PŘÍRUČKA

nejen pro dospělé

S HEMOFILIÍ

Cílem je
zastavit krvácení
co nejdříve, a předcházet
tak závažným
komplikacím.

Hemofilie

Hemofilie je vrozené, celoživotní onemocnění způsobené nedostatkem koagulačního faktoru VIII (hemofilie A) nebo faktoru IX (hemofilie B).

Tato příručka je určena dospělým pacientům s hemofilií a jejich rodinným příslušníkům i všem ostatním, kteří s hemofilikem přichází do kontaktu. V případě krvácení u hemofilika tak lze snadno najít radu. Formát příručky je zvolen tak, aby se dala lehce sbalit i na cesty.

Lidé s hemofilií jsou v České republice sledování v hemofilických centrech, kde jsou řádně poučeni, kdy může krvácení vzniknout, jak jej rozpoznat a léčit. Vážná krvácení je třeba rychle řešit doplněním příslušného faktoru formou injekce.

Vždy je nutné IHNED kontaktovat vaše hemofilické centrum, kdykoliv si myslíte, že máte vážné krvácení.

A to i v případě, že si nejste jisti závažností stavu. Cílem je zastavit krvácení co nejdříve, a předcházet tak závažným komplikacím.

Dospělý pacient s hemofilií s inhibitorem má stejná rizika krvácení, jaká jsou popsána v tomto průvodci, ale doplnění faktoru jim nemusí pomoci a je potřeba odlišná léčba. Pokud má hemofilik inhibitor, je nezbytně nutné jeho léčbu a možnost první pomoci při krvácení řešit ihned s ošetřujícím hematologem.

Mnoho hemofiliků má „domácí léčbu", což znamená možnost injekční aplikace léčby v domácím prostředí nebo i na jiném místě mimo zdravotnické zařízení. Proberte s lékařem, jaká by měla být správná hladina faktoru při různých situacích. Pokud nejste na domácí léčbě, je při krvácivé epizodě vždy potřeba okamžitá konzultace a léčba v nejbližším hemofilickém centru.

Tato příručka popisuje krvácení u dospělých od těch nejčastějších, která mohou, ale nemusí být závažná, až po méně běžná krvácení, která však mohou být velmi závažná.

Důležité informace a kontakty

Ošetřující pracoviště.....

.....

Onemocnění .....

Závažnost onemocnění ◯ lehké ◯ středně těžké ◯ těžké

Inhibitor ◯ Ano ◯ Ne

Hladina faktoru .....

Typ léčby .....

.....

Kontakty na rodinné příslušníky

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Pokud si nejste jisti závažností stavu, IHNED kontaktujte své hemofilické centrum.

.....

.....

.....

.....

Fotografie uvedené v příručce jsou pouze ilustrativní.
Tato příručka není náhradou konzultace s lékařem.
Ptejte se lékařů nebo sester v hemofilických centrech na věci, které vás zajímají.

OBSAH PŘÍRUČKY

Malá říznutí nebo oděrky

Krevní výrony do kůže – podlitiny, modřiny

Krvácení z nosu (epistaxe)

Krvácení v dutině ústní

Krvácení do svalu

Krvácení do kloubů

Krvácení z močového ústrojí

Hemospermie

Krvácení v oblasti trávicího traktu

Krvácení v oblasti pánevního svalstva

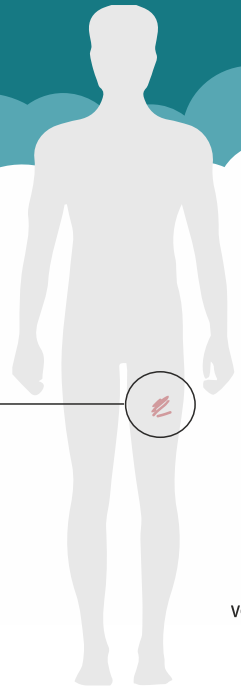
Vnitřní krvácení v oblasti břicha

Krvácení v oblasti krku a hrdla

Krvácení v oblasti očí

Krvácení v oblasti CNS

Malá říznutí nebo oděrky



PŘÍČINA

- Drobná poranění během běžných aktivit

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Krvácení z povrchových řezných ran a škrábnutí

ZÁVAŽNOST STAVU

velmi nízká až nízká

Malá říznutí nebo oděrky

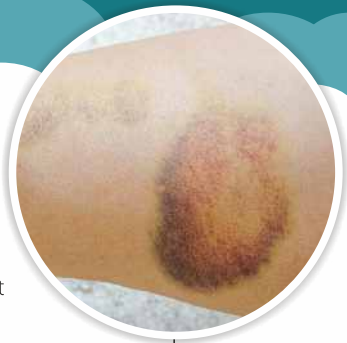
CO DĚLAT

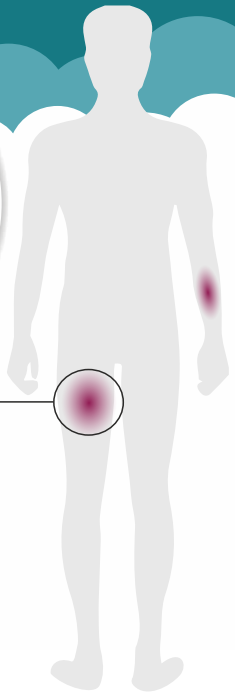
- Omyjte ránu čistou vodou, dezinfikujte, pevně stlačte postižené místo k zastavení krvácení. Přelepte náplastí dle potřeby.
- Máte-li těžší formu hemofilie, při déletrvajícím krvácení aplikujte faktory.
- Kontaktujte hemofilické centrum v případě hluboké rány, kterou je potřeba ošetřit chirurgem, protože před šitím bude nutné aplikovat faktory.

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Infekce otevřené rány
- Pokračující krvácení, špatné a prodloužené hojení poranění

Krevní výrony do kůže – podlitiny, modřiny (hematomy)





PŘÍČINA

- Větší tlak na kůži během běžných aktivit
- Drobný úraz, úder o pevný předmět

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Červená, fialová nebo modrá místa na různých částech těla (způsobená krvácením pod kůží), v úvodu obvykle bolestivější, někdy doprovázená otokem

ZÁVAŽNOST STAVU

nízká až střední

Krevní výrony do kůže – podlitiny, modřiny (hematomy)

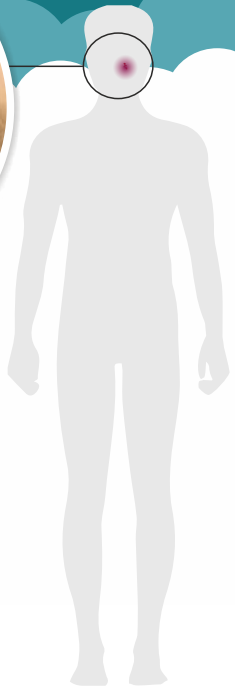
CO DĚLAT

- Přiložte studený obklad na pohmožděné místo ke zpomalení krvácení.
- Sledujte vývoj podlitiny.
- Některé velké zhmožděniny vyžadují podání faktoru, zejména pokud se zvětší nebo ztmavnou a postižené místo dále natéká a bolí.
- Nejste-li si jisti, kontaktujte hemofilické centrum.

