

OKULLAR VE KREŞLER İÇİN HEMOFİLİ REHBERİ



Bu rehber, çalıştığınız okul ya da kreşte hemofilik bir öğrenciniz olması durumunda size yol göstermesi için Türkiye Hemofili Derneği ve Hemofili Dernekleri Federasyonu ile iş birliği içinde hazırlanmıştır. Hemofili A hakkında genel bilgiler, acil durumlarda yapılması gerekenler ve hemofilik öğrencilerin sağlıklı bir eğitim hayatına sahip olması için yol gösterici bilgiler içermektedir. Bu rehber, sınıfta hemofilik öğrenciler bulunan öğretmenler için hazırlanmıştır. Öğrenciler ile paylaşılmamalıdır. Roche Müstahzarları San. A.Ş. tarafından Türkiye Hemofili Derneği ve Hemofili Dernekleri Federasyonu ile iş birliği içinde geliştirilmiştir.



HEMOFİLİ
DERNEKLERİ
FEDERASYONU



İçindekiler

Hemofili Rehberi	4
Hemofili Nedir?	5
Hemofili Bulaşıcı Bir Hastalık Mıdır?	6
Hemofili Belirtileri Nelerdir?	7
— Hafif	7
— Orta	7
— Ağır	7
Okulda/Kreşte Hemofili Olmak	8
— Okulda alınması gereken önlemler	8
— Hemofilinin okula devamlılık üzerine etkisi	8
— Hemofili olan öğrenciler ve çocukluk çağı aşıları	9
— Okul gezileri ve etkinlikler	9
— Spor ve fiziksel egzersiz	10
— Spor/egzersiz yaralanmalarında acilen yapılacaklar	10
— Öğretmenlerin ailelerle iletişimi	10
Kanamayı Tanıma ve Yönetme	11
— En yaygın kanamalar	11
— Genel kesikler, sıyrıklar ve morluklar	11
— Burun kanamaları	12
— Ağız içi kanamalar	12
— Kas ve eklem kanamaları	12
— Kafa yaralanmaları	13
— Karın yaralanmaları	14
Özet: Dikkat Edilmesi Gereken 3 Önemli Nokta	15
Sık Sorulan Sorular	16
Hemofili Terimleri: Sözlük	17
Faydalı Kaynaklar	18

Hemofili Rehberi

Hemofili, kanın pıhtılaşmasının gecikmesi veya yeterli olmaması ile sonuçlanan genetik geçişli kronik bir kanama hastalığıdır.¹ Bu durum, hastanın günlük hayatında gözle görülmeyen kendiliğinden gelişen kanamalarla karşılaşabileceği veya her tür çarpma ve darbe sonrası gözle görülmeyen kanamaların oluşabileceği anlamına gelmektedir.

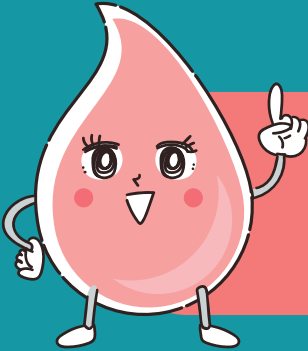
Nadir rastlanan bir durum olduğu için hemofili hakkında birçok yanlış bilgi ve yanlış bilinen doğrular paylaşılmaktadır. Bu durum, hemofili hastalarının gereksiz yere endişelenmelerine, güven ve öz saygı kaybına neden olmakta, kişilerin hayatlarını zorlaştırabilmektedir. Öğretmenlerimizin, çocukları hem okula hem de hayata katılmaya teşvik ederek, onlara güven vermede ve yanlış bilinen doğruları ortadan kaldırmada oldukça önemli rolleri bulunmaktadır.²

Bazı temel bilgileri göz önünde bulundurarak hemofiliyi güvenli bir şekilde takip etmek ve küçük yaralanmaları yönetmek oldukça kolaydır.

Hastaların tedavisinde ilaç uygulamaları, çocuğun ebeveynleri veya tedavi gördüğü hemofili tedavi merkezindeki bir sağlık mesleği mensubu tarafından yapılmaktadır. Yaşı self-infüzyon (kendi kendine ilaç uygulama) için uygun olan öğrenciler ise tedavilerini kendileri uygulayabilmektedir.³

Günümüzde bütün öğrenciler gibi hemofilik çocuklar da okul hayatlarını mutlulukla sürdürmelidir. Onlar da günlük aktivitelere katılıp okul gezilerine çıkabilir ve temas gerektirmeyen sporları yapabilirler.

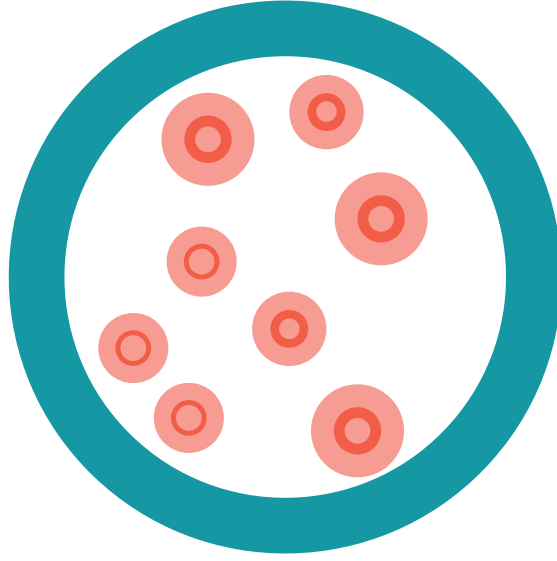
Çalıştığınız okul, yuva ya da kreşte hemofilik bir öğrenci varsa, bu kılavuz sayesinde bilmeniz gereken temel bilgilere ulaşabilirsiniz.



Lütfen dikkat!

Ciddi bir yaralanma durumunda lütfen 112 acil servisi arayın ve çocuğun hemofilik olduğunu belirtin.

Hemofili Nedir?



