

Пособие по гемофилии для воспитателя и учителя

Гемофилия — редкое состояние, поэтому его окружает множество мифов, не имеющих никакого отношения к действительности и способных осложнить жизнь как самого ребенка с гемофилией, так и окружающих. Задача этой брошюры — дать сведения, необходимые для того, чтобы создать ребенку с гемофилией или с любым другим нарушением свертывающей системы крови условия для полноценной учебы.

Содержание

Что такое гемофилия?

Как наследуется гемофилия?

Как гемофилия влияет на свертывание крови

Как проявляется гемофилия?

Как гемофилия отражается на обучении?

Ясли, детский сад и начальная школа

Средняя школа

На что необходимо обращать внимание учителю?

Ссадины, порезы, синяки

Носовые кровотечения

Кровотечения изо рта

Кровоизлияния в мышцы и суставы

Травмы головы

Легкие травмы

Тяжелые травмы

Как распознать кровотечение?

В яслях, детском саду, начальной школе

В средней школе

Признаки кровотечения

Что делать?

Что такое гемофилия?

Гемофилия — редкая наследственная болезнь, при которой нарушается свертывание крови, необходимое, например, для остановки кровотечения при травме. Гемофилия вызвана поломкой в гене, ответственном за выработку одного из факторов свертывания, то есть белка крови, участвующего в образовании тромба.

Как наследуется гемофилия?

Ген, вызывающий гемофилию, находится на X-хромосоме. Это одна из двух хромосом, определяющих пол человека: у женщин две X-хромосомы, а у мужчин одна X- и одна Y-хромосома.

Ген гемофилии может достаться ребенку от любого из родителей. Отец передает сыновьям только Y-хромосому, а дочерям — только X-хромосому, а мать передает детям любую из двух своих X-хромосом. Если мужчина с гемофилией женат на женщине с нормальными X-хромосомами, то его сыновья, получив от него нормальную Y-хромосому, а от матери — нормальную X-хромосому, будут здоровы. Его дочери тоже будут здоровы, потому что, хоть он и передаст им дефектную X-хромосому, нормальная X-хромосома от матери скроет этот дефект. Однако, несмотря на внешнее здоровье, девочки будут нести в себе дефектный ген и смогут передать его детям.

Когда такая девочка вырастает, она с равной вероятностью может передать своим детям как нормальную, так и дефектную X-хромосому. Поэтому с вероятностью 50% у ее сыновей будет гемофилия, а дочери будут носительницами дефектного гена.

Из-за такого механизма наследования гемофилия — семейная болезнь. Если в вашем детском саду или школе учится мальчик с гемофилией, вполне возможно, что у его родных или двоюродных братьев тоже гемофилия, а сестры несут дефектный ген. У девочек носительниц также возможны легкие проявления гемофилии, но это встречается редко. В принципе, не исключено, что и у девочки будет настоящая гемофилия, но для этого у ее отца должна быть гемофилия, а мать должна быть носительницей дефектной X-хромосомы. Естественно, такие браки встречаются очень редко.

Как гемофилия влияет на свертывание крови?

Свертывание крови — сложный процесс, в котором участвуют разные факторы свертывания, обозначаемые римскими цифрами. Стоит возникнуть повреждению в кровеносном сосуде, и эти факторы начинают активироваться один за другим, как падают одна за другой выстроенные в ряд костяшки домино, причем каждый предыдущий фактор активирует гораздо большее количество следующего фактора, поэтому процесс развивается лавинообразно, пока наконец на месте повреждения не образуется фибрин, из которого формируется тромб. В зависимости от того, какого из факторов свертывания не хватает, выделяют два основных типа гемофилии. Около 80% случаев приходится на недостаток фактора VIII, что называется гемофилией А, или классической гемофилией. Оставшиеся 20% случаев вызваны недостатком фактора IX, что называется гемофилией В, или болезнью Кристмаса. Эти факторы задействованы в середине пути свертывания, поэтому он начинается нормально, но не может завершиться.

Таким образом, кровотечения при гемофилии по силе такие же, как без нее, но продолжаются дольше.

