Hemofilia w ilustracjach

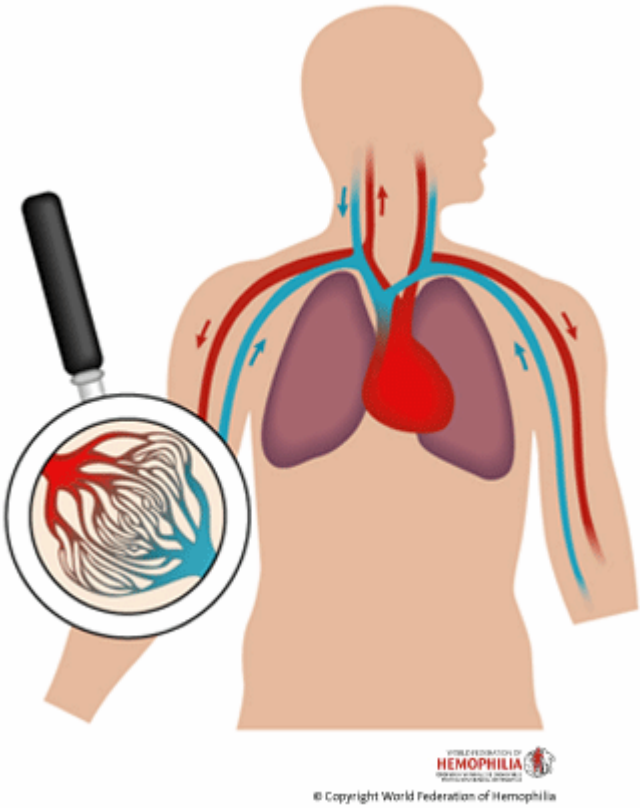
Tłumaczenie: Bogdan Gajewski.
Konsultacja medyczna: lek. med. Zdzisław Grzelak i lek. med. Joanna Zdziarska

Te i inne materiały można pobrać ze strony internetowej:
http://hemofilia.republika.pl
(lub http://skazykrwotoczne.webpark.pl lub http://www.idn.org.pl/hemofilia)

Hemofilia w ilustracjach

Tłum. Bogdan Gajewski
Konsultacja medyczna
lek. med. Zdzisław Grzelak
lek. med. Joanna Zdziarska

Dzięki tej publikacji możesz poznać podstawowe informacje o hemofilii, (wrodzonej skazie krwotocznej). Za pomocą ilustracji w zwięzły sposób przedstawiamy najważniejsze zagadnienia związane z tą chorobą.



Opublikowane przez
World Federation of Hemophilia

NAD TEKSTEM PRACOWALI:

Lara Oyesiku - Przewodniczący grupy roboczej HIP i zespołu pielęgniarek, Anglia;
Martin Bedford - Konsultant medyczny, Anglia;
Annie Gillham - Pielęgniarka konsultant, Południowa Afryka;
Dr. Peter Jonem - Konsultant medyczny, Anglia;
Kathy Mulder - Konsultant fizykoterapeuta, Kanada;
David Page - Konsultant ds. edukacji, Kanada;
Laurie Blackstock - Konsultant ds. edukacji WFH.

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

PODZIĘKOWANIA

Niniejsza publikacja powstała dzięki pracy wielu wolontariuszy z całego świata, zarówno zawodowo zajmujących się leczeniem chorych na hemofilię, jak i samych chorych. Ochotnicy z ponad 75 organizacji i ośrodków leczenia chorych na hemofilię odpowiedzieli na naszą ankietę (Hemophilia In Pictures - HIP). Jeszcze więcej osób testowało to, co przygotowaliśmy, na stronach internetowych. Jesteśmy bardzo wdzięczni grupie HIP za wykonaną pracę. Osoby, które zajmują się zawodowo leczeniem chorych na hemofilię, wspierały tę publikację przez 12 miesięcy jej przygotowywania swoimi ekspertyzami i zaangażowaniem w wolnym czasie, co przyczyniło się do powstania dokładnego i łatwego w czytaniu tekstu.

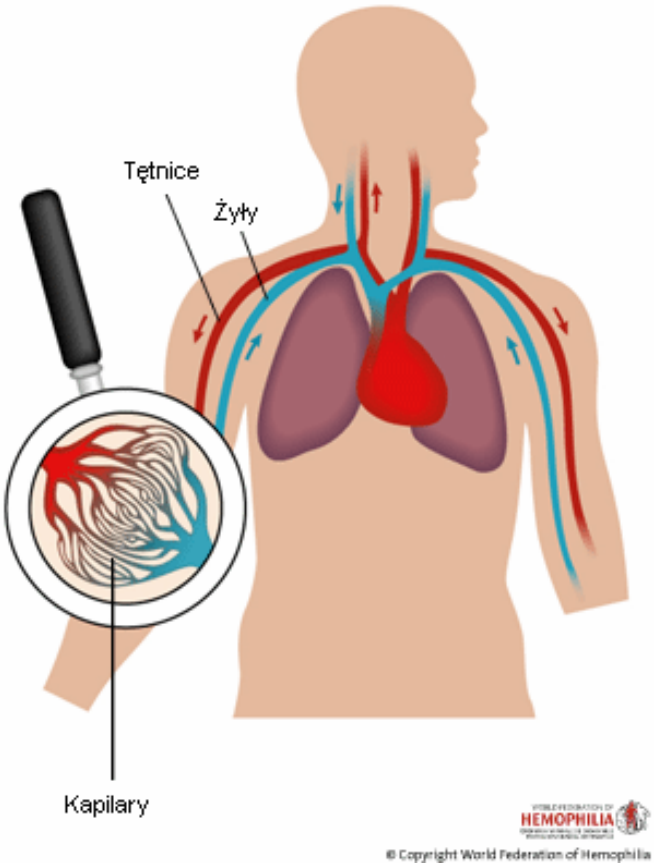
This publication was originally published in English by the World Federation of Hemophilia (WFH), and has been translated with permission. The WFH is not responsible for the translation, and takes no responsibility for any inaccuracies in the translation or changes to content from the original English edition.

COPYRIGHT © World Federation of Hemophilia
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

Część pierwsza
Wprowadzenie

Jak krew przemieszcza się w ciele człowieka?

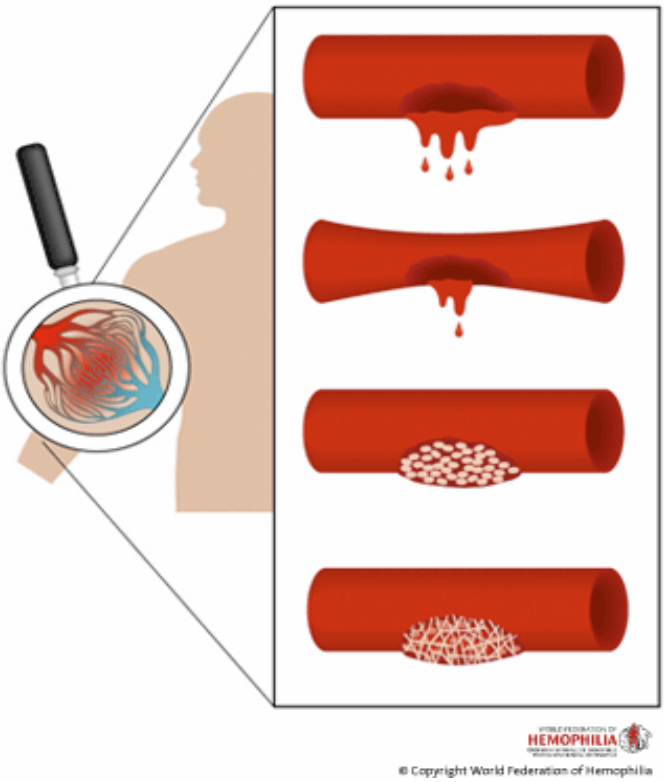
- Hemofilia jest skazą krwotoczną, dlatego ważne jest zapoznanie się z działaniem układu krwionośnego.
- Serce w organizmie człowieka przepompowuje krew.
- Krew przepływa przez rurki zwane arteriami czyli **tętnicami, żyłami** i **kapilarami**. Niektóre z nich są duże (żyły i tętnice), a niektóre małe (kapilary).



Część pierwsza
Wprowadzenie

Jak rozpoczyna i jak kończy się krwawienie?

- Krwawienie rozpoczyna się, gdy kapilara ulega uszkodzeniu i wypływa z niej krew.
- Aby spowolnić krwawienie kapilara ulega obkurczeniu.
- Komórki krwi zwane **płytkami** czopują powstałe uszkodzenie.
- Następnie wiele **czynników krzepnięcia**, zawartych w **osoczu** (składnik krwi) współpracuje ze sobą, aby w miejscu powstania czopu utworzyć skrzep.

