

Infants amb hemofília:

família i escola





“Infants amb hemofília: família i escola” és un llibre publicat per l'Associació Catalana d'Hemofília (ACH) i la Fundació Catalana de l'Hemofília (FCH).

L'ACH i la FCH permeten la utilització de les seves publicacions amb finalitats educatives o divulgatives. Aquesta publicació també està penjada a la pàgina web: www.hemofilia.cat.

Si necessiteu més exemplars contacteu amb:

Associació Catalana de l'Hemofília
Via Laietana, 57, 1r 1a
08003 Barcelona
Tel. : (+34) 933014044
E-mail: info@hemofilia.cat
Twitter: [@hemofilia_cat](https://twitter.com/hemofilia_cat)

Amb les nostres publicacions, l'ACH i la FCH, volem aportar informació general sobre el tractament i el maneig de l'hemofília a les persones interessades en les coagulopaties congènites. En cap cas, fem recomanacions particulars de tractaments per a pacients. Cada persona afectada per algun tipus de coagulopatia congènita necessita portar un seguiment mèdic amb el seu hematòleg de referència.

• Membres de Junta de l'Associació:

Otília Ragull, Ana M. Fernández, Joan Rodríguez, Marcel Carme, Ana Anguiano, Jaume Castañé, Lluís Llinàs, Felipe Ortega, Antonia Pellicer, Jaume Planella, Adolfo Rodríguez i Roger Valsells.

• Membres del Patronat de la Fundació:

Adolfo Rodríguez, Otília Ragull, Juan Rodríguez, Marcel Carme, Carme Bertral, Jaume Castañé, Marta Chandre, Ana M. Fernández i Miquel Rutllant.

• Membres del Consell Consultiu de la Fundació:

Rafael Parra, José Mateo, Carme Altisent, Rubén Berruero, Ana M. Fernández, Merche Gironella, Otília Ragull, Miquel Rutllant i Francisco Vidal.

• Professionals de l'ACH i la FCH que han participat en la redacció:

Patricia Cabré, Silvia Grases i Ceres Lotito.

• Agraïments:

Volem fer esment especial a la Carme Altisent, hematòloga, qui ha elaborat i coordinat tota la informació mèdica.

Dipòsit legal: B.1903-2021

Disseny: Paula Batlle

Impressió: Trama Tècnic (Vilar-Abella, S.L.).



Presentació

Durant els últims anys, la investigació en el camp de les coagulopaties congènites ha evolucionat molt, i això ha facilitat l'aparició de nous tractaments contra l'hemofília.

Per aquest motiu, cada vegada més, davant les diferents opcions terapèutiques disponibles, es tendeix a implementar tractaments individualitzats en funció de les característiques i necessitats de cada cas.

L'hemofília és la coagulopatia congènita greu més freqüent i, pel seu caràcter hereditari, les famílies solen conèixer la malaltia.

Però, davant l'increment dels casos esporàdics (sense antecedents familiars) i pels grans avenços que s'han produït, pensem que es fa necessari disposar de material informatiu actualitzat que sigui didàctic, senzill i clar.

La finalitat d'aquesta nova publicació és orientar les famílies en el coneixement de les diferents coagulopaties congènites i la gestió que se'n fa avui dia. És per això que el llibre ofereix informació bàsica sobre aquestes malalties, així com unes guies pràctiques d'actuació en diferents circumstàncies.

A més de l'hemofília, també es parla sobre la malaltia de Willebrand (més lleu però molt més prevalent) i sobre altres coagulopaties més rares.

Però no només hi trobareu informació mèdica, sinó que també hi hem inclòs algunes orientacions que pretenen ajudar-vos a reflexionar sobre els efectes psicològics derivats de tenir un fill amb hemofília i sobre alguns dels aspectes educatius de la primera infància, ja que l'hemofília, a partir del moment en què es diagnostica, forma part de la vida.

Finalment, la publicació també té la intenció de convertir-se en un material de consulta per a les escoles, ja que inclou tota una sèrie d'orientacions sobre com actuar davant dels episodis hemorràgics als centres educatius, i recursos per tenir informació tan accessible com sigui possible.

Desitgem que la lectura d'aquesta nova publicació sigui d'utilitat per a les famílies i les persones properes, i que ajudi a aconseguir que, durant

la infància, els nens i nenes amb coagulopaties congènites puguin tenir un bon desenvolupament personal i educatiu.

