

PUER REGIONE TOSCANA
Renata Liotti

COSA
E' CONSIGLIABILE FARE
PER UN
PRONTO SOCCORSO
NEL BAMBINO
EMOFILICO.



A cura del Dr. Massimo Morfini

PUER REGIONE TOSCANA
Renata Liotti

COSA
E' CONSIGLIABILE FARE
PER UN
PRONTO SOCCORSO
NEL BAMBINO
EMOFILICO



A cura del Dr. Massimo Morfini

INDICE

	pag.
Prefazioni	05
Che cos'è l'emofilia	09
Tagli o ferite superficiali	12
Tagli o ferite notevoli e profonde	12
Cadute e traumi violenti, incidenti	13
Tagli alle labbra	13
Emorragie della bocca	14
Sangue dal naso (epistassi)	15
Ematuria (sangue nelle urine)	17
Emorragie nell'apparato digerente	18
Mal di testa	18
Ematomi	19
Trauma esterno cute e palpebra	20
Emartri (emorragie agli arti)	21
Materiale occorrente	22
Recapiti utili	23
Indirizzi Referenti PUER	24
Note	27

PREFAZIONE

Questi appunti di Pronto Soccorso per pazienti Emofilici sono rivolti essenzialmente agli insegnanti delle Scuole Materne e/o Elementari o a persone estranee al mondo dell'emofilia che dovessero venire a trovarsi a fronteggiare un episodio emorragico di un bambino emofilico. I procedimenti consigliati dovranno essere seguiti dalle terapie specifiche che i Familiari e i Medici dei Centri Emofilia vorranno attuare a seconda delle condizioni cliniche del paziente.

Dr. Massimo Morfini

Responsabile Centro Emofilia
Azienda Ospedaliera Careggi
Firenze

Delle numerose iniziative intraprese dalla Federazione negli ultimi anni, quella di realizzare una "rete" fra le famiglie con piccoli bambini emofilici è stata senza dubbio una dei successi più evidenti e appaganti.

Quello che è successo durante gli anni di PUER ha dimostrato che la vita è un insieme di avvenimenti, di cui l'ultimo può sempre cambiare il senso di tutto l'insieme. Quando il progetto è partito nel mondo di noi tutti è avvenuto un cambiamento. Un cambiamento che ha innescato altri cambiamenti. Tutti positivi.

"Una volta non c'era. Oggi esiste e ha percorso un lungo cammino. È il Programma PUER".

Alessandro Marchello

Segretario Generale
della Federazione
delle Associazioni Emofilici - Onlus

Quando nacque l'idea di quello che poi è diventato PUER, l'obiettivo primario era dare una risposta all'esigenza, manifestata ripetutamente e con forza, di parlare di emofilia in termini e ambiti diversi da quelli fino allora offerti.

Il problema medico (che cos'è l'emofilia, come gestirla da un punto di vista clinico, etc.) in linea di massima era ben compreso da tutti. Ma i genitori, soprattutto dei bambini più piccoli, avevano bisogno anche di uno spazio per così dire inter pares, in cui dare voce alle emozioni, le speranze, le paure, le aspettative e le sensazioni suscitate dalla diagnosi prima e poi dalla quotidiana convivenza con l'emofilia.

Nel momento in cui il progetto prese quota, fra i tanti auspici dei suoi ideatori e organizzatori c'era anche quello che un giorno i protagonisti di PUER trovassero le energie, la coordinazione e il tempo di rivolgere la propria azione anche all'esterno del gruppo, per spiegare come affrontare l'emofilia non soltanto ad altri genitori come loro, ma anche a tutte le persone che l'emofilia la incontrano ogni giorno nei panni di

un compagno di classe, di un alunno, di un amico...

Il presente libricino, realizzato da uno dei Gruppi PUER attivi in Italia, rappresenta la gratificante attuazione di quell'auspicio.

Andrea Buzzi

Direttore Esecutivo
della Federazione
delle Associazioni Emofilici - Onlus



CHE COS'E' L'EMOFILIA?

L'Emofilia è una malattia emorragica ereditaria, dovuta alla carenza del fatt.VIII (emofilia A) o del fatt.IX (emofilia B), due proteine del plasma, indispensabili per la coagulazione del sangue. Questa malattia colpisce quasi esclusivamente i maschi, mentre le femmine sono generalmente "portatrici". Anche se non si tratta di una malattia a larga diffusione, colpisce infatti un soggetto ogni 10.000 maschi, l'emofilia costituisce un problema sanitario importante. Si distinguono 3 forme di emofilia A o B a seconda del livello plasmatico del fatt.VIII o IX: una forma grave, una moderata e una lieve.

Le manifestazioni emorragiche più frequenti sono rappresentate da emorragie a carico dei muscoli scheletrici e delle articolazioni delle caviglie, dei ginocchi o dei gomiti, mentre non si verificano in genere perdite di sangue per piccole ferite superficiali.

Si possono anche verificare emorragie a carico delle narici (epistassi) o la presenza di sangue nell'urina (ematuria).

