

Hemofiliaa sairastava lapsi

päivähoidossa ja koulussa



Tietoa hemofiliasta

Hemofilia on geenivirheestä johtuva perinnöllinen verenvuototauti, jonka aiheuttaa hyytymistekijän vajaus tai puutos. Hyytymistekijä on proteiini, jonka tehtävänä on mahdollistaa veren hyytyminen. Veren hyytyminen on monimutkainen prosessi, johon tarvitaan monia erilaisia hyytymistekijöitä. Osa hyytymistekijöistä auttaa verta hyytymään ja osa huolehtii siitä, ettei veri hyydy liikaa. A-hemofiliassa hyytymistekijää VIII (kahdeksan) ja B-hemofiliassa hyytymistekijää IX (yhdeksän) on liian vähän tai se ei toimi normaalisti. Hyytymistekijän määrästä ja toiminnasta riippuen hemofilia voi olla vaikeusasteeltaan lievää, keskivaikeaa tai vaikeaa. Periytymistavasta johtuen hemofiliaa sairastavat ovat yleensä miehiä ja naiset sairauden kantajia. Hemofiliaa sairastava on hyytymistekijävajetta lukuun ottamatta muutoin terve, eikä sairaus ole tarttuva.



Miten toimia arjessa?

Hemofilian oireet

On hyvä ymmärtää, ettei hemofiliaa sairastavan verenvuoto ole välttämättä runsasta, vaan se eneminkin pitkittyy. Hemofiliassa tyypillistä on myös jälkivuoto, jolloin haava voi alkaa vuotaa myöhemmin uudelleen, vaikka vuoto olisi jo kertaalleen tyrehtynyt. Naarmut, pinnalliset haavat sekä mustelmat paranevat yleensä itsestään, mutta hitaasti.

Hemofiliaan liittyy tyypillisesti spontaaneja lihaskivelmävaurioita ja nivelvuotoja. Ilman säännöllistä ennaltaehkäisevää lääkitystä toistuvat vuodot vaurioittavat niveltä ja voivat johtaa vaikeisiin sekä pysyviin nivelmuutoksiin. Vaurioitunut nivel aiheuttaa myös kipua, joka kroonistuuessaan voi estää liikkumista ja harrastamista.

Erityisesti tästä syystä kuntoiluun ja liikunnan merkitys hemofiliaa sairastavalle on suuri. Monipuolisella, säännöllisellä liikunnalla parannetaan ja ylläpidetään nivelten liikkuvuutta ja hyvää lihaskuntoa. Nuorena aloitettu liikunnallinen elämäntapa on tärkeää.

Hemofilian hoito

Vuototaipumusta voidaan hallita ja verenvuotoja ehkäistä joko suoneen tai ihon alle pistettävällä valmisteella, jolloin verenvuotoalttius vähenee ja nivelten vaurioituminen voidaan välttää. Hoidon suunnittelee hemofiliaan perehtynyt erikoislääkäri yhdessä potilaan ja moniammatillisen hoitotiimin kanssa, potilaan yksilöllisten tarpeiden mukaan.

Hemofiliaa sairastavat

- elävät yhtä pitkään kuin terveetkin
- voivat osallistua normaaleihin päivittäisiin toimiin
- voivat harrastaa urheilua ja liikuntaa eri muodoissa (kontaktilajeja ei suositella)
- voivat hankkia koulutuksen ja työskennellä useimmissa ammateissa
- eivät yleensä pääse armeijaan



Hemofiliapotilaan on tärkeää kuntoilla ja liikkua.

Tavoitteena on estää pysyvät nivelvauriot ja vammat sekä mahdollistaa täysipainoinen arki ja harrastukset. Vaikeassa ja usein myös keskivaikeassa hemofiliassa pistohoito toteutetaan säännöllisesti vuotojen ehkäisemiseksi. Hemofiliaa sairastavat tai heidän vanhempansa on opetettu toteuttamaan hoitoa kotona. Hoidon toteutus ja seuranta edellyttävät säännöllisiä käyntejä hemofiliayksikössä, jossa hoitoa seurataan ja yksilöidään käyttäen avuksi laboratoriotestejä ja kotihoidon seurantatietoja.

Verenvuodot hoidetaan yleensä antamalla (ylimääräinen) annos korvausvalmistetta, lääkärin ohjeen mukaan. Hoito tulee toteuttaa viivytyksettä. Tyypillistä verenvuodoille on, että ne alkavat äkillisesti, hyvinkin vähäisen vamman seurauksena tai itsestään. Nivelvuodon oireita ovat mm. kihelmöinti, kipu, liikerajoitus, turvotus, kuumotus ja punoitus. Kaikkien vuotojen hoidossa keskeistä on nopea alkuhoito riittävän suurella annoksella, jotta vuoto loppuu nopeasti. Annoksen suuruuden ja annostelun tiheyden määrittelee hoitava lääkäri. Lisäksi vuototilanteissa (erityisesti limakalvovuodoissa, kuten suu/nenä) voidaan ottaa traneksaamihappo-tabletteja lääkärin antamien ohjeiden mukaisesti. Päivystyksessä kannattaa esittää vuotopotilaan hoitokortti, jossa on diagnoosi ja yhteystiedot lääkärin konsultaatiota varten. Vuotooireiden hoidossa ja siitä toipuessa tärkeää on huolehtia lääkityksen riittävästä annostelusta, kivunhoidosta sekä kuntoutuksesta, kunhan vuoto on ensin asettunut.