L'Associació Catalana de l'Hemofília ha coordinat l'elaboració d'aquest llibre, que és fruit del treball conjunt de l'equip multidisciplinari de l'entitat i dels membres del Consell Consultiu de la Fundació Catalana de l'Hemofília (professionals mèdics dels centres de referència per al tractament de les coagulopaties congènites dels Hospitals Sant Joan de Déu, Santa Creu i Sant Pau i Vall d'Hebron i del Banc de Sang i Teixits), als quals agraïm la col·laboració.

La junta

Associació Catalana de l'Hemofília

Barcelona, novembre del 2021

Orientacions sobre l'hemofília, la malaltia de Willebrand i altres coagulopaties congènites.

Mèdiques

Psicoeducatives

Per als centres educatius

Índex

Orientacions mèdiques sobre l'hemofília, la malaltia de Willebrand i altres coagulopaties congènites

1. Què és l'hemostàsia?
2. Hemofília
3. Malaltia de Willebrand
4. Altres coagulopaties
5. Vacunació, escola i esports
6. Recomanacions de tractament segons la localització de l'hemorràgia
7. Recull de bones pràctiques

Orientacions psicoeducatives

1. Davant del diagnòstic d'hemofília del nostre fill
2. Al nostre fill amb hemofília
3. A la resta de la família
4. Signes d'alarma per consultar amb un psicòleg
5. Fake news sobre l'hemofília

Orientacions per als centres educatius

1. Introducció
2. La gestió de l'hemofília a l'escola
3. El nen amb hemofília a l'escola
4. Conclusions
5. Annex: Fitxa de registre per a l'escola

Orientacions mèdiques sobre l'hemofília, la malaltia de Willebrand i altres coagulopaties congènites

1. Què és l'hemostàsia?
2. Hemofília
3. Malaltia de Willebrand
4. Altres coagulopaties
5. Vacunació, escola i esports
6. Recomanacions de tractament segons la localització de l'hemorràgia
7. Resum i recomanacions