Hemofili, genellikle kalıtsal olan ve nadir görülen bir pıhtılaşma bozukluğudur. Pıhtılaşma faktörü adı verilen belirli bir proteinin kanda daha az bulunması veya tamamen eksik olması anlamına gelmektedir. Bu durumda;

- Yaralanmalardan sonra kanın pıhtılaşması daha uzun sürmektedir.
- Darbeler ve çarpmalar cilt altında, eklemlerde ve kaslarda gözle görülmeyen kanamalara neden olabilir.
- Şiddetli kafa travması durumunda, kafatasında kanama meydana gelebilir ve bu durum beyinde baskıya neden olabilir.⁴

Dünya Sağlık Örgütü verilerine göre dünyada yaklaşık 500.000 kayıtlı hemofili hastası vardır.

Türkiye'de ise yaklaşık 7.000 hemofili hastası olduğu tahmin edilmektedir.⁵

Hemofilinin en sık görülen iki tipi vardır, olguların yaklaşık %80'ini oluşturmaktadır:

1. Hemofili A – FVIII (Faktör 8) eksikliği
2. Hemofili B – FIX (Faktör 9) eksikliği⁴

Hemofilik bireylerin çoğunda “hemofili A” hastalığı görülmektedir.

Hemofili Bulaşıcı Bir Hastalık Mıdır?

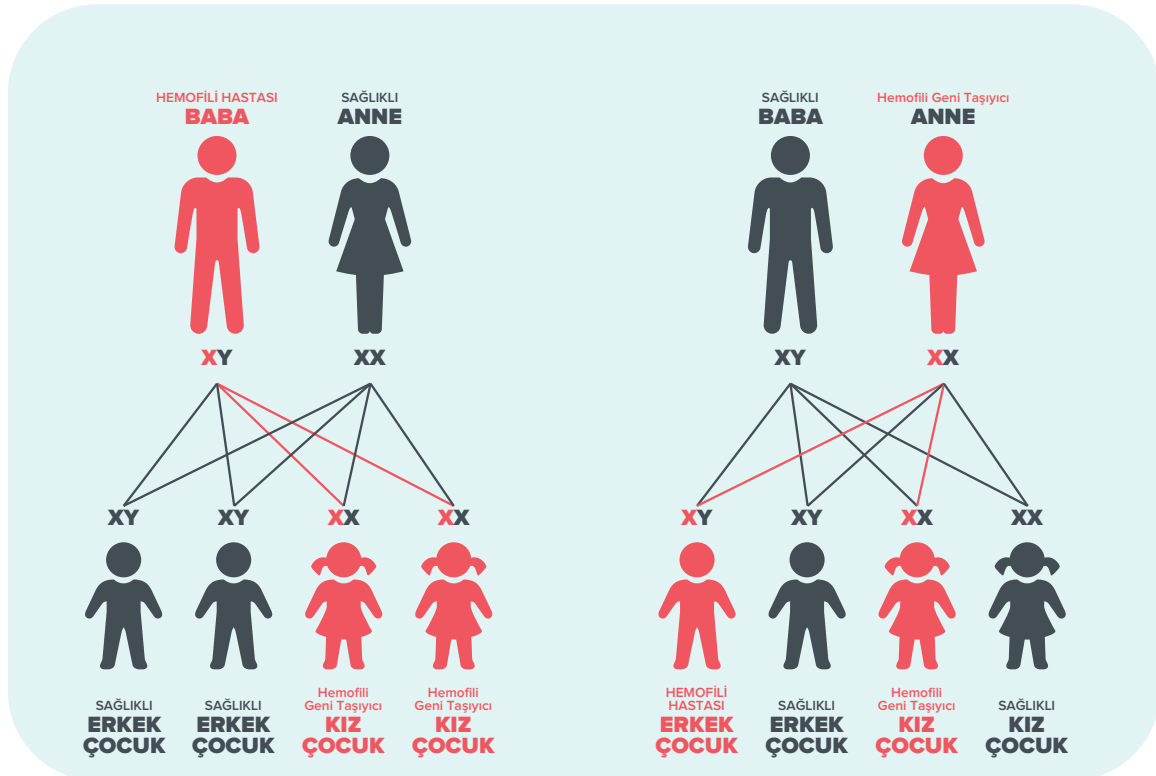
Hayır. Hemofili bulaşıcı bir hastalık değildir, kalıtım yoluyla geçer.

Bir erkeğin veya kadının biyolojik cinsiyeti, iki spesifik kromozomun varlığı ile belirlenmektedir: X ve Y. Kadınlar iki X kromozomuna sahipken, erkeklerde bir X ve bir Y kromozomu vardır.

Hemofili, X kromozomu üzerinde bulunan genin bozukluğuna bağlıdır ve bu nedenle çoğu durumda ebeveynler, ailelerinde hemofili aktarımı olduğunun farkındadır. Bir kadın, X kromozomlarından birinde hemofili geni taşıyorsa oğullarının her birinin hemofili hastası olma olasılığı %50'dir. Her kız çocuğu ise %50 ihtimalle kendisi gibi taşıyıcı olabilir.




Ancak vakaların yaklaşık üçte biri, yeni bir mutasyon nedeniyle kendiliğinden meydana gelmektedir ve bu nedenle aile öyküsü olmayabilir.²

Pıhtılaşma faktörleri ile ilgili genleri yalnızca X kromozomu taşır. X kromozomunda anormal gen taşıyan bir erkekte hemofili hastalığı olacaktır. Bir kadının hemofili olabilmesi çok nadirdir ve her iki X kromozomunda anormal gen taşımasını gerektirir. Kendisi hemofili olan erkeğin doğacak tüm erkek çocukları sağlıklı olacakken, doğacak tüm kız çocukları ise taşıyıcı olacaktır.⁶



Hemofili Belirtileri Nelerdir?

Belirtilerin çeşidi ve sıklığı hemofilin alt tipine göre değişir ve bireyler arası farklılık gösterebilir.

