

Hemofilia – co to jest ?

Hemofilia to rzadka choroba krwi o podłożu genetycznym, charakteryzująca się zaburzeniami w procesie krzepnięcia. Jest wynikiem braku lub niskiego poziomu jednego z czynników krzepnięcia, co skutkuje zwiększoną tendencją do krwawień, zarówno samoistnych, jak i tych spowodowanych urazami.

Istnieją dwa główne typy hemofilii: hemofilia A, związana z niedoborem czynnika VIII, oraz hemofilia B, wynikająca z niedoboru czynnika IX, a każdy z tych typów może występować w różnych stopniach nasilenia.



Pierwsze kroki:

- 1. Sprawdź Kartę Chorego oraz Kartę Postępowania**
- 2. Odszukaj dawkowanie leku zlecone przez lekarza hematologa**
- 3. Upewnij się, że czynnik przyniesiony przez rodziców /opiekunów dziecka ma odpowiedni termin ważności**
- 4. Przygotuj czynnik zgodnie z załączoną instrukcją producenta**



Nieprawidłowo wykonane iniekcje mogą skutkować wylewami krwi do okolicznych tkanek miękkich i mięśni, a także przyczynić się do wystąpienia komplikacji związanych z infekcjami.



Iniekcja dożylna powinna być przeprowadzona za pomocą jak najmniejszej średnicy igły, najlepszym doborem podaży jest wykorzystanie igły typu „motylek” załączonego do zestawu do iniekcji wraz z czynnikiem.



Fundacja Sanguis

Hemofilia i Pokrewne Skazy Krwotoczne



Podczas pobierania próbek krwi do analiz ważne jest, aby szybko poluzować opaskę uciskową po wykonaniu nakłucia, ponieważ zbyt mocno zaciśnięta i utrzymana zbyt długo może doprowadzić do wylewów krwi w obrębie ramienia lub przedramienia. Po zakończeniu iniekcji i wyjęciu igły, należy przytrzymać miejsce wkłucia jałowym gazikiem przez około 5 minut, a opatrunek pozostawić na 1–2 godziny, aby zapewnić odpowiednią hemostazę.



Preparaty zawierające czynniki krzepnięcia muszą być transportowane i przechowywane w temperaturze zalecanej przez producenta, która wynosi zazwyczaj od 2 do 8°C. Przed podaniem pacjentowi, koncentraty należy ogrzać do temperatury pokojowej lub wyjąć z lodówki na około godzinę przed aplikacją.



Ważne jest, aby pamiętać, iż te leki rozpuszcza się wyłącznie w dołączonym do opakowania roztworze - wodzie do iniekcji, a nie w soli fizjologicznej. Rozpuszczony czynnik krzepnięcia powinien być pobrany do strzykawki przy użyciu specjalnej igły z filtrem i podany pacjentowi bardzo wolno, z prędkością nieprzekraczającą 2-3 ml/min.



Wybór miejsca iniekcji również ma znaczenie - z myślą o komforcie pacjenta należy unikać miejsc, które były niedawno dotknięte krwawieniem, szczególnie w okolicach stawów. Preferowane lokalizacje dla iniekcji na górnych kończynach to przedramię oraz grzbiet dłoni.



Fundacja Sanguis

Hemofilia i Pokrewne Skazy Krwotoczne

