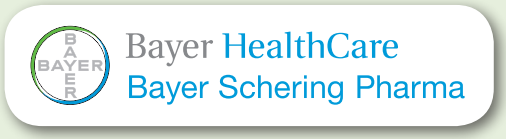
PICCOLO MANUALE DI PRONTO INTERVENTO IN EMOFILIA

A cura di Ezio Zanon
Centro Emofilia di Padova

Realizzato grazie ad un contributo educazionale



INDICE

Prefazione di Ezio Zanon 4

L'EMOFILIA 6

I PICCOLI IMPREVISTI QUOTIDIANI 8
- Tagli o ferite superficiali 8
- Tagli alle labbra 9
- Traumi cute e palpebra 9

TUTTO QUANTO FA EMERGENZA 10
- Cadute e traumi violenti 10
- Tagli e ferite profonde 10

STOP ALLE EMORRAGIE 11
- Emorragie dalla bocca 11
- Sangue dal naso 12
- Ematuria 13
- Emartri 14
- Ematomi 15
- Emorragie dell'apparato digerente 15

MAL DI TESTA 16

CHE COSA NON DEVE MAI MANCARE IN CASA 17

CHE COSA È UTILE PORTARE IN VIAGGIO 18

RECAPITI UTILI 22

PREFAZIONE

Questo piccolo manuale nasce da una richiesta molto sentita da parte dei genitori di bambini affetti da emofilia, allo scopo di dare un supporto informativo sulla malattia e su come gestire un iniziale sanguinamento da parte di operatori non sanitari.

L'inserimento del figlio in comunità, nella scuola di infanzia o primaria è fonte di forte preoccupazione per i genitori di bimbi affetti da emofilia. Fornire agli insegnanti uno strumento che permette loro, con semplici manovre, di gestire un primo intervento, rasserena.

D'altro canto anche gli insegnanti e altri operatori, testimoniato anche dal grande successo di alcune nostre iniziative formative condotte in passato con loro, gradiscono avere delle informazioni per meglio gestire i piccoli imprevisti che potrebbero accadere.

Le norme riportate in realtà valgono per tutti i bambini ma anche per tutti noi; si aggiungono in caso di emofilia alcune accortezze che hanno lo scopo di agevolare l'intervento degli operatori sanitari a cui spettano le decisioni terapeutiche.

La terapia dell'emofilia è molto cambiata nell'ultimo decennio: quasi tutti i bambini sono in profilassi (il fattore VIII o IX viene somministrato in giorni fissi indipendentemente dall'episodio emorragico in modo da prevenirlo).

Malgrado ciò i piccoli imprevisti riportati possono accadere anche se in misura limitata.

Un sentito grazie all'Associazione Bambini e Giovani con Emofilia e altre Coagulopatie di Padova (ABGEC), in particolare ad Elena Macellari per avermi stimolato ed aiutato a produrre queste note che mi auguro siano utili a tutti quanti (genitori, operatori, insegnanti etc...) interagiscono quotidianamente con i bambini affetti da emofilia.

Dr. Ezio Zanon
Centro Emofilia di Padova

L'EMOFILIA

L'emofilia è una malattia emorragica ereditaria caratterizzata dall'assenza totale o parziale di una delle proteine del plasma, il fattore VIII o il fattore IX, indispensabili per la coagulazione del sangue.
I fattori della coagulazione, prodotti per la maggior parte dal fegato, hanno il compito di arrestare la perdita di sangue dopo una lesione vasale, ottenendo quella che è comunemente chiamata emostasi. Nel soggetto emofilico, dopo la lesione vasale, si riesce ad ottenere la formazione del tappo piastrinico (emostasi primaria) ma non la stabilizzazione del coagulo (emostasi secondaria).

Dovuta a una mutazione di un singolo gene localizzato a livello del cromosoma X, la trasmissione della malattia è di tipo recessivo: si manifesta per questo quasi esclusivamente nei maschi mentre le femmine sono generalmente portatrici sane.

I tipi di emofilia sono diversi, a seconda di quale fattore coinvolto nella coagulazione del sangue viene a mancare. Si parla di Emofilia A, la forma più comune che costituisce l'85% dei casi, quando a mancare è il fattore VIII e di Emofilia B (o malattia di Christmas) se la carenza riguarda il fattore IX.