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Zhmožděniny, které se mohou zvětšovat a bolet
- Riziko infekce a zánětu

Krvácení z nosu (epistaxe)



PŘÍČINA

- Dýchání suchého vzduchu, mechanické poranění sliznice (dloubání se v nose), nachlazení a kýchání, alergie
- Úraz nosu

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Vytékání krve z nosu samotné nebo s příměsí hlenů
- Černá, tmavá stolice (ze spolykané krve)
- Zvracení, zvratky s příměsí čerstvé (červené) nebo natrávené (tmavě hnědé až černé) krve
- Bledá barva kůže
- Slabost a/nebo únava

ZÁVAŽNOST STAVU

střední

Krvácení z nosu (epistaxe)

CO DĚLAT

- Předkloňte hlavu dopředu, aby krev netekla do krku (riziko zvracení spolykané krve).
- Máte-li těžkou a středně těžkou formu hemofilie, aplikujte faktory.
- Máte-li lehkou formu hemofilie, může stačit pevné stlačení obou nosních dírek po dobu nejméně 20 min a přiložení studeného obkladu na kořen nosu a za krk.
- Máte-li od lékaře předepsaná antifibrinolytika (pomocné léky při slizničním krvácení), užijte je, jak vám bylo doporučeno.
- Kontaktujte hemofilické centrum, pokud krvácení nepřestává nebo pokud se krvácení zastaví, ale po chvíli opět začne.
- V takovém případě je nutné dostavit se do nemocnice. Aplikace faktorů by měla vždy předcházet vyšetření u lékaře ORL.
- Pokud se krvácení zastaví, snažte se zabránit opětovnému spuštění krvácení vyvarováním se příčiny krvácení.

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Velká ztráta krve, pokud se krvácení nezastaví
- Hospitalizace při velké ztrátě krve, může být nutné i podání krevní transfuze.
- Opakovaná častá krvácení z nosu – mohou způsobit nedostatek železa a anémii (chudokrevnost).

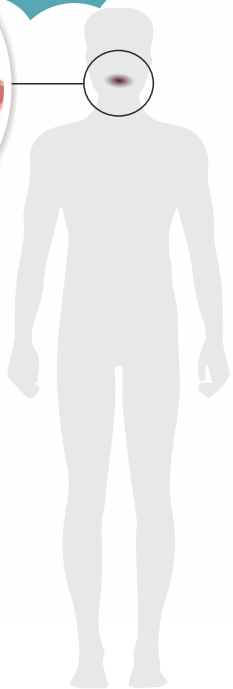
Krvácení v dutině ústní

PŘÍČINA

- Poranění, kousnutí se
- Dentální úkony
  při hygieně dutiny ústní,
  špatná ústní hygiena,
  stomatochirurgické výkony
  bez hematologické přípravy

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Krvácení z jazyka, dásní, rtů nebo vnitřní strany tváří
- Černá nebo tmavá stolice (ze spolykané krve)
- Zvracení, zvratky s příměsí čerstvé (červené)
  nebo natrávené (tmavě hnědé až černé) krve
- Při déletrvajícím krvácení bledá barva kůže
- Slabost a/nebo únava



ZÁVAŽNOST STAVU

střední

Krvácení v dutině ústní

CO DĚLAT

- Aplikujte faktory.
- Máte-li od lékaře předepsaná antifibrinolytika (pomocné léky při slizničním krvácení), užijte je, jak vám bylo doporučeno.
- Chlaďte postižené sliznice dle možností – studené tekutiny, kostka ledu, zmrzlina…
- Pokud se krvácení nezastaví po aplikaci faktoru nebo se opakuje, kontaktujte hemofilické centrum, pravděpodobně vám bude doporučena návštěva nemocnice.

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Velká ztráta krve, pokud se krvácení nezastaví
- Hospitalizace při velké ztrátě krve, podání krevní transfuze a lokální ošetření zdroje krvácení

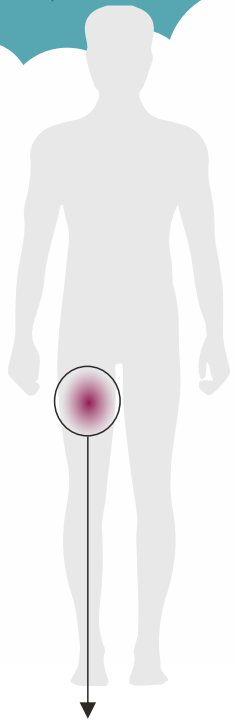
Krvácení do svalu

PŘÍČINA

- Spontánní krvácení u těžké hemofilie
- Úraz svalu, natažení svalu, pád

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Postižené místo je bolestivé, na dotek teplejší, často oteklé a tužší na pohmat.
- Pohyb končetiny je bolestivý, ztuhlý, často omezený, postiženou končetinu se snažíte držet v úlevové poloze, natažení je pro bolest velmi omezené až nemožné.
- Při postižení předloktí prsty a ruka mohou mravenčit nebo mít sníženou citlivost na dotyk, je problém sevřít pěst nebo uchopit předmět.
- Při postižení lýtkových svalů jsou chůze po špičce, postavení na patu velmi bolestivé nebo nemožné, může být přítomno snížení citlivosti na dotyk.



Krvácení do svalu

CO DĚLAT

- Aplikujte faktory.
- Přiložte studený obklad na postiženou oblast ke zpomalení krvácení.
- Je doporučený klidový režim na 2–3 dny, postiženou končetinu udržujte ve vyvýšené poloze, snížíte krvácení a urychlíte vstřebání hematomu.
- Po odeznění akutní bolesti zahajte opatrnou rehabilitaci dle instrukcí lékaře/fyzioterapeuta.

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Ztráta hybnosti svalu a okolních kloubů
- Svalová atrofie při opakovaném krvácení do stejného místa a nedostatečné či opožděné léčbě
- Krvácení do svalů v oblasti předloktí a lýtek – může vyvolat tlak na cévy a nervy a způsobit jejich poškození – tzv. compartment syndrom; ve vážných případech může vyžadovat i chirurgický zákrok

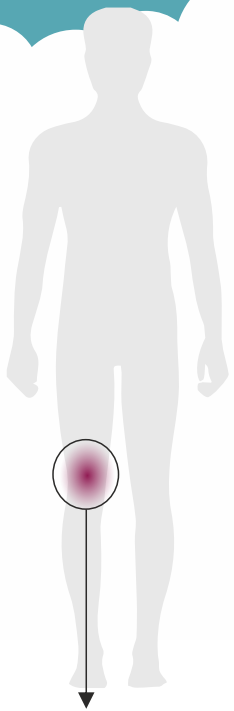
Krvácení do kloubů

PŘÍČINA

- U těžké hemofilie může vzniknout i spontánně.
- Vymknutí a podvrtnutí kloubu, nadměrné zatížení kloubu. Nejčastěji se jedná o krvácení do loketních a koleních kloubů, kotníků.