 Hafif Hemofili ²	 Orta Hemofili ²	 Ağır Hemofili ²
Kandaki faktör aktivitesinin %5 ila %50 arasında olmasıdır. (Normalde %50-%150 arasındadır)	Kandaki faktör aktivitesinin %1 ila %5 arasında olmasıdır.	Kandaki faktör aktivitesinin %1'den az olmasıdır.
Büyük bir yaralanma veya ameliyattan sonra alışılmadık derecede uzun bir kanama dönemi görülür.	Büyük bir yaralanma veya ameliyattan sonra alışılmadık derecede uzun bir kanama dönemi görülür. İç kanama görülebilir ve morarmalar daha belirgin olabilir.	Büyük bir yaralanma veya ameliyattan sonra alışılmadık derecede uzun bir kanama dönemi görülür. İç kanama görülebilir ve morarmalar daha belirgin olabilir. Belirgin bir sebep olmaksızın eklemelerde veya kaslarda kendiliğinden kanama görülebilir.

Günlük darbeler ve çarpmalar hepimizde bulunan küçük kan damarlarına zarar vererek morarmalara sebep olmaktadır. Hemofili olmayan kişilerde kanama, çoğu zaman biz daha başladığını bile anlamadan durmakta ve hasar onarılmaktadır.

Bununla birlikte, ağır tip hemofilisi olan bireylerde kanama başladığında, durması çok daha uzun sürmektedir. Küçük yaralanmalar ve çarpmalar bile kaslarda ve eklemlerde kanamaya neden olarak şişliklere ve ağrıya neden olabilir.¹

Bu nedenle ağır tip hemofilisi olan kişilerin yaşadığı bu tarz kanamalar muhakkak tedavi edilmelidir.

Hafif veya orta hemofili çocuklarda bile kanama görülebilir ve orta hemofili çocukların bir kısmı ağır hemofiliyle aynı tedaviyi alabilir.

Her çocuğun durumu, ebeveynleriyle, onların bakımı ile ilgilenenlerle ve hematoloji uzmanı ile ayrı ayrı tartışılmalıdır.



Okulda/Kreşte Hemofili Olmak

Her çocuk gibi kuşkusuz hemofilik çocukların da okula başlaması hayatları için önemli bir adımdır. Diğer taraftan, bir öğretmen için de sınıfında hemofili bir öğrencinin olması ona önemli bir sorumluluk getirir. Bu sürecin en sağlıklı şekilde atlatılması için iyi bir aile-çocuk-öğretmen iş birliğinin kurulması gerekmektedir. Aile, öncelikle çocuğun okulda dikkat etmesi gerekenleri, hangi oyunlara katılabileceğini, kendini yaralanmalardan nasıl koruyabileceğini çocuğa anlaşılır bir dille anlatmalıdır. Aynı zamanda öğretmenlerle iletişime geçerek hemofilinin ne olduğunu, hangi kanamaların tehlikeli olduğunu anlatmalıdır.¹⁰ Tedavilerin düzenli uygulanması ile hemofilinin, çocuğun eğitim hayatı üzerine ciddi bir etkisinin olması beklenmemektedir.³

Hemofili hastası olan çocuk diğer çocuklardan izole edilmeden kolları, çocuğun hastalığına ilişkin duygularını anlatmasına izin verilmeli ve sosyal beceri kazandıran, başarı duygusunun geliştiği okul döneminde aile içinde ve okulunda ihtiyacı olan desteği görmelidir.¹¹

Tedavilerin düzenli uygulanması ile hemofilinin, çocuğun eğitim hayatı üzerine ciddi bir etkisinin olması beklenmemektedir.³



Okulda alınması gereken önlemler

Çocuğun ihtiyaçlarını karşılamak için okulda yapılması gereken özel düzenlemeler hakkında ebeveynler, çocuğun bakımı ile ilgilenenler veya hemofili hemşiresi ile konuşulmalıdır.

Aşağıdaki konulara dikkat edilmelidir:

- Gerekli durumda ilaç uygulanabilmesi için ebeveynlerin ve çocuğun bakımı ile ilgilenenlerin okul binalarına erişimi açık olmalıdır.
- Okul binalarında bulunduran her türlü ilaç ve ekipman güvenli bir şekilde saklanmalıdır. Gerekirse ilaçların soğuk koşullarda saklanması sağlanmalıdır.
- Kesici aletler ve tıbbi atıklar ortalıkta bırakılmamalı ve güvenli şekilde imha edilmelidir.
- Çocuğun kanama bozukluğu kartının bir kopyası okul dosyasında da bulundurulmalıdır.
- Çocuğun ebeveynlerinin/bakımı ile ilgilenenlerin, hematoloğunun, hemşiresinin ve tedavi merkezinin iletişim bilgileri alınmalıdır.
- Çocuğun koltuk değneği ve engelli tuvaletine erişim gibi ihtiyaç duyabileceği ek destekler için ebeveyni ile görüşülmelidir.

Hemofilinin okula devamlılık üzerine etkisi

Hemofilik çocukların düzenli olarak okula veya kreşe gitmesi önemli olsa da yaşadıkları kanamalardan sonra iyileşme döneminde veya hemofili kliniği randevusuna giderken, okula devam edemedikleri zamanlar olabilir. Çok nadir durumlarda tekerlekli sandalye veya koltuk değneği gibi desteklere ihtiyaç duyabilirler. Bu durumların farkında olmak ve öncesinde gerekli önlemleri almak fayda sağlayacaktır. Devamsızlığı olan bir çocuğa kaçırdığı dersleri tamamlaması ve normal okul rutinine geri dönmesi için yardım etmek hemofilik çocuk ve ailesi için çok önemlidir. Çocuğun okul devamsızlığı hemofili nedeniyle "tıbbi nedenli devamsızlık" olarak işaretlenir. Dolayısıyla devamsızlık kayıtlarını etkilememektedir.