Существуют и другие наследственные болезни свертывающей системы крови, вызванные нехваткой иных факторов свертывания и проявляющиеся кровотечениями из слизистых оболочек (например, изо рта) и склонностью к образованию синяков. Эти болезни чрезвычайно редки, только с двумя из них можно действительно столкнуться в жизни: это дефицит фактора XI, который встречается примерно у 4% евреев-ашкенази, и болезнь фон Виллебранда, распространенность которой достигает 1 на 1000 человек. Дефицит фактора XI может себя проявить лишь после какой-нибудь операции (особенно на ротовой полости, глотке или мочевых путях), но возможны и спонтанные, ничем не спровоцированные кровотечения.

При болезни фон Виллебранда кровотечения продолжаются дольше обычного, но ненамного, поэтому она часто остается незамеченной. Нередко диагноз ставят, только обратив внимание на слишком обильное кровотечение после удаления зуба или другой операции. У тех немногих, кто страдает тяжелой формой болезни фон Виллебранда, она напоминает гемофилию, поэтому меры предосторожности должны быть такими же, как и при гемофилии.

Как проявляется гемофилия?

Проявления гемофилии зависят от ее тяжести.

Легкая гемофилия и гемофилия средней тяжести почти не причиняет беспокойства. Хотя кровь сворачивается медленнее, чем обычно, в повседневной жизни это не заметно и становится важным только при тяжелой травме или обширной операции. Такие люди часто даже не догадываются о своем состоянии, и им наверняка не потребуются специальной медицинской помощи с вашей стороны. Напротив, при **тяжелой** гемофилии свертывающая система расстроена настолько, что кровотечения могут начинаться сами по себе, без каких-либо признаков травмы.

Особенно опасны внутренние кровотечения. Каждый день у любого из нас лопаются мелкие сосуды, но почти всегда это проходит незаметно, так как кровотечение прекращается, едва успев начаться, и целостность сосуда восстанавливается.

Однако при гемофилии кровотечения продолжаются дольше, а значит, даже разрыв маленького сосуда может вызвать обильное кровотечение в мышцы или суставы, которые воспаляются, опухают и начинают болеть. Кровотечение в мышцы и суставы называется кровоизлиянием и лечится внутривенным введением недостающих факторов свертывания. Поскольку повторные кровоизлияния приводят к необратимым повреждениям, особенно в суставах, во многих случаях регулярно вводят нужные факторы

свертывания в профилактических целях. Такая профилактика предотвращает самопроизвольные кровотечения и уменьшает тяжесть кровотечений, вызванных травмой.

Как гемофилия отражается на обучении?

К счастью, благодаря эффективному современному лечению гемофилия не сильно мешает обучению ребенка. Главное, чтобы воспитатель и учитель хорошо понимали, что такое гемофилия, и установили с ребенком доверительные отношения. Дети с гемофилией не отличаются от своих сверстников — они готовы под любым предлогом пропускать нелюбимые уроки и занятия, порой даже симулируя кровотечение.

Но, конечно, при всей важности занятий иногда ребенку просто необходимо остаться дома, чтобы поправиться после перенесенного кровотечения. Совсем в редких случаях дети теряют подвижность и нуждаются в костылях или даже инвалидном кресле. Все это должно учитываться администрацией детского сада и школы. Вам же надо будет стараться, чтобы пропустивший занятия ребенок быстро наверстал упущенное и не отстал от класса.

Задача педагога — заинтересовать ребенка, вовлечь его в жизнь класса и сосредоточиться на всем том, что он делает не хуже других ребят, вместо того чтобы заикливаться на том немногом, что ему не дается из-за гемофилии. Все это, конечно, зависит и от тяжести гемофилии, и от особенностей самого ребенка: его возраста, устремлений и талантов. В целом, ребенок с гемофилией может участвовать почти в любых занятиях, играх и мероприятиях, хотя по поводу физкультуры лучше посоветоваться с родителями. Возможно, они сочтут нужным проводить ребенку профилактику перед занятиями физкультурой или определенными (особенно контактными) видами спорта.

