

Если у вашего ребенка гемофилия

Четыре статьи
д-ра Питера Джоунза,
Центр гемофилии Ньюкасла-на-Тайне, Англия

Спонсоры издания
Гильдия детей-инвалидов
Ортопедическая клиника

Всемирная федерация гемофилии

Дети от 0 до 1 года

Дети — это радость! Мы знаем об этом, так как Адам, наш первый ребенок, в настоящее время занят тем, что преподает нам курс повышения квалификации в науках о маленьких человечках.

Когда рождается ребенок с гемофилией, он доставляет такую же радость, как и любой другой новорожденный. И его детство не должно ничем отличаться от других.

Крайне важно осознавать это. Нормальное развитие должно стать «стартовой чертой» для любого человека. Это утверждение будет верным для ребенка с любым заболеванием. Если эту идею не осознать и не принять, то она замахнет на корню, а болезнь, в конце концов, возьмет верх над всем остальным, начнет подавлять ребенка и его семью, и гемофилия будет восприниматься как помеха. Гемофилия — это не помеха, однако, она может стать таковой, если семья или ее врач позволят ей быть таковой.

БЕРЕМЕННОСТЬ, РОЖДЕНИЕ РЕБЕНКА И ПОСТАНОВКА ДИАГНОЗА

Если в истории семьи есть случаи гемофилии, и потенциальная мама знает, что она может быть носителем заболевания, ей и ее партнеру необходимо поговорить с врачами о новейших методах лечения гемофилии. Любое решение относительно рождения ребенка, который может иметь гемофилию, принимает только сама семейная пара, но врачи могут содействовать в диагностике носительства или иногда, если пара хочет этого, в диагностике гемофилии у плода. Если во время беременности установлено, что развиваются близнецы, то каковы шансы, что гемофилия будет у обоих? Однояйцовые близнецы-мальчики, естественно, будут оба страдать гемофилией, если они унаследовали дефектный ген. Разнойяйцовые близнецы-мальчики могут оба унаследовать от матери дефектный ген, а могут оба родиться здоровыми, что зависит от того, какие хромосомы каждый унаследовал от матери.

Если семья решает, что они хотят выносить беременность до положенного срока, всегда можно организовать диагностику образца крови, взятого из пуповины младенца сразу после его рождения. Очень важно, чтобы в роддоме были условия для быстрого забора крови, а в ближайшем центре гемофилии — для быстрого анализа этой крови. В данном случае любое промедление может дать ложный результат. Дети с гемофилией прекрасно переносят роды через родовые пути матери. Кесарево сечение показано только тогда, когда во время родов обнаруживаются какие-либо трудности, например, возможно наложение щипцов. На шестой день после рождения у всех детей берут из пятачки кровь для диагностики фенилкетонурии. Укол кожи при этом

настолько незначителен, что я еще ни разу не слышал, чтобы у младенца возникали проблемы, даже если у него тяжелая форма гемофилии.

Если в семье уже были случаи гемофилии, то имеющийся опыт окажет несомненное влияние на отношение родителей к новорожденному с этим же диагнозом. Если опыт был отрицательным, например, особенно сильные кровотечения, осложнения при какой-либо операции или преждевременная смерть кого-либо из родственников, то родители новорожденного будут сильнее опасаться за благополучие своего ребенка, чем это могло бы быть в семье, которая имела положительный опыт жизни с гемофилией. Исследования и новые технологии лечения гемофилии развиваются так быстро в последнее время, что для семейной пары в таком случае очень важно, как можно быстрее получить необходимую информацию еще до рождения ребенка, чтобы после его появления на свет действовать, основываясь на фактах, а не на фантазиях. В подобной ситуации НЕ рекомендуется читать старые работы о гемофилии из местной библиотеки.

Если в семье не были известны случаи гемофилии, то такое нарушение кровотока не будет выявлено при рождении. Скорее всего, это установят, когда ребенку будет около года — он станет более подвижным, и появятся синяки или будут отмечаться продолжительные кровотечения из-за травмы во рту. Чаще всего травмируется нежная ткань между верхней губой и десной. Обычно у детей кровотечение останавливается быстро. У ребенка с тяжелым нарушением свертываемости крови, кровотечение периодически возобновляется, так как заживление раны нарушается во время еды, а так же при попытках говорить или кусать предметы.

К сожалению, в связи с тем, что гемофилия является довольно редким заболеванием (1 мальчик из 10000 новорожденных), диагностика иногда затягивается на какое-то время, а врачи могут рассматривать и другие причины кровоподтеков, включая и намеренные телесные повреждения. Это ужасает любого родителя, однако, как это ни печально, такое случается в нашем обществе, и какое-то число младенцев, которые получают травмы преднамеренно, находится в детском отделении любой больницы. Но вскоре анализ на свертываемость крови выявляет истинный диагноз, и ребенка направляют в ближайший центр гемофилии.

В семьях, где до того, как родился мальчик с гемофилией, уже были дети, родители знают, что такое обычное закономерное развитие ребенка со всеми успехами и неудачами. Однако, и они могут рассказать в чем разница между ежедневными испытаниями обычной жизни и проблемами, которые порождает гемофилия. Родителям, у которых первый ребенок рождается с нарушением свертываемости крови, должны многому научиться, а их жизнь может стать еще сложнее, если природа наградила их гиперактивным малышом, который целыми сутками занят тем, что ищет занятие для всех членов семьи.