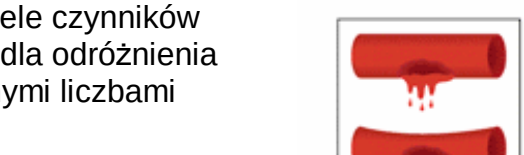


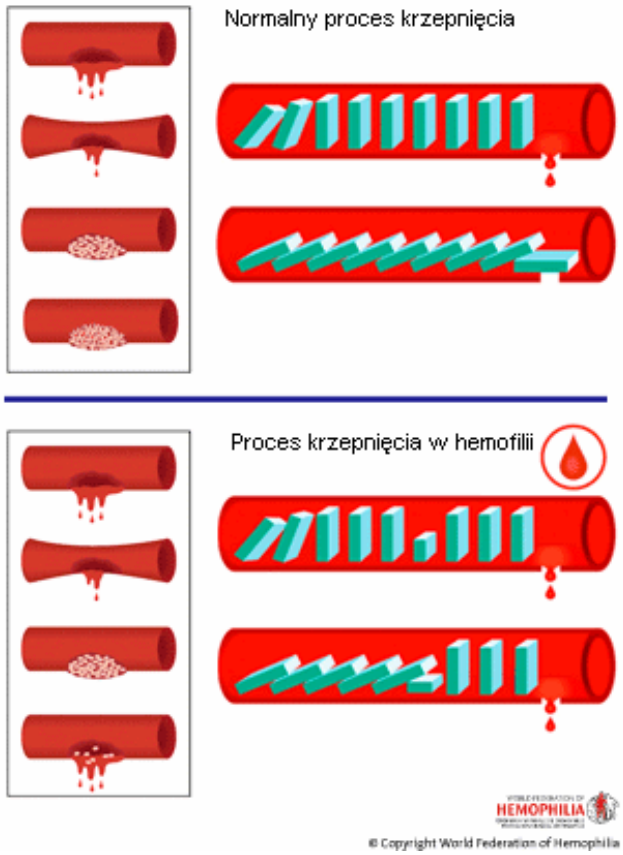
Część pierwsza
Wprowadzenie

Dlaczego chorzy na hemofilię czasem krwawią dłużej niż inni ludzie?

- W przypadku hemofilii brakuje jednego z czynników krzepnięcia lub jego poziom jest niski. Powoduje to trudności w utworzeniu skrzepu. Krwawienie trwa dłużej, niż zazwyczaj, nie można jednak powiedzieć, że jest szybsze. Mamy wiele czynników krzepnięcia, które dla odróżnienia oznacza się kolejnymi liczbami rzymskimi.

VIII = ósmy
IX = dziewiąty

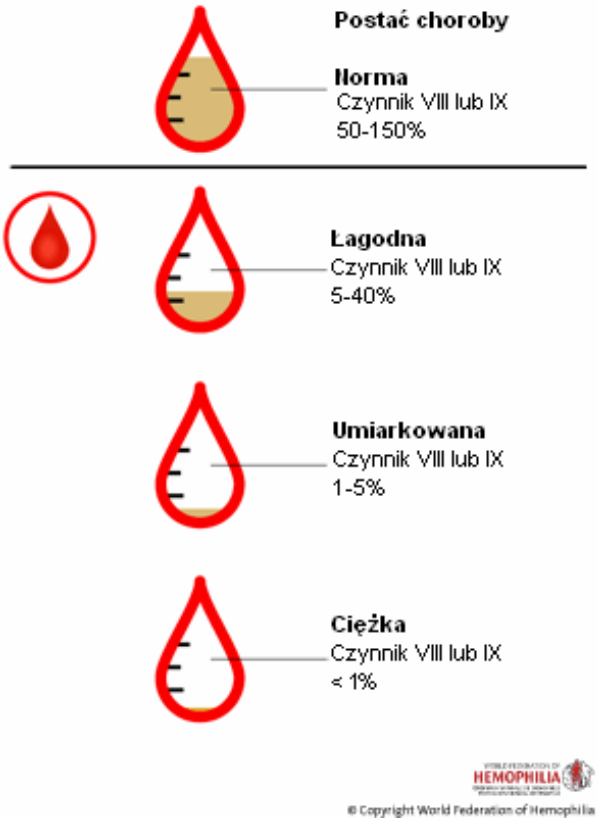

= hemofilia



Część pierwsza
Wprowadzenie

Czy istnieje jeden rodzaj hemofilii?

- Osoby z niskim poziomem czynnika VIII mają **hemofilię A.**
- Osoby z niskim poziomem czynnika IX mają **hemofilię B.**
- Hemofilia może być łagodna, umiarkowana lub ciężka, w zależności od poziomu czynnika krzepnięcia.

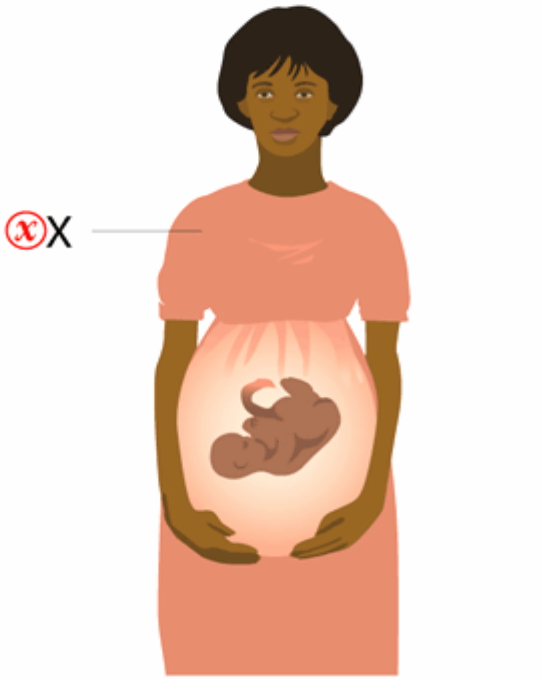


Część pierwsza
Wprowadzenie

Co powoduje hemofilię?

- Chorzy na hemofilię rodzą się z tą chorobą. Nie można się nią zarazić.
- Hemofilię zazwyczaj dziedziczy się. Oznacza to, że może być przekazywana wraz z genami rodziców. Geny zawierają informacje o tym, jak będą funkcjonowały komórki ciała. Określają na przykład kolor oczu lub włosów. Chromosom X zawiera gen odpowiedzialny za hemofilię.

= chromosom odpowiedzialny za płeć zawiera gen powodujący hemofilię

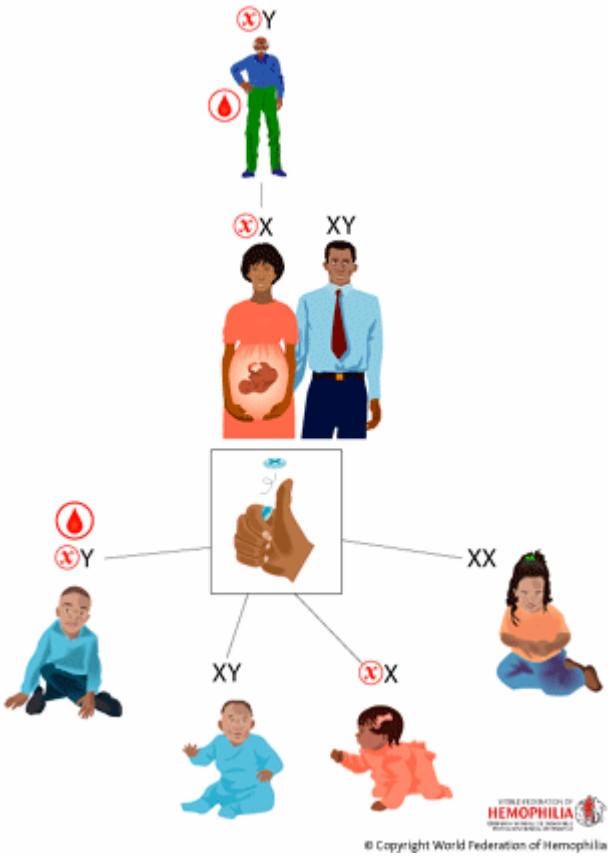


© Copyright World Federation of Hemophilia

Część pierwsza
Wprowadzenie

Jakie są możliwości przekazania hemofilii dziecku?