Nella forma grave tali manifestazioni possono essere spontanee, cioè possono manifestarsi

anche senza una causa traumatica apparente, mentre nella forma moderata e ancor più nella lieve sono in genere successive a un trauma o a un intervento chirurgico. All'inizio della deambulazione si possono verificare ematomi frontali per cadute accidentali o ferite delle lingua, dopo la dentizione. Mentre gli ematomi del sottocutaneo 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 essenzialmente nella somministrazione endovenosa del concentrato di fatt.VIII o IX. Per tale motivo viene definita "terapia sostitutiva". Purtroppo, la breve sopravvivenza in circolo di tali proteine, circa 12 ore per il fatt.VIII e 18 ore per il fatt.IX, obbliga i pazienti a ripetute somministrazioni, anche per diversi giorni, fino a completa guarigione.

Una caratteristica molto importante della terapia sostitutiva è la precocità rispetto all'insorgenza dell'emorragia: prima si effettua, tanto più sarà efficace. Per questo motivo, chi ha l'opportunità

di osservare un bambino emofilico 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.

E' importante tuttavia non assumere atteggiamenti eccessivamente protezionistici nei confronti dei bambini emofilici sia per evitare condizionamenti psicologici deleteri per un normale sviluppo psico-fisico sia perché è stato dimostrato che l'attività fisica, favorendo lo sviluppo muscolare e scheletrico, determina una minore incidenza di episodi emorragici. Non dimenticate che "l'emofilico nasce sano...!"

INDICAZIONI IN CASO DI:

TAGLI O FERITE SUPERFICIALI

Lavare con cura la ferita e disinfettare con un antisettico.

Esercitare immediatamente dopo una pressione sul taglio o ferita con un tampone riassorbibile di **TABOTAMP** per la durata da 15 – 20 minuti.

La pressione è favorita da un bendaggio stretto effettuato sopra il tampone.

Applicare sopra il bendaggio una borsa del ghiaccio. Alzare la parte sopra il livello del cuore.

TAGLI O FERITE NOTEVOLI E PROFONDE

Agire come nel caso precedente, tuttavia operato il bendaggio non attendere.

Avvisare i familiari.

CADUTE E TRAUMI VIOLENTI, INCIDENTI

In questi casi, anche se non si manifestano segni di emorragia, è necessario recarsi d'urgenza al Centro Medico Specializzato per i provvedimenti d'urgenza.

Le emorragie possono manifestarsi anche tardivamente.

Particolare attenzione va posta alla testa.

Avvisare i familiari.

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 del ghiaccio tritato avvolto in un fazzoletto sulla parte.

Somministrare per via orale due fiale di **UGUROL** o **TRANEX** in poca acqua zuccherata.

Se l'emorragia non si arresta avvisare i familiari.

EMORRAGIE DELLA BOCCA

In caso di emorragie delle gengive applicare sulla zona un tampone di **TABOTAMP** ed esercitare una pressione continua col le dita per 15 – 20 minuti.

Il tampone va rinnovato ove 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.

Ciò perché tali emorragie, poco abbondanti ma spesso prolungate possono provocare alla lunga gravi anemie.

In caso di emorragie nella parte posteriore della bocca avvisare i familiari perché esse sono sempre gravi essendovi il pericolo che venga impedito il passaggio dell'aria.

Se si nota abbassamento della voce, e la lingua, il collo o la gola cominciano a gonfiarsi avvisare i familiari con urgenza.

In tutti questi casi dare da bere due fiale di **UGUROL** o **TRANEX**, e far succhiare piccoli pezzi di ghiaccio.

SANGUE DAL NASO (epistassi)

A volte è possibile arrestare un'emorragia del naso esercitando una pressione col dito all'esterno della narice interessata, per un tempo fra i 15 - 20 minuti.

In genere è però necessario tamponare la narice con una medicazione:

- in primo luogo mettere seduto l'interessato, con la testa appoggiata ad un guanciale ma un po' reclinata in avanti, per evitare che il sangue coli in gola poiché ciò potrebbe provocare nausea; lasciare intanto colare il sangue su un fazzoletto od una bacinella;
- pulire subito dopo la narice con un batuffolo di cotone (cotton fioc) per togliere i coaguli. Introdurre un tampone di **TABOTAMP** nelle narici con una pinza, che deve ben penetrare e deve essere lasciato in loco senza asportarlo, per almeno 2 giorni;
- somministrare due fiale di **UGUROL** o **TRANEX**, può essere utile applicare ghiaccio sulla narice e porre sulla nuca una borsa del ghiaccio.

E' comunque essenziale sapere che:

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

EMATURIA (sangue nelle urine)

Quando si accusa peso alle vie urinarie e dolenzia ai reni è possibile che stia per verificarsi un'ematuria.

La sua manifestazione è la presenza di sangue nelle urine, accompagnata a volte da coliche renali provocate da coaguli.

Sono emorragie in genere dolorose ma non gravi. Possono durare dai 10 ai 15 giorni, senza che si verifichi anemia.

NON DARE NE' UGUROL NE' TRANEX perché causano coaguli.

Mettere a riposo l'interessato, somministrando abbondante acqua oligominerale evitando ogni affaticamento e controllando quotidianamente la quantità e la colorazione delle urine.