ЧТО НУЖНО ДЕЛАТЬ, КАК ТОЛЬКО ВЫ ОКАЗЫВАЕТЕСЬ С МЛАДЕНЦЕМ ДОМА

Прежде всего, установите контакт с хорошим семейным врачом и ближайшим центром гемофилии. Необязательно, чтобы семейный врач был специалистом по данному заболеванию, достаточно, если он оказывает надежную поддержку по общим вопросам, необходимым молодой паре и их детям. Центр гемофилии будет работать с семейным врачом, оказывая профессиональную поддержку в вопросах лечения гемофилии. Вам следует также вступить в общество гемофилии.

Убедитесь, что вы правильно понимаете диагноз, поставленный вашему сыну, и оформите «Специальную медицинскую карту геморрагических состояний», которую необходимо заполнить, как можно полнее. В частности, важно знать уровень фактора VIII или IX, так как от него зависит специфичность лечения нарушенной свертываемости крови. Например, уровень фактора VIII у вашего ребенка составляет более 5%, тогда ему достаточно будет принимать лечение десмопрессином, а не продуктами крови.

100000 генов несут информацию, которая дает ребенку показания к жизни. Единственная разница между ребенком с гемофилией и ребенком без гемофилии заключается в том, что у первого плохо работает лишь один ген. Я думаю, что информация остальных 99 000 заслуживает большего внимания.

В детском возрасте врачи регулярно будут проводить анализ крови вашего сына на наличие ингибиторов факторов VIII или IX. Если эти ингибиторы будут обнаружены, то необходимо будет сменить курс лечения.

Как любой ребенок, мальчик с нарушением свертываемости крови должен расти в безопасном окружении. В тесных переполненных людьми городах, где полно лестниц и ребенок из дома сразу попадает на улицу, причин для травм гораздо больше, чем в более просторных загородных домах с приусадебным участком.

Центр гемофилии может помочь в смене жилья для вашей семьи. В каждой семье, где есть гемофилия, должен быть телефон, и если у вас есть проблемы с получением телефонной линии за городом, вам снова может посодействовать Центр гемофилии в переговорах с руководством местного телефонного узла.

Всем родителям требуется иногда отдых от забот об их отпрысках, и родители ребенка с гемофилией не являются исключением. Вы можете пригласить няню, только обязательно обеспечить с ней надежную связь, сейчас родителям можно спокойно пойти в кино или ресторан, имея при пейджер или телефон.

Одной из задач семейного доктора является просвещение родителей о важности проведения всех известных прививок против наиболее опасных инфекционных заболеваний. Если необходимо сделать инъекцию, это не представляет опасности для ребенка с гемофилией, так как объем инъекции небольшой. Я рекомендую обеспечивать давление на место укола в течение 4-5 минут, чтобы избежать неприятного синяка. Если сделана прививка БЦЖ, то нет необходимости даже в этом. Кроме всех прививок, показанных всем детям, ребенка с гемофилией необходимо привить от гепатита В. Разработана также новая вакцина против гепатита А, которую скоро будут рекомендовать всем семьям. Вакцины от гепатита С не существует.

Все инъекции внутримышечно, помимо показанных для иммунизации, запрещены для ребенка с нарушением свертываемости крови. Обычно все лекарства вводятся внутривенно. Помните, что в настоящее время любому ребенку не рекомендуется давать аспирин. Это особенно важно при гемофилии, так как препарат ослабляет свертываемость крови.

Не имеет значение, как кормят ребенка с гемофилией, однако, всем матерям советую начала попробовать кормление грудью, прежде чем они примут решение перейти на искусственное вскармливание. Отлучение от груди проводите в обычные сроки. Держат ребенка при кормлении как обычно. Не стоит дополнительно смягчать детскую кроватку. Выбирать игрушки для своего ребенка следует так же, как это делают родители любого другого ребенка. Ребенка можно тискать и играть с ним, качать и допускать к нему всех членов семьи, родственников и друзей, как это делают во всех других семьях.

Что необходимо помнить

- Найдите хорошего семейного врача.
- Встаньте на учет в ближайшем центре гемофилии.
- Вступите в общество гемофилии.
- Найдите полную информацию о диагностике, включая уровень недостающего фактора свертываемости.
- Оформите специальную карту ребенка с гемофилией.
- Найдите полную информацию о возможном лечении гемофилии.
- Познакомьте с диагнозом ребенка всех членов семьи.
- Установите телефонную линию дома и запишите все необходимые телефоны первой помощи.

- Посещайте детскую поликлинику.
- Сделайте все необходимые прививки.
- Подключайте к уходу за ребенком отца, братьев и сестер.

Не стоит вносить какие-либо изменения в конструкцию коляски или детского стульчика (кресла). Ребенка с гемофилией можно помещать в прыгающее сиденье и ходунки, только ребенок в этом случае должен находиться под присмотром. Если у вас в доме есть лестница на верхние этажи, расположите в ее верхней части заграждение. Приобретите для автомобиля детское кресло, которое точно подходит по размерам вашему ребенку. Никогда не сажайте его на переднее сиденье.

Когда я был маленьким, одежда для младенцев была ужасной. И мальчиков и девочек наряжали во все белое с множеством кружев. Это может иметь, а может и не иметь отношение к тому, что мы слышим сегодня о некоторых кругах британского истеблишмента! Сейчас одежда для малышей великолепна: яркая и красочная, теплая для зимы и прохладная для лета. Однако, независимо от цвета, помните, что обувь должна быть прежде всего удобной.

НЕКОТОРЫЕ ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

При уходе за ребенком всегда возникают три вопроса, требующих особого внимания: обрезание, прорезывание зубов и анальные трещины.

Не следует проводить обрезание, пока в этом не будет особой необходимости. В медицинской практике это значит, надо убедиться, что короткая крайняя плоть, действительно мешает мочеиспусканию или иногда воспаляется. То, что она не позволяет свободно двигаться головке, может отмечаться у многих мальчиков, а к семи годам все исправляется.