Orientacions mèdiques

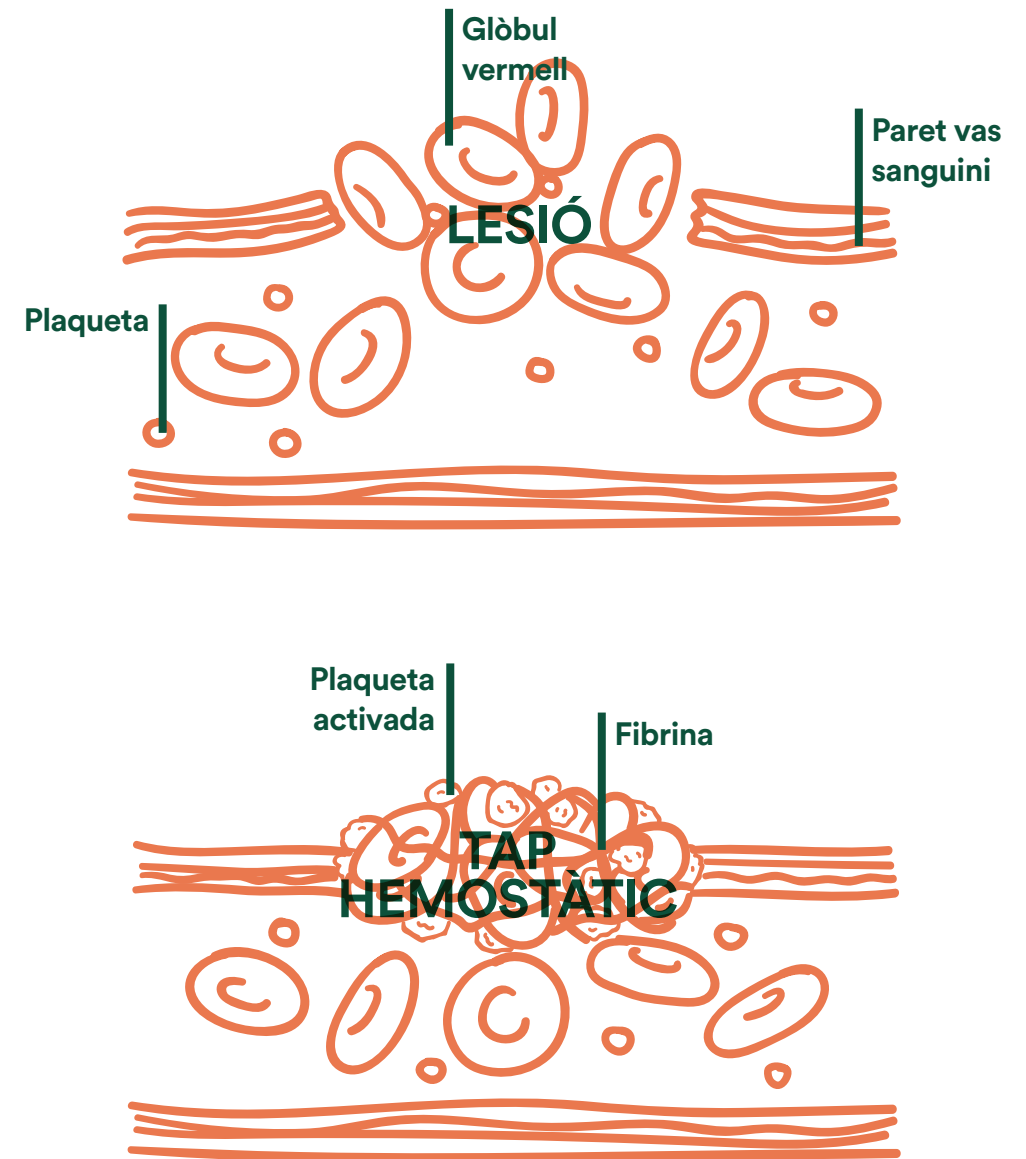


1. Què és l'hemostàsia?

Per comprendre millor aquesta malaltia, cal saber què és l'hemostàsia, el mecanisme pel qual l'organisme controla la pèrdua de sang després de la lesió de qualsevol vas sanguini.

En primer lloc, davant d'una lesió, hi ha una resposta dels vasos, amb una vasoconstricció local (disminució del diàmetre); aquesta reacció immediata alenteix el flux de sang i permet l'adhesió i l'agregació de les plaquetes (en aquest procés hi participa el factor Von Willebrand) al voltant de la lesió. Aquestes cèl·lules de la sang fan un primer tap hemostàtic, que serà molt fràgil; tot seguit, s'activen unes proteïnes plasmàtiques (anomenades amb xifres romanes de la I a la XIII) per produir trombina, que, al seu torn, convertirà el fibrinogen en fibrina, uns filaments que fan més resistent el tap format per les plaquetes.

Les anomalies vasculars de les plaquetes o de les proteïnes plasmàtiques poden ser causa d'una major pèrdua de sang o d'una hemorràgia.



2. Hemofília

L'hemofília és la coagulopatia congènita greu més freqüent.

Classificació

La malaltia es classifica segons el factor coagulant deficitari i d'acord amb la seva gravetat:

- **Hemofília A**, la més freqüent, deguda a la deficiència o disminució del factor VIII (FVIII).
- **Hemofília B** o **malaltia de Christmas**, per deficiència o disminució del factor IX (FIX).

Els nivells normals en sang d'aquests factors són del 50-150%. D'acord amb els nivells d'FVIII o FIX en sang, la malaltia pot ser de tres graus:

- **Greu:** nivells inferiors a l'1%.
- **Moderada:** nivells entre l'1% i el 5%.
- **Lleu:** nivells entre el 5% i el 40%.

L'hemofília greu és la més freqüent, seguida de la lleu i la moderada.

Greu:
nivells inferiors a l'1%

Els nivells normals en sang d'aquests factors són del 50-150%.
D'acord amb els nivells d'FVIII o FIX en sang, la malaltia pot ser de tres graus.