Hemofilinin çocukluk çağı aşıları üzerine etkisi

Okul denilince akla gelen en önemli noktalardan birisi de aşı konusudur.¹⁰ Ülkemizde çocukluk dönemi aşı takviminde difteri, boğmaca, tetanoz, çocuk felci, hepatit A, hepatit B, Haemophilus influenzae Tip B (Hib), tüberküloz, kızamık, kabakulak, kızamıkçık, suçiçeği ve zatürre olmak üzere 13 hastalığa karşı rutin aşı uygulanmaktadır.¹² Hemofili hastası çocukların "tam aşılı" olmasını engelleyen bir durum yoktur. Bu nedenle hemofili hastası çocuklar için aşağıdaki öneriler mevcuttur:

- Aşılama düzenli olarak yapılır.
- Aşı kas içine değil deri altına yapılır.
- Aşı yerine 10 dakika bası uygulanır.
- Hepatit A ve B aşıları ise mutlaka yapılmalıdır.¹⁰

Okul gezileri ve etkinlikler

Hemofilik çocukların yapmamaları gereken aktiviteler yerine katılabilecekleri etkinliklere odaklanmaları daha önemlidir.

İyi bir planlama ile hemofilik çocuğun okul gezileri de dahil tüm sosyal aktivitelerden keyif almaması için hiçbir sebep yoktur. Okul gezileri planlanırken aşağıdaki durumlar göz önünde bulundurulmalıdır:

- Düzenli ilaç uygulama imkanı – (Öğrenci kendi kendine ilaç uygulayabilir mi? Gezide çocuğa ebeveyni/vasisi refakat edebilir mi?)
- Okuldaki öğrenci sayısı, personel sayısı oranının paralel olmasına özen gösterilmesi
- İlaçlara/tedavi merkezine erişilebilirlik (ihtiyaç durumunda)
- İlaçların soğukta saklanması (gerekli ise)
- Çocuğun kanama bozukluğu kartının bir kopyasının saklanması
- Çocuğun hematoloğunun, hemşiresinin ve en yakın hemofili tedavi merkezinin bilgilerinin kaydının bulunması

Ayrıca, yurt dışı gezileri için şunlar da göz önünde bulundurulmalıdır:

- Seyahat/sağlık sigortası düzenlemeleri
- Gümrük geçişi ve herhangi bir tıbbi gereklilik için kendisini izleyen hekimin tıbbi beyan mektubu
- Gidilecek ülkedeki tedavi merkezlerinin detayları

Spor ve fiziksel egzersiz

Okulda düzenlenen etkinliklerin çoğuna hemofilik çocuklar da katılım sağlayabilir. Tek istisna, baş ve boyun travması riskinden dolayı karate ve boks gibi temas sporları olacaktır. Takım sporları özgüven oluşturmaya yardımcı olmaktadır. Yüzme ise düşük riskli ve ideal egzersiz olarak kabul edilir.

Beden eğitimi dersleri için zaman çizelgeleri ve fiziksel temas içerebilecek herhangi bir spor veya etkinliğe katılım hakkında ebeveynler bilgilendirilmelidir. Bazı çocuklar, maçlara katılmasalar bile temas sporları için tüm ısınma aktivitelerine katılmayı tercih edebilirler. Bu tercihlerini aile ve çocukla konuşmak en iyisidir.



Spor/egzersiz yaralanmalarında yapılacaklar³

Her ne kadar çocuklar eklem veya kas kanamasının farkına varıp öğretmene bildirebilse de yaşça küçük olan, kanama deneyimi az olan çocuklar erken belirtilerin farkına varmayabilir. İlk olarak yapılması gerekenler:

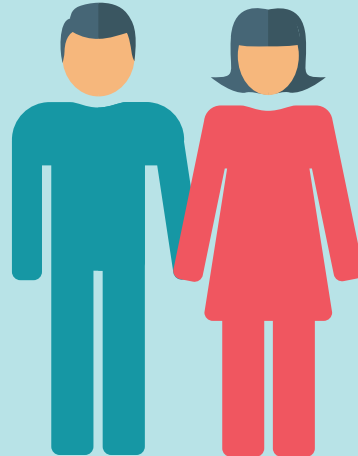
- Herhangi bir büyük yaralanma belirtisi olup olmadığını kontrol etmek
- Etkilenen bölgeyi yükselterek dinlendirmek, 10 dakika boyunca buz veya soğuk paket uygulamak ve kanama durumunun devam etmesi durumunda bu işlemi her 10 dakikada bir tekrarlamak
- Kesik ya da burun kanaması gibi dış kanamalar 10-15 dk. boyunca yapılan tampona rağmen devam ederse aileyle iletişime geçmek
- Ambulansın çağrıldığı durumlarda acil yardım ekibini öğrencinin hemofili olduğu hakkında bilgilendirmek ve eğer mümkünse bir sağlık kurumuna yönlendirmek

Öğretmenlerin Ailelerle İletişimi

Hemofilik çocukların yaşlılarından ayrılmadan eğitim görmeleri ve kanama bozukluğu olmayan çocuklarla aynı ortamda bulunmaları, daha sağlıklı bir yaşam sürmeyi öğrenmeleri açısından önemlidir. Öğrencileriniz arasında hemofilik çocuklar varsa onların aileleriyle iyi iletişim kurmanız tüm tarafların yararına olacaktır. Okul başlamadan önce bu ailelerle bir araya gelerek öğrencilerin sağlık durumuyla ilgili detaylı bilgi alabilir, kanama durumunda yapılması/yapılmaması gereken şeyleri öğrenebilirsiniz.

Ayrıca ailelerin de okul politikaları/kuralları hakkında bilgi sahibi olmasını sağlayabilirsiniz. Öğrencilerin aileleriyle bir araya geldiğinizde okulda oluşabilecek olası kanamaları nasıl idare edeceğinizi beraber planlayabilir, ebeveynlerden kanama bozukluğunun yönetimini, tedavisini, öğrencinin yapabileceği ve yapamayacağı şeyleri detaylı bir şekilde anlatmalarını isteyebilirsiniz. Kanama belirtilerini (örn. öğrencinin yürümede zorluk çekmesi, kol veya bacaklarını aktif kullanmaması, eklemlerinde şişme görülmesi) öğrenerek ders aralarında, spor veya oyun sırasında oluşabilecek kanamaları erkenden kontrol altına alınmasına destek olabilirsiniz. Öğretmenlerin ve okul görevlilerinin bu durumun farkında olduğunu ve acil durumlarda neler yapılması gerektiğini bildiğini gören aileler, çocuklarını okula gönderirken daha rahat hissedecektir.