Si distinguono 3 forme di emofilia A o B a seconda dei livelli plasmatici del fattore VIII o IX carente: una forma grave, una moderata e una lieve.
L'emofilia si manifesta generalmente con episodi emorragici successivi a un trauma o a un intervento chirurgico anche di lieve entità e con emorragie spontanee, senza cioè una causa traumatica apparente, ma solo nelle forme più gravi. Non si verificano al contrario in genere perdite di sangue per piccole ferite superficiali.
Le emorragie colpiscono i muscoli scheletrici e le articolazioni delle caviglie, dei ginocchi o dei gomiti e possono verificarsi anche a carico delle narici (epistassi) o dell'apparato urinario (presenza di sangue nell'urina - ematuria).
Mentre gli ematomi non destano grande preoccupazione, se non molto

voluminosi, le emorragie all'interno delle articolazioni (emartri) e quelle a livello dei muscoli, devono essere molto attentamente valutate e trattate adeguatamente.

La terapia dell'emofilia consiste attualmente nella somministrazione endovenosa del fattore sostitutivo carente. La terapia può essere "al bisogno", se effettuata in seguito alla comparsa di un episodio emorragico o come "profilassi" nel caso in cui la somministrazione del fattore sia costante e periodica o venga effettuata in fase pre, durante o post-operatoria. Tanto precocemente si interviene rispetto all'insorgenza dell'emorragia, tanto più il trattamento risulterà efficace.

Raccomandazione 1

Su di un bambino emofilico si deve fare particolare attenzione ad ogni manifestazione di dolore o tumefazione a carico delle articolazioni o dei muscoli scheletrici. Oltre al dolore, facilmente manifestato dai piccoli pazienti, si dovrà fare attenzione anche alle modificazioni della postura o della deambulazione, che talvolta sono ancora più precoci e significative del sintomo dolore.

Raccomandazione 2

Non assumere atteggiamenti eccessivamente protezionistici nei confronti dei bambini emofilici. Stimolare le loro attitudini, anche nello sport. Un'adeguata attività fisica favorisce lo sviluppo muscolare e scheletrico, determinando una minore incidenza di episodi emorragici.

I PICCOLI IMPREVISTI QUOTIDIANI

TAGLI O FERITE SUPERFICIALI
TAGLI ALLE LABBRA, LINGUA E MUCOSE INTERNE ALLA BOCCA
TRAUMI CUTE E PALPEBRA

ECCO LE INDICAZIONI IN CASO DI PICCOLI IMPREVISTI QUOTIDIANI....

TAGLI O FERITE SUPERFICIALI

- Lavare con cura la ferita e disinfettare con un antisettico.
- Dopo la disinfezione, esercitare immediatamente una pressione sul taglio o ferita con un tampone riassorbibile per 15-20 minuti.
- Effettuare un bendaggio stretto sopra il tampone.
- Applicare sopra il bendaggio una borsa del ghiaccio.
- Alzare la parte sopra il livello del cuore.

TAGLI ALLE LABBRA

- Prendere la parte che sanguina con una garza sterile piegata fra il pollice e l'indice, esercitando una modesta pressione per 15-20 minuti.
- Applicare sulla parte del ghiaccio triturato avvolto in un fazzoletto.
- Somministrare per via orale, in base al peso, da 1 a 2 fiale di UGUROL o TRANEX in poca acqua zuccherata.
- Se la ferita è facilmente raggiungibile tamponare con garza imbevuta da UGUROL o TRANEX.
- Evitare che il bambino ingoi sangue che potrebbe causare nausea, rigurgiti e agitazione in generale.

TRAUMI CUTE E PALPEBRA

I danni oculari possono essere superficiali, come per esempio l'abrasione corneale e le emorragie sottocongiuntivali, ma possono essere anche profondi, come ad esempio un'emorragia non visibile a occhio nudo a carico della retina.

- Detergere la zona con soluzione fisiologica.
- Valutare l'entità del trauma: se il trauma è interno, effettuare eventualmente un lavaggio con soluzione fisiologica.
- Consultare un oculista.
- Utile la somministrazione di TRANEX o UGUROL.

TUTTO QUANTO FA EMERGENZA

CADUTE E TRAUMI VIOLENTI

- Recarsi d'urgenza al Centro Emofilia per i provvedimenti d'urgenza, anche se non si manifestano segni di emorragia.

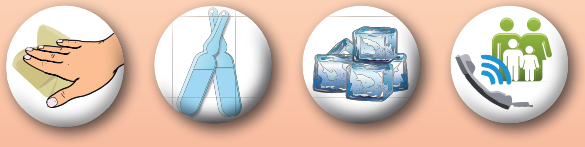
Le emorragie possono infatti manifestarsi anche tardivamente.
Particolare attenzione va posta in caso il bambino batta o urti la testa.