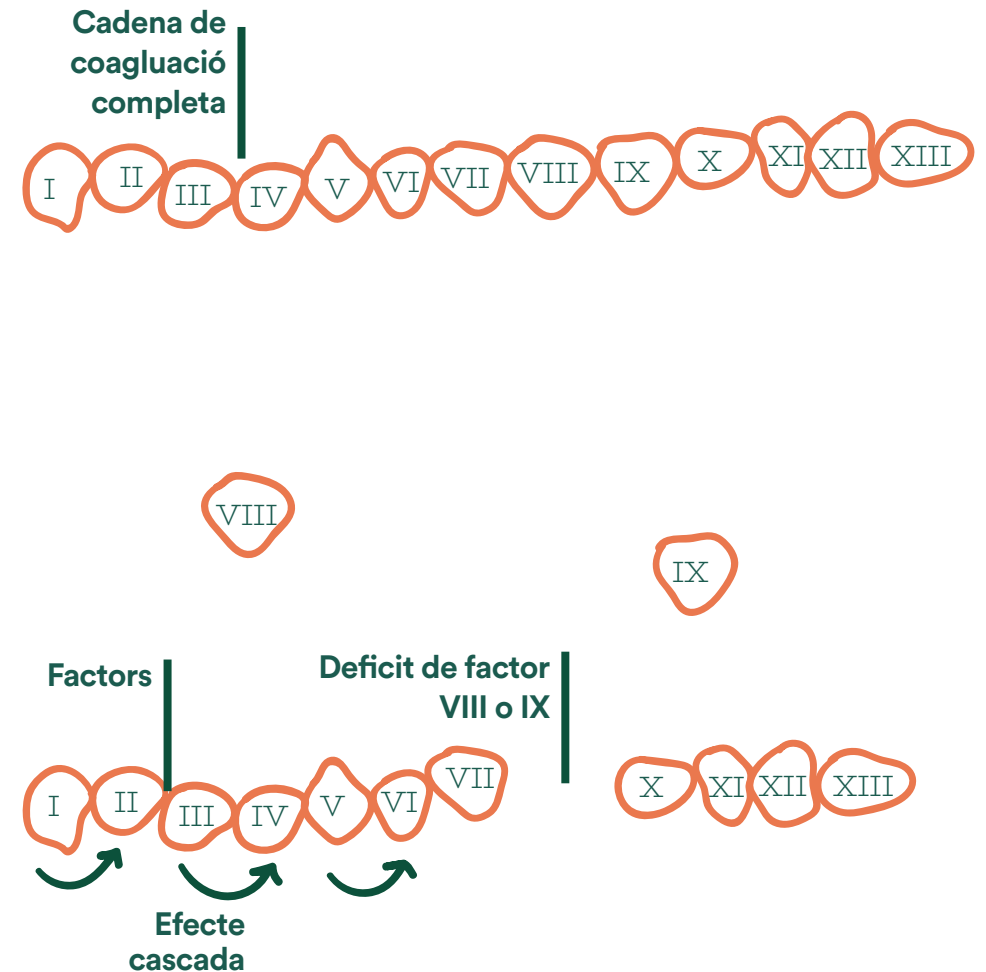
Lleus:
nivells entre el 5% i el 40%

Moderada:
nivells entre l'1% i el 5%

Diagnòstic

El diagnòstic es confirma per mitjà d'estudis d'hemostàsia i genètics.

- Estudi d'hemostàsia**
 En una mostra de sang es practiquen unes proves de coagulació que, en el cas de malaltia, resulten alterades, tant a l'hemofília A com a la B. Tot seguit cal fer la determinació específica del FVIII i FIX per confirmar-ne el tipus.
- Estudi genètic**
 Un cop confirmada la deficiència d'FVIII o FIX, mitjançant les proves de coagulació, cal fer l'estudi dels gens que codifiquen aquestes proteïnes (gen F8 i F9) per saber quina és l'anomalia molecular o la mutació causant del defecte. Les mutacions són molt diferents i només la inversió de l'intró 22 és la més predominant en l'hemofília A greu. L'estudi genètic en els nens es pot fer a partir d'una mostra de sang o d'un frotis de la cavitat oral.