Hemofilik çocukların aileleri ile iletişiminizi artırarak öğrencinin okul hayatını kolaylaştırabilirsiniz.



Kanamayı Tanıma ve Yönetme

Hemofilik çocuklar, günlük hayatında gözle görülmeyen spontan kanamalarla karşılaşabilirler. Kanamaya sebep olabilecek birçok durum olabilir. Böyle durumlarda yaşça daha büyük olan hemofilik çocuklar, vücutlarında hissettikleri herhangi bir rahatsızlığı “şişme”, “ısı artışı” “uyuşma” ve “karıncalanma” gibi kelimeler kullanarak açıklayabilirken küçük çocuklar bunu yapamayabilirler.

Görünürde bir neden olmaksızın ağlayan veya sıkıntılı görünen küçük hemofilik çocukların daima farkında olun. Bir kanamadan dolayı acı çekiyor olabilirler ve sizin yardımınıza ihtiyaç duyabilirler.

En sık görülen kanamalar⁹

Hemofilik çocukların çoğu, zamanla kanama olup olmadığını anlamalarını sağlayacak belirtileri kendileri tanıyacaktır; ancak sorunları için sürekli olarak dikkatinizi çekmek istemeyebilirler. Küçük çocuklarda olduğu gibi yakından gözlemleyin, normalden daha sessiz davranışların veya kısıtlı hareketlerin farkında olun.

Çocukta kanama olduğuna dair bir şüpheniz varsa çocuğun ebeveyni/bakımı ile ilgilenen kişiyle veya hemofili tedavi merkezi ile iletişime geçin.

Genel kesikler, sıyrıklar ve morluklar⁷

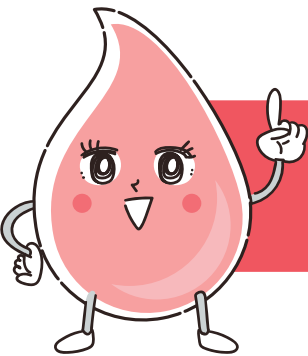
Hemofili hastalarının kanı “daha seyreltik” değildir ve herkesten daha fazla veya daha hızlı kanamaz. Burun kanamaları, kesikler ve sıyrıklar ile görülebilecek kanamalar, temel ilk yardım önlemleri ile yavaşlayacak ve duracaktır.

Çocukluk döneminde sıkça görülen küçük kesikler, sıyrıklar ve morluklar, özellikle profilaksi (koruyucu tedavi) alan çocuklar için önemli bir soruna neden olmamaktadır. Çocuğun bu tedaviyi alıp almadığı öğrenilmelidir.

Herhangi bir kanama durumunda olağan önlemleri alın (eldiven takmak, enjeksiyonluk su ve kağıt havlularla temizlemek gibi).

Kesikleri ve sıyrıkları bant ve/veya bandajla kapatın ve birkaç dakika doğrudan baskı uygulayın. Kesik derinse ve dikiş gerekiyorsa üzerini örtün ve tedavi için hemofili tedavi merkeziyle iletişime geçin.

Çocukta ağrılı morluklar görülüyorsa dikkat edilmelidir. Bu durum, altta yatan daha derin bir kanamaya işaret edebilir. Kafa travması veya cinsel organ yaralanmalarından kaynaklanan morluklar ciddi sorunlara yol açabilir ve hemen tedavi için hastaneye başvurulmalıdır.



Kan sulandırıcı ilaçlar pıhtılaşmayı etkileyebileceğinden kullanmadan önce bir hekime danışmalısınız.

Burun kanamaları³

- Çocuk dik otururken, kanama görülen burun deliğine 10-20 dakika boyunca sıkı bir baskı veya en fazla 5 dakika boyunca burun köprüsüne bir havlu içinde buz torbası uygulayın (Gerektiği durumlarda her ikisini birden yapabilirsiniz).
- Kanama durmazsa çocuğun ebeveyni/bakımı ile ilgilenen kişiyle veya hemofili tedavi merkeziyle iletişime geçin.

Ağız içi kanamalar⁹

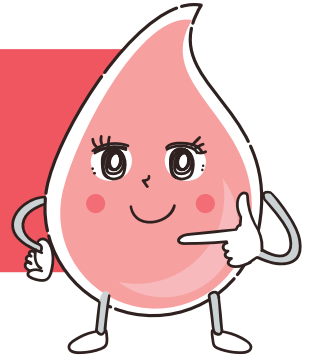
Ağız içi kanamaları yönetmek daha zordur çünkü oluşan pıhtılar ya dil ya da yiyecek tarafından yerinden oynatılma veya tükürük ile yıkanma eğilimindedir. Çocuğun bir buz küpü emmesi işe yarayabilir; ancak genellikle ağız içindeki kanamanın hemofili tedavi merkezinde tedavi edilmesi gerekmektedir.

Sallanan ve düşen dişler çocukluğun doğal bir sürecidir. Bu durumları hızlıca kontrol altına almak için, meyveli çubuklu dondurma bulundurmamak çocuk için faydalı olabilir.

Ağız içi kanamaları durumunda yapılması gerekenler;¹³

- Steril eldiven takılmalı,
- Mümkünse kanama bölgesine soğuk bir bezle 20 dk. boyunca basınç uygulanmalı,
- Kanama durmazsa aileyle irtibata geçilmelidir.

Yüz, boyun veya boğazdaki herhangi bir kanama acil bir durum olarak değerlendirilmelidir ve hemen ebeveyn/bakım veren ve hemofili tedavi merkezine haber verilmelidir.