Если, детский сад и начальная школа

Важно, чтобы ребенок мог с самых ранних лет, несмотря на гемофилию, играть со сверстниками. Опасности от обычных детских игр практически нет, разве только иногда на коже остаются синяки или возникают кровотечения из ссадин и порезов, но эти кровотечения несложно остановить. Прежде чем давать ребенку с гемофилией ножницы или другие острые предметы, ему (как и любому другому) надо объяснить, как безопасно с ними обращаться.

В занятиях спортом маленьким детям еще почти не свойственны соперничество и жесткость, поэтому, если у ребенка нет каких-то особых противопоказаний (например, частых кровоизлияний в определенный сустав), он может заниматься физкультурой без ограничений. Единственный случай, когда ребенку, скорее всего, понадобится особое лечение, — это травма головы, суставов или наружных половых органов

Средняя школа

По мере того как дети взрослеют, в них все сильнее пробуждается дух соперничества. Их внимание обращается к новым видам спорта и активного отдыха, а нагрузки становятся интенсивнее. Это не должно вызывать беспокойства: физические упражнения полезны для ребят, потому что помогают укрепить суставы и мышцы, что защищает от кровоизлияний. Детям с гемофилией можно заниматься практически любым видом спорта, при условии что и сами они, и их тренеры ответственно подойдут к занятиям и будут использовать защитное снаряжение там, где это необходимо. Если какой-то вид спорта вызывает трудности, то несложно подобрать другой, такой же увлекательный, но более безопасный. Не существует строгих правил о том, какие виды спорта подходят для детей с гемофилией, а какие нет. Риск от занятий тем или иным видом спорта для разных детей разный, а мнения специалистов о пользе и вреде того или иного вида спорта расходятся. В целом, можно посоветовать избегать «жестких» контактных видов спорта вроде бокса, борьбы, регби или контактных восточных единоборств, однако некоторые дети с гемофилией весьма успешно занимаются и ими. Если у вас есть сомнения, лучше связаться с родителями ребенка или с центром гемофилии.

На что учитель должен обращать внимание? Может показаться, что для ребенка с гемофилией опасно любое кровотечение, но на самом деле это не так. Часто для остановки кровотечения достаточно обыкновенной первой помощи. В других случаях требуется вмешательство специалиста. Особенно опасны внутренние кровотечения, советы по распознаванию которых даны на отрывном листе в конце брошюры.

Ссадины, порезы, синяки

Легкие порезы, синяки и ссадины, неизбежные в жизни ребенка, как правило, безопасны и лечатся точно так же, как у других детей.

Кровь при гемофилии такая же густая, как в норме, а кровотечение при травме не сильнее, чем у здорового человека при такой же травме. Поэтому обычной, элементарной первой помощи будет достаточно, чтобы остановить кровотечение из носа или из кожной ранки.

Естественно, при остановке наружного кровотечения, как и при всяком контакте с кровью, надо соблюдать стандартные меры предосторожности: носить защитные перчатки, смывать следы крови дезинфицирующим раствором (разведенным раствором хлорной извести), выбрасывать испачканные кровью бинты и марлю, только поместив их предварительно в полиэтиленовый пакет, и т. д.

Для остановки кровотечения из неглубокой раны надо наложить на нее повязку или заклеить пластырем и на несколько минут прижать. На глубокие раны, которые, возможно, придется ушивать, надо наложить повязку и отправить ребенка в центр гемофилии.

Синяки не должны вызывать беспокойства, если только ушибленное место не слишком сильно болит (что указывает на возможное внутреннее кровотечение).

С особой настороженностью следует относиться к ушибам головы и наружных половых органов — такие ушибы часто требуют вмешательства специалиста.

При гемофилии категорически противопоказаны лекарства, содержащие аспирин (ацетилсалициловую кислоту), так как они замедляют свертывание крови и усугубляют состояние ребенка.

Носовые кровотечения

Остановить носовое кровотечение обычно удастся, прижав ноздрю, из которой течет кровь, на 10—20 мин или приложив к спинке носа пузырь со льдом не более чем на 5 мин. При этом ребенок должен сидеть прямо. Если описанные меры не помогают, нужно вызвать родителей или отправить ребенка в центр гемофилии.