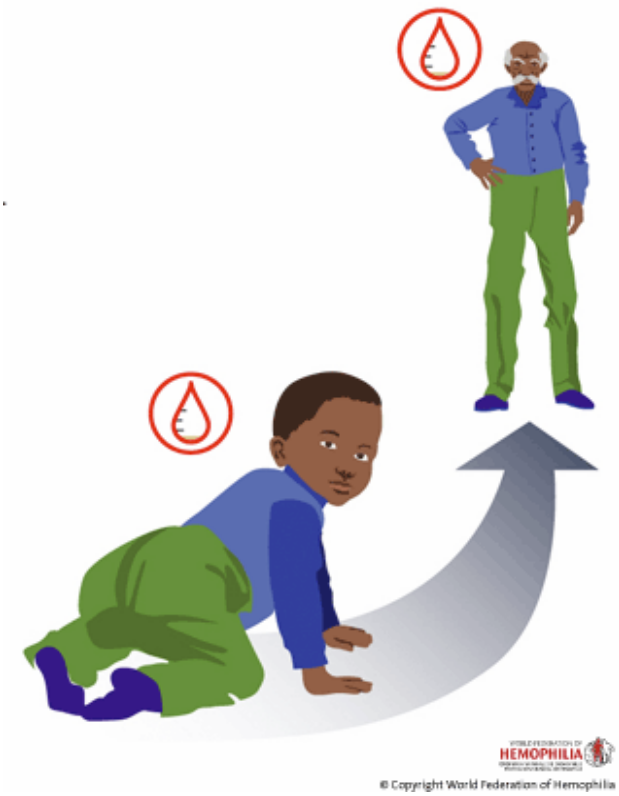
- Geny są zgromadzone w **chromosomach**. Dwa z nich zawierają informacje o płci dziecka (nazwano je **X** i **Y**). Dziewczynki rodzą się z dwoma chromosomami X, a chłopcy z chromosomem X i Y.
- Gen związany z pojawieniem się hemofilii jest zapisany w chromosomie X.
- Mężczyzna chory na hemofilię przekazuje gen związany z chorobą swoim córkom, ale nie synom. Jego córki określane są jako **nosicielki**, ponieważ przenoszą gen związany z hemofilią.
- Kiedy nosicielka rodzi dziecko, wiąże się to z szansą 1 na 2, że jej dzieci otrzymają gen związany z hemofilią. Jeśli przekaże gen związany z hemofilią synowi, to będzie on chory na hemofilię. Jeśli przekaże gen związany z hemofilią swojej córce, wówczas ona również zostanie nosicielką, podobnie jak jej mama.
- Czasami rodzi się dziecko chore na hemofilię, chociaż jego mama nie jest nosicielką. Do uszkodzenia genu odpowiedzialnego za wytwarzanie czynnika VIII lub IX dochodzi wówczas na etapie rozwoju płodowego. Jedno na troje dzieci chorych na hemofilię nie ma rodzinnej historii choroby.



Część pierwsza
Wprowadzenie

Czy hemofilia trwa przez całe życie?

- Osoba, która urodziła się chora na hemofilię, będzie ją miała przez całe życie.
- Poziom czynnika krzepnięcia jest zazwyczaj niezmienny przez całe życie.



Część druga
Ocena i postępowanie w przypadku krwawień

Jakie są typowe objawy hemofilii?

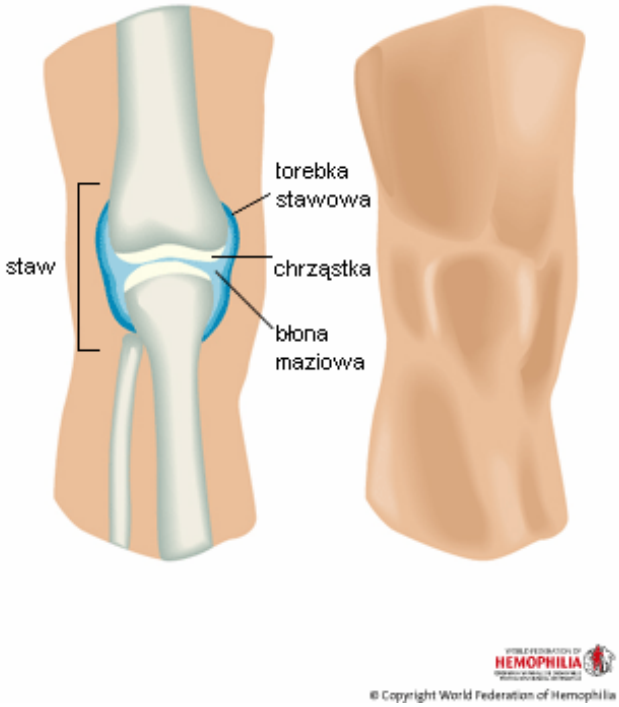
- U chorych na hemofilię krwawienie może pojawić się w każdym miejscu ciała. Czasem jest ono widoczne na zewnątrz, a czasem nie.
- Krwawienie może powstać w wyniku urazu lub zabiegu chirurgicznego.
- Czasami dochodzi do niego bez wyraźnej przyczyny. Takie krwawienie nazywamy spontanicznym.
- Krwawienia są raczej dość rzadkie u małych dzieci chorych na hemofilię, ale czasem zdarza się, że krwawią dłużej w wyniku obrzezania.
- Kiedy dzieci chore na hemofilię zaczynają chodzić, łatwo siniaczą się. Zazwyczaj krwawią też dłużej po urazie, szczególnie z buzi i języka.
- Kiedy dzieci chore na hemofilię są starsze, dochodzi u nich znacznie częściej do **krwawień spontanicznych.** Zwykle są one zlokalizowane w mięśniach i stawach.

© Copyright World Federation of Hemophilia

Część druga
Ocena i postępowanie w przypadku krwawień

Co powodują krwawienia do stawów?

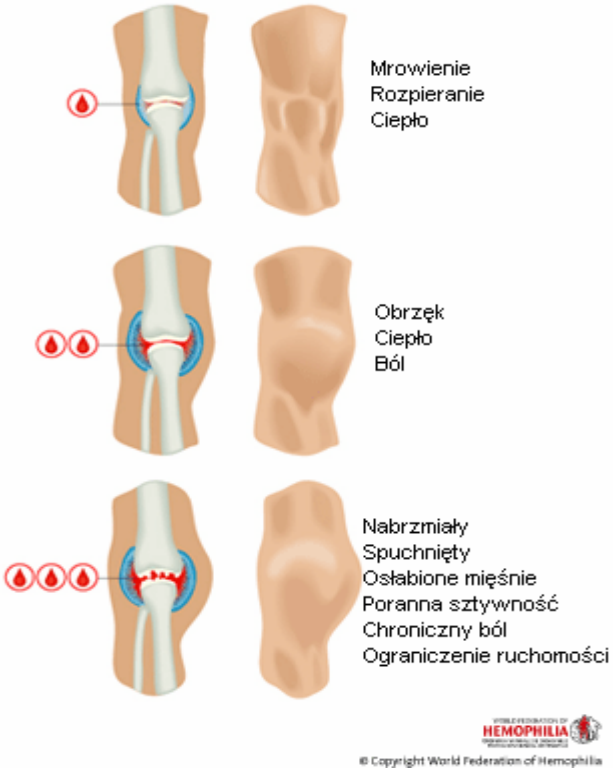
- Miejsce, w którym spotykają się dwie kości, nazywane jest **stawem**. Końce kości pokryte są gładką warstwą **chrząstki.**
- Kości są utrzymywane razem dzięki **torebce stawowej.**
- Torebka stawowa jest wyścielona **błoną maziową**, w której znajduje się wiele kapilar (małych naczyń krwionośnych). Komórki błony maziowej wytwarzają lepki płyn smarujący, umożliwiający łagodny ruch stawu.
- Na skutek uszkodzenia kapilar w błonie maziowej dochodzi do krwawienia. Czasem, zwłaszcza w przypadku ciężkiej postaci hemofilii, dochodzi do tego bez szczególnej przyczyny. W przypadku osób, które nie mają hemofilii, układ krzepnięcia zatrzymuje krwawienie dość szybko. W wypadku hemofilii krwawienie wydłuża się, a jego skutkiem jest obrzęk oraz towarzyszący mu ból.



Część druga
Ocena i postępowanie w przypadku krwawień

Co się dzieje w czasie wylewów dostawowych?

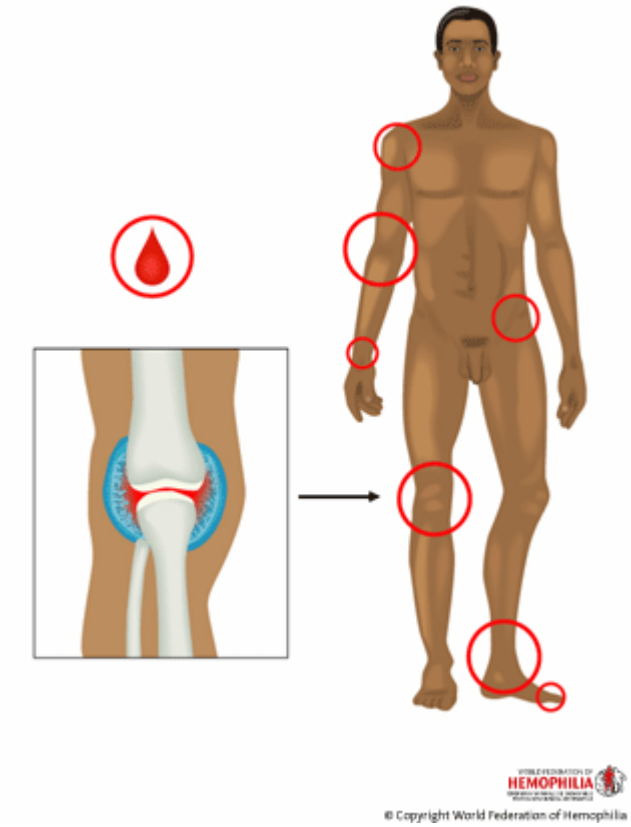
- Osoba chora na hemofilię czuje, kiedy rozpoczyna się wylew. W miejscu, w którym dochodzi do krwawienia, chory odczuwa wówczas mrowienie i ciepło.
- Krew wypełnia torebkę stawową. Pojawia się obrzęk i ból oraz kłopoty z poruszaniem.
- Bez leczenia ciśnienie nagromadzonej w stawie krwi ostatecznie powstrzymuje krwawienie. Później specjalne komórki usuwają zgromadzoną w stawie krew.