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Bolestivý, ztuhlý pohyb v kloubu.
- Při pokračujícím krvácení kloub otéká, je teplejší, může být lehké zarudnutí.



ZÁVAŽNOST STAVU

střední až vysoká

Krvácení do kloubů

CO DĚLAT

- Aplikujte faktory, při větším krvácení opakovaně co 12–24 hod.
- Postižený kloub stáhněte elastickým obinadlem, případně ortézou, ale ne příliš těsně.
- Přiložte studený obklad na postiženou oblast ke zpomalení krvácení.
- Pokud nedojde ke zlepšení do 1–2 dnů, kontaktujete hemofilické centrum.
- Je doporučený klidový režim na 2–3 dny, postiženou končetinu udržujte ve vyvýšené poloze, snížíte krvácení a urychlíte vstřebání hematomu.
- Po odeznění akutní bolesti zahajte opatrnou rehabilitaci dle instrukcí lékaře/fyzioterapeuta.

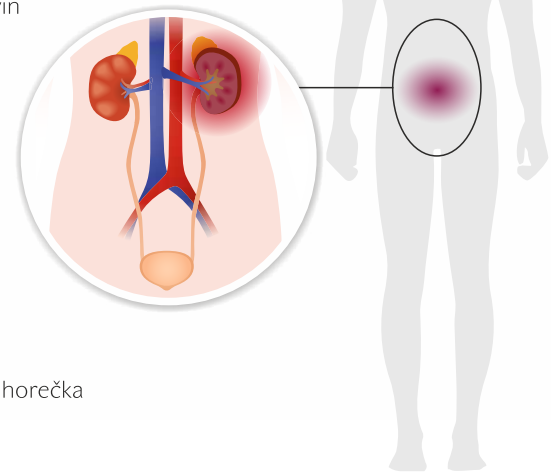
MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Ztráta rozsahu hybnosti kloubu
- Chronický zánět kloubní výstelky (synovitida)
- Vznik „cílového kloubu" (kloub s vysokým rizikem opakovaného krvácení)
- Při opakovaných krváceních do stejného místa vznik atrofie přilehlých svalů s dalším omezením hybnosti
- Destrukce kloubů s nutností náhrady kloubu nebo jiného ortopedického výkonu

Krvácení z močového ústrojí

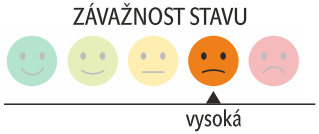
PŘÍČINA

- U těžké hemofilie často spontánní krvácení
- Prochlazení nebo infekce, případně poranění
- Některá onemocnění ledvin
- Anatomická odchylka



PROJEVY KRVÁCENÍ

- Světle nebo jasně červená nebo až tmavě hnědá moč
- Časté močení
- Bolestivé močení
- Bolest v bederní oblasti
- Někdy zvýšená teplota až horečka



Krvácení z močového ústrojí

CO DĚLAT

- Kontaktujete hemofilické centrum s dotazem na podání faktoru. Navštivte nemocnici. Bude nutno doplnit další vyšetření k vyloučení abnormalit na ledvinách, močovém měchýři a prostatě.
- Pijte dostatek tekutin – 2–3 l/den, vyhněte se nápojům s kofeinem a alkoholem.
- Do odeznění příznaků dodržujte klidový režim.

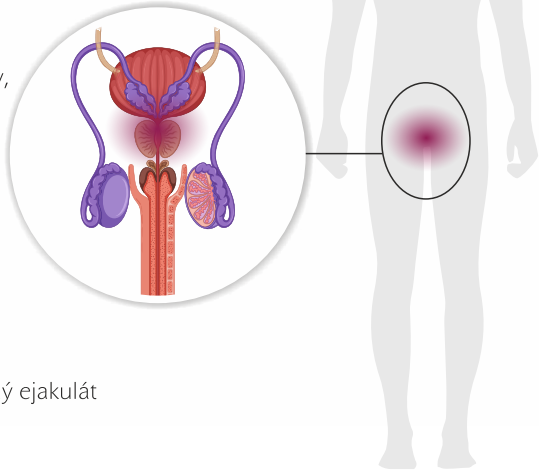
MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Velká ztráta krve, pokud se krvácení nezastaví
- Komplikace z neléčené infekce, pokud je příčinou krvácení

Hemospermie

PŘÍČINA

- U těžké hemofilie spontánní
- Zánět semenných váčků, prostaty, močové trubice
- Některá onemocnění semenných váčků, prostaty, močové trubice
- Anatomická odchylka
- Poranění
- Špatně léčený/neléčený vysoký krevní tlak



PROJEVY KRVÁCENÍ

- Červený nebo rezavě hnědý ejakulát
- Většinou nebolestivé

CO DĚLAT

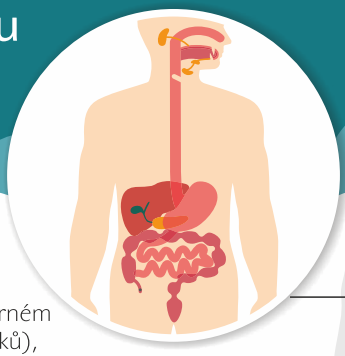
- Kontaktujete hemofilické centrum s dotazem na podání faktoru. Navštivte nemocnici. Bude nutno doplnit další vyšetření k diagnostice a léčbě infekce nebo vyloučení jiných abnormalit semenných váčků, prostaty, močové trubice.

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Komplikace z případné neléčené infekce nebo neléčeného vysoké tlaku
- Komplikace z neléčených případných jiných onemocnění urogenitálního systému

Hemospermie

Krvácení v oblasti trávicího traktu

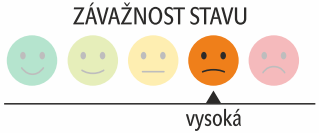


PŘÍČINA

- Postižení sliznic trávicího traktu – vředy (při nadměrném užívání protizánětlivých léků), trhlinky, polypy, hemoroidy
- Podráždění sliznice žaludku nebo střeva akutním nebo chronickým zánětem
- Zranění orgánů trávicího traktu (např. jícnu, žaludku, střeva)

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Zvracení jasně červené nebo hnědé krve, která může vypadat jako kávová sedlina (hemateméza)
- Jasně červená nebo tmavá až dehtovitě černá stolice (meléna)
- Bolest nebo křeče v břiše, nadýmání
- Slabost, závrať



Krvácení v oblasti trávicího traktu

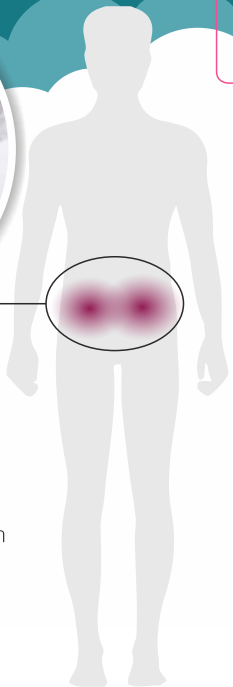
CO DĚLAT

- Ihned aplikujte faktory a kontaktujete hemofilické centrum. Budete nasměrování na konkrétní pracoviště nemocnice (urgentní příjem, interní příjmová ambulance...).
- Nejezte, nepijte, bude nutné akutní vyšetření s lokalizací zdroje krvácení a jeho lokální ošetření (gastroskopie, kolonoskopie).