Kas ve eklem kanamaları^{2,3}

Büyük çocukların kanama olup olmadığını size söylemesi beklenmektedir.

Küçük çocuklar ise üzgün görünerek, topallayarak veya bir uzvunu kullanmayarak/koruyarak bir sorun olduğunu gösterebilir. Eklem kanamalarının en sık görüldüğü yerler diz, dirsek ve ayak bileğidir.

Eklem veya kas kanamaları, çocuğun ebeveynine/bakımı ile ilgilenen kişiye haber verilmeli ya da en kısa sürede bir hemofili merkezinde tedavi edilmelidir.

Kas ve eklem kanaması belirtileri:

- Kanamanın olduğu bölge sert, sıcak veya şişmiş hissedilebilir.
- Uzun genellikle ağrılı ve serttir, uzatılırken zorlanılır.
- Kanayan bölge karıncalanıyor gibi olabilir.
- Uzunlar görünüşte eşit olmayabilir.
- Belirgin bir yumru, şişme veya morarma olabilir.
- Kızarıklık görülebilir.
- Etkilenen eklem veya kas üzerinde ısı hissedilebilir.
- Hareket kaybı veya bozukluğu görülebilir.
- Belirgin bir işaret olmayabilir; ancak her zaman ebeveyni/bakımı ile ilgilenenler ile iletişime geçin veya hemofili tedavi merkezinden yardım isteyin.

Kafa yaralanmaları^{2,3}

Herhangi bir kafa travması ciddi sonuçlar doğurabilir. Kafatasında görülen kanamalar, beyne tehlikeli bir baskı uygulayacaktır. Yaralanma ciddi bir kanamaya neden olmasa da günün geri kalanında yine de çocuđu yakından takip edin. Ebeveynleri/bakım verenleri bilgilendirin; böylece siz veya onlar, ciddi bir durumun işaretlerini kaçırmazsınız. Şüphemiz varsa hemofili tedavi merkezinden yardım alın.

Küçük kafa travmaları

Çocuklar genellikle kafalarını çarparlar. Çocuđun genel durumu iyiye, uyku hali yoksa ve acı hissetmediđini söylüyorsa görülen şişliđin kanamaya neden olması olası deđildir ve muhtemelen tedavi edilmesi gerekmez. Yine de çocuđu dikkatle izleyin ve şişpheniz varsa yardım alın.

Kafa çarpması, morarma veya şişmeye neden olacak kadar sertse her zaman ebeveynler veya hemofili tedavi merkezi tarafından tedavi edilmelidir.

Ciddi kafa travmaları

Ciddi travma genellikle kafaya sert bir darbenin sonucunda görülür. Herhangi bir çocuđu bilinçsiz bırakan bir yaralanma özellikle hemofilisi olanlar için çok ciddidir. Kafanın darbe aldıđı hemen anlaşılmayabilir.

Ciddi bir kafa içi kanamanın belirtileri:

- Sürekli veya kötüleşen baş ağrısı
- Bulantı ve/veya kusma
- Uyku hali veya anormal davranış
- Bir veya daha fazla uzuvda güçsüzlük
- Sakarlık veya zayıf koordinasyon
- Boyun sertliđi veya ağrı
- Bulanık veya çift görme
- Şaşılık
- Denge kaybı
- Havale, nöbet veya kasılma

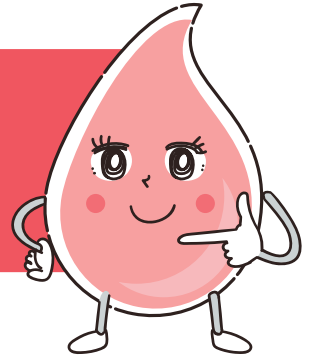
Karın yaralanmaları²

Çocuğun karnına herhangi bir darbe gelmişse, bu durum yakından izlenmelidir. İç travmayı ve kanamayı tespit etmek zordur. Ebeveynler ve bakımları ile ilgilenenler derhal bilgilendirilmelidir. Tıbbi müdahale gerektirebilecek belirtilere karşı dikkatli olunmalıdır.

Karın kanaması belirtileri:

- Siyah, kanlı veya katran benzeri dışkılama
- Kırmızı veya kahverengi idrar yapma
- Ağrı
- Kusmakta kan (siyah veya kırmızı renkte) olması

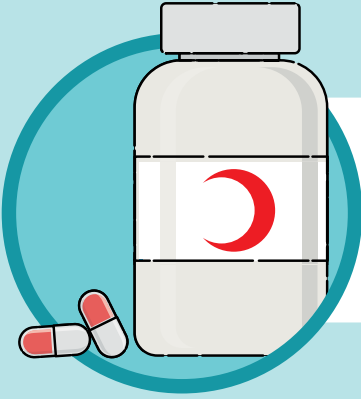
Çocukta bu belirtilerden herhangi biri varsa mümkün olan en kısa sürede, en yakın hastaneye veya hemofili tedavi merkezine başvurulmalıdır.



Özet: Dikkat Edilmesi Gereken 3 Önemli Nokta

1

Çocuğun vücudunun herhangi bir yerinde şişlik varsa veya çocuk bir rahatsızlık hissinden bahsediyorsa etkilenen bölgeye buz torbası uygulayın.



Kan sulandırıcı etkisi olan ilaçlar pıhtılaşmayı etkileyebilir. Bu nedenle kullanmadan önce mutlaka bir hekime danışmalısınız.

2

3

Endişe ettiğiniz herhangi bir durum olur ise, çocuğun ebeveynini/bakımı ile ilgilenen kişiyi arayın ve/veya hemofili tedavi merkezini arayarak bilgi alın.



Hemofilik çocuklara diğer çocuklar gibi davranılmalıdır. Sadece kanamaları tanımayı öğrenebilmeniz için biraz daha dikkatli olmanız gerekmektedir.

Revirde görev alan hemşirenin nelere dikkat etmesi gerektiğini bilmesi için elinizdeki bu rehber onunla da paylaşılmalıdır.