Część druga
Ocena i postępowanie w przypadku krwawień

Które z wylewów zdarzają się najczęściej?

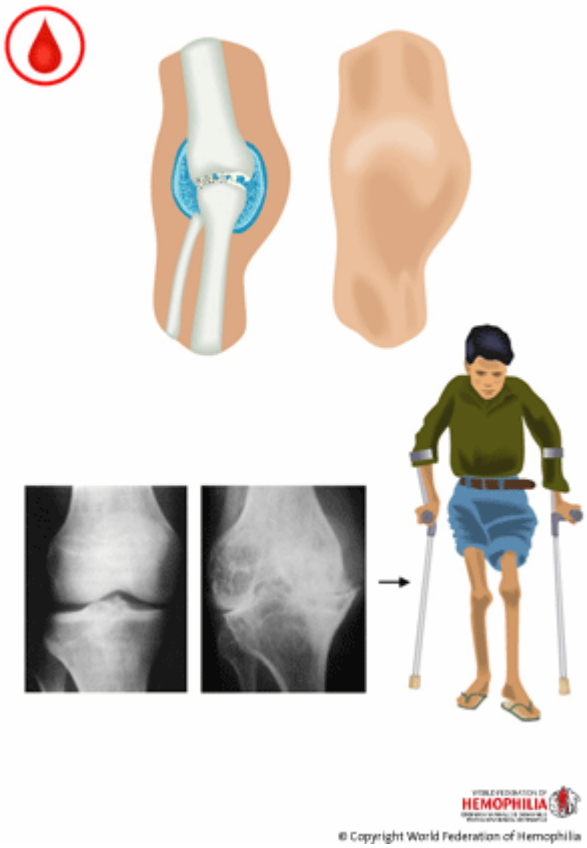
- Najczęściej dochodzi do wylewów do stawów skokowych, kolanowych i łokciowych.
- Mogą zdarzać się wylewy do innych stawów, np. do palców stóp, bioder oraz barków.
- Rzadko dochodzi do wylewów w stawach ręki. Stawy ręki są najczęściej miejscem wylewów po urazie.



Część druga
Ocena i postępowanie w przypadku krwawień

Jakie są długofalowe skutki wylewów dostawowych?

- Powtarzające się wylewy do stawów powodują, że błona maziowa staje się nabrzmiała i krwawi bardzo łatwo.
- Po każdym krwawieniu w stawie pozostaje trochę krwi. Błona maziowa przestaje wytwarzać maziówkę, lepki płyn smarujący, który umożliwia łagodny ruch stawu.
- Proces ten powoduje uszkodzenia gładkiej powierzchni chrząstki stawowej. Staw powoli staje się sztywny. Podczas ruchu pojawia się ból. Gdy mięśnie otaczające staw stają się słabe, przestaje on być stabilny.
- Po pewnym czasie chrząstka ulega poważnemu uszkodzeniu i kości zaczynają się ścierać. W niektórych przypadkach dochodzi do unieruchomienia stawu. Proces ten nazywamy **artropatią hemofilową**.



Część druga
Ocena i postępowanie w przypadku krwawień

Co powoduje krwawienia domięśniowe?

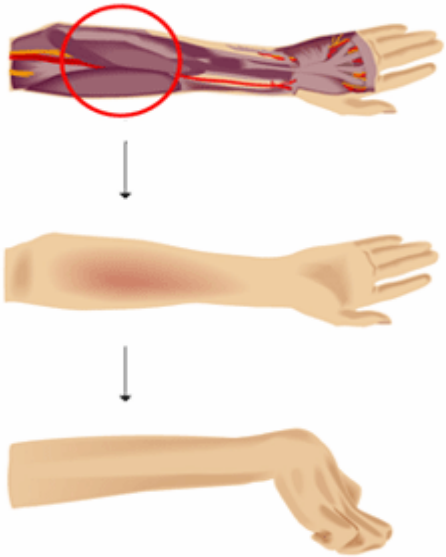
- Do krwawień domięśniowych dochodzi, kiedy uszkodzeniu ulegają naczynia kapilarne w mięśniu.
- Krwawienie może być spowodowane konkretnym urazem lub pojawić się bez wyraźnej przyczyny.

© Copyright World Federation of Hemophilia

Część druga
Ocena i postępowanie w przypadku krwawień

Co się dzieje podczas krwawień do mięśni?

- Podczas krwawienia mięsień staje się sztywny. Pojawia się też ból.
- Dotknięcie opuchniętego miejsca powoduje ból. Wyczuwa się też miejscowe zwiększenie ciepłoty ciała.
- W przypadku niektórych głębszych krwawień domięśniowych może dojść do ucisku **nerwu** albo **tętnicy.** Skutkiem ucisku jest drętwienie i mrowienie.
- W reakcji obronnej mięsień napina się, co określamy jako **skurcz mięśniowy**. Skutkiem wylewu do mięśnia jest utrata prawidłowego zakresu ruchomości.

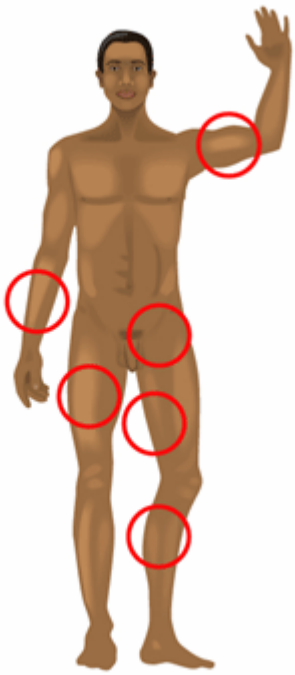


© Copyright World Federation of Hemophilia

Część druga
Ocena i postępowanie w przypadku krwawień

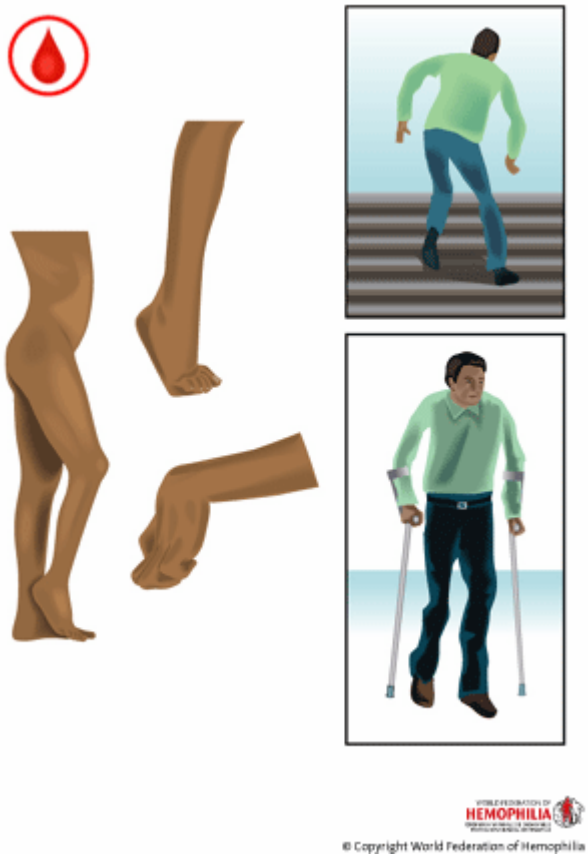
Do których mięśni najczęściej zdarzają się krwawienia?

- Najczęściej wylewy domięśniowe zdarzają się w obrębie **łydki**, **uda** i **mięśnia dwugłowego**.
- Do krwawień może dochodzić również w obrębie mięśnia biodrowo-lędźwiowego (**m. iliopsoas**) na przedniej stronie biodra oraz **mięśni przedramienia**.
- Krwawienia mogą być przyczyną ucisku na nerwy i tętnice, co może powodować trwałe ich uszkodzenia.