Herència

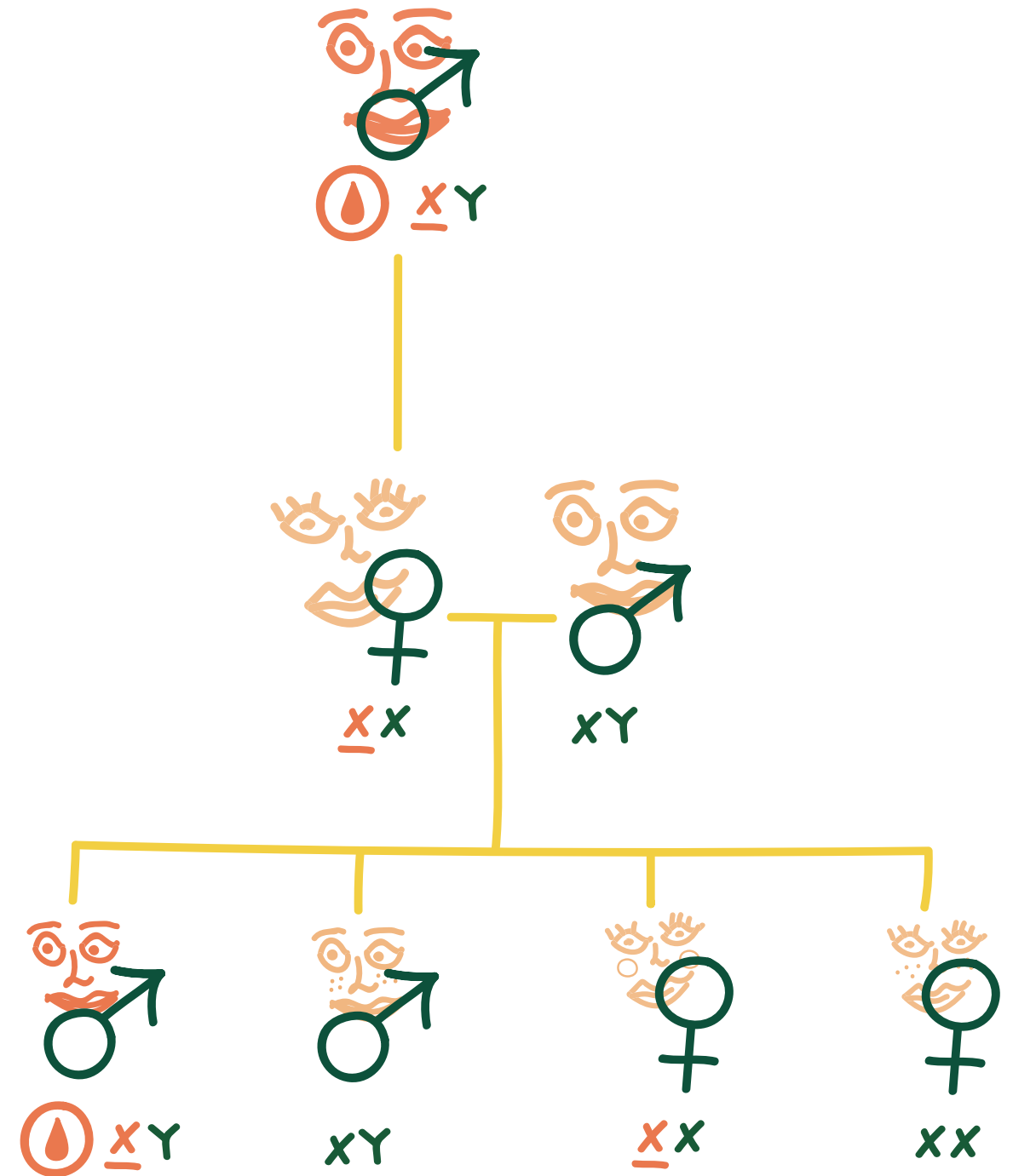
Aquests gens es localitzen al cromosoma X, per la qual cosa l'hemofília és una malaltia hereditària lligada al sexe. Els cromosomes X i Y determinen el sexe: XY per als homes i XX per a les dones.

Els homes que tinguin algun defecte als gens F8 o F9 sempre tindran la malaltia.

En les dones, la presència de dos cromosomes X (un amb l'anomalia genètica i l'altre sense) fa que siguin portadores de la malaltia, atès que el cromosoma sa, sense la mutació del gen, compensa en diferent grau el defecte de l'altre. D'acord amb el grau de compensació, les dones portadores tindran nivells de factors més o menys baixos i, per aquest motiu, també poden tenir hemorràgies. En el cas de mutació en tots dos cromosomes, les dones també tenen la malaltia.

El patró d'herència **en els homes amb la malaltia és molt clar: totes les filles en seran portadores obligades** i tots els fills seran sans. En el cas de les dones portadores, l'herència va lligada al cromosoma amb la mutació i podran tenir filles portadores o sanes i fills amb hemofília o sans.

En gairebé la meitat dels casos no hi ha antecedents familiars, i es tracta d'una mutació espontània, sigui només del nen o pel fet que la mare en sigui portadora.