Sık Sorulan Sorular³

Çocuğa hemofili tedavisi için kullandığı ilaçları uygulamam istenecek mi?

Hayır. Hemofilik çocuklar henüz kendi ilaçlarını uygulayamıyorsa tedavileri ebeveynleri veya okula/kreşe gelecek olan sağlık mesleği mensupları tarafından uygulanır.

Herhangi bir özel eğitim veya bilgiye ihtiyacım olacak mı?

Hayır. Bu rehberde yer alan önerileri dikkatle inceleyin. Daha fazla bilgi edinmek isterseniz, lütfen **Faydalı Kaynaklar** bölümüne bakın.

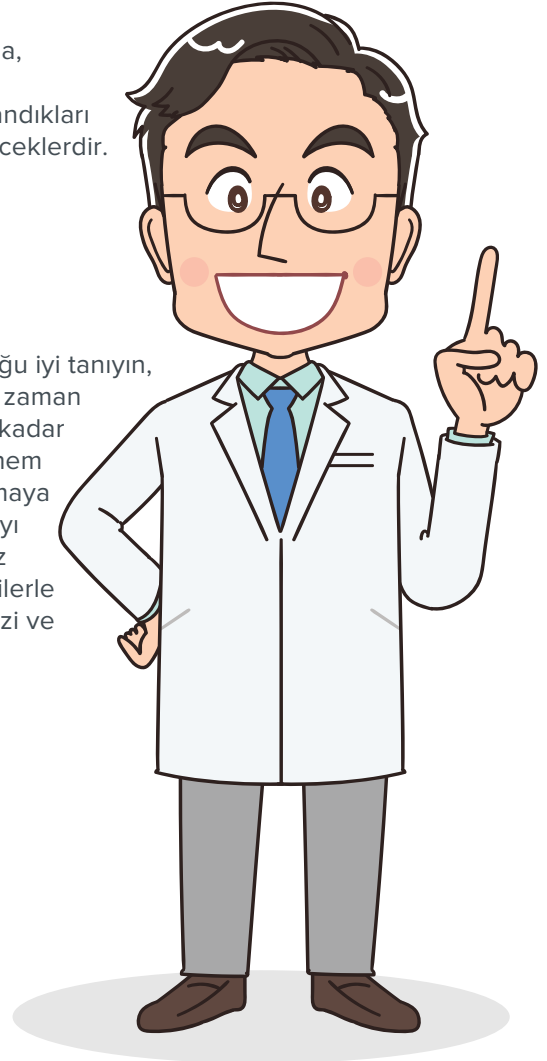
Sınıfta hemofilik bir çocuk olması okuldaki diğer kişiler için herhangi bir risk oluşturuyor mu?

Asla. Hemofili bulaşıcı bir hastalık değildir.

Çocuğun aldığı bir darbe, kanayan bir yaraya neden olursa, normalde yaptığınız gibi ilk yardım tekniklerini uygulayın. Çocuklar ilaç enjeksiyonlarını kendileri yapabiliyorsa kullandıkları ilaçların güvenli bir şekilde imha edilme prosedürünü bileceklerdir.

Hemofilik bir çocuğa en iyi nasıl yardımcı olabilirim?

Her çocuğa yaptığınız gibi, onların da yanında olun. Çocuğu iyi tanıyın, güvenini kazanın ve onunla düzenli olarak konuşmak için zaman ayırın. Çocuk ve aile ile ilişkiniz ne kadar iyiye çocuğa o kadar fazla destek ve güven ortamı sağlayabilirsiniz. Çocukları hem okul içinde hem de okul dışında hayatın her alanına katılmaya ve bundan zevk almasına teşvik etmek için her türlü çabayı gösterin. Olası kanama durumunda, nelere dikkat etmeniz gerektiğini, ebeveynleriyle veya bakımları ile ilgilenen kişilerle veya hemofili tedavi merkezi ile nasıl iletişime geçeceğinizi ve temel sınıf içi ilk yardımı mutlaka öğrenin.



Hemofili Terimleri: Sözlük

APTT Testi – Aktif Parsiyel Tromboplastin Zamanı Testi. Kandaki faktörlerin aktivasyonu sonrası pıhtılaşma süresini ölçen test.

Artropati – Hemofili ile birlikte görülen ek rahatsızlıklardan birisi olan Artropati, eklem ve kasların hareket zorluğunu ve bozukluğunu ifade eder. Yaş ilerledikçe genelde birden fazla eklemde görülür.

BÜ Bethesda Ünitesi – İnhibitör aktivitesini ifade eden ölçü birimi.

Edinsel Hemofili A – Genetik bir bozukluğa bağlı olmayan, yani doğuştan gelmeyip sonradan ortaya çıkan bir hemofili hastalığı türüdür.

Faktör – Pıhtılaşma faktörü normal kan pıhtılaşması için gerekli bir proteindir. Birkaç tip pıhtılaşma faktörü vardır. Bu proteinler kan pıhtılaşmasına yardım etmek üzere trombositlerle birlikte çalışır.

Hedef Eklem – 6 ay içerisinde 3 kez veya daha fazla kanama olan eklem.

Hematom – Deri altı ve kas içinde olan kanamalardır.

Hemartoz – Eklem içi kanama.

Hipertansiyon – Sistolik kan basıncının sürekli olarak 140 mmHg ve diastolik kan basıncının da 90 mmHg'den yüksek olmasıdır.

IV Enjeksiyon – İlaç uygulamasının damar içine yapılması.

Periferik Venöz Yol – Tedaviyi periferik damarlara uygulayabilme.

Port – Ameliyathanede bir doktor tarafından deri altına yerleştirilen damardan sıvı/ilaç vermek veya kan almak için kullanılan küçük bir cihaz.

Profilaksi – Kanamaları önlemek amacıyla düzenli tedavi uygulanması.

PRICE – (Protection-korunma, Rest-istirahat, Ice-buz, Compression-baskı uygulama, Elevation-yukarıda tutma) uygulaması, ağrı yönetimi için kullanılan bir yöntemdir.