TAGLI E FERITE PROFONDE

- Lavare con cura la ferita e disinfettare con un antisettico.
- Subito dopo la disinfezione, esercitare una pressione sul taglio o ferita con un tampone riassorbibile per 15 – 20 minuti.
- Effettuare un bendaggio stretto sopra il tampone.
- Applicare una borsa del ghiaccio sopra il bendaggio per almeno 15 - 20 minuti.
- Alzare la parte ferita sopra il livello del cuore.
- Fatto il bendaggio, non attendere e consultare il Centro Emofilia.

STOP ALLE EMORRAGIE

EMORRAGIE DALLA BOCCA



- In caso di emorragie delle gengive, applicare sulla zona un tampone emostatico ed esercitare una pressione continua con le dita per 15 –20 minuti.
- Sostituire il tampone, se necessario.
- In caso di emorragia alla lingua, alle guance, o per tagli del frenulo linguale o del frenulo delle labbra, somministrare due fiale per bocca di UGUROL o TRANEX.
- Avvisare i familiari. Queste emorragie, infatti, poco abbondanti ma spesso prolungate, possono provocare alla lunga gravi anemie.
- In caso di emorragie nella parte posteriore della bocca, avvisare i familiari: sono emorragie gravi essendoci il pericolo che venga impedito il passaggio dell'aria. Se si nota abbassamento della voce, e il rigonfiamento della lingua, del collo o della gola i familiari devono essere informati con urgenza.
- Somministrare da 1 a 2 fiale di UGUROL o TRANEX (in base al peso), e far succhiare piccoli pezzi di ghiaccio.

SANGUE DAL NASO (epistassi)

Arrestare l'emorragia del naso esercitando una pressione con il dito all'esterno della narice interessata, per un tempo fra i 15 - 20 minuti. Se necessario, effettuare una medicazione per tamponare la narice:

- mettere seduto il bambino, con la testa appoggiata ad un guanciale ma un po' reclinata in avanti, per evitare che il sangue coli in gola provocandogli la nausea; lasciare intanto colare il sangue su un fazzoletto od una bacinella.
- pulire la narice con un batuffolo di cotone (cotton fioc) per togliere i coaguli.
- introdurre un tampone emostatico nelle narici con una pinza, tampone che deve ben penetrare e non deve essere asportato prima di 2 giorni.
- somministrare due fiale di UGUROL o TRANEX;
- può essere utile applicare ghiaccio sulla narice e porre sulla nuca una borsa del ghiaccio.
- può essere utile in mancanza di tamponi emostatici o in caso di ripetute epistassi leggere uso di crema emostatica tipo Emofix da inserire nella narice con cotton fioc soprattutto durante la notte.

COSA NON FARE MAI in caso di sangue dal naso

1. NON inserire tamponi di cotone normali, perché la successiva asportazione può provocare il distacco del coagulo e la ripresa dell'emorragia;
2. NON usare cotone giallo;
3. NON cauterizzare la mucosa con nitrato d'argento o termocauterizzazione.

EMATURIA (sangue nelle urine)

Le ematurie sono emorragie in genere dolorose ma non gravi. Possono durare dai 10 ai 15 giorni, senza che si verifichi anemia. Peso alle vie urinarie e dolenza ai reni sono i sintomi di una possibile ematuria, che si manifesta eventualmente con la presenza di sangue nelle urine, accompagnata a volte da coliche renali provocate da coaguli.

- NON SOMMINISTRARE NÈ UGUROL NÈ TRANEX perché causano coaguli.
- Mettere a riposo il bambino, somministrando abbondante acqua oligominerale ed evitando ogni affaticamento.
- Controllare quotidianamente la quantità e la colorazione delle urine.
- Somministrare supposte antidolorifiche, antispastici, previo consiglio medico, del tipo Buscopan.
- Se l'ematuria continua, avvisare il Centro Emofilia.

EMARTRI (emorragie alle articolazioni)

Le emorragie intrarticolari o emartri si manifestano rapidamente con gonfiore dell'articolazione (ginocchio, gomito, caviglia, spalla) che diventa dolente e calda, talvolta con comparsa di febbre.