© Copyright World Federation of Hemophilia

Część druga
Ocena i postępowanie w przypadku krwawień



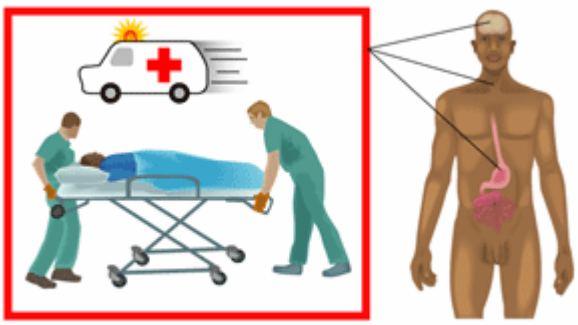
Jakie są długofalowe skutki krwawień domięśniowych?

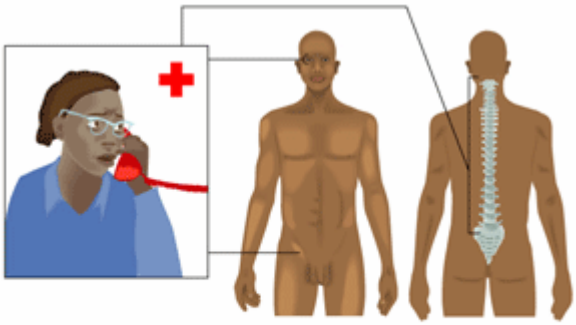
- W wyniku powtarzających się wylewów domięśniowych mięśnie stają się słabe, ulegają zbliznowaceniu i skróceniu (czasem ma to charakter stały). Przestają też chronić stawy przed urazami.
- Mięśnie w okolicy przestają poruszać się prawidłowo. Staje się to przyczyną częstszych krwawień.
- Jeśli w wyniku krwawień dojdzie do uszkodzenia nerwów, mięśnie mogą poruszać się nieprawidłowo. Może dojść do utraty czucia i paraliżu mięśnia.
- Trwałe uszkodzenia mięśni, stawów oraz nerwów wpływają na to, jak porusza się dana osoba, jak siada i jak chodzi.

Część druga
Ocena i postępowanie w przypadku krwawień

Które z krwawień są poważne i mogą zagrażać życiu?

- Krwawienie w obrębie głowy, szczególnie u dzieci (na ogół w wyniku urazu) jest główną przyczyną śmierci chorych na hemofilię. Krwawienia w obrębie głowy mogą powodować ból głowy, mdłości, wymioty, śpiączkę, poczucie dezorientacji, trudności z koordynacją ruchów, osłabienie i utratę przytomności.
- Do krwawienia w przełyku może dojść w wyniku infekcji, urazu, zastrzyku wykonanego przez dentystę albo operacji. W wyniku krwawienia do przełyku pojawia się obrzęk oraz trudności w przełykaniu i oddychaniu.
- Znaczny ubytek krwi może zagrażać życiu. Nie jest to typowe dla hemofilii, z wyjątkiem poważnych urazów oraz krwawień związanych z innymi schorzeniami.
- Niektóre krwawienia mogą mieć poważny przebieg, ale zazwyczaj krwawienia do oczu, kręgosłupa i mięśnia biodrowo-lędźwiowego nie zagrażają życiu.
- Krew w moczu stanowi typowy objaw ciężkiej hemofilii, ale rzadko stanowi poważne zagrożenie.





© Copyright World Federation of Hemophilia

Część trzecia
Leczenie krwawień

Dlaczego krwawienie powinno być leczone jak najszybciej? Część A

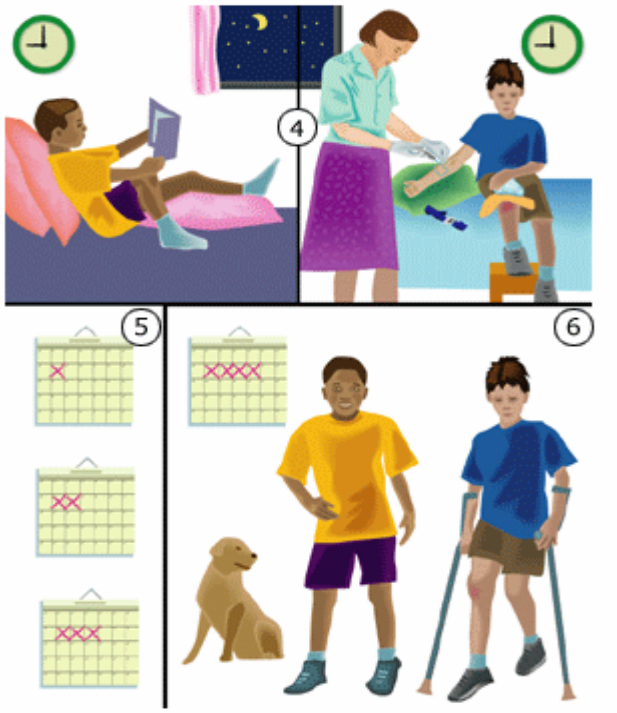
- Krwawienie powinno być leczone jak najszybciej, aby skrócić czas rekonwalescencji i zapobiec przyszłym powikłaniom.
- Jeśli masz wątpliwości, nie zwlekaj. Przetocz czynnik.

© Copyright World Federation of Hemophilia

Część trzecia
Leczenie krwawień

Dlaczego krwawienie powinno być leczone jak najszybciej? Część B

- Jeśli leczenie jest przeprowadzane zbyt późno, proces zdrowienia wymaga więcej czasu i znacznie większej ilości leków.



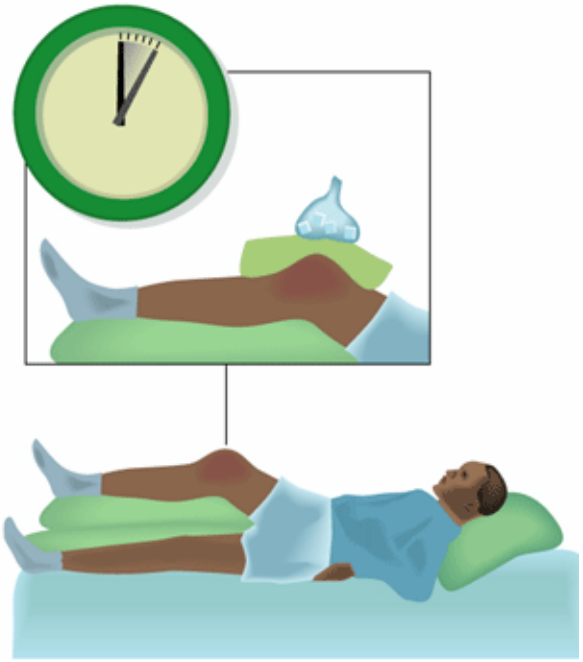
© Copyright World Federation of Hemophilia

Część trzecia
Leczenie krwawień

Jaką pierwszą pomoc należy zastosować w przypadku krwawienia?

Zastosuj pierwszą pomoc tak szybko, jak tylko będziesz mógł, aby zmniejszyć ilość utraconej krwi i zminimalizować powstałe uszkodzenia. Pomimo tego, że został podany czynnik, należy zastosować poniższe zasady:

- **ODPOCZYNEK**: Ramię lub noga powinny odpoczywać na poduszce albo znaleźć się na temblaku, lub należy założyć bandaż. Chory nie powinien poruszać stawem, w którym doszło do krwawienia, ani wykorzystywać go podczas chodzenia.
- **LÓD**: Miejsce wylewu należy obłożyć pojemnikiem z lodem. Pojemnik powinien znaleźć się na wilgotnym ręczniku, który przylega do stawu. Po 5 minutach zabierz pojemnik z lodem przynajmniej na 10 minut, aż do momentu, gdy odczujesz, że staw jest ciepły. Może to pomóc w złagodzeniu bólu i ograniczyć krwawienie.
- **UCISK**: Miejsce wylewu powinno zostać owinięte elastycznym bandażem albo elastycznym rękawem. Łagodny nacisk może ograniczać krwawienie i wspomagać staw. Opaska uciskowa powinna być założona bardzo ostrożnie. W przypadku wylewu do mięśnia, tak, aby nie spowodować uszkodzeń nerwu.
- **UMIEŚĆ WYŻEJ**: Unieś obszar krwawienia powyżej serca. Może to spowodować mniejszy napływ krwi, związany ze spadkiem ciśnienia.



© Copyright World Federation of Hemophilia

Część trzecia
Leczenie krwawień

Jak leczyć wylewy za pomocą substytucyjnej terapii czynnikami krzepnięcia?

- Chorzy na hemofilię zazwyczaj są leczeni podawanymi dożylnie **czynnikami krzepnięcia**. Czynnik krzepnięcia nie może być podawany doustnie.
- Czynnik krzepnięcia może być obecny w różnych produktach krwiopochodnych. Należy dobrze rozważyć możliwe efekty uboczne związane ze stosowaniem danego produktu.
- Osoby chore na łagodną postać hemofilii A (lub na łagodną postać choroby von Willebranda) mogą być leczone za pomocą innego leku zwanego **desmopresyną** albo DDAVP. Lek ten może być podawany w postaci zastrzyków dożylnych, podskórnych lub w postaci inhalacji donosowej.
- Zazwyczaj leczenie należy powtarzać kilkakrotnie.