Päivähoidossa ja koulussa lapsen tai nuoren turvallisuudesta huolehtii hoitopaikka tai koulu. Päiväkodin ja koulun henkilökunnalla on hyvä olla vanhempien ja lapsen luvalla tieto hemofiiliasta ja sen vaikutuksesta juuri heidän hoitopaikassaan tai koulussaan olevaan oppilaaseen. Myös koululuokassa olisi hyvä puhua asiasta, mikäli se sopii oppilaalle. Kaikkien aikuisten saatavilla tulee olla tieto siitä miten toimitaan, jos vahinko sattuu ja keneen pitää olla yhteydessä (esim. vanhempien yhteystietojen tulisi olla helposti saatavilla).

Joskus vuodon hoidon yhteydessä oppilaalle saattaa tulla koulusta poissaoloa. Silloin koulun tehtävä on järjestää oppilaan tarvitsema oppimisen tuki. Oppimisen yleinen tuki ei edellytä erityisiä päätöksiä vaan se voi sisältää yksittäisiä pedagogisia ratkaisuja, kuten esim. tukiopetus, hetkellisesti oppilaan kotona tapahtuva opetus, määräaikainen vapautus liikuntatunneilta tai oma opetussuunnitelma esim. liikuntaan. Sairaus ja sen hoito eivät ole esteenä oppimiselle.



Jos hemofiiliapotilas tarvitsee esim. trauman vuoksi pidempää sairaalassa oloa, huolehtii sairaalakoulu oppilaan opetuksesta oman koulun opetussuunnitelman mukaan. Kodin, sairaalan, hoitopaikan sekä koulun kanssa tehtävä yhteistyö takaa lapselle/nuorelle turvallisen elinympäristön ja varmistaa normaalin kasvun ja kehityksen.



Ohjeita opettajille

- Hemofiliaa sairastavaa lasta voi kohdella samalla tavalla kuin muitakin lapsia.
- Lapsi saa liikkua ja leikkiä normaalisti.
- Ilmoita ajoissa lapsen vanhemmille tulevista liikuntapäivistä, retkistä tms. (lääkityksen ajankohdan voi mahdollisesti optimoida).
- Haaverin sattuessa ota ensisijaisesti yhteys vanhempiin. Jos vanhempia ei tavoiteta, ota yhteys hoitavaan yksikköön (yhteystietolomake) tai ensiapuun.

Kuinka tunnistaa vuoto?

Pienen lapsen on joskus vaikea ilmaista, missä kipu on. Oireiden tunnistaminen ja lapsen käyttäytymisen huomioiminen on tärkeää. Kouluikäiset tunnistavat usein jo alkavia vuodon oireita, vaikka vuoto ei ole vielä ulospäin havaittavissa.

Lasta olisikin siksi AINA KUUNNELTAVA.

LAPSI VOI KOKEA YHDEN TAI USEAMMAN OIREEN SAMANAIKAISESTI:

LIHASVUOTO:

- pistely/kireys
- kipu
- punoitus
- turvotus
- kuumotus
- kosketusarkuus
- ontuminen

NIVELVUOTO:

- pistely/kireys
- kipu
- punoitus
- turvotus
- kuumotus
- kosketusarkuus
- haluttomuus liikuttaa oireista raajaa
- ontuminen



PÄÄN VUOTO:

- päänsärky
- uneliaisuus
- pahoinvointi
- oksentaminen
- tasapainohäiriö
- ärtyneisyys
- sekavuus
- kouristuminen
- tajuttomuus

VATSAN ALUEEN VUOTO:

- verinen, musta tai pikimäinen uloste
- virtsan väri punainen tai ruskea
- kipu
- verioksennus (veri voi olla punaista tai mustaa)

Jos lapsella on edellä mainittuja pään vuoto-oireita, tulee HETI OTTAA YHTEYS SAIRAALAAN!



Lähteitä:

- Veritaudit. 2015. Porkka K., Lassila R., Remes K., Savolainen E-R. Duodecim.
- Management of haemophilia in children. Khair K. Paediatrics & Child Health. 2019;29(8):334-338. doi:10.1016/j.paed.2019.05.002.
- Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia. Srivastava A., Brewer A. K., Mauser-Bunschoten E. P., Key N. S., Kitchen S., Llinas A., Ludlam C. A., Mahlangu J. N., Mulder K., Poon M. C., Street A. and (2013), 19: e1-e47. doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x <https://elearning.wfh.org/resource/treatment-guidelines/>
- Nordic Hemophilia Guideline <https://www.nordhemophilia.org/frontpage/guidelines/>
- <https://hemofilia.fi/verenvuototaudit/vuoto-opas>



Tämän oppaan ovat yhteistyössä laatineet

Jaana Martin, OYS • Kristian Juusola, OYS

Maria Patronen, HUS • Tiina Vuorinen, HUS

Oppaan on tarkistanut ja päivittänyt 06/2024 Tiina Vuorinen, HUS

Oppaaseen on saatu tukea Roche Oy:ltä.

