



European
Reference
Network

Hematological Diseases
(ERN EuroBloodNet)

Edukace o hemofilii: hemofilie podle věku

KONCEPT „POSTUPNÉ AUTONOMIE“ - sžití se s diagnózou hemofilie

(co by měl vědět pacient a jeho rodina o hemofilii dle věku)

Světlana Köhlerová

ODHB FN Brno

V současné době mají hemofilici k dispozici moderní léčbu, ať faktorovou či nefaktorovou. Moderní léčba jim umožňuje a dovoluje zařadit se plně mezi vrstevníky. Přesto je nutné se s nemocí sžít.

Cílem tohoto sdělení pro rodiče a malé hemofiliky je:

do 3 let: bezpečnost a edukace rodičů

do 6 let: základní porozumění dítěte

do 12 let: rozpoznání krvácení a spolupráce

do 18 let: samostatná péče a odpovědnost

Ve věku 0-3 roky:

Edukace směřuje především na rodiče

- * co je hemofilie a proč vzniká krvácení
- * jak poznat krvácení: otok kloubu
 - bolest při pohybu
 - kulhání
 - nevysvětlitelný pláč
 - hematomy
- * že krvácení může být i bez viditelné rány
- * kdy je nutno vyhledat okamžitou pomoc
 - úraz hlavy (zvracení po úrazu, ospalost po úrazu)
 - krvácení do krku/jazyka
- * základní bezpečnost doma:
 - ochrana rohů nábytku
 - protiskluzové prostředí
 - helma na odrážedlo/kolo
- * zákaz intramuskulárních injekcí bez domluvy s hematologem
- * které léky nejsou u hemofilika vhodné:
 - kyselina acetylsalicylová
 - většina NSAID
- * význam pravidelných kontrol v hemofilickém centru

Praktické dovednosti rodičů:

Vedení krvácivého deníku

Základní domácí aplikace léčby (pokud je zavedena)

Kontakt na hemocentrum

Ve věku do 6 let:

***Dítě: začíná chápat jednoduchá pravidla**

**mělo by vědět: „mám hemofilii“*

že při bolesti kloubu musí říct dospělému

že některé sporty jsou bezpečné a jiné ne

že nesmí některé léky bez rodičů/lékaře

***Rodina i dítě:** Znají první pomoc při krvácení

Umí rozpoznat začínající krvácení

Vědí, proč je důležitá profylaxe

Učí se spolupracovat při aplikaci faktoru

Znají význam dentální hygieny

***Důležitá témata pro školu a sport:**

Školka/škola musí být informována

Pedagogové mají mít plán postupu při úrazu

Vhodné sporty: plavání

turistika

cyklistika s ochranou

Nevhodné sporty: box

hokej

bojové sporty

Ve věku do 12 let:

Dítě

by mělo získávat **částečnou samostatnost*

**Mělo by vědět:*

Vysvětlit jednoduchými slovy svou diagnózu

Poznat první příznaky krvácení

Vědět, kdy si říct o léčbu

Znát svůj typ hemofilie a závažnost

Znát svůj lék/faktor

**Praktické znalosti dítěte:*

Základní domácí aplikace faktoru

Péče o žíly/port

Význam pravidelné profylaxe

Prevence poškození kloubů

Význam fyzioterapie a pohybu

**Dítě by mělo chápat:*

Proč nevynechávat léčbu

Rizika rizikových aktivit

Význam zdravé hmotnosti pro klouby

**Ve škole:*

dítě by mělo umět říct učiteli, že má hemofilii

mělo by vědět, koho kontaktovat při úrazu

Rodiče a rodina: podporuje a dohlíží na částečnou samostatnost hemofilika

Ve věku do 18 let:

Cílem je plná samostatnost a příprava na péči v dospělosti

****Adolescent by měl detailně rozumět své diagnóze***

- * Znát: typ hemofilie hladinu faktoru
inhibitorový status
svůj léčebný režim
- * Umět samostatně aplikovat léčbu
- * Vědět, kdy podat faktor před výkonem/sportem
- * Objednat si léky a kontroly
- **Měl by rozumět:* Riziku chronické artropatie
Významu adherence
Přenosu onemocnění v rodině a genetice
Sexuálnímu zdraví a reprodukci
Problematicke alkoholu a drog z hlediska
úrazu/adherence

****Rodiče a rodina podporují v přípravě na samostatnost a přechod do péče pro dospělé***

- * Cestování: průkaz hemofilika
zásoba léků
cestovní pojištění
- * Řízení motorových vozidel a bezpečnost
- * Pracovní omezení u rizikových profesí