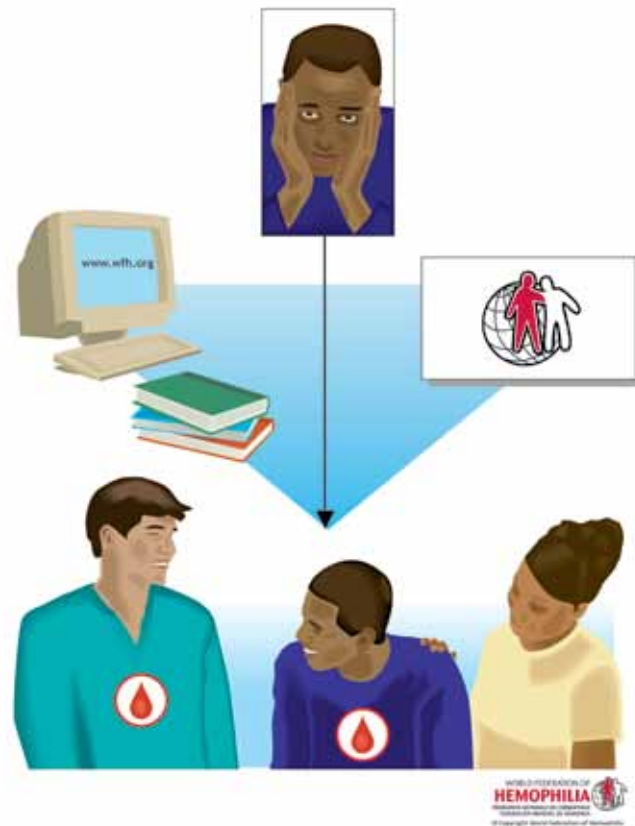
Четврти дел Да се остане здрав и превенција на крвање

Зошто е важно емоционалното здравје?

Живеењето со хемофилија предизвикува стрес. Со овој стрес се зафатени како хемофиличарот така и членовите на семејството.

Од помош е:

- Да се учи што е можно повеќе за хемофилијата. Знаењето им помага на луѓето да се чувствуваат побезбедно.
- Да се сретнуваат други лица со хемофилија. Споделувањето на знаењето го смалува стресот.
- Да се биде член на хемофилија организацијата.

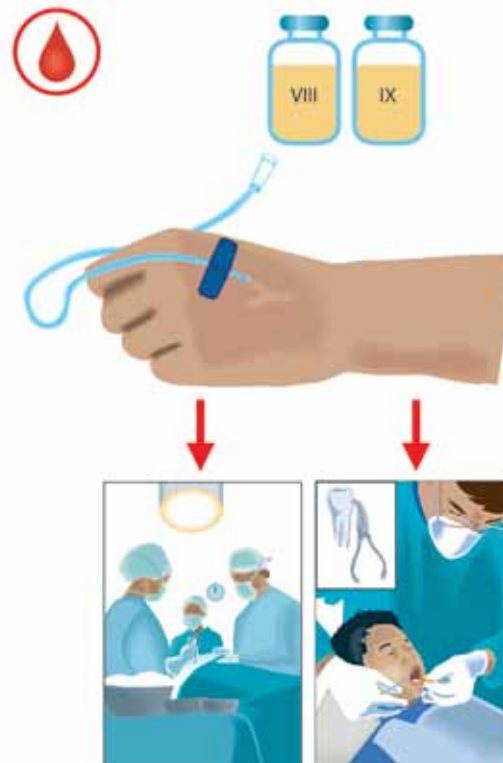


Четврти дел Да се остане здрав и превенција на крвање

Што ако е потребна операција?

Пред операција хируршка или стоматолошка, или инјекција за заб, здравствените работници треба:

- Да припремат доволно препарати за лекување според протоколите за да можат да го контролираат крвањето, како и за комплетно закрепнување.
- Тест за инхибитори.
- Да снабдат други лекови кои може да помогнат за брзо закрепнување, како на пр. аналгетици. **Антифибринолитите** може да се користат за да го запрат нормалниот распад на коагулумите.



Четврти дел Да се остане здрав и превенција на крвање

Што ако се потребни лекови или вакцини?