Кровотечение изо рта

Кровотечения изо рта останавливать сложнее, потому что, стоит только образоваться тромбу, как он смещается языком или остатками пищи либо смывается слюной. Иногда кровотечение останавливается, если пососать кубик льда, но чаще ребенка приходится отправлять в центр гемофилии.

Кровоизлияния в мышцы и суставы

Дети постарше сами умеют определять, когда у них начинается кровоизлияние.

Маленькие дети этого еще не понимают, но всем своим видом показывают, что у них что-то болит: плачут, хромают, стараются не двигать пострадавшей рукой или ногой. Типичные места для кровоизлияний — плечевые, локтевые, лучезапястные, тазобедренные, коленные и голеностопные суставы. Основные симптомы кровоизлияния следующие:

- боль или непривычное ощущение в области кровоизлияния;
- опухание пораженного сустава или мышцы;
- повышение температуры пораженного сустава или мышцы;
- ослабление или отсутствие подвижности в суставе.

Если произошло кровоизлияние, необходимо как можно быстрее доставить

ребенка родителям или в центр гемофилии.

Любое кровоизлияние в ткани лица, шеи, горла следует рассматривать как неотложное состояние; необходимо срочно доставить ребенка для лечения родителям или в центр гемофилии.

Травмы головы

Любая травма головы сопряжена с риском внутричерепного кровоизлияния и сдавления головного мозга. Поэтому, даже если кажется, что травма пустяковая, надо весь остаток дня внимательнее приглядывать за ребенком и рассказать о травме родителям, чтобы ни вы, ни они не пропустили признаков, указывающих на истинную тяжесть травмы. Если у вас есть сомнения, обратитесь за помощью в центр гемофилии.

Легкие травмы

Дети часто ударяются головой. Если удар был легким, ребенок чувствует себя хорошо и не жалуется на боль, внутреннего кровотечения, скорее всего, не произошло и специального лечения не требуется. Тем не менее нужно **внимательно следить за ребенком и при малейшем ухудшении его состояния срочно обратиться за помощью**. Если же от удара на голове остались синяк или шишка, ребенка обязательно нужно передать родителям или отправить в центр гемофилии.

Тяжелые травмы

Тяжелые травмы возникают от сильных ударов по голове. Ко всякому удару, в результате которого ребенок теряет сознание, нужно относиться как к тяжелой травме. Однако помните: любое, даже на первый взгляд легкое повреждение головы может на самом деле оказаться не менее опасным.

При появлении следующих симптомов ребенка необходимо срочно отправить в ближайшую больницу или в центр гемофилии независимо от тяжести травмы:

- непрекращающаяся или нарастающая головная боль;
- тошнота или рвота;
- заторможенность, необычное поведение;
- слабость в руках или ногах;
- необычная неуклюжесть, нарушение координации движений;
- напряжение задних шейных мышц, боль в шее;
- затуманивание зрения или двоение в глазах;
- косоглазие;
- нарушения равновесия;
- судорожные припадки.

В сомнительных случаях обязательно свяжитесь с родителями ребенка или с центром гемофилии.

Как распознать кровотечение?

В яслях, детском саду, начальной школе

Если ребенок грустит или плачет без видимой причины, нужно проверить, нет ли у него признаков кровотечения.

В средней школе

Дети постарше обычно сами обнаруживают начавшееся кровотечение и говорят об этом учителю. Однако иногда они не хотят привлекать к себе лишнего внимания, поэтому учителю нужно быть бдительным, и если он вдруг замечает, что ребенок ведет себя необычно тихо или необычно мало двигается, надо проверить, нет ли у него признаков кровотечения. В сомнительных случаях нужно связаться с родителями ребенка или с центром гемофилии.

Признаки кровотечения

- Кровоизлияния в мышцы и суставы
- Припухлость, уплотнение или повышение температуры в месте кровоизлияния.
- Боль в руке или ноге, куда произошло кровоизлияние, невозможность полностью ее разогнуть.
- Неодинаковый вид рук или ног.
- Травма головы
- Синяк или шишка на голове.
- Даже в отсутствие синяков или шишек лучше связаться с родителями ребенка или с центром гемофилии.
- Кровотечения изо рта, желудочно-кишечные кровотечения и кровотечения из мочевых путей
- Видимое кровотечение изо рта.
- Кровь в стуле или черный дегтеобразный стул.
- Красная или бурая моча.