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Velká ztráta krve, pokud se krvácení nezastaví; podání krevní transfuze
- Šok
- Hospitalizace s nutností podávání faktorů do zhojení příčiny krvácení
- Možnost operace nebo jiného invazivního výkonu

Krvácení v oblasti pánevního svalstva (musculus iliopsoas)



PŘÍČINA

- U těžké hemofilie spontánní
- Zvedání těžkých věcí
- Poranění kyčlí, třísel, podbřišku nebo neadekvátní pohyb (např. uklouznutí)
- Sportovní zátěž
- Sexuální aktivity

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Bolest v břiše a podbřišku, třeslech, kyčlích, bedrech, hýždích
- Bolest stehen nebo kyčlí při chůzi nebo natažení nohou; chůze v předklonu (pro bolest)
- Necitlivost, strnulost, mravenčení nebo jiný zvláštní pocit ve stehnech a/nebo kyčlích

Krvácení v oblasti pánevního svalstva

CO DĚLAT

- Aplikujte faktory.
- Kontaktujte hemofilické centrum, bude vám doporučena návštěva nemocnice, případně několikadenní hospitalizace.
- V prvních dnech je nutno dodržovat klidový režim.

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Poškození nervů a cév
- Poškození svalů, porucha hybnosti v kyčelním kloubu
- Těžké vnitřní krvácení s nutností podání krevní transfuze
- Ve velmi vážných případech – může být nutný chirurgický zákrok

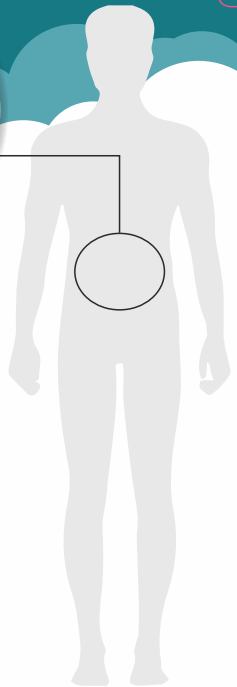
Vnitřní krvácení v oblasti břicha

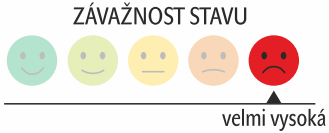
PŘÍČINA

- Poranění, tupý úder, rána míčem, kopnutí
- Dopravní nehoda, pád z výšky

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Bolesti břicha
- Citlivost břicha na dotyk, pohyb
- Pocit otoku, nafouknutí břicha
- Nevolnost, zvracení
- Pocit slabosti, únavy, závratí, bušení srdce, pocení
- Bledost





Vnitřní krvácení v oblasti břicha

CO DĚLAT

- Aplikujte faktory.
- Ihned kontaktujte hemofilické centrum, budete vyzváni k návštěvě nemocnice k dalšímu vyšetření, případně hospitalizaci.
- Nic nejezte ani nepijte, dokud nedostanete svolení lékaře.

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Velká ztráta krve, nutnost krevní transfuze
- Šok
- Chirurgický výkon

POZOR!

Zejména u poranění sleziny (oblast pod levými žebry) může dojít k tak zvané dvojdobé ruptuře – příznaky se mohou projevit až s odstupem několika hodin (zejména u lehké hemofilie), kdy tlakem vytékající krve dojde k prasknutí obalu sleziny, který do té doby krvácení zadržoval. Jedná se o život ohrožující stav a je nutná okamžitá operace.

Krvácení v oblasti krku a hrdla

PŘÍČINA

- Silný kašel
- Zánětlivé onemocnění v oblasti mandlí (angína) a nosohltanu
- Zranění
- Velmi vzácně spontánní u těžké hemofilie

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Otok jazyka – zejména jeho kořene, otok zadní stěny nosohltanu, krku a někdy i spodní části obličeje
- Ztížené dýchání
- Problémy s polykáním
- Problémy s mluvením, artikulací
- Změna barvy kůže na krku

Krvácení v oblasti krku a hrdla

CO DĚLAT

- Vždy, když pociťujete otok jazyka nebo hrdla – aplikujte ihned faktory a kontaktujte hemofilické centrum. Je nutná neodkladná návštěva nemocnice – hemofilického centra nebo urgentního příjmu. Případně volejte rychlou záchrannou službu (tel. 155). Jedná se o velmi závažný stav vyžadující další odbornou léčbu.

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Neprostupnost dýchacích cest, dušení
- Bezprostřední ohrožení života

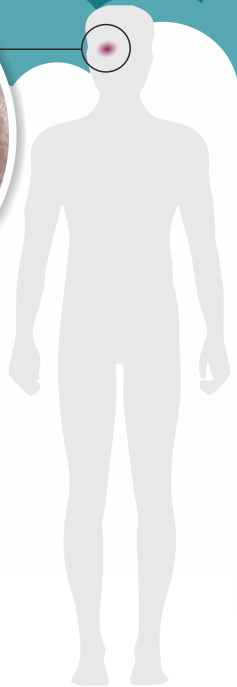
Krvácení v oblasti očí

PŘÍČINA

- Poranění nebo podráždění očí

PROJEVY KRVÁCENÍ

- Bolest nebo otok v oblasti očí
- Změna barvy oka nebo okolí oka
- Problémy s viděním včetně dvojitého nebo rozmazaného vidění



Krvácení v oblasti očí

CO DĚLAT

- Aplikujte faktory.
- Ihned kontaktuje hemofilické centrum, bude doporučeno vyšetření očním lékařem v hemofilickém centru, případně dle nálezu hospitalizace.
- Přiložte studený obklad na oblast oka a okolí ke zpomalení krvácení.

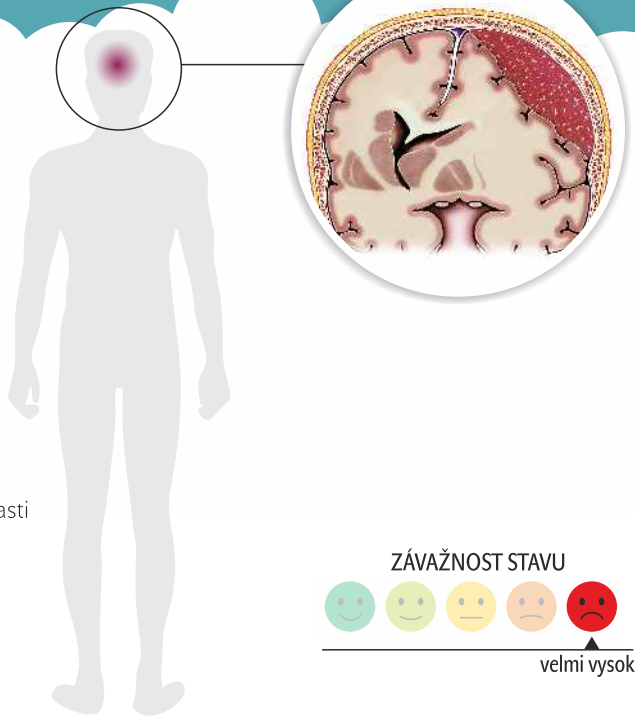
MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Trvalé změny vidění
- Slepota