Subkütan Enjeksiyon – İlaç uygulamasının deri altı yolla yapılması.

Taşıyıcı – X kromozomlarından birinde hemofili pıhtılaşma geni olan kadın.

Faydalı Kaynaklar

Türkiye Hemofili Derneği

<https://turkhemoder.org/>

Hemofili Dernekleri Federasyonu

<https://www.hemofilifederasyonu.org/>

Hemofilikler Hayatın İçinde – Hem de Nasıl!

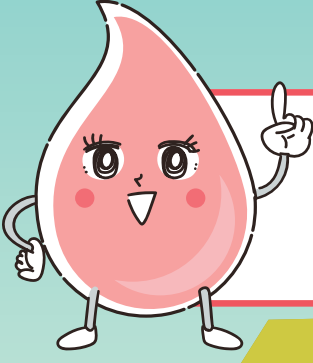
<http://hemdenasil.com>

https://www.instagram.com/hem_de_nasil/

<https://www.facebook.com/hemdenasilcom/>

Referanslar

1. Konkle BA, Huston H, Nakaya Fletcher S. Hemophilia A. (2017). In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2021. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1404/> (Erişim Tarihi: 14.03.2022).
2. The Haemophilia Society (2020) Understanding Haemophilia Booklet. Available at: https://haemophilia.org.uk/wp-content/uploads/2020/12/und_haem_v3.pdf (Erişim Tarihi: 14.03.2022).
3. The Haemophilia Society (2020). Bleeding Disorders and Schools. Available at: https://haemophilia.org.uk/wp-content/uploads/2020/09/schools_booklet-1.pdf (Erişim Tarihi: 14.03.2022).
4. CDC (2020) What is haemophilia? Available at: <https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/facts.html#:~:text=Hemophilia%20is%20usually%20an%20inherited,can%20help%20to%20stop%20bleeding> (Erişim Tarihi: 14.03.2022).
5. Hay CR, Palmer B, Chalmers E, Liesner R, Maclean R, Rangarajan S, Williams M, Collins PW (2011). United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation (UKHCDO). Incidence of factor VIII inhibitors throughout life in severe hemophilia A in the United Kingdom. Blood 2011 Jun 9. Available at: doi: 10.1182/blood-2010-09-308668 (Erişim Tarihi: 14.03.2022).
6. Hemofili Hakkında Bilinmesi Gerekenler. [https://www.kanhastaliklari.org.tr/icerik.php?id=177&alt_id=288#:~:text=Anne%20hemofili%20ta%C5%9F%C4%B1y%C4%B1c%C4%B1s%C4%B1%20de%C4%9Fildir%20\(yani,bu%20nedenle%20hi%C3%A7birinde%20hemofili%20olmayacaktır%C4%B1r.](https://www.kanhastaliklari.org.tr/icerik.php?id=177&alt_id=288#:~:text=Anne%20hemofili%20ta%C5%9F%C4%B1y%C4%B1c%C4%B1s%C4%B1%20de%C4%9Fildir%20(yani,bu%20nedenle%20hi%C3%A7birinde%20hemofili%20olmayacaktır%C4%B1r.) (Erişim Tarihi: 14.03.2022).
7. Srivastava, A, Santagostino, E, Dougall, A, et al., (2020) WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia: 26(Suppl 6): 1–158. Available at: <https://doi.org/10.1111/hae.14046> (Erişim Tarihi: 14.03.2022).
8. Medicines.org (2021) Hemlibra Solution for injection patient information leaflet. Available at: <https://www.medicines.org.uk/emc/product/9042/pil> (Erişim Tarihi: 14.03.2022).
9. Hanley, J, McKernan, M. D., and Creagh, S et al., (2017) Guidelines for the management of acute joint bleeds and chronic synovitis in haemophilia A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation (UKHCDO) guideline. Available at: <http://www.ukhcdo.org/wp-content/uploads/2017/03/Guidelines-for-the-management-of-acute-joint-bleeds-and-chronic-synovitis-in-haemophilia.pdf> (Erişim Tarihi: 14.03.2022).
10. Hemofili Rehberi 2014 http://egehemoder.org/Hemofili_Rehberi_2014.pdf Erişim Tarihi:24.05.2022.
11. Şenol, S. (2001). Hemofili Hastalığı Olan Çocuklarda Hemşirelik Yaklaşımları. Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi Dergisi , 17 (3) , 97-104
12. T.C. Sağlık Bakanlığı <https://asi.saglik.gov.tr/genel-bilgiler/52-saglik-bakanligi-tarafindan-ulkemizde-uygulanan-çocukluk-dönemi-aşı-takviminde-hangi-aşilar-yer-alıyor.html> Erişim Tarihi:24.05.2022.
13. Back to School Guide. <https://hfhealthcare.com/forms/back-to-school-guide.pdf> Erişim Tarihi: 24.05.2022.
14. Your Child's School. <https://www.hog.org/handbook/article/6/23/your-childs-school>. Erişim Tarihi: 10.10.2022.
15. The Student With A Bleeding Disorder <https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/nurses-guide-chapter-14-student-with-a-bleeding-disorder.pdf> Erişim Tarihi: 11.10.2022.



Hemofili tedavisinde kullanılan ilaçlar yan etkilere neden olabilir. İlacınızın Kullanma Talimatında yer alan veya almayan herhangi bir yan etki meydana gelmesi durumunda hekiminiz, eczacınız veya hemşireniz ile konuşunuz. Ayrıca karşılaştığınız yan etkileri www.titck.gov.tr sitesinde yer alan "İlaç Yan Etki Bildirimi" ikonuna tıklayarak ya da 0 800 314 00 08 numaralı yan etki bildirim hattını arayarak Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TUFAM)'ne bildiriniz. Meydana gelen yan etkileri bildirerek kullanmakta olduğunuz ilacın güvenliliği hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.



HEMOPİLİ
DERNEKLERİ
FEDERASYONU