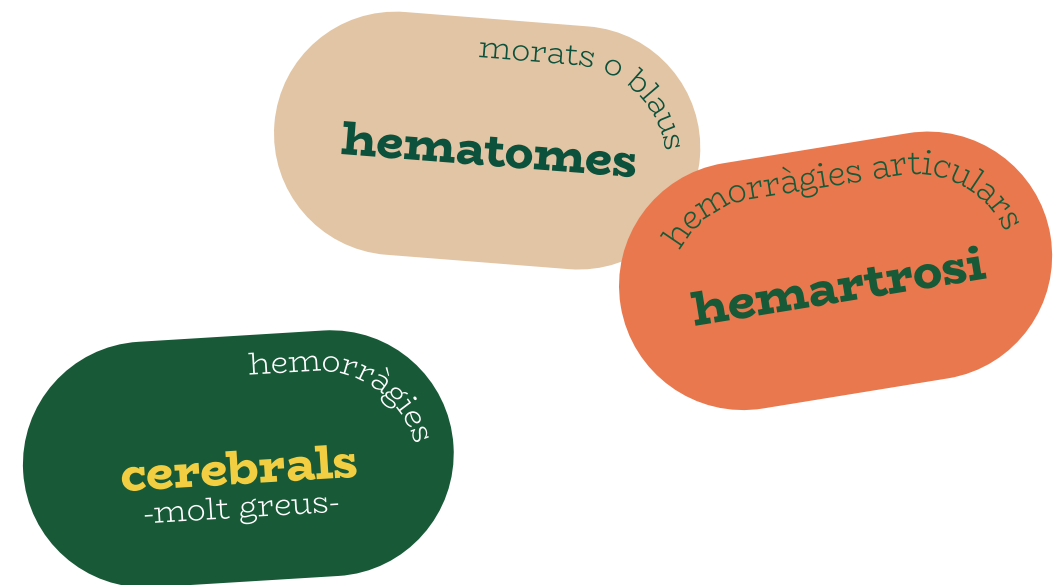


Manifestacions clíniques

Les hemorràgies són la principal manifestació clínica de l'hemofília. Poden aparèixer de manera espontània, o després de traumatismes mínims (en les formes greus) o més importants (en les formes moderades i lleus), sense diferència segons sigui l'hemofília A o B. En les formes greus, les hemorràgies apareixen abans del primer any de vida del nadó.

La localització d'aquestes hemorràgies pot ser a qualsevol part del cos, però el més freqüent són els hematomes (morats o blaus), especialment a les cames i als braços; el sagnat pels llavis o la llengua per una mossegada, i els hematomes musculars. En els infants, la presència d'hematomes en zones no exposades a traumatismes, com el tronc, fan sospitar d'un trastorn hemostàtic. Les hemorràgies articulars (hemartrosi) són les més característiques, i les hemorràgies cerebrals, espontànies o que es produeixen després de traumatismes cranials, són les més greus.

Per la seva freqüència, cal identificar les hemartrosi: es caracteritzen per dolor, augment del volum de l'articulació i pèrdua de la seva mobilitat. Les articulacions més afectades són els turmells, els genolls i els colzes. Les hemorràgies repetides en una mateixa articulació comporten una deterioració progressiva, anomenada artropatia hemofílica.



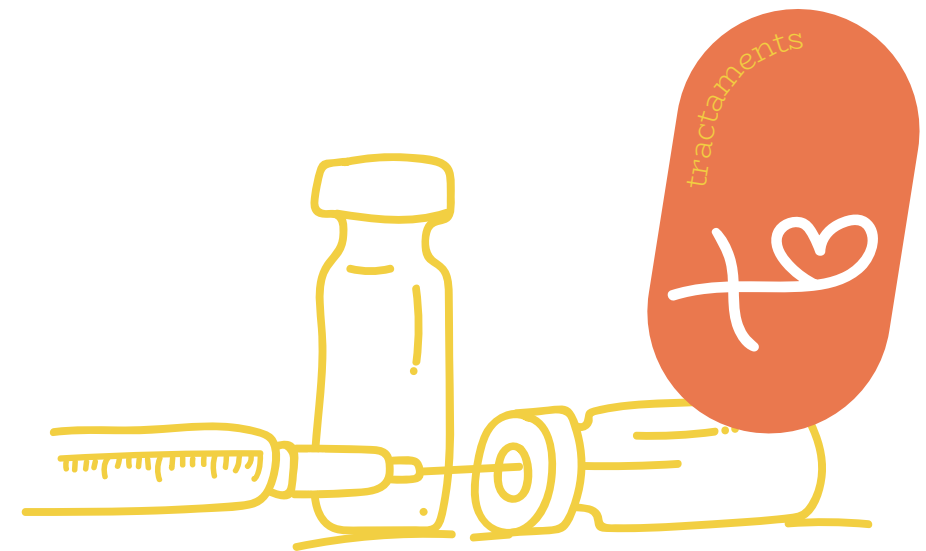
Tractament

El tractament es basa en l'administració per via intravenosa dels factors deficitaris, en forma de concentrats d'FVIII o FIX. En els últims 30 anys, amb la utilització de mètodes d'inactivació viral, s'han demostrat eficaços i segurs.

Segons l'origen, es classifiquen en:

- **Plasmàtics:**
S'elaboren a partir de sang humana.
- **Recombinants:**
Utilitzen cèl·lules genèticament dissenyades a les quals s'ha incorporat el gen F8 o F9. Tenen diferents característiques de producció i els últims anys s'hi han fet modificacions per perllongar-ne l'efecte i aconseguir reduir el nombre de vegades que s'han d'administrar.