Если есть медицинские показания, или настоятельные требования религии, тогда процедуру необходимо проводить с особой осторожностью, в отделении хирургии с обеспечением специальных препаратов крови. Это значит, что мать с ребенком проведут в больнице несколько дней.

У детей с гемофилией проблем при прорезывании зубов не больше, чем в обычном случае. Когда позднее начинают выпадать молочные зубы, все должно быть, как обычно — зубы будут медленно выпадать, вызывая кровотечения, не требующие особого лечения.

У многих детей появляются небольшие разрывы, когда стул становится твердым. Такие разрывы называются «анальными трещинами», и они беспокоят ребенка, так как при дефекации появляются боли. При гемофилии может также проявляться небольшое кровотечение. Трещины легко заживают, если стул смягчается. Например, искусственно вскармливаемому ребенку можно в рацион добавить больше сахара или соответствующего фруктового сока. Иногда ребенку можно помочь, смазав трещины небольшим количеством обезболивающего крема. В моей практике еще не было случая, чтобы ребенку с гемофилией потребовалась специальная помощь при анальных трещинах.

НАБЛЮДЕНИЕ У ВРАЧА

Не считая обычного наблюдения новорожденного в центре гемофилии, семьям редко приходится посещать лечебные учреждения в первые годы жизни их ребенка. Когда это необходимо, то папам нужно приложить все усилия, чтобы посещать врачей вместе с мамой и ребенком. В нашем обществе считается, что обычно мать водит детей к врачу и обеспечивает лечение кровотечений. Раньше это приводило к тому, что дети с гемофилией вырастали, не признавая своих отцов, находясь в гиперзависимости от любви и заботы своей матери.

Главный урок дня: РАДУЙТЕСЬ СВОЕМУ СЫНУ!

Дети от 2 до 5

Одна из величайших наград в мире — возможность наблюдать, как дети исследуют окружающий их мир. Ребенок, начинающий ходить, с радостью сует свои руки во все, и даже в то, что может нести потенциальную опасность для него. Дети с гемофилией в этом смысле ничем не отличаются от своих сверстников. Чтобы развиваться нормально, им необходимы стимулы к исследованию. Подобные стимулы необходимо предоставлять детям в безопасной и наполненной любовью атмосфере. Это значит, что в семье не должен править страх. Дети прекрасно чувствуют, что происходит вокруг них, и если родители боятся гемофилии, то и дети будут испытывать то же чувство.

Чтобы свыкнуться с тем, что у вашего ребенка диагноз несвертываемости крови, требуется время. Иногда вам захочется поплакать — выразить свою скорбь о «нормальном» ребенке, которого вы желали. Это прекрасно. Пусть так и будет, а затем возвращайтесь к своему сыну, к тем естественным чувствам радости и волнения, которые приходят, когда вы наблюдаете формирование новой жизни. Со временем вы поймете, что самое худшее позади, если будете видеть перед собой улыбку ребенка, а не гемофилию.

В дошкольном детстве могут случиться три беды, когда все родители заново проживают свое детство через жизнь своих детей. Это несчастные случаи, кровотечения и гиперопека.

НЕСЧАСТНЫЕ СЛУЧАИ

Несчастные случаи происходят с любым ребенком. Но большинство могут избежать этого. Заприте лекарства и химические средства по уходу за домом. Проверьте, что в саду нет ничего опасного для маленького ребенка и в ограде нет дырок, через которые он может попасть на дорогу. Прячьте спички, и делайте заграждения там, где есть доступ к огню. Все это верно в отношении любого дошкольника.

Когда ребенок начинает ходить, некоторые родители делают мягкие прокладки в одежде на коленях и локтях, чтобы перестраховаться от синяков, но у меня все равно на приеме бывают дети этого возраста с кровоизлияниями в сустав как результат столкновений с чем-нибудь. Синяки — обычное явление в этом возрасте, но они обычно поверхностные и безболезненные. Чтобы вы не делали, не следует перевязывать сами суставы. Это ведет к недоразвитию мышц. Все дети падают, однако у них достаточно защиты от ударов. Природа наделила ребенка достаточным количеством жировой прослойки, от которой мы так стараемся избавиться всю оставшуюся жизнь.

Единственная часть тела, которая не имеет защиты, это голова, и самое большое беспокойство у родителей активного ребенка с гемофилией вызывает страх получить травму головы. Когда дети начинают ходить, они все бьются головой или при падении, или натываясь на предметы. Однако, очень редко бывает так, что обычные удары головой вызывают внутреннее кровотечение. Я всегда предупреждаю родителей о том, что если удар головой был СИЛЬНЫМ, то ребенка необходимо быстрее показать в центре гемофилии, тогда можно будет избежать многих проблем. Конечно, если удар был чрезвычайно сильным (например, падение на цементный пол, или бегущий ребенок «врезался» в корпус машины), ему необходимо специальное лечение. При таких обстоятельствах, иногда будет разумнее какое-то время понаблюдать за состоянием ребенка. Необходимо подчеркнуть, что травмы головы, которые требуют специального лечения, действительно, крайне редки, именно поэтому я не рекомендую надевать ребенку защитный шлем для повседневных игр. Использование чрезмерно защищающей одежды, обуви или головных уборов в повседневной жизни ребенка может также означать, что у вас развивается уверенность в том, что гемофилия это увечье.

КРОВОТЕЧЕНИЯ

В этом возрасте кровотечения обычно становятся результатом удара или падения. Наиболее распространенная форма кровотечения в таких случаях это синяки. Царапины и небольшие порезы вызывают беспокойства не больше, чем в отношении любого другого ребенка, нужно лишь наложить пластырь. Кровоизлияний в суставы обычно не отмечается у детей в этом возрасте.