Что делать?

- Позвонить родителям ребенка.
- Позвонить за советом в центр гемофилии.
- Приложить к больному месту пузырь со льдом (вместо пузыря со льдом можно использовать пакет с замороженными овощами или кубики льда, завернутые в полотенце);
- Ни в коем случае не давать лекарства, содержащие аспирин (ацетилсалициловую кислоту), так как он замедляет свертывание крови и ухудшает состояние ребенка.

- Отношение к детям с гемофилией должно быть таким же, как к любым другим детям. Нужно только быть чуть более внимательными к ним, чтобы научиться распознавать кровотечения.

По материалам сайта <http://hemophilia-info.ru/>

Практический материал для воспитателей по работе с родителями:

Памятка для родителей ребенка с гемофилией

Гемофилия — редкая наследственная болезнь, при которой нарушается свертывание крови, необходимое, например, для остановки кровотечения при травме. Гемофилия вызвана поломкой в гене, ответственном за выработку одного из факторов свертывания, то есть белка крови, участвующего в образовании тромба.

Носителем гена гемофилии являются женщины, как правило, дочери больных гемофилией мужчин. Проявляется это заболевание у мальчиков. Вследствие наличия гена гемофилии у больных значительно снижено количество одного из факторов, участвующих в свертывании крови (фактора VIII при гемофилии А и фактора IX при гемофилии В). Заболевание характеризуется возникновением массивных кровоизлияний и длительных кровотечений различной локализации. Они являются следствием травм, причем даже минимальных травм. Нередко причина остается неизвестной, тогда мы говорим о спонтанном кровотечении или кровоизлиянии.

Наиболее часто бывают кровотечения из слизистых полости рта и носа, желудочно-кишечного тракта, кровоизлияния в суставы, мышцы, внутричерепные кровоизлияния, почечные кровотечения, а также длительные кровотечения после операций и травм. Повторные кровоизлияния в суставы и мышцы приводят к постепенному нарушению их функции и являются наиболее серьезной проблемой, так как без правильного своевременного лечения дети к школьному возрасту могут становиться инвалидами.

Своевременная диагностика и полноценное специфическое лечение гемофилии, цель которого восполнить дефицит фактора свертывания, могут не только остановить кровотечение, но и предотвратить развитие изменений в суставах, сохранить их подвижность. Основной формой лечения детей с гемофилией является профилактическое введение концентратов факторов свертывания крови. Этот метод позволяет вести нормальный образ жизни и предотвратить инвалидизацию вашего ребенка. Вместе с тем профилактическое лечение требует дисциплины,

обязательного соблюдения всех правил и постоянного наблюдения у гематолога.

Однако даже при профилактическом лечении нельзя исключить развития кровотечения или кровоизлияния. В этом случае главное — быстро начать лечение.

Незамедлительное лечение поможет уменьшить боль и повреждение суставов, мышц и органов. При незамедлительном лечении для остановки кровотечения понадобится меньше фактора свертывания крови. Поскольку правильная оценка состояния ребенка требует квалифицированного специалиста, важно после оказания первой гемостатической помощи как можно быстрее проконсультироваться с врачом.

Поскольку некоторые лекарственные препараты влияют на систему свертывания крови, не давайте детям медикаменты, не посоветовавшись со своим врачом. Избегайте внутримышечных инъекций. Однако помните, что профилактические прививки важны для ваших детей не меньше, чем для остальных. Особенно важно привить ваших детей от гепатита В и А. Следите за тем, чтобы ребенок тщательно ухаживал за полостью рта и зубами, так как удаление зубов может привести к тяжелому кровотечению. Научитесь пользоваться препаратами для местной остановки кровотечений, чтобы оказать ребенку первую помощь. Сохранять в тайне информацию о диагнозе ребенка — ваше неотъемлемое право. Однако для безопасности информируйте о диагнозе и необходимых мерах всех лиц, которые могут оставаться наедине с ребенком или будут участвовать в его активных играх в ваше отсутствие. Это позволит избежать тяжелых осложнений. Следите за тем, чтобы ребенок всегда носил на цепочке или браслете информацию о своей болезни. Это поможет окружающим при несчастном случае легко узнать о заболевании.