Somministrare supposte antidolorifiche, antispastici, previo consiglio medico, del tipo Baralgina.

Se l'ematuria non cessa con queste misure, si consiglia avisare il Centro Emofilia.

EMORRAGIE NELL'APPARATO DIGERENTE

I sintomi sono: nausea e vomito, feci scure quasi nere, a volte con sangue. Alcune volte i sintomi sono: stanchezza e pallore improvviso.

In questi casi occorre mettere subito a letto l'interessato, chiamare i familiari, avvisare il Centro Emofilia.

MAL DI TESTA

Il mal di testa in genere, ma specialmente quello che dovesse insorgere dopo un colpo o dopo una ferita, può essere un sintomo grave, specie se accompagnato da vomito.

Chiamare con urgenza i familiari.

E' utile l'applicazione del ghiaccio.

Avvisare il Centro Emofilia.

EMATOMI

Sono 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. Tenere presente che le chiazze bluastre compaiono solo a emorragia avanzata o terminata.

- Applicare ghiaccio sulla parte interessata;
- esercitare una compressione per 15-20 minuti;
- applicazione di pomata Arnica gel.

TRAUMA ESTERNO CUTE E PALPEBRA

Detergere la zona con soluzione fisiologica e valutare l'entità del trauma.

Se il trauma è interno, eventualmente effettuare un lavaggio con soluzione fisiologica.

Avvisare i familiari.

I danni oculari possono essere superficiali tipo abrasione corneale ed emorragie sottocongiuntivali, ma possono essere anche profondi, come ad esempio un'emorragia non visibile a occhio nudo (retina).

Utile consulenza oculistica

Utile la somministrazione di **TRANEX** o **UGUROL**.

EMARTRI (emorragie agli arti)

Le emorragie intrarticolari o emartri si manifestano con rapido gonfiore dell'articolazione (ginocchio, gomito, caviglia, spalla) che diventa dolente e calda, talvolta con comparsa di febbre. L'interessato in genere rifiuta di usare l'arto colpito per evitare il dolore. Fare attenzione quindi a variazioni della postura o della deambulazione del bambino.

Quando ciò si verifica, bisogna provvedere immediatamente a:

- porre l'articolazione in assoluto riposo;
- bendare come per ematomi profondi facendo una leggera compressione;
- Somministrare antidolorifici NON ASPIRINA ma TACHIPIRINA, EFFERALGAN, CO EFFERALGAN secondo prescrizione medica;
- chiamare i familiari.

MATERIALE OCCORRENTE

- Disinfettante antisettico
- Garze sterili
- Tampone riassorbibile (Tabotamp)
- Fasce elastiche per bendaggio
- Cerotto e cerotto medicato
- Ghiaccio sintetico
- Farmaci:
 - Acido Tranexamico (Tranex, Ugurol)
 - Paracetamolo (Tachipirina, ed altri)
 - Arnica Gel pomata

RECAPITI UTILI

Famiglia

Cognome Nome

Telefono _____

Medico

Cognome Nome

Telefono _____

Per ulteriori informazioni:

www.fedemo.it

www.emofilia.it

REFERENTI DEI GRUPPI PUER in Italia

VALLE D'AOSTA • PIEMONTE • LIGURIA

PROTTO Claudio

Via Decani

15057 Trottano (AI)

Tel.: 0131.868165

Cell.: 338.9895877

LOMBARDIA

BOERCI Cristina e Carlo

Via G. Doninzetti 16

20085 Locate Triulzi (MI)

Tel.: 02.90731320

VENETO • TRENTINO ALTO ADIGE FRIULI VENEZIA GIULIA

BOARETTI Massimo

via Ponti 1

37138 Verona

Tel.: 0455.72501

EMILIA ROMAGNA

PEZZI Mario

Via della Repubblica 29

47014 Mendola (FO)

Tel.: 0543.491423

TOSCANA

LIOTTI Renata

Via Palazzaccio, 11
52022 Carviglia (AR)
Tel.: 328.7128944

UMBRIA

FIORUCCI Barbara

Viale Sempione 12
06012 Città di Castello (PG)
Tel.: 075.8552504

SARDEGNA

A.S.C.E.

**Associazione Sarda
Coagulopatici Emorragici**

SPINELLI Nicola

via Nicaragua 7
09042 Monserrato (CA)
Tel.: 070.570027

LAZIO • CAMPANIA • MARCHE • ABRUZZO

GARGALLO Brianna e Filippo

Via Oriolo Romano 69
00189 Roma
Tel.: 06.3314822

BALDISSARA Maria Luisa

Via Della Salvia (snc)
00018 Palombara Sabina (RM)
Tel.: 0774.634972

PUGLIA

MORETTI Elena

Via Mediterranea (snc)
Fraz. S. Maria al Bagno
73050 Nardò (LE)
Tel.: 0833.573421

SICILIA

PALMA Cristofaro

Via Belmonte Chiavelli 16
90100 Palermo
Tel.: 091.441200
Cell.: 338.3311974

Si ringrazia



Bayer

per aver reso possibile la stampa
di questo opuscolo