Część trzecia
Leczenie krwawień

Jakie są inne pomocne metody leczenia?

Inne pomocne metody to:

- podawanie leków przeciwbólowych,
- **stosowanie leków przeciwzapalnych**, aby zmniejszyć obrzęk,
- zróżnicowanie dawek czynników krzepnięcia lub przyjęcie planu leczenia substytucyjnego,
- powtarzanie dawek czynnika VIII lub IX.

Fizykoterapeuta może:

- zaproponować metody rozciągania mięśni i przywracania ruchomości stawów,
- ocenić, czy powrót do codziennej aktywności jest bezpieczny,
- zaproponować sposoby ochrony przed dalszymi urazami.

Część trzecia
Leczenie krwawień

Co to są inhibitory czynników krzepnięcia i jak można je leczyć?

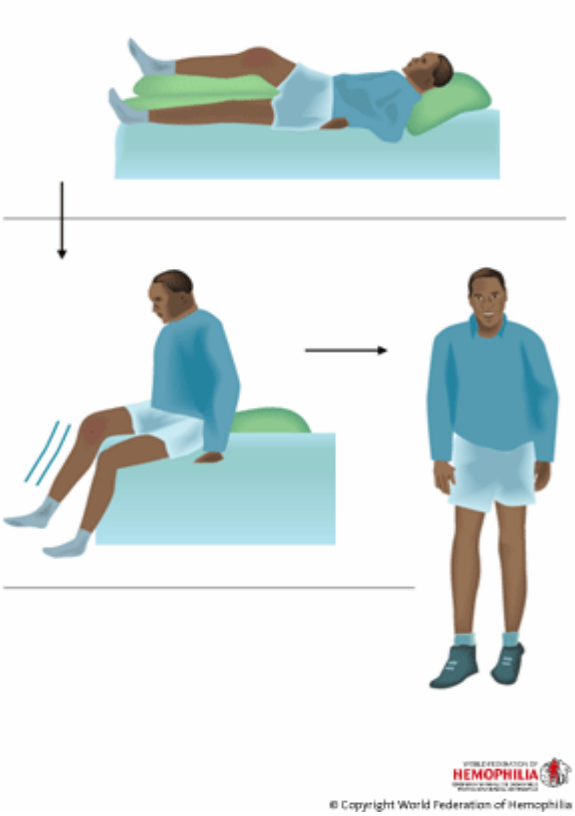
- **Inhibitory** to przeciwciała (białka) wytworzone przez organizm człowieka, których celem jest zwalczanie tego, co uznają za "obce".
- Osoba chora na hemofilię może wytworzyć inhibitor, który zwalcza wprowadzony do organizmu czynnik. Jeśli inhibitory są bardzo aktywne, dawka czynnika, którą zazwyczaj podajemy, może stać się mało skuteczna.
- Inhibitory nie występują bardzo często. Najczęściej pojawiają się u osób chorych na ciężką postać hemofilii A.
- Przed operacją albo poważnym zabiegiem dentystycznym lekarze powinni zbadać, czy osoba, która chce poddać się zabiegowi, nie ma inhibitora czynnika krzepnięcia.
- Podczas leczenia krwawień u chorych z inhibitorem czynnika krzepnięcia stosuje się specjalne leki.

© Copyright World Federation of Hemophilia

Część trzecia
Leczenie krwawień

Jakie są typowe symptomy powrotu do zdrowia po przebytym krwawieniu?

- Powraca pełny zakres ruchomości w stawie.
- Mięsień odzyskuje całkowitą sprawność.



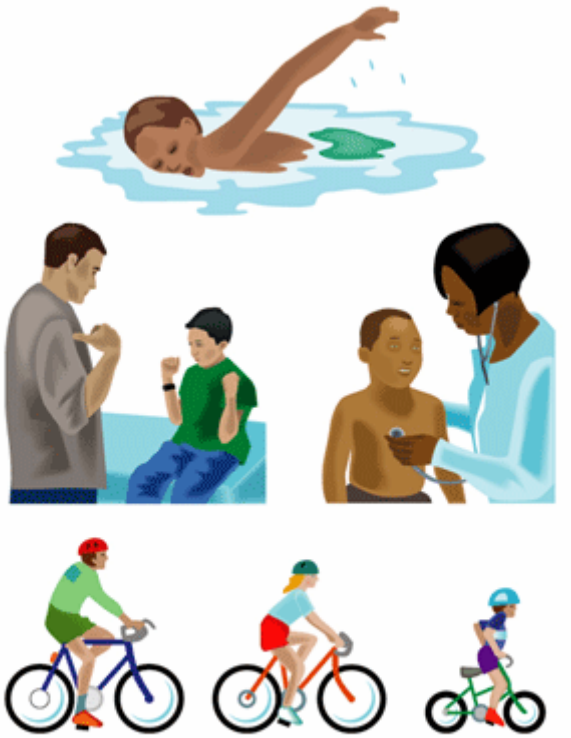
© Copyright World Federation of Hemophilia

Część czwarta
Być zdrowym i zapobiegać wylewom

Co należy robić, aby zachować dobry stan zdrowia?

Osoby chore na hemofilię powinny:

- uprawiać ćwiczenia gimnastyczne i dbać o kondycję fizyczną,
- zakładać ochraniacze podczas aktywności sportowej,
- wykonywać regularnie badania zakresu ruchomości i stanu mięśni,
- poddać się wszelkim zalecanym szczepieniom, zwłaszcza przeciw zapaleniu typu A i typu B,
- utrzymywać prawidłową wagę ciała. Osoby, które nie ćwiczą, łatwo przybierają na wadze. Osoba chora na hemofilię powinna kontrolować wagę, aby nie nakładać dodatkowego obciążenia na stawy i mięśnie, szczególnie, gdy dotknęła je artropatia hemofilowa.



© Copyright World Federation of Hemophilia

Część czwarta
Być zdrowym i zapobiegać wylewom

Dlaczego należy dbać o odpowiednią opiekę dentystyczną?

- Zdrowe dziąsła i zęby zmniejszają częstość leczenia przeciwkrwotocznego.
- Regularne wizyty u dentysty ograniczają częstość zastrzyków i zabiegów stomatologicznych.
- Profilaktyka dentystyczna obejmuje szczotkowanie, czyszczenie zębów i wizyty kontrolne u dentysty.

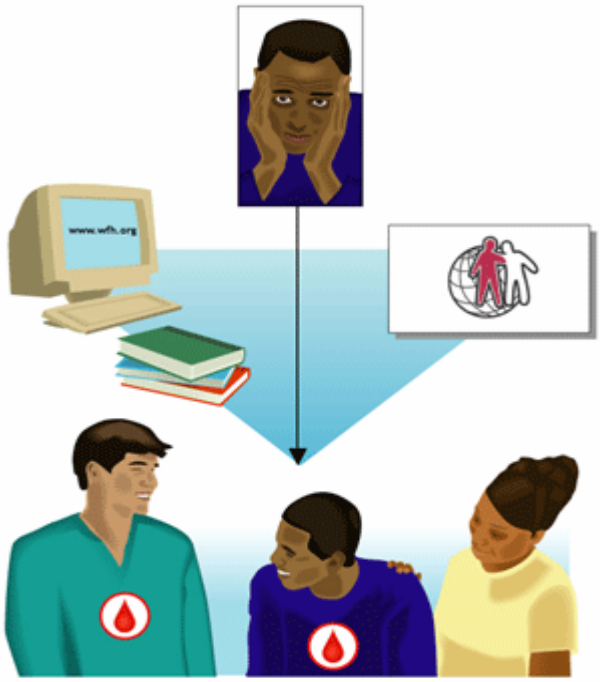
© Copyright World Federation of Hemophilia

Część czwarta
Być zdrowym i zapobiegać wylewom

Dlaczego zdrowie emocjonalne jest istotne w przypadku chorych na hemofilię?

Życie z przewlekłą chorobą - jaką jest hemofilia - powoduje czasem stres. Stres ten może dotyczyć wielu członków rodziny. Aby dbać o zdrowie emocjonalne należy:

- dowiedzieć się jak najwięcej o hemofilii. Wiedza daje poczucie pewności,
- spotykać się z innymi chorymi. Dzielenie się wiedzą może zmniejszać stres,
- zapisać się do Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.