Krvácení v oblasti CNS

PŘÍČINA

- Nejčastěji úrazový mechanismus, tupý úder do hlavy, pád na hlavu, autohavárie
- U těžké hemofilie i spontánní, zejména u pacientů s neléčeným nebo nedostatečně léčeným vysokým tlakem a dalšími rizikovými faktory dlouhodobě poškozujícími cévy (cukrovka, kouření, alkohol…)



PROJEVY KRVÁCENÍ

- Bolest hlavy
- Zvracení
- Problém s chůzí, závratě
- Porucha vidění, jedna zornice větší než druhá
- Ochrnutí stejnostranných končetin a poloviny obličeje, pokleslý ústní koutek, porucha citlivosti v postižené oblasti
- Zmatenost
- Porucha řeči – postižení jedinci často nerozumí řeči, drmolí, mluví z cesty
- Epileptický záchvat, křeče
- Spavost nebo porucha vědomí

Krvácení v oblasti CNS

CO DĚLAT

- Aplikujte faktory.
- Kontaktujte hemofilické centrum, případně dle stavu rychlou záchrannou službu (tel. 155).
- Hemofilické centrum kontaktujte vždy, když došlo k úderu do hlavy, i když dosud nemáte žádné příznaky.
- V případě, že nemáte domácí léčbu, aplikace faktoru nutná co nejdříve po příjezdu do nemocnice – ještě před zahájením vyšetření (RTG, CT…). Oznamte na urgentním příjmu, že jste hemofilik. Je nutné ihned kontaktovat hemofilické centrum.
- Pokud bude potvrzeno krvácení do mozku, bude nutné konzultovat další postup s neurochirurgem.

MOŽNÉ NÁSLEDKY, NENÍ-LI VČAS PODÁNA LÉČBA

- Poškození mozku, ohrožení života
- Ochrnutí nebo porucha citlivosti obličeje, rukou či nohou – obvykle na jedné straně těla, pokleslý koutek úst
- Dlouhodobé bolesti hlavy

Hemofilie a sport

Efektivní profylaktická léčba hemofilie umožňuje lidem s hemofilií vést aktivní životní styl včetně účasti na některých sportovních aktivitách. Sport a pohyb obecně se příznivě odráží nejen ve fyzické, ale i psychické stránce člověka. Při výběru vhodného druhu sportu je nutný individuální přístup s ohledem na věk, fyzické dispozice, preference, tíže a eventuální komplikace hemofilie a musí být konzultován s lékařem hemofilického centra.

PŘÍNOSY PRAVIDELNÉ FYZICKÉ AKTIVITY:

- Posílení kostí a zvýšení svalové síly a svalového napětí, pevný svalový korzet chrání klouby před krvácením
- Udržení a zlepšení pohybového rozsahu kloubu, zlepšení lubrikace kloubní chrupavky a její ochrany
- Zlepšení rovnováhy, koordinace pohybu a reflexů, což snižuje např. riziko podvrtnutí kloubu jako příčiny kloubního krvácení
- Zlepšení citu pro pohyb a poznání limitů svého těla – snižuje riziko neopatrných pohybů a úrazů
- Zlepšení fyzické a psychické kondice, vytrvalosti
- Redukce stresu, úzkosti, zlepšení spánku, zvýšení sebevědomí
- Nové dovednosti, nová přátelství, nové prostředí
- Redukce rizika nadváhy

MĚJTE NA PAMĚTI:

- Sportovní aktivity nejsou bez rizika krvácení, ale obecně lidé s hemofilií se mohou účastnit řady sportů a při dodržení doporučení lékaře a fyzioterapeuta přínos sportu převyšuje rizika.

- Profylaktické podání faktoru je nutno přizpůsobit vaší fyzické aktivitě – aplikujte faktory před zvýšenou fyzickou zátěží. Obecně lze považovat dobu 10 – 12 hod. po podání faktorů za relativně bezpečnou pro řadu sportovních aktivit. Naopak ve dnech, kdy faktory neaplikujete, máte nejvyšší riziko krvácení a sportovat není vhodné.

- Sportování bez předchozího rozcvičení a rozehřátí svalů je nejčastějším zdrojem sportovních úrazů stejně jako akutního hemofilického krvácení.

- Riziko poranění lze snížit vhodnými ochrannými prostředky (kloubní chrániče, helmy) a pečlivě udržovaným a seřízeným kolem, lyžemi apod.

- Sportovní kurz s proškoleným instruktorem pomůže zlepšit techniku, a snížit tak riziko krvácení z úrazu či přetížení.

- V případě krvácení či zranění postupujte dle instrukcí v příručce a kontaktujte hemofilické centrum.

Zdravotní problémy spojené s věkem

Současná bezpečná a dostupná léčba hemofilie vede ke srovnatelné délce života hemofiliků s běžnou populací. S narůstajícím věkem může hemofilii komplikovat řada „běžných onemocnění".

VYSOKÝ KREVNÍ TLAK

Za zvýšený krevní tlak jsou považovány hodnoty 140/90 mmHg (u diabetiků 130/85 mmHg) a vyšší. Neléčený vysoký tlak vede k postižení ledvin, srdce, očí a cévního systému. U hemofilie může být spoluviníkem některých krvácení, kdy zejména mozkové krvácení má často katastrofální následky.

JAK SE PROJEVUJE:

- Vysoký krevní tlak nemá zpočátku žádné pacientem vnímané projevy.
- Má neurčité projevy – bolest hlavy, únava, porucha spánku.
- Mohou se vyskytnout komplikace z orgánového poškození.

RIZIKOVÉ FAKTORY:

- Nadměrná konzumace soli a alkoholu
- Nedostatek pohybu
- Obezita
- Nadměrný stres
- Kouření
- Genetické dispozice, rodinný výskyt
- Některá onemocnění (ledvin, hormonální poruchy…)

Vysoký krevní tlak

CO DĚLAT

- Nechte si pravidelně kontrolovat tlak u svého praktického lékaře nebo v hemofilickém centru a dodržujte předepsanou léčbu.
- Dodržujte zdravou životosprávu, snažte se vyloučit ovlivnitelné rizikové faktory.

DIABETES MELLITUS (CUKROVKA)

Jedná se o poruchu metabolismu cukrů vedoucí k hypergykémii (nadměrnému množství cukru v krvi).

Onemocnění se může vyskytovat v každém věku, může vzniknout náhle nebo je zachyceno při preventivní prohlídce. Diagnóza je stanovena laboratorně: a)přítomnost klasických příznaků cukrovky + náhodná glykémie nad 11,0 mmol/l, b) glykémie na lačno ≥ 7 mmol/l – opakovaně, c) patologický výsledek orálního glukózového tolerančního testu (oGTT).