- Usare cautela nella variazione della postura del bambino che accusa dolore al movimento.
- Porre l'articolazione in assoluto riposo, utilizzando una stecca o una fasciatura, se necessario, per tenere immobile l'articolazione.
- Bendare come per ematomi profondi facendo una leggera compressione.
- Tenere alto l'arto che sta sanguinando. Sollevare l'articolazione più in alto del livello del torace e appoggiarla su qualcosa di morbido.
- Somministrare antidolorifici. MAI ASPIRINA ma TACHIPIRINA, EFFERALGAN, CO EFFERALGAN secondo prescrizione medica.

EMATOMI (emorragie all'interno del tessuto sottocutaneo o muscolare)

Gli ematomi, dovuti ad un versamento di sangue sotto la cute o nelle masse muscolari, causato da urti (traumi), si manifestano con gonfiore caldo e dolente, più o meno duro, nella parte interessata.

- Applicare ghiaccio sulla parte interessata.
- Esercitare una compressione per 15-20 minuti.
- Applicare una pomata o un gel a base di Arnica due volte al giorno fino a completo riassorbimento.
- In caso di ematomi muscolari importanti applicare due volte al giorno argilla verde.

EMORRAGIE DELL'APPARATO DIGERENTE

Quando compaiono sintomi come nausea e vomito, feci scure quasi nere, a volte con sangue, accompagnate in alcuni casi da stanchezza e pallore improvviso, è necessario:

- Mettere subito a letto il bambino.
- Avvisare il Centro Emofilia.

MAL DI TESTA

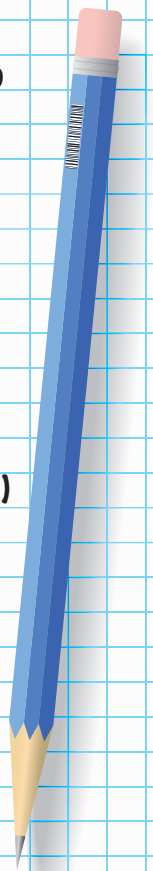
Il mal di testa in genere può essere un sintomo grave, specialmente se insorge dopo un colpo o dopo una ferita, a maggior ragione se accompagnato da vomito.

- Avvisare con urgenza i familiari.
- Applicare del ghiaccio.
- Avvisare il Centro Emofilia.

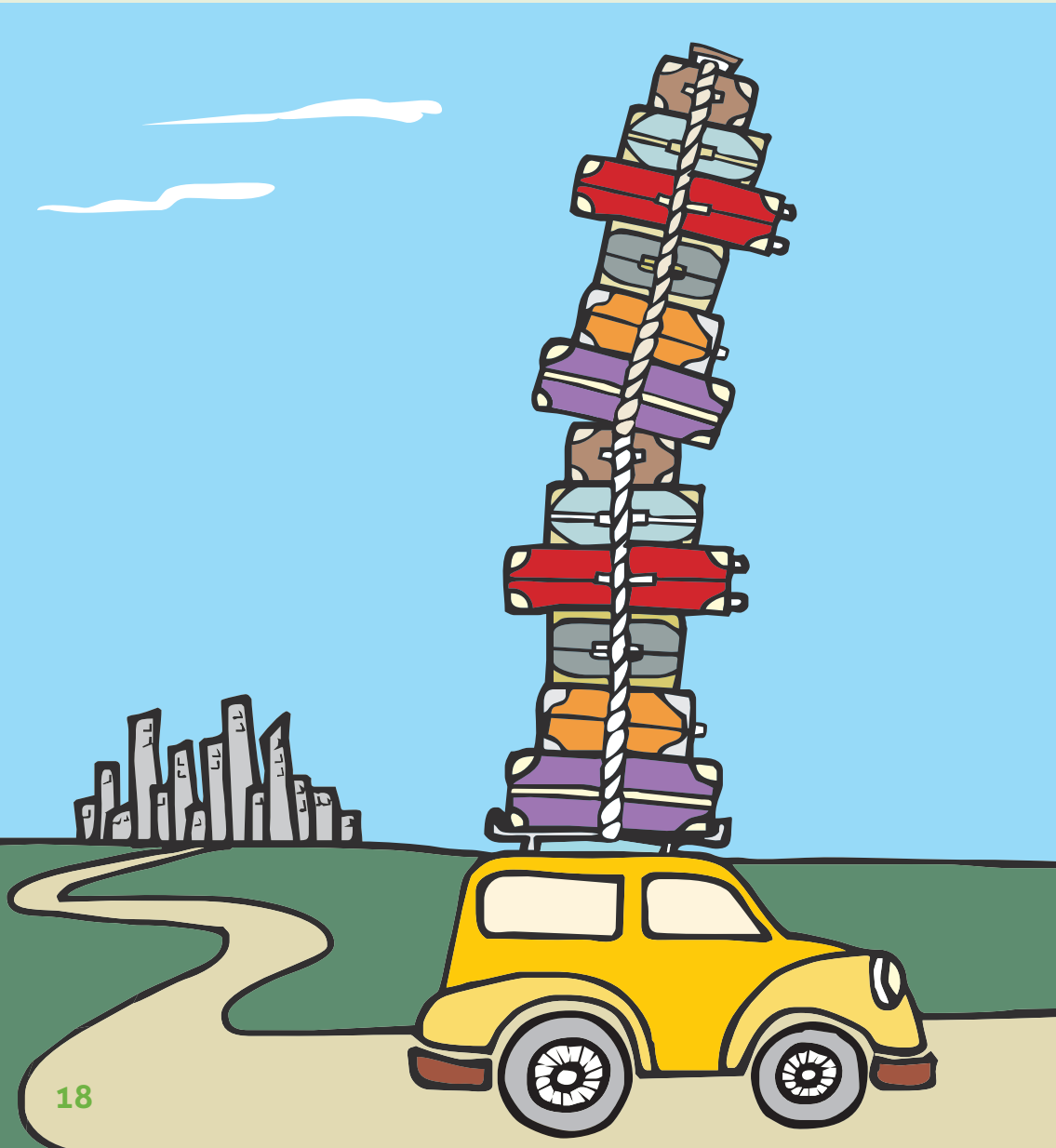
In caso di mal testa persistente dopo aver battuto la testa o dopo una caduta sulla testa l'emofilico deve essere trattato preventivamente con concentrati dei fattori della coagulazione (FVIII o FIX) ed essere osservato attentamente.