Что следует знать родителям детей, больных гемофилией

Следите за состоянием ребенка

Немедленно сообщайте врачу, если ребенок получил травму, даже незначительную. Особенно опасны травмы головы, шеи или живота. После таких травм может потребоваться вливание недостающего фактора свертываемости крови. Если вашему ребенку предстоит хирургическая операция или удаление зуба, поговорите с врачом относительно необходимых мер.

Внимательно наблюдайте за ребенком, не пропустите таких признаков обширного внутреннего кровотечения, как сильные боли (в том числе в животе), отечность сустава или мышцы, ограничение движений в суставах, кровь в моче, дегтеобразный стул и сильная головная боль.

Помните о факторах риска

Поскольку ребенку делают вливания компонентов крови, существует опасность заражения гепатитом. Первые признаки инфицирования могут появиться в период от 3 недель до 6 месяцев после того, как ребенок получал компоненты крови. Симптомы: головная боль, повышенная температура, плохой аппетит, тошнота, рвота, болезненность живота и боль в области печени (в подреберье и в центре живота).

Никогда не давайте ребенку аспирин, так как он может вызвать кровотечение. В качестве болеутоляющего ребенку можно предложить tylenol или другой препарат, содержащий ацетаминофен.

Если ваш ребенок получал компоненты крови до того, как их начали в обязательном порядке проверять на ВИЧ-инфекцию, у него может оказаться положительная реакция на ВИЧ-инфекцию.

Если у вас есть дочери, обратитесь в специализированный медицинский центр, чтобы проверить, не являются ли они носительницами гемофилии. Больным членам семьи мужского пола нужна психологическая помощь.

Выполняйте следующие рекомендации

Проследите, чтобы ребенок всегда носил медицинский идентификационный браслет.

Научите ребенка регулярно и тщательно чистить зубы мягкими щетками. Избегайте удаления зубов.

Оберегайте ребенка от травмирования, но не практикуйте излишние ограничения, которые задерживали бы развитие ребенка. Вшейте в его одежду наколенники и налокотники с прокладками, чтобы защитить суставы при падениях. Детям старшего возраста запретите заниматься контактными видами спорта (например, футболом), но они могут заниматься плаванием или играть в гольф.

На место поражения можно прикладывать холодные компрессы и лед, а на кровоточащие места - слабо давящие повязки. Чтобы не допустить возвращения кровотечения, ограничивайте подвижность ребенка в течение 48 ч после того, как оно будет остановлено.

Чтобы избежать частых госпитализаций, вам следует научиться вводить компоненты крови с фактором свертываемости. Не медлите с введением концентрата фактора свертываемости крови, если началось кровотечение. Держите концентрат всегда наготове, даже на отдыхе.

Позаботьтесь, чтобы ребенок регулярно проходил обследования у гематолога.

Что делать, если началось кровотечение

Обращайтесь за медицинской помощью. Врач, по всей видимости, назначит вам вливание недостающего фактора свертываемости крови или плазмы.

Сделайте холодный компресс или приложите лед на травмированную часть тела и придайте ей возвышенное положение.

Чтобы не допустить повторения кровотечения, в течение 48 ч после его прекращения до минимума сократите физическую активность.

Если у вас боли, примите анальгетик (например, tylenol или другое лекарство, содержащее ацетаминофен). Не принимайте аспирин или препараты, содержащие его, потому что они могут усилить кровотечение.

Что делать при кровоизлиянии в сустав?

Если появляется боль в суставе, опухание, покалывание, а также повысилась температура окружающих тканей, можно подозревать кровоизлияние, в частности в коленном, локтевом, плечевом, голеностопном, лучезапястном и тазобедренном суставах.

Немедленно переведите сустав в возвышенное положение.

Для восстановления подвижности сустава врач может рекомендовать вам делать упражнения на увеличение размаха движений, но начинать их следует спустя 48 ч после прекращения кровотечения. До полного прекращения кровотечения избегайте физических нагрузок (ходьбы).

Источник: <http://hemophilia-info.ru/>