Што треба:

- Да се консултира за лекови со здравствените работници кои работат со хемофилија.
- Да се чуваат и користат лековите според инструкциите.
- Да се чуваат лековите надвор од дофат на децата.

Што не треба:

- Да не се користи ASA (Aspirin®) за смалување на болката.
- Да не се земаат нестероидни антиинфламаторни лекови (NSAIDs) без медицинска препорака.
- Да не се даваат интрамускулни инјекции.
Кога се потребни вакцинации, треба да се даваат поткожно.



Четврти дел Да се остане здрав и превенција на крвање

Кои се алергиските реакции на препаратите за лекување?

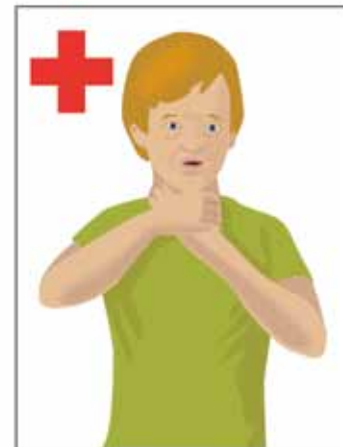
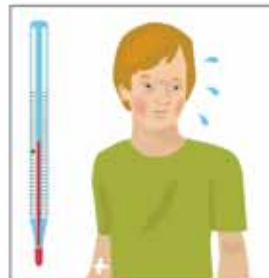
Некои препарати може да предизвикаат алергиски реакции кои ќе се манифестираат со:

- Температура
- Треска
- Кожен исип

Реакциите вообичаено се лесни. Тие може да се олеснат земајќи **антихистаминици** (лекови кои вообичаено се земаат како таблети)

Брза медицинска помош е потребна при:

- Тешкотии со дишење
- Стегање во градите



Четврти дел Да се остане здрав и превенција на крвање

Кои медицински информации треба да се носат со себе?

- Лицето со хемофилија треба да носи информации за неговото здравје, вклучувајќи го типот на хемофилија, потребниот третман и алергии.
- Интернационалната медицинска карта е достапна бесплатно од Светската Федерација за Хемофилија. Ознаки наречени Medic-Alert и Талисман се продаваат во некои земји.



Четврти дел Да се остане здрав и превенција на крвање

Каде лицата со хемофилија може да најдат помош или совет?

Помош или совет е можен од:

- Медицински лица за хемофилија;
- Организации за хемофилија (листа може да се најде на web страницата на WHF);
- Други лица со хемофилија и нивните семејства (преку состаноци или телефонски линии за помош) и
- Публикации за хемофилија.



Венепункција и терапија во домашни услови

Што е терапија во домашни услови?

- Терапијата во домашни услови е инфузија со заменување на концентрат на фактор на коагулација надвор од болница. Лицето со хемофилија може да прими инфузија дома, во школо, на работа или било каде.
- Задолжително е да се запише извештај за сите третмани.
- Лицата со хемофилија и нивните семејства ја споделуваат одговорноста за нивното здравје со медицинските лица кои се занимаваат со хемофилија.
- Терапијата во домашни услови не ја заменува докторската грижа.



Што е венепункција?

- **Венепункцијата значи да се постави игла во вена.** Тоа се прави за да се земе крв или да се даде инјекција.
- Секоја вена која може лесно да се види или напипа може да биде користена за инјекција. Вообичаено најлесно достапни се вените на дорзална страна на шаката или во внатрешна страна на лактот.
- Бебиња со хемофилија може сериозно да крватат ако се инјектираат вени на врат или ингвинум. Овие места некогаш се користат од доктори за земање крв. Кај бебиња со хемофилија треба да се користат други места за земање крв и инјектирање.



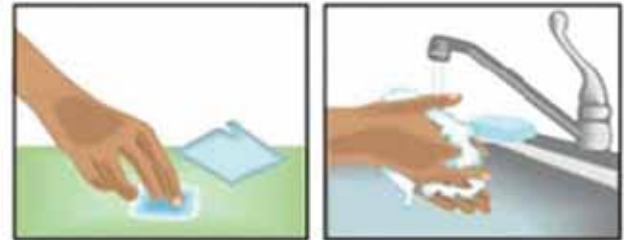
Венепункција и терапија во домашни услови

Какви припреми се потребни за заместителна терапија?