CHE COSA NON DEVE MAI MANCARE IN CASA

- Disinfettante antisettico
- Soluzione fisiologica per lavaggi in fiale
- Garze grasse indispensabili per un rapido risanamento delle ferite
- Garze sterili (sempre sopra garza grassa)
- Tampone riassorbibile
- Fasce elastiche per bendaggio
- Cerotto e cerotto medicato
- Ghiaccio sintetico istantaneo (in sacchetti, spray, ecc.)
- Farmaci: Acido Tranexamico (Tranex, Ugurol), Paracetamolo (Tachipirina, ed altri), Arnica Gel pomata, Emofix (crema per naso e mucosa in genere)



CHE COSA È UTILE PORTARE IN VIAGGIO



FARMACI ESSENZIALI

- **Fattore VIII**
  di cui deve essere già nota la dose abituale sia per raggiungere livelli plasmatici in grado di prevenire un'emorragia, sia per ottenere una pronta ed efficace emostasi

FARMACI SPECIFICI

- **preparati antifibrinolitici**
  (acido tranexamico o acido aminocaproico), importanti presidi in presenza di ferite aperte o di emorragie orali

- **desmopressina (DDAVP)**
  aumentando le concentrazioni del FVIII endogeno di 3-5 volte, può proteggere dagli episodi emorragici i pazienti affetti da emofilia lieve

FARMACI UTILI

- **analgesici (antidolorifici)**
  meglio portare con sé una confezione di paracetamolo che essere costretti a chiedere una compressa per il mal di testa al ristorante, correndo il pericolo di assumere un'aspirina od un altro farmaco antipiastrinico (che aumentano la tendenza ai sanguinamenti)

- **antistaminici o cortisonici**
  per controllare le reazioni allergiche

- **un antibiotico a largo spettro (consigliato dal Medico)**
  per curare le comuni infezioni delle vie aeree o dell'intestino

- **un antiperistaltico (loperamide)**
  per fronteggiare la cosiddetta "diarrea del viaggiatore" nei Paesi in via di sviluppo

COMPLEMENTI PARA-MEDICALI

- **garze sterili, cerotti di vario tipo, bende elastiche**

- **borsa del ghiaccio o ghiaccio sintetico**

- **materiali monouso**
  (siringhe, aghi, ecc.)

NOTE

RECAPITI UTILI

FAMIGLIA

Padre _____

Telefono _____

Madre _____

Telefono _____

Indirizzo _____

MEDICO

Nome e Cognome _____

Telefono _____

Indirizzo _____

PRO FORMAT COMUNICAZIONE

Bayer HealthCare
Bayer Schering Pharma