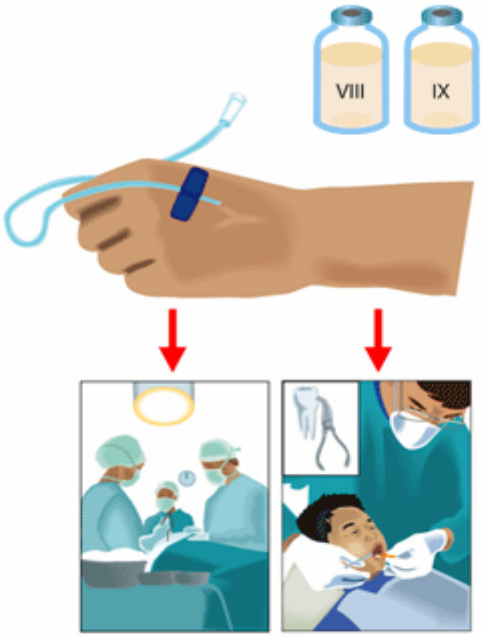
© Copyright World Federation of Hemophilia

Część czwarta
Być zdrowym i zapobiegać wylewom

Co zrobić, kiedy niezbędna jest operacja?

Przed operacją, zabiegiem dentystycznym lub zastrzykiem wykonanym u dentysty należy:

- zebrać odpowiednią ilość czynnika na zabieg i okres rekonwalescencji,
- przeprowadzić badanie na obecność inhibitora,
- rozważyć wszelkie zalecenia, które mogą przyczynić się do powrotu do zdrowia (pamiętaj o stosowaniu leków przeciwbólowych). Aby zapobiec normalnym mechanizmom rozpuszczania skrzepu mogą zostać zastosowane **leki antyfibrynolityczne**.



© Copyright World Federation of Hemophilia

Część czwarta
Być zdrowym i zapobiegać wylewom

Co zrobić, gdy niezbędne jest szczepienie albo podanie jakiegoś leku?

To, co należy zrobić:

- skonsultuj ten fakt z lekarzem specjalistą. Przechowuj i stosuj leki zgodnie z wszelkimi zaleceniami;
- przechowuj leki z dala od dzieci.

To, czego nie należy robić:

- nie przyjmuj aspiryny w żadnej postaci;
- nie przyjmuj **niesteroidowych leków przeciwzapalnych** (NLPZ) bez konsultacji z lekarzem;
- nie przyjmuj zastrzyków domięśniowych. Jeżeli konieczne jest szczepienie, powinno być wykonane podskórnie.

© Copyright World Federation of Hemophilia

Część czwarta
Być zdrowym i zapobiegać wylewom

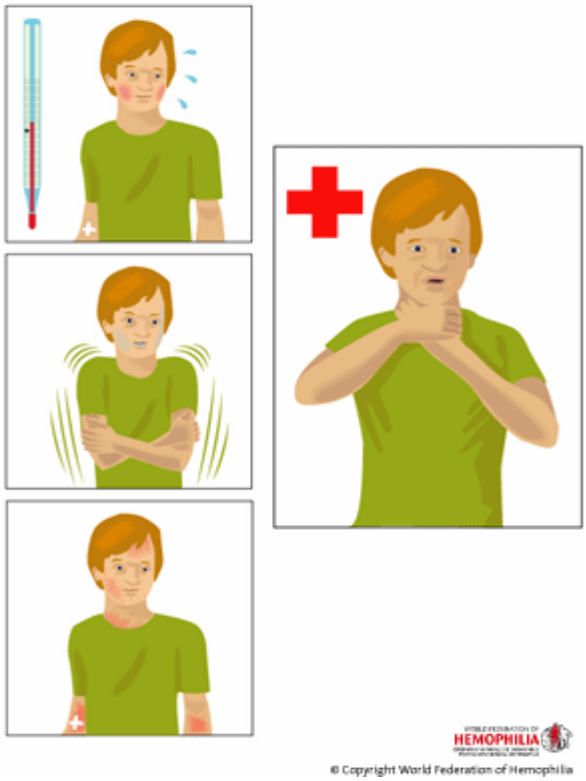
Jakie są typowe reakcje alergiczne?

Niekiedy leczenie może powodować reakcje alergiczne, których objawami są:

- temperatura,
- dreszcze,
- wysypka na skórze.

Takie reakcje są na ogół łagodne. Mogą być pokonywane **lekami antyhistaminowymi** (podawanych najczęściej w postaci tabletek). Pomoc medyczna jest potrzebna, gdy pojawią się:

- trudności z oddychaniem,
- uczucie ściskania w klatce piersiowej.



Część czwarta
Być zdrowym i zapobiegać wylewom

Jakie informacje medyczne powinna mieć przy sobie osoba chora na skazę krwotoczną?

- Osoba chora na hemofilię lub inną skazę krwotoczną powinna nosić przy sobie informacje o stanie zdrowia (rodzaj skazy krwotocznej, zalecane leczenie i informacje o alergiach).
- WFH przygotowała międzynarodową kartę chorego na hemofilię. W niektórych krajach dostępne są specjalne emblematy lub talizmany informujące o skazie krwotocznej ich posiadacza.

© Copyright World Federation of Hemophilia

Część czwarta
Być zdrowym i zapobiegać wylewom

Gdzie chorzy na hemofilię mogą znaleźć pomoc albo poradę?

Pomoc lub poradę można uzyskać:

- u lekarzy specjalistów, którzy specjalizują się w leczeniu skaz krwotocznych,
- w organizacjach (wymienionych na stronie WFH), które zajmują się chorymi na hemofilię,
- dzięki kontaktom z innymi chorymi lub rodzinami chorych na hemofilię (spotkania albo kontakty telefoniczne),
- czytając publikacje o hemofilii.

© Copyright World Federation of Hemophilia

Dodatek
Zastrzyki dożylne i leczenie domowe

Co to jest leczenie domowe?

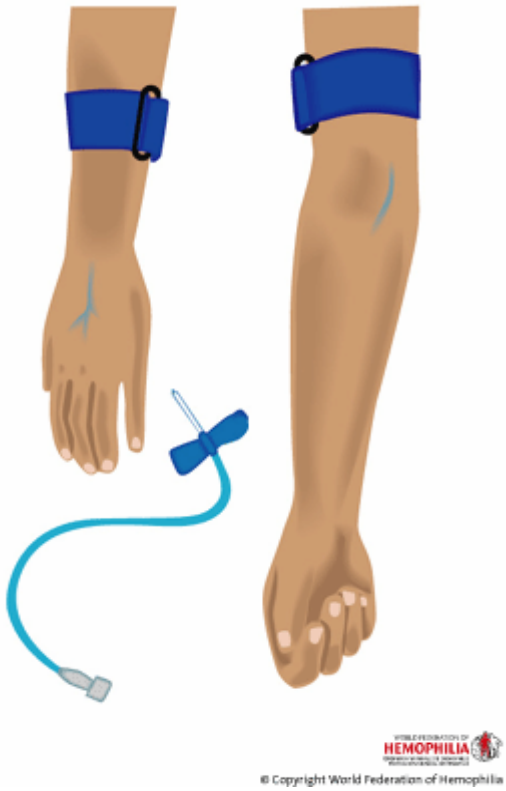
- Leczenie domowe polega na podawaniu czynników krzepnięcia na żądanie poza szpitalem: w pracy, w szkole i w innych miejscach, w których znalazł się chory.
- Należy przechowywać wszelkie informacje o podanych iniekcjach.
- Chory na hemofilię wraz ze swą rodziną dzieli odpowiedzialność za stan swojego zdrowia ze specjalistami.
- Leczenie domowe nie może wyeliminować opieki lekarskiej.

© Copyright World Federation of Hemophilia

Dodatek
Zastrzyki dożylne i leczenie domowe

Co to są zastrzyki dożylne?

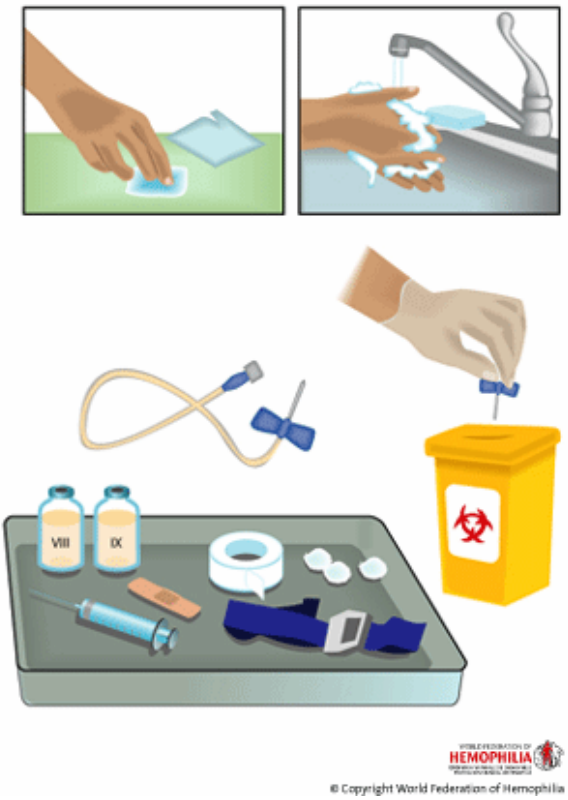
- **Zastrzyki dożylne** polegają na wprowadzaniu igły do żyły. Są przeprowadzane, aby pobrać krew albo wykonać zastrzyk.
- Każda z żył, którą można łatwo wyczuć i zobaczyć, może zostać wykorzystana do zastrzyków. Na ogół łatwo dostępne są żyły na grzbietowej powierzchni ręki i w zgięciu łokciowym.
- W wyniku zastrzyków do żyły szyjnej lub pachwinowej u dzieci chorych na hemofilię może dojść do poważnych krwawień. Miejsca te czasami są wykorzystywane przez lekarzy pobierających próbki krwi. W przypadku dzieci chorych na hemofilię podczas pobierania krwi i zastrzyków należy wybierać inne miejsca.