Els factors s'administren quan el pacient té una hemorràgia, o bé de manera preventiva abans d'una exploració agressiva o d'una intervenció quirúrgica. És imprescindible conèixer la dosi i cada quant cal administrar-la. El metge indicarà la pauta més adequada segons el tipus d'hemorràgia o el tipus d'intervenció quirúrgica.



Tractament profilàctic

El tractament profilàctic es recomana a tots els nens amb hemofília A o B greu i s'inicia amb la primera hemorràgia o abans dels 2 anys. En l'hemofília moderada s'indica quan les hemorràgies són molt freqüents.

En l'hemofília A, la profilaxi implica l'administració de factor intravenós tres dies a la setmana o dies alterns. Amb els nous factors recombinants (factors de llarga vida mitjana), es pot reduir a dues dosis setmanals. En l'hemofília B, de dos dies a la setmana es pot allargar a cada 7-14 dies.

Tractament domiciliari

El tractament es pot administrar al domicili, sempre que hi hagi una educació sanitària prèvia del pare i la mare o del nen a partir dels 8 anys, la qual cosa permet fer-ho immediatament després de l'hemorràgia.

En el cas de la profilaxi, el fet que es necessiti un tractament continuat permet que es pugui adaptar millor a l'activitat del nen i la seva família.

Inhibidor

Gairebé una tercera part dels pacients amb hemofília A greu desenvolupen un anticòs contra el factor administrat perquè l'organisme reconeix aquesta proteïna com una partícula estranya. Aquesta circumstància és infreqüent en l'hemofília B. Aquest anticòs, anomenat inhibidor, neutralitza el factor administrat i fa que el tractament sigui ineficaç.

No són clars els factors que poden influir en el desenvolupament d'aquest inhibidor. Es coneixen els tipus de mutació que comporten més risc, però n'hi ha d'altres de relacionats amb el tractament i el sistema immunitari del malalt que encara estan en estudi. En la majoria dels casos d'hemofília greu, l'inhibidor apareix abans de les 20 primeres infusions, i per aquest motiu cal fer un seguiment molt acurat després dels primers tractaments.

La presència de l'inhibidor comporta un canvi del tractament profilàctic. Atès que els concentrats d'FVIII i FIX són ineficaços, cal canviar-los per un agent bypass, capaç de generar el coàgul sanguini en absència dels factors VIII o IX; és l'indicat per al tractament de les hemorràgies. Durant anys han estat l'única opció de tractament profilàctic quan hi ha hagut un inhibidor.

En el 80% dels casos d'hemofília A, es pot erradicar l'inhibidor instaurant un tractament d'immunotolerància que consisteix en l'administració continuada del factor que ha provocat l'aparició de l'inhibidor. L'erradicació de l'inhibidor permet tractar millor les hemorràgies.

Noves molècules

En els últims temps s'ha aprovat una nova molècula (emicizumab) per al tractament profilàctic dels pacients amb hemofília A, amb inhibidor o sense. És un anticòs monoclonal que, en l'hemostàsia, fa la funció de l'FVIII, i té l'avantatge que s'administra per via subcutània amb intervals llargs (cada 1-4 setmanes). Ha demostrat tenir una gran eficàcia amb pocs efectes adversos en els nens. S'estan estudiant altres molècules que, també per via subcutània, podrien ser útils tant per a l'hemofília A com per a la B.

Teràpia gènica

Des de mitjans dels anys 80 es coneixen els gens implicats en l'hemofília A i B, i això ha permès la producció de productes recombinants. A més, el fet de ser una malaltia en la qual només hi ha implicat un gen fa que sigui una bona candidata per a la teràpia gènica. En l'actualitat hi ha pacients en el marc d'assajos clínics que han rebut aquest tractament amb una resposta mantinguda. Cal esperar que en el futur aquesta teràpia pugui curar la malaltia.



L'hemofília i la malaltia de Willebrand són **trastorns hemorràgics hereditaris** deguts a un defecte de l'hemostàsia.

Hemofília — i malaltia de Willebrand

3. Malaltia de Willebrand

La malaltia de Willebrand és el trastorn hemorràgic més comú entre la població general i es deu a una deficiència o anomalia del factor Von Willebrand (FVW).

Les funcions d'aquest factor són afavorir l'adhesió i participar en l'agregació de les plaquetes en el vas sanguini lesionat; també és la proteïna transportadora de l'FVIII.

Classificació

Se'n reconeixen tres tipus, dos dels quals per falta de la proteïna (tipus 1 i 3) i un per una anomalia en les seves funcions (tipus 2).