Zjednodušeně rozlišujeme 2 základní typy diabetu: **Diabetes mellitus 1. typu** vzniká z důvodu nedostatečné produkce inzulínu (hormon slinivky břišní) a **diabetes mellitus 2. typu** je zapříčiněn sníženou citlivostí tkání vlastního těla k inzulínu.

JAK SE PROJEVUJE:

- Nejčastějšími příznaky **diabetu mellitu 1. typu** jsou předrážděnost, časté močení spojené s abnormální žízní, dále zvracení, tělesná slabost, hubnutí a neobvykle silný pocit hladu, diabetické kóma s poruchou vědomí.
- **Diabetes mellitus 2. typu** má více nespecifických příznaků – zamlžené vidění, snížení vnímání sladké chuti, svědění, neobvyklá žízeň, ospalost, únava, kožní infekce, pomalé hojení ran, bolesti nohou a mravenčení chodidel. Možná je i ztráta ochlupení na nohou nebo žluté hrbolky (xantomy) po těle, časté denní a noční močení.

- Onemocnění diabetem přináší i **komplikace chronické:** snížená funkce ledvin až jejich selhávání, poškození sítnice, slepota, šedý nebo zelený zákal, ateroskleróza cév, infarkt myokardu, cévní mozková příhoda a brnění až bolesti končetin, otlaky, vředy, záněty, někdy s nutností amputace dolní končetiny. Komplikace postihují také zažívací ústrojí a způsobují poruchy trávení, vylučování a mnohdy i žlučníkové kameny.

RIZIKOVÉ FAKTORY:

- Pro diabetes mellitus 1. typu nejsou rizikové faktory zcela známy, pravděpodobně je k němu nutná určitá genetická dispozice společně s proniknutím virové infekce. Diabetes mellitus 1. typu obvykle vzniká v dětství nebo mládí, nesouvisí s tělesnou konstitucí (zda je člověk štíhlý nebo obézní) ani s každodenními zvyklostmi.
- Rizikové faktory pro diabetes mellitus 2. typu jsou tyto: obezita, nedostatek pohybu, nezdravý životní styl a výživa.

Diabetes mellitus – cukrovka

CO DĚLAT

- Kontrola cukru v moči a v krvi je součástí preventivních prohlídek nebo ročních odběrů v hemofilickém centru. Máte-li výše uvedené potíže, požádejte své lékaře o kontrolu.
- Dodržujte zdravý životní styl s dostatkem pohybových aktivit a vyváženou stravou, jejíž energetická hodnota odpovídá vaší fyzické aktivitě. Dodržujte případnou dietu a léčbu doporučenou lékařem.

FIBRILACE SÍNÍ

Fibrilace síní je nejčastější srdeční arytmií (nepravidelností srdečního tepu). Postihuje přibližně 5 % populace a s věkem její výskyt silně narůstá – po 50. roce věku trpí touto chorobou 1 – 2 % lidí, ale u osmdesátníků dosahuje její výskyt téměř 30 %.

JAK SE PROJEVUJE:

- Nečastějším příznakem fibrilace síní je nepravidelnost pulsu, kterou pacient nemusí vůbec vnímat, nebo pociťuje nepravidelné (někdy i záchvatovité) bušení srdce.
- Špatná tolerance zátěže, dušnost při námaze, zvýšená únavnost, někdy i tupá svíravá bolest na hrudi.
- Příznakem fibrilace síní způsobené zvýšenou funkcí štítné žlázy může být i hubnutí či průjem.
- Velmi závažnou komplikací fibrilace síní je cévní mozková příhoda (iktus). Vzniká po uvolnění krevní sraženiny ze srdeční síně, která poté cestuje krevním řečištěm do mozkových tepen, které ucpe.
- Další závažnou komplikací může být srdeční selhání, kdy srdce nestačí adekvátně pracovat z důvodu nefunkčních síňových stahů. Toto se stává pouze, pokud je přítomno i jiné srdeční onemocnění.

RIZIKOVÉ FAKTORY:

- Mužské pohlaví
- Chlopenní vady, ischemická choroba srdeční
- Vysoký krevní tlak, diabetes mellitus (cukrovka), onemocnění štítné žlázy
- Obezita, kouření, vysoký příjem soli

Srdeční arytmie

CO DĚLAT

- Informujte lékaře o svých potížích, budou naordinována další vyšetření, na základě kterých se rozhodne o nejvhodnějším způsobu léčby.
- V případě, že vám budou naordinovány antikoagulační nebo antitrombotické léky (léky snižující krevní srážlivost), je pravděpodobné, že bude muset být upravena i vaše hemofilická léčba faktory (zvýšení dávky, zvýšení frekvence podávání faktorů). Případně pokud jste dosud nebyli na profylaktické léčbě, může vám být nyní doporučena, protože léky snižující krevní srážlivost zvyšují riziko krvácení u hemofilika.
- Snažte se o zdravý životní styl. Důležitá je i řádná léčba vysokého krevního tlaku, nadměrné hladiny cholesterolu a cukrovky.

ANGINA PECTORIS

Angina pectoris je jednou z forem ischemické choroby srdeční, jedná se o potíže vznikající v důsledku nedostatečného prokrvování srdečního svalu při zúžení koronární tepny. Angina pectoris může vzniknout i při na první pohled zdravých tepnách. K omezení proudění krve stačí náhlé křečovité stažení (spasmus) cévy. Může jít i o kombinaci aterosklerózy a spasmu. Poruchu zásobení srdce krví často vyvolává i chlad nebo kouření.

JAK SE PROJEVUJE:

- Svíravá bolest na hrudi.
- Bolest vyzařující do levého ramene a paže nebo bolest vyzařující do čelisti nebo krku nebo bolest vyzařující mezi lopatky.
- Bolest je obvykle doprovázena pocitem dechové nedostatečnosti, úzkosti, bledosti, pocením.
- Bolesti trvají několik minut a jsou poměrně intenzivní.
- Pokud bolesti do několika minut neustoupí, je zde riziko vzniku srdečního infarktu – pro nebezpečí z prodlení volejte rychlou záchrannou službu.

RIZIKOVÉ FAKTORY:

- Vysoký krevní tlak
- Kouření
- Nevhodné stravovací návyky, vysoký cholesterol
- Stres, sedavý způsob života

Angina pectoris

CO DĚLAT

- Informujte lékaře o svých potížích, budou naordinována další vyšetření, na základě kterých se rozhodne o nejvhodnějším způsobu léčby či výkonu na koronárních cévách k obnovení dostatečného krevního zásobení srdečního svalu.
- V případě, že vám budou naordinovány antitrombotické (protidestičkové) léky, je pravděpodobné, že bude muset být upravena i vaše hemofilická léčba faktory (zvýšení dávky, zvýšení frekvence podávání faktorů). Případně pokud jste dosud nebyli na profylaktické léčbě, může vám být nyní doporučena, protože léky snižující krevní srážlivost zvyšují riziko krvácení u hemofilika.
- Změňte svou dosavadní životosprávu. Své další vyhlídky výrazně zlepšíte, když přestanete kouřit a změníte stravovací návyky. Důležitá je i řádná léčba vysokého krevního tlaku, nadměrné hladiny cholesterolu a cukrovky. Tato opatření zpomalí postup kornatění vašich tepen.