Dodatek
Zastrzyki dożylne i leczenie domowe

Jak przygotować się do wykonania zastrzyku dożylnego?

Zanim rozpoczniesz rozkładać materiały, starannie umyj ręce mydłem. Miejsce wykonywania zastrzyku powinno być wyczyszczone i zdezynfekowane. W aptekach są dostępne odpowiednie środku dezynfekujące oraz gotowe, nasączone nimi waciki. Upewnij się, że środek dezynfekcyjny, którego używasz, nie jest przeterminowany.



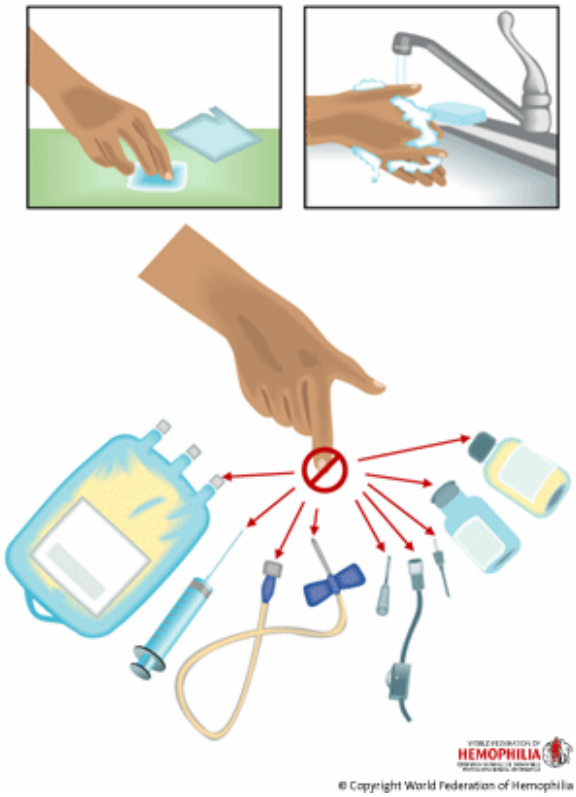
<u>Osprzęt potrzebny podczas zastrzyków:</u>

- pojemnik na odpady
- gazik
- gazik nasączony alkoholem
- plasterek ochronny
- wacik
- plaster
- staza
- igły motylki
- strzykawka
- igła do przelewania
- czynnik krzepnięcia
- gumowe rękawiczki
- **woda do zastrzyków** (na ogół dostarczana z czynnikiem)

Dodatek
Zastrzyki dożylne i leczenie domowe

Jak zapobiegać infekcjom podczas wykonywania zastrzyków?

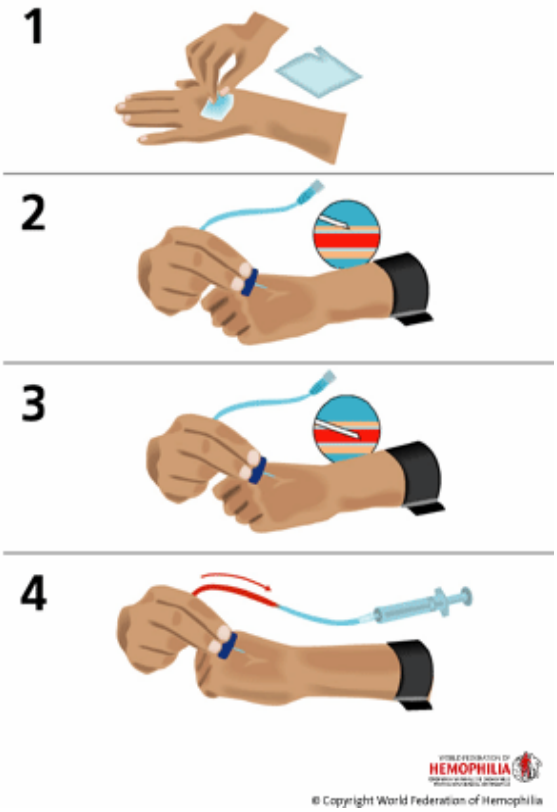
- Bądź ostrożny, gdy posługujesz się sprzętem medycznym. Utrzymuj ręce i sprzęt w czystości. Osoby, które ci pomagają powinny umyć ręce i założyć rękawiczki.
- Bądź ostrożny! Uważaj, żeby nie dotykać palcami końców igieł i innych ostrych przedmiotów, miejsc do wprowadzania igieł oraz strzykawek. Należy dbać o czystość podczas wykonywania zastrzyków.
- Nie wolno otwierać pojemników z czynnikiem i przechowywać go po rozpuszczeniu.
- Zużyte strzykawki i igły powinny trafić do pojemnika z odpadkami.
- Należy postępować zgodnie z zaleceniami konsultantów medycznych z ośrodka chorych na hemofilię. Zaplamione miejsca należy wyczyścić środkiem dezynfekcyjnym.
- Zużyty osprzęt powinien być utylizowany zgodnie z zaleceniami konsultantów medycznych.



Dodatek
Zastrzyki dożylne i leczenie domowe

Jak podawać czynnik krzepnięcia? Część A

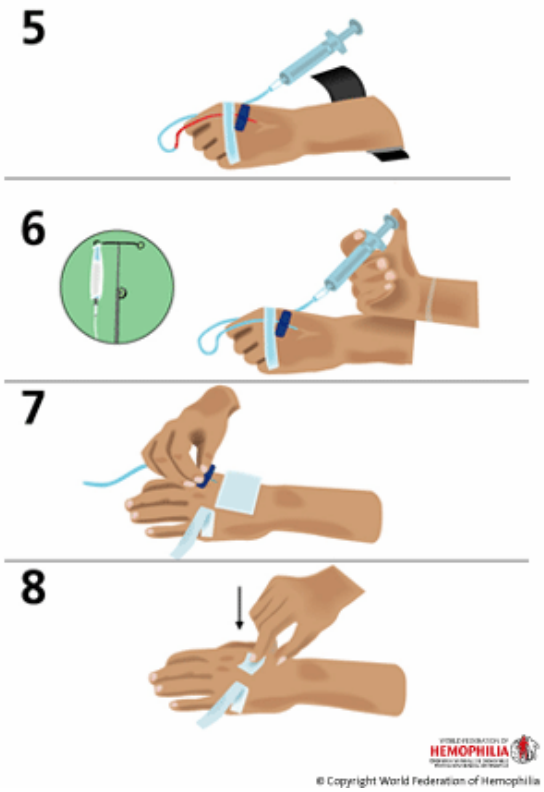
- Upewnij się, że ręce zostały dokładnie umyte.
- Postępuj dokładnie według zaleceń.
- Wykorzystaj cały rozpuszczony czynnik krzepnięcia. Nie wolno dzielić dawki i przechowywać jej na później. Wartość terapeutyczna rozpuszczonego czynnika spada w miarę upływu czasu. Czynnik powinien być podany niezwłocznie. Należy pamiętać, że oprócz utraty aktywności, późniejsze podanie rozpuszczonego czynnika stwarza ryzyko infekcji bakteryjnej.



Dodatek
Zastrzyki dożylne i leczenie domowe

Jak podawać czynnik krzepnięcia? Część B

- Zawsze postępuj zgodnie z zaleceniami.
- Pamiętaj o tym, by po skończeniu podawania czynnika i wyjęciu igły przytrzymać gazik w miejscu wkłucia przez przynajmniej 5 minut.



From: Elizabeth Myles
Sent: October 7, 2005 3:25 PM
To: 'bogdan_gajewski@op.pl'
Cc: Catherine Hudon
Subject: RE: Your excellent booklet Hemophilia in Pictures
Dear Bogdan Gajewski,

The WFH is pleased to grant the Polish Hemophilia Society permission to translate the Hemophilia in Pictures into Polish for educational purposes. Permission does not extend to the translation or reproduction of this document, in whole or in part, for sale or for use in conjuction with commercial purposes.
The translation must include the following acknowledgement on the copyright page: **This publication was originally published in English by the World Federation of Hemophilia (WFH), and has been translated with permission.**
Please note that the WFH is not responsible for the translation, and takes no responsibility any inaccuracies in the translation or changes to content from the original English edition.
The WFH also requests that you send us two copies of the translated publication for our library.

Sincerely,
Elizabeth Myles

Director of Communications
World Federation of Hemophilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
Direct tel.: *(514) 394-2812*
Fax: *(514) 875-8916*
Internet: www.wfh.org