- **Tipus 1:**
És la forma més freqüent i es deu a una disminució lleu o moderada de l'FVW i l'FVIII.
- **Tipus 3:**
És la forma més greu i, alhora, la més poc freqüent; en aquest cas, els nivells d'FVW i FVIII són molt baixos.
- **Tipus 2:**
És la més complexa, perquè l'anomalia qualitativa de l'FVW interfereix en diferents funcions d'aquesta proteïna i, segons la funció alterada, es classifica en subtipus 2A, 2B, 2M i Normandia.

Diagnòstic

El diagnòstic no es pot fer a partir d'un estudi bàsic d'hemostàsia, i calen diferents proves específiques en laboratoris especialitzats per poder classificar-ne el tipus, tenint en compte moltes variables que poden interferir en els resultats.

El gen de l'FVW està localitzat al cromosoma 12; és un gen molt gran, i això dificulta el diagnòstic de l'alteració. La identificació de la mutació és important per arribar a una classificació correcta del tipus i també per a l'estudi familiar.

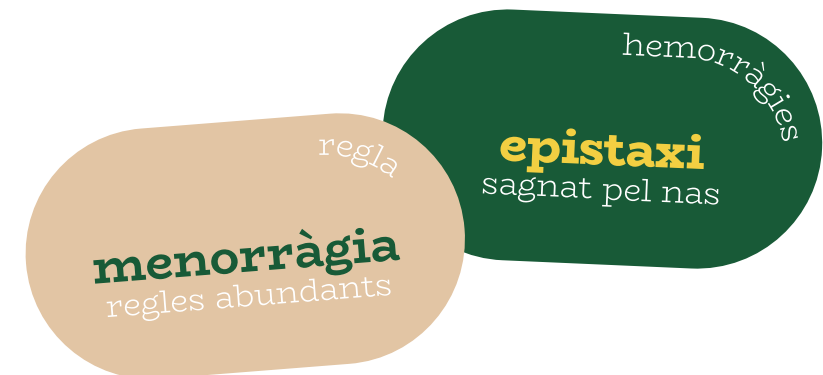
Herència

En general sempre hi ha antecedents familiars, i l'herència és diferent segons el tipus: dominant al tipus 1, recessiva al tipus 3 i dominant o recessiva al tipus 2. La consanguinitat en els progenitors és la causa més freqüent en el tipus 3.

Manifestacions clíniques

Els símptomes més freqüents són sagnats pel nas (epistaxi) i les genives, sagnat perllongat per les ferides, hematomes i regles abundants (menorràgia); també són freqüents les hemorràgies després d'una intervenció quirúrgica i d'un part.

En els tipus greus també hi ha hemartrosi i hematomes musculars, com en l'hemofília. Cal remarcar que alguns malalts del tipus 1 lleus no tenen símptomes.



Tractament

En els casos greus, el tractament o la prevenció de les hemorràgies es basa en l'administració per via intravenosa de l'FVW amb l'FVIII, tot i que en els últims anys es disposa d'uns factors només amb FVW d'origen plasmàtic o recombinant. Com en el cas de l'hemofília, es poden utilitzar de manera profilàctica i al domicili.

La desmopressina (un anàleg sintètic de l'hormona antidiürètica) és un tractament alternatiu per als tipus lleus i moderats; s'administra per via intravenosa, subcutània o nasal i indueix un increment temporal d'FVW. Atès que la resposta a aquest tractament és molt variable, sempre cal fer una prova terapèutica.

Els antifibrinolítics (Amchafibrin®) són tractaments coadjuvants que actuen estabilitzant el coàgul; s'administren per via endovenosa o oral. Atès que la malaltia pot afectar tant els homes com les dones, cal recomanar tractament per a les menorràgies; els indicats són els estrògens i els antifibrinolítics i, en alguns casos, la desmopressina o el tractament substitutiu. Durant l'embaràs, de manera fisiològica,

s'incrementen els nivells d'FVW, però cal tenir cura de les hemorràgies postpart.

Les recomanacions generals de tractament segons la localització de l'hemorràgia són les mateixes que en els pacients amb hemofília.

Cal remarcar la **contraindicació de fàrmacs** que puguin interferir en la funció plaquetària, com l'àcid acetilsalicílic (**Aspirina®**) i altres antiinflamatoris.



El tractament o la prevenció de les hemorràgies consisteix en l'administració intravenosa del factor deficitari.

Von Willebrand
**deficiència
factor**

FVW

hemofília B
**deficiència
factor**

IX

hemofília A
**deficiència
factor**

VIII

Hi