Pro rychlé zvládnutí krvácení u hemofilika si pamatujte:

K – KLID

V případě krvácení **zachovejte klid** a pokud možno **nepoužívejte postiženou část těla.**

O – OBKLAD

Chlaďte postiženou oblast (typicky po dobu 15 minut).

T – TLAK

Použijte tlakovou bandáž na postiženou část těla (pokud je to možné) tak, aby stále mohla proudit krev (nezaškrcovat).

E – ELEVACE

Udržujte postiženou část těla **ve zvýšené poloze** ke snížení otoku.

ŘEŠENÍ BOLESTI A NEPOHODY

Krvácení může způsobit bolest a nepohodlí. Proto myslete na KOTĚ:

- Dodržujte klidový režim.
- Přikládejte studené obklady (např. sáček s ledem nebo mraženou zeleninu – ale zabalené v ručníku z důvodu prevence chladového poranění).
- Použijte tlakovou bandáž na postiženou část těla (pokud je to možné) tak, aby stále mohla proudit krev (nezaškrcovat).
- Udržujte postiženou část těla ve vyvýšené pozici nad srdcem ke snížení otoku, např. podložte ruku nebo nohu polštářem.

- K úlevě od bolesti můžete užít léky, které vám doporučil váš ošetřující lékař. Při krvácení však není vhodné užití tzv. nesteroidních antirevmatik (např. léky obsahující ibuprofen, nimesulid apod.), protože by mohly vaše krvácení prodloužit a zhoršit. S odstupem několika dnů již tyto léky užít můžete. Pokud je však užíváte dlouhodobě, informujte o tom svého lékaře, může vám doporučit jiný lék, případně předepíše léky chránicí sliznici žaludku před vznikem krvácejících vředů způsobených touto léčbou.
- Při bolesti nezvladatelné výše uvedenými postupy požádejte svého lékaře o doporučení do specializované ambulance pro léčbu bolesti.

Očkování

Očkování proti tetanu v dospělém věku je povinné v intervalech co 10 – 15 let. Toto očkování lze aplikovat i pomalu podkožně a obvykle před ním není doporučováno aplikovat faktory. Poraďte se se svým lékařem, jak postupovat ve vašem případě.

Očkování proti virové hepatitidě A – je doporučeno všem osobám. Záludnost tohoto onemocnění spočívá především v jeho snadném přenosu (tzv. nemoc špinavých rukou) – např. přímým kontaktem s infikovanou osobou, dále kontaminovanou vodou, ledem v nápojích, zeleninou, ovocem a syrovými mořskými plody, zvláště mušlemi, špatně tepelně zpracovaným masem i dotekem s kontaminovanými předměty.

Rizikové skupiny osob jsou např. cestovatelé do oblastí s vysokým výskytem hepatitidy A, jako je Afrika, Asie, oblast Středozemního moře, Střední východ, Střední a Jižní Amerika (nebo pokud s touto osobou žijete ve společné domácnosti), osoby vystavené zvýšenému riziku přenosu viru hepatitidy A v rámci svého povolání (např. některá zdravotnická povolání), osoby s rizikovým sexuálním chováním, uživatelé injekčních drog, pacienti s chronickým onemocněním jater nebo pacienti ohrožení rozvojem chronického onemocnění jater (např. chroničtí nosiči virů hepatitidy B a hepatitidy C, osoby zvýšeně konzumující alkohol).

Hepatitida A zhoršuje průběh chronických onemocnění jater! Riziko nakažení hepatitidou A hemofilickými faktory je v současné době zanedbatelné.

Očkování proti virové hepatitidě B – k přenosu infekce stačí minimální množství krve při kontaktu s porušenou kůží (poranění rizikovým předmětem, **piercing, tetování, akupunktura,** injekční užívání drog apod.). K infekci dochází také přes sliznice při sexuálním styku nebo intimním, resp. blízkém styku v rodině (sdílené kartáčky na zuby, ručníky, holicí strojky, žiletky apod.). Virus se vyskytuje téměř ve všech tělních tekutinách, pro přenos infekce má největší význam krev, sperma a poševní sekret. Hepatitida B je 100x nakažlivější než HIV. Riziko nakažení hepatitidou B hemofilickými faktory je v současné době zanedbatelné. Od roku 2001 se v ČR očkují děti v rámci pravidelného očkovacího kalendáře – mladí dospělí hemofilici už mohou být proti hepatitidě B naočkováni.

Plánujete-li cestu do zahraničí, nezapomeňte se informovat i o doporučeném (a v některých případech i povinném) očkování! Nejlépe uděláte, když minimálně tři měsíce před cestou zajdete za svým praktickým lékařem nebo ošetřujícím hematologem v hemofilickém centru. Po konzultaci s lékařem očkovacího centra vám poradí, která očkování budete na cestu do vybrané destinace potřebovat, a rozplánují vám vakcinaci tak, aby mezi jednotlivými dávkami a typy vakcín byly dostatečné rozestupy.

(Pod)dávkování faktorů při krvácení, odmítání profylaxe

Profylaxe = aplikace faktorů z preventivních důvodů nejčastěji v pravidelných intervalech, případně jednorázově před rizikovou aktivitou.

- Dodržujte dávku faktorů, kterou vám pro „běžná krvácení" doporučil váš ošetřující hematolog! Při podání menší dávky se krvácení nezastaví, případně zastaví jen na krátkou dobu nebo jen zpomalí – někteří hemofilici žijí v domnění, že např. u 80kg hemofilika je dostatečná dávka při krvácení 1000 I.U. Není!
- Ideální preventivní aplikace je taková, abyste měli dostatečné množství faktorů v krvi 24 hodin sedm dní v týdnu. Doporučená hladina faktorů může být u každého jiná – záleží na vaší aktivitě a životním stylu. Promluvte si o tom se svým hematologem.
- Profylaxe vás nechrání jen před krvácením do kloubů či svalů, ale také před život ohrožujícím mozkovým krvácením nebo krvácením z vnitřních orgánů (např. trávicího traktu, ledvin). Měli byste vědět, že riziko těchto krvácení narůstá s věkem a přidruženými jinými diagnózami (např. vysokým tlakem, cukrovkou apod.).