Что необходимо помнить

- Пусть ваш сын играет с другими детьми
- Не бойтесь выходить из дома и оставлять ребенка с няней
- Пусть он исследует мир вокруг себя
- Запишитесь на занятия для дошкольников
- Купите ему трехколесный велосипед
- Пусть с ним играют его братья и сестры
- Подключайте отца
- Обменивайтесь информацией с другими родителями мальчиков с гемофилией
- Доверяйте своему здравому смыслу

В настоящее время ребенка с гемофилией очень редко оставляют для лечения в больнице для лечения. Если действительно требуется лечение, то это делается амбулаторно до тех пор, пока семья не научится вводить лекарство внутривенно дома. Проблемы возникают именно здесь, так как врач, которого можно в необходимое время вызвать на дом, может не уметь делать внутривенные инъекции маленькому ребенку. Родители должны проконсультироваться в центре гемофилии о том, как лучше всего оказывать помощь их конкретному ребенку. В любом случае ребенка никогда не следует забирать от его мамы и папы, так как гораздо легче лечить малыша, когда он сидит на коленях у родителей.

Небольшой набор для внутривенных инъекций (тонкая игла подсоединяется к удлиненной полиэтиленовой трубке, которая надета на шприц) гораздо удобнее для использования, чем жесткая игла, которая подсоединяется напрямую к шприцу. Ни при каких обстоятельствах один и тот же врач или сестра не должны делать более трех попыток ввести иглу в вену. Если у врача или сестры не получается ввести иглу более трех раз подряд, следует позвать более опытного специалиста. Если ребенку делали более одной попытки ввести иглу в вену, родители должны обязательно позаботиться о том, чтобы его успокоить и вознаградить за терпение. Нет ничего хуже, чем неумение врача попасть в вену малыша с первого раза: вам будет очень трудно восстановить его доверие к медицинскому персоналу вообще!

Еще два момента. Во-первых, родители должны хорошо изучить у своего ребенка расположение вен, которые можно легко использовать для инъекций. Во-вторых, все это звучит устрашающе для родителей, и их надо уверить в том, что со временем они привыкнут к процедуре и научатся держать своего ребенка так, чтобы лечение проходило безболезненно. Это сразу становится заметным, когда дети привыкают к лечению и даже перестают ощущать боль, а их родители получают возможность расслабиться и научиться правильно вести себя при кровотечениях у ребенка, и когда ему оказывают помощь. И все это происходит независимо от того, насколько родители в начале боялись иглы.

Боль, которой страдают люди с гемофилией, редко проявляется у детей в раннем возрасте. Если это все-таки происходит, лучшее средство — парацетамол, как для любого ребенка этого возраста. Обязательно храните парацетамол в недоступном для ребенка месте — передозировка может привести к летальному исходу. Помните также, что препараты, содержащие аспирин, не подходят ребенку-дошкольнику, особенно, если у него гемофилия, так как аспирин ухудшает свертываемость крови.

ГИПЕРОПЕКА

Как результат страха родителей, особенно, если они чувствуют себя изолированными, возникает третья проблема. Защищать своего ребенка — это естественная реакция любящих родителей. Это развивается в гиперопеку тогда, когда озабоченность гемофилией приводит к попыткам избежать ежедневных проблем обычной жизни. Мне приходилось сталкиваться с семьями, которые были напуганы до такой степени, что не позволяли выходить своему ребенку из дома, покупали ему только мягкие игрушки, предпочитали не допускать даже разговоров по телефону с друзьями, так как считали, что детские ссоры могут привести к сильнейшим кровотечениям. Результаты такой гиперопеки видны уже в раннем детстве, и наисильнейшим образом проявляются в подростковом возрасте и взрослой жизни. Если семье не удастся смириться с тем, что у их ребенка гемофилия, то это ведет к развитию у него чувства изолированности, одиночества и уменьшает шансы создать свою семью, стать профессионалом в какой-либо сфере. Лучшим способом избежать гиперопеки может стать предоставленная сыну с раннего возраста возможность активно общаться со всеми членами семьи и друзьями. Родителям не следует бояться разделять общество своего ребенка с другими людьми. Любого ребенка необходимо поощрять к активным совместным действиям со сверстниками во всем, в том числе в спорте.

Что развивается нормально	Что нарушено
Езда на велосипеде	Действие факторов свертываемости VIII и IX
Умение одеваться	
Рост	
Отдых за рубежом	
Иммунизация	
Развитие интеллекта	
Умение прыгать	
Умение прыгать	
Поцелуи	
Надежды на дальнейшую жизнь	
Физическое развитие	
Походы в Макдональдс	
Посещение развивающих занятий	
Приучение к горшку	
Умение бегать	
Умение плавать	
Игры с игрушками	
Катание на трехколесном велосипеде	

СПОРТ

Самый любимый вид спорта у детей — плавание. В любом международном опроснике врачей, проводимом Всемирной федерацией гемофилии, плавание стоит на первом месте для детей с гемофилией. Малыши обожают ходить в бассейн, и сегодня в любом жилом районе есть прекрасные условия для родителей с детьми. Игра в теплой воде позволяет развивать все суставы и группы мышцы тела, находящегося в невесомости, и это особенно полезно после кровотечения в сустав. К тому же, плавание помогает развивать координацию и сильную мускулатуру, которая защищает суставы. Это, в свою очередь, уменьшает риск развития в более позднем возрасте артрита, как следствие гемофилии.

Любой ребенок должен войти во взрослую жизнь, умея плавать.