Пред ракување со материјалите добро измиј ги рацете со сапун и вода. Работната површина треба да биде исчистена добро со дезинфициенс. Полна чашка од хлор пероксид во половина литар вода прави добар дезинфициенс. Внимавај пероксидот да е со добар рок на важност.

Неопходни материјали за третман со концентрат на фактор:

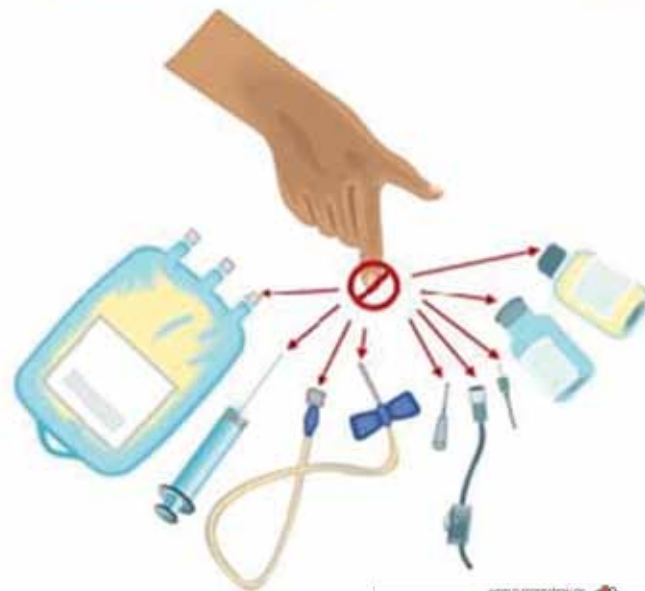
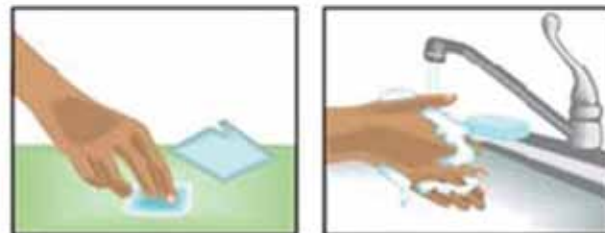
- Контејнер за материјали
- Марамчиња за една употреба
- Памук со алкохол
- Туфер од памук
- Селотејп
- Шприц
- Растворувач (стерилна вода)
во комплет со концентрат
- Лента за стегање
- Игла со пеперутка
- Систем со игла/
игла со филтер
- Концентрат на фактор
- Ракавици
- Фластер



Венепункција и терапија во домашни услови

Како да се превенира инфекција кога се дава инјекција?

- Води специјална грижа кога ракуваш со целокупниот медицински материјал. Држи ги рацете и приборот чисти. Оној кој што помага треба да ги измие рацете и да стави ракавици.
- Внимавај! Држи ги прстите подалеку од врвот на иглата, сите остри предмети, отворени шишенца и шприцеви. Овие регии мора да се одржуваат многу чисти.
- Концентратите не смеат да бидат отворени и потоа чувани за покасна употреба.
- Смести ги сите употребени игли и шприцеви во посебни контејнери.
- Чисти ги сите истекувања со дезинфициенс според препорака од медицинските лица специјалисти за хемофилија.
- Безбедно отстрани ги сите материјали користени за време на инјектирање, согласно локалните прописи. Провери со најблискиот центар за хемофилија или клиника за упатствата.



Венепункција и терапија во домашни услови

Како се дава заместителна терапија? (Дел А)

- Биди сигурен дека твоите раце се чисти.
- Следи ги внимателно инструкциите на медицинските лица.
- Користи го целиот растворен концентрат. Не ја дели дозата и не оставај дел за подоцна. Содржината на коагулациониот фактор почнува да исчезнува по реконституцијата (откако растворувачот се додаде на концентратот). Покрај тоа, постои висок ризик од инфекција.

Како се дава заместителната терапија? (дел Б)

- Следи ги внимателно инструкциите на медицинските лица.
- Запомни, кога си завршил и иглата не е повеќе во вената, притискај на местото каде била иглата најмалку пет минути.