SÍŤ CENTER PÉČE O NEMOCNÉ S HEMOFILIÍ A JINÝMI VROZENÝMI KRVÁCIVÝMI STAVY:

- **Fakultní nemocnice Brno (Dětská nemocnice): Oddělení dětské hematologie**
  Černopolní 9, 613 00 Brno
  ✆ 532 234 510 (po–pá: 7:00–15:30)
  ✆ 532 234 500 (nepřetržitě)
- **Fakultní nemocnice Brno: Oddělení klinické hematologie**
  Jihlavská 20, 625 00 Brno
  ✆ 532 233 061, 532 231 212 (obě čísla nepřetržitě)
- **Nemocnice České Budějovice: Oddělení klinické hematologie**
  B. Němcové 54, 370 87 České Budějovice
  ✆ 387 873 558 (po–pá: 7:00–14:30)
  ✆ 387 875 310 (mimo pracovní dobu)
- **Nemocnice České Budějovice: Dětské oddělení**
  B. Němcové 54, 370 87 České Budějovice
  ✆ 387 876 376 (nepřetržitě)
- **Fakultní nemocnice Hradec Králové: IV. interní hematologická klinika**
  Sokolská 581, 500 05 Hradec Králové
  ✆ 495 832 785 (po–pá: 7:00–15:00)
  ✆ 495 834 560 (po–pá: 15:00–7:00 a o víkendech)
- **Fakultní nemocnice Hradec Králové: Dětská klinika**
  Sokolská 581, 500 05 Hradec Králové
  ✆ 495 833 991 (po–pá: 6:30–14:00)
  ✆ 495 833 491 (pohotovost)
- **Krajská nemocnice Liberec: Oddělení klinické hematologie**
  Husova 10, 460 63 Liberec
  ✆ 485 312 520 (po–pá: 7:00–15:30)
  ✆ 485 312 514 (pohotovost)
- **Fakultní nemocnice Olomouc: Hemato-onkologická klinika**
  I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc
  ✆ 588 443 296 (7:00–15:30)
  ✆ 588 444 258 (15:30–7:00)
- **Fakultní nemocnice Olomouc: Dětská hematoonkologie a hematologie**
  I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc
  ✆ 588 442 798 (nepřetržitě)
- **Fakultní nemocnice Ostrava: Krevní centrum**
  17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava
  ✆ 597 374 465 (po–pá: 7:00–15:00)
  ✆ 597 374 432 (pohotovost: 15:00–7:00)
- **Fakultní nemocnice Ostrava: Klinika dětského lékařství**
  17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava
  ✆ 597 373 531 (po–pá: 7:00–15:30)
  ✆ 597 373 631, 597 373 632 (pohotovost, so–ne)
- **Fakultní nemocnice Plzeň: Ústav klinické biochemie a hematologie**
  Alej Svobody 80, 304 60 Plzeň
  ✆ 377 104 251 (nepřetržitě)
- **Fakultní nemocnice Plzeň: Dětská klinika**
  Alej Svobody 80, 304 60 Plzeň
  ✆ 377 104 690, 377 104 337, 377 104 334
- **Ústav hematologie a krevní transfúze v Praze**
  U Nemocnice 1, 128 20 Praha
  ✆ 221 977 226
- **Fakultní nemocnice v Motole: Klinika dětské hematologie a onkologie**
  V Úvalu 84, 150 06 Praha
  ✆ 224 436 536 (nepřetržitě)
- **Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem: Oddělení klinické hematologie**
  Sociální péče 3316/12a, 400 11 Ústí nad Labem
  ✆ 477 112 484 (po–pá: 6:30–14:30)
- **Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem: Dětská klinika**
  V Podhájí 21, 401 13 Ústí nad Labem
  ✆ 477 112 353 (7:00–14:00 jen v po, út a čt)
  ✆ 477 114 230 (mimo uvedenou dobu)

Identifikátory osob s poruchou krevního srážení

Český svaz hemofiliků a Hemojunior ve spolupráci se zdravotní záchrannou službou připravili pro všechny jedince s poruchou srážlivosti krve sadu speciálních identifikátorů, které mohou zachránit život.

- Úraz při sportovní aktivitě, autonehoda, náhlá mozková příhoda mohou přijít nečekaně a mít nedozírné následky.
  O to více, pokud se jedná o člověka s poruchou srážlivosti krve.
- Rychlá a správně mířená pomoc v podání krevního derivátu a transportu na příslušné hematologické centrum vám může zachránit život i v případě, že zůstanete v bezvědomí.
- Tyto čtyři věci pomohou identifikovat, že se jedná o osobu s deficitem srážlivosti krve, a nasměrovat záchranu života tím správným směrem.

ČESKÝ SVAZ HEMOFILIKŮ

HEMO junior

IDENTIFIKAČNÍ NÁRAMEK

- Specifikace typu krvácivého onemocnění
- Hemofilické centrum, kde je pacient veden
- Telefonní kontakt na hemofilické centrum

POLEP KARTIČKY POJIŠTĚNCE

TERMOTAŠKA

S nápisem „POZOR, DEFICIT SRÁŽLIVOSTI KRVE" pro umístění koncentrátu s faktorem krevního srážení.

IDENTIFIKAČNÍ PRŮKAZ

- Specifikace typu a tíže krvácivého onemocnění
- Hemofilické centrum, kde je pacient veden
- Typ koncentrátu, který je nutno podat (FVIII, FIX apod.)

Identifikátory osob s poruchou krevního srážení

- Pokud pracovník rychlé záchranné služby uvidí na vašem zápěstí náramek s informací o zdravotním stavu, najde označenou kartičku pojištěnce či speciální kartu hemofilika, von Willebranda, má za úkol postupovat dle speciálního manuálu a co nejrychleji a bez okolků vám aplikovat příslušný derivát a kontaktovat hematologické centrum.
- Díky spolupráci s firmou BodyID můžete využít také volitelný online zdravotní profil. Jde o službu, díky které mohou záchranáři v případě nehody zjistit prostřednictvím internetu či SMS i dodatečné informace, které se na identifikační náramek nevejdou: osobní údaje, kontakty na osoby blízké, další informace o zdravotním stavu (alergie apod.), předepsané léky či jakoukoliv jinou volitelnou informaci. Do online zdravotního profilu je možné nahrávat také dokumenty, typicky lékařské zprávy. Profil má pro použití v zahraničí také anglickou verzi.

Tato rychlá a správně mířená pomoc dosud nebyla samozřejmostí.
V případě, že tyto identifikátory budete mít u sebe, pomůžete sobě
i zdravotnímu personálu rozpoznat nutnost speciálního přístupu.

Navštivte webovou stránku www.hemofilici.cz

Český svaz hemofiliků, z.s., (ČSH) je dobrovolný spolek osob s hemofilií, von Willebrandovou chorobou, případně dalšími dědičnými nemocemi srážlivosti krve. Hájí zájmy nemocných a všemožně jim pomáhá zvládat nepříznivý osud. Hlavní snahou celého svazu je připravit všem členům podmínky pro co největší zkvalitnění života, hájit zájmy celé komunity lidí s poruchami srážlivosti krve a umožnit jim plné začlenění do běžného života.

MUDr. Radomíra Hrdličková
Krevní centrum FN Ostrava

Martin Bohůn
Český svaz hemofiliků, z.s.

Za spolupráci na přípravě příručky děkujeme:

MUDr. Světlana Köhlerová
Oddělení dětské hematologie, FN Brno

Veronika Čepeláková
KDHO – hematologická ambulance, FN v Motole, Praha

Pracujeme společně pro zdravější svět™

Příručka vznikla za podpory
společnosti Pfizer.