СОВЕТЫ ДРУГИМ

По мере того, как ребенок подрастает ему необходимо позволять играть с другими детьми и, по возможности, ходить на развивающие занятия для дошкольников. Советы, которые приведены ниже, я даю всем родителям.

Во-первых, любой взрослый, который берет на себя ответственность за ребенка с гемофилией, должен уметь оказывать все необходимые виды первой помощи. У ребенка с нарушением свертываемости крови скорость кровотечения такая же, как у любого другого ребенка, поэтому всегда есть время оказать ему помощь. Это тот момент, который я всегда подчеркиваю в своих письмах воспитателям и учителям. Я пишу эти письма, а родители затем сами относят их в детский сад или школу. Таким образом мы даем понять педагогу, что родители контролируют ситуацию, и сами хорошо знают, что такое гемофилия.

Если я пишу воспитателю в дошкольное учреждение, то подчеркиваю, что, например, Джон может делать все, как кататься на трехколесном велосипеде, так и bashing других детей в песочнице, и не следует накладывать на его поведение какие-либо специальные ограничения. Существуют некоторые забавные мифы о гемофилии, поэтому воспитателю стоит лишний раз напомнить, что это свойство организма не представляет никакой угрозы для окружающих. Их поможет также убедить тот факт, что большинство кровотечений при гемофилии бывают внутренними.

Помимо воспитателей, учителей, нянь и бабушек, единственные люди, которым действительно необходимо знать о гемофилии у ребенка, это члены семьи, врачи, к которым обращаются по вопросам общего здоровья, и дантисты. Походы к зубному врачу вместе со старшими братьями или сестрами, а также мамой или папой должны стать обычным событием с самого раннего детства малыша с гемофилией. Даже если нет ничего серьезного, ребенок должен научиться не бояться зубного кабинета и привыкнуть к соблюдению гигиены зубов, что будет иметь очень важное значение для него в дальнейшей жизни. Врач из вашего центра гемофилии подготовит необходимые письма для своих коллег-врачей другого профиля и для дантистов.

Что бы вы не делали будьте открыты и искренни относительно всех аспектов гемофилии. Чем больше вы будете их обсуждать, тем легче станет ваша жизнь. Помните также, что все дети любят внимание и награды.

Нужно чтобы все члены семьи в равной степени давали это ребенку. Гемофилия не должна стать неограниченным пропуском к коробке со сладостями! Если вас будет тяготить соблазн, знайте, что толстые дети с гемофилией, это гораздо хуже, чем дети просто с гемофилией. Дополнительный вес оказывает большее давление на суставы, и толстые дети более неуклюжи и больше склонны к несчастным случаям, чем худые.

Если родителям удастся избежать ловушки и они сосредоточатся на общем развитии ребенка, а не на том, что у него гемофилия, их ждет величайшая из наград.

Главный урок дня: ПУСТЬ ВАШ СЫН ИССЛЕДУЕТ ОКРУЖАЮЩИЙ МИР! НАЧАЛЬНАЯ ШКОЛА

В каждом семейном альбоме есть фотография «Первый раз — в первый класс!». Тому четыре года*, школьная форма чуть-чуть велика. Великолепно отглаженные шортики. Модный школьный галстук. Носочким. Начищенные туфли. Все это не на долго.

Первые дни вне дома всегда вызывают эмоциональное напряжение. Надеемся, что к тому времени, когда нужно будет идти в школу, у ребенка с гемофилией будет достаточный опыт общения и игры со сверстниками. Детский сад или развивающие уроки для дошкольников должны уменьшить первоначальный страх матери, когда она должна разрешить еще кому-то смотреть за ее ребенком и его нарушением свертываемости крови. Если мам получила такой урок рано, то ребенку легче будет пойти в начальную школу. Родителям будет легче примириться с тем, что на какое-то время он сможет обходиться без их опеки. Они поймут, что их сын может доверяться заботе других людей. Малыш уже привык к структурированной игре с другими детьми, и он переживет более одной стычки.

До наступления первого дня в школе родители должны уведомить учителя об особенностях своего сына, и удостовериться, что взрослого это не тревожит. Учитель будет чувствовать себя уверенно только в том случае, если получит новейшую информацию из центра гемофилии и самих родителей мальчика. Обычно школьные учителя готовы оказывать поддержку детям с разными заболеваниями и особенностями развития. Такими, например, как астма, диабет и эпилепсия, которые встречаются чаще, чем гемофилия. Требуется, действительно много усилий, чтобы to faze среднестатистического учителя! Но обязательно необходимо кратко информировать их состоянии ребенка и о том, что нужно делать в экстренных случаях.

Самый лучший способ, как выяснилось из моей практики, это написать из центра гемофилии письмо лично учителю, и передать его через родителей. Идея понятна. Такой подход означает, что родители контролирую все решения, которые делаются относительно их сына.

Образец письма смотрите в рамке. В письме намечена линия развития ребенка через то, что подчеркивается его обычность и способность вести обычный образ жизни, как все его друзья. Сначала сообщаются личные данные мальчика. Затем описывается диагноз, и подчеркивается, что ему в случае необходимости нужно оказывать первую помощь так же, как и любому другому человеку. Это очень важное замечание, так как все школьные учителя обучены оказывать первую помощь, а в этом случае они будут знать, что им нет необходимости обучаться чему-то дополнительно.

Некоторые люди до сих пор полагают, что мальчики с гемофилией должны обязательно падать и лежать в луже крови, что может испортить ковер, поэтому важно подчеркнуть, что в большинстве случаев кровотечение — внутреннее. В этом случае учителю необходимо будет научиться определять в каком месте кровотечение. Их может также поддержать информация о том, что мальчик сам может сказать, что у него кровотечение, прежде чем это станет заметно постороннему глазу.

Как ни глупо это звучит, но некоторые люди до сих пор считают, что гемофилией можно заразиться. Учителю нужно сказать, что это состояние не инфекционное и не передается другим детям, если возникнет необходимость разъяснять эти вещи другим родителям.

Очень важно сообщить в письме, с кем и как надо связаться, если возникнут какие-то проблемы. Я обычно прилагаю к письму карточку, в которой указаны имена и телефоны специалистов центра гемофилии. Таким образом школа может напрямую связаться с центром, если они не смогут быстро найти родителей. В Великобритании есть специальная пейджинговая компания, которая предлагает семьям гемофилии услуги связи бесплатно.

Таблица 3. Начальная школа

<i>Мальчику с гемофилией можно</i>	<i>Не следует</i>
Играть на площадках со сверстниками	Играть в регби
Заниматься физкультурой	Заниматься боксом
Плавать	
Бегать	
Кататься на велосипеде	
Играть в футбол	
Ходить в походы	
Работать с металлом	
Работать с деревом	

В следующем разделе письма описаны виды спорта и другой деятельности, которыми можно заниматься при гемофилии, опять же подчеркивается, что все, как у обычного ребенка. Естественное развитие можно обеспечить, если позволять ребенку постоянно осваивать окружающий мир. Только сам человек может решить, чем ему

полезно заниматься, работая и отдыхая. Необоснованные запреты нарушают процесс развития. Если ребенку хочется чем-то заниматься вместе с друзьями, он или прямо откажется подчиняться запретам, или найдет тайные пути, как не подчиниться родителям и избежать наказания. Гораздо лучше, если вы позволите ему действовать в естественных разумных пределах и решать самому, что для него и для особенностей его организма хорошо. Единственное ограничение, которое я отмечаю и разъясняю: мальчику с гемофилией не следует заниматься боксом и играть в регби. В заключении письма я прошу обеспечивать ребенку условия, способствующие его естественному развитию. Я хотел бы тем самым быть уверенным, что решения, взрослые, оправдываясь диагнозом гемофилии, не принимали бы в школьный период решения, которые могут повлиять на будущее ребенка.

В дополнение к письму и карточке с телефонами хорошо приложить литературу обществ гемофилии о школьном возрасте мальчика с гемофилией, а также информацию известных фармацевтических компаний. Иногда родители или учителя просят врачей из центра гемофилии прийти в школу для личного собеседования. Это может быть крайне полезно, если у гемофилии есть осложнения, например, ингибиторная форма.

В настоящее время мальчики с гемофилией могут легко посещать обычную школу и принимать участие во всех школьных событиях на равных со своими сверстниками. Это стало возможным не так давно, а в некоторых странах до сих пор такому ребенку рекомендуют особые формы обучения. Если это случается, то для семьи важно проконсультироваться в ближайшем центре гемофилии и в местных органах образования, прежде чем принять окончательное решение.

Мальчик с гемофилией заслуживает наилучших возможностей для образования. Его счастье и процветание в будущем зависит от школьных лет, которые могут дать ему возможность перерасти рамки диагноза гемофилии, которая является лишь одним из множества обычных условий, определяющих решение о карьере в жизни. Выбор своей карьеры очень важный момент для мальчика. Хотя современные препараты позволяют ему выбирать из широкого круга профессий, не важно, зависят они от силы ума или тела, он вступит в конкуренцию с другими независимо от своего диагноза. Ему придется доказывать себе и другим, что он наилучший кандидат на рабочее место, не смотря на присутствие или отсутствие нарушений крови в его организме.

Мысль дня..... Планируйте будущее сына заранее.

Что необходимо знать учителю

Личные данные мальчика
Особенности диагноза
Тяжесть гемофилии
Рекомендации по оказанию первой помощи
С кем и как связаться в случае необходимости
Какое лечение проходит ребенок
Нужны ли дополнительные условия по опеке данного ребенка
Как его диагноз влияет на других детей

Думаю, что стоит рассказать немного о Томе. Он прекрасный мальчик, развивающийся как обычный ребенок. У него есть младшая сестра Энн, семья живет в Ньютауне, где отец работает водопроводчиком. Его родители расскажут вам, что у Тома тяжелая форма гемофилии. Это вызвано недостатком одной из составляющих свертываемости крови. В связи с этим кровь не свертывается настолько быстро, насколько это положено, если случается травма. У детей с гемофилией кровотечение происходит так же, как обычно, просто оно длится дольше. Именно это очень важно. Это значит, что всегда есть достаточно времени, чтобы организовать помощь мальчику, а сама первая помощь Тому должна быть такой, как для любого ребенка после травмы.

Большинство кровотечений при гемофилии внутренние. Если их и можно заметить, то только по синякам, которые обычно поверхностны и не вызывают особых последствий. Кровоизлияния в суставы и мышцы обязательно требуют лечения. Том знает, когда у него открывается кровотечение и обязательно скажет об этом учителю. Лечение гемофилии само по себе легкое. Недостающий компонент замещается препаратом крови, который вводят внутривенно. Родители Тома обучены делать это на дому самостоятельно. Если их нет, когда Тому нужна помощь, вам необходимо всего лишь позвонить в центр гемофилии: имена и телефоны специалистов прилагаются. Кто-то из персонала центра всегда на месте в то время, когда открыты и школы. Том здоровый и активный мальчик. Его родители — понимающие люди и никогда не пытались ограничить его подвижность. Мы рекомендуем разрешать ему принимать участие во всех школьных мероприятиях. По мере его развития, ему необходимо заниматься спортом (особенно плаванием и командными видами спорта) и физкультурой, а также работать с металлом и деревом. Если планируется поход за пределы школы, то у вас есть адрес ближайшего центра гемофилии и имя врача, к которому следует обратиться.

Если будет поездка за рубеж, то мы предоставим дорожный набор для инъекций, необходимый сопровождающий документ для таможни, инструкцию по оказанию помощи Тому и, если потребуется, документы для страхования путешественника. Единственным ограничением может быть рекомендация Тому не заниматься регби и боксом, так как эти виды спорта несут особую опасность получить травму головы или шеи. Травма головы при гемофилии может быть очень серьезной опасностью, поэтому следует немедленно обращаться за помощью в центр гемофилии.

ПОДРОСТКОВЫЙ ВОЗРАСТ

Именно благодаря гибкости человека, молодые люди и их семьи выживают в подростковом возрасте. Даже без бремени гемофилии трудно быть подростком. Если родителям необходимо иметь терпение, чувство юмора и бездонный банковский счет, то их сыновья ищут безопасности у себя дома и пространства, которое позволит вырасти им независимыми во взрослой жизни.

Есть одно лишь слово, которое отражает суть того, что нужно знать о подростковом возрасте и гемофилии. Это КОНТРОЛЬ. Когда человек контролирует состояние своего здоровья, то все в порядке. Если здоровье не в порядке и оно контролирует жизнь человека, то это ненормально. Если мужчина с гемофилией позволяет особенностям своего здоровья управлять своей жизнью, то он сам не контролирует свою жизнь: это делает гемофилия, и его счастье омрачено. Научиться ставить жизнь на первое место, а гемофилию на второе — единственное наиболее важное условие роста.

Чтобы уметь контролировать что-то, необходимо соблюдать дисциплину. Бесплезно просто «забыть» гемофилию и, например, не ввести дозу необходимого фактора перед мероприятием, которое, как уже бывало, может вызвать кровотечение. Глупо предполагать, что течение крови в очень важный сустав просто «рассосется» без лечения и не вызовет деформации. Еще более глупо уезжать на отдых и не брать с собой то, что необходимо для введения препарата, в случае необходимости, или адресов ближайших центров гемофилии. Во всех этих случаях разумное планирование обеспечит жизнь без осложнений невылеченными кровоизлияниями.

Большинство детей учится контролировать свое состояние до половой зрелости. Они управляют ситуацией, зная точно, когда просить помощи, определяя дозировку, смешивая концентрат с водой, обучаясь делать инъекции в вену и убирать за собой после этого. А затем забывая об этом и присоединяясь к куда более захватывающим событиям жизни с друзьями дома и в школе.

Если ничего этого не было, то в подростковом возрасте гемофилия некоторое время будет создавать трудности. На каком-то этапе произойдет срыв. Никому не хочется иметь гемофилию, но она есть у него. Чтобы свыкнуться с этим и, в то же

время, освободиться от сети родительского влияния, нужно пройти через боль и страх. Естественная реакция на это — гнев, ведь гнев присутствовал в кабинете врача, прежде чем наладилась система оказания помощи вашему ребенку и семья научилась предоставлять малышу по мере роста возможность брать на себя ответственность за свое состояние.

ВЫБОР ПРОФЕССИИ

Сегодня при высоком уровне безработицы особенно важен выбор профессии. Человеку с тяжелой формой гемофилии не подвластны лишь немногие из них. Это работа с повышенной долей риска для жизни (например, служба в ВС или МЧС) или там, где сложно получить своевременную медицинскую помощь в экстренных случаях. Учитывая эти обстоятельства и в противовес общепринятому мнению, люди с тяжелой формой гемофилии могут работать там, где требуется ручной труд, а некоторые из них могут выбирать такие области, которые отвергли бы большинство врачей. Понятно, что какую бы профессию не выбрал человек с гемофилией, ему придется на равных конкурировать с остальными, как при выборе места работы, так и в процессе труда.

Очевидно, что лучше получить, как можно более высокое образование в школьные и университетские годы, тогда выбор будет гораздо шире. Уже в школе можно получить консультацию специалиста по профориентации, однако иногда к этой услуге прибегают несколько позже. В случае с гемофилией, лучше исследовать свои возможности и склонности, как можно раньше. Ранне планирование позволит предусмотреть условия получения необходимой помощи, в случае кровотечения или осложнений. Многим молодым людям требуется время, чтобы выработать свои идеи о том, что они хотят делать со своей жизнью. Решения, принятые на ранних этапах могут изменяться под влиянием новых интересов и нового профессионального опыта. Если сомнения по поводу выбора профессии затягиваются во времени, то лучше обратиться за консультацией к психологу.

ПОДРОСТКОВАЯ СЕКСУАЛЬНОСТЬ

Знание того, что гемофилия передается по наследству и дефектный ген может перейти к детям, накладывает свой отпечаток на формирование интимных отношений и планирование будущей семьи. Молодой человек, который еще не смирился со своим состоянием ощущает себя немного «другим», чем подростки в его возрасте, и по этой причине может испытывать в этот период трудности в отношениях с девушками. Девушки-носители гена могут быть уязвлены, если узнают о возможности родить ребенка с гемофилией. Им приходится особенно трудно, если в семье уже есть случаи гемофилии, или у отца гемофилия осложнилась артритом, гепатитом или СПИДом.

Возможно, тщательная консультация потребуется по двум вопросам. Во-первых, девушка-носитель может иметь низкий уровень фактора VIII или IX, а это может вызывать более обильные, чем обычно, менструации. Когда это происходит, с этим легко справиться: или таблетки низкой дозировки, или регулярные курсы лечения циклопроном. Во-вторых у молодых людей могут возникнуть кровотечения в самый жаркий момент страсти. Опять, своевременное лечение, а также одна-две дозы соответствующего концентрата фактора. В этом возрасте часто случается кровотечение psoas. Болезненные кровоподтеки можно легко вылечить энергичным лечением факторами в течение нескольких дней, а также отдыхом в постели и физиотерапией. Мышца psoas тянется от позвоночника, проходит вдоль костей таза и выходит в области паха. Если не остановить кровотечения в кратчайшие сроки, то будет зажат один из главных нервных путей, подходящих к мышечной группе квадрицепсов, что вызывает слабость, неустойчивость колена и потерю чувствительности, которая распространяется от паха до ступни.

ЗАНЯТИЯ СПОРТОМ

Будешь активным — у тебя все будет хорошо! Физическая активность обеспечивает мощную мышечную ткань, которая защищает суставы. Слабые мышцы не могут поддерживать суставы, как надо, что провоцирует более частые кровотечения. Ожирение осложняет течение гемофилии, так как на увеличивает нагрузку на суставы.

Всех детей необходимо поощрять заниматься спортом. К подростковому возрасту мальчик с гемофилией должен знать какими активными видами деятельности он любит заниматься. Он должен также знать, какие виды деятельности вызывают у него кровотечения, и если это относится к его любимому виду спорта, то нужно выяснить, может ли помочь в этом случае профилактическое переливание фактора. Регулярные занятия спортом, приносящие удовольствие, вырабатывают чувство благополучия и выполненного долга, что, в свою очередь, помогает противостоять тревожности и одиночеству, которые может порождать гемофилия. Командные игры — еще одно оружие против угнетающих мыслей об изолированности и увечности.

Недавно, по поручению Всемирной федерации гемофилии, я опросил точку зрения моих коллег на то, какие виды спорта подходят мальчикам с гемофилией А и В. Все согласились по поводу плавания, настольного тенниса и спортивная ходьба, и рекомендовали многие другие виды спорта. «Горячая десятка» рекомендуемых видов спорта представлена в первой таблице.

Во второй таблице отмечены те виды спорта, которые могут спровоцировать тяжелые травмы головы или шеи, поэтому их рекомендуют человеку с гемофилией в последнюю очередь.

Всего в опроснике было отмечено 69 видов спорта. Вунjee прыжки не включены в него, однако, я знаю трех людей с гемофилией, которые этим занимались. Меня бы этот вид спорта привел в ужас, и, возможно, он может быть самым быстрым способом выявить слабость сосудов головного мозга — прежде всего необходимо профилактическое введение фактора! Футбол, как традиционный, так и американский, стоят в конце списка, так как некоторые врачи считают, что во время жестких соревнований риск травмирования ног очень высокий. Я не разделяю эту точку зрения и предпочитаю предоставить возможность молодому человеку самому принять решение. Что важно в футболе, как и в любом виде спорта, так то, что необходимо надевать существующие приспособления для защиты от травм. Любой уважающий себя Бэтман (если еще такие остались) выйдет на свой главный поединок только во всеоружии.

ПУТЕШЕСТВИЯ

В подростковом возрасте большинство молодых людей впервые пытаются оторваться от своих родителей, братьев и сестер. Отдых за рубежом, летние лагеря и походы со школьными друзьями обычные события, которые способствуют отрыву. Гемофилия не препятствие путешествиям. Главное, предпринять разумные меры предосторожности, чтобы путешествие доставило удовольствие. Паспорт человека с гемофилией с описанием лечения данного юноши необходимо получить в центре гемофилии, а так же и там же получите письмо для таможенных служб на препараты и приспособления для их введения. Оформите также список центров гемофилии ближайших к месту отъезда, страховку путешественника (читайте то, что написано мелким шрифтом!) и форму E111 для европейских стран. А также не забудьте, что мальчики и девочки могут пасть жертвами алкоголя, наркотиков и заболеваний, передаваемых половым путем, так же как и любой другой человек.

И наконец, имеющий в своем окружении справившихся с трудностями родителей, братьев, сестер, школьных товарищей, врачей, ужасных медсестер **И** подростковый возраст, среднестатистический молодой человек с гемофилией хочет ничего боле, а только жить, как ему хочется. Великолепно! Только подумайте об одной единственной вещи. Другие менее удачливые люди, чем ты (особенно мальчики с гемофилией из развивающихся стран) нуждаются в том, чтобы у тебя были энтузиазм, энергия и опытность в жизни с нарушением свертываемости крови. Различные

общества гемофилии и Всемирная федерация гемофилии приглашают тебя принять активное участие в своей работе. Внеси их в свой список нужных тебе обществ ... Гринпис, Спасите китов, Против вивисекции и Общество гемофилии.

Главный урок на всю жизнь: **УДЕРЖИВАЙ КОНТРОЛЬ В СВОИХ РУКАХ.**

10 видов спорта, которые прежде всего рекомендовали все врачи для молодых людей с гемофилией. 100% отвечавших на вопрос поставили на первое место плавание, 94% рекомендовали езду на велосипеде.

Таблица 1

Спорт %

Плавание	100
Настольный теннис	100
Спортивная ходьба	100
Рыбная ловля	99
Танцы	98
Бадминтон	98
Парусный спорт	98
Гольф	96
Боулинг	95
Велосипед	94

Наименее рекомендуемые виды спорта. Все врачи против бокса, и 90% считают, что скейтборд противопоказан молодому человеку с тяжелой формой гемофилии.

Таблица 2

Спорт %

Бокс	100
Регби	99
Американский футбол	99
Карате	94
Борьба	93
Мотоспорт	91
Дзюдо	91
Планеризм	90
Хоккей	90
Скейтборд	90

* В Великобритании дети идут в школу на пятом году жизни (прим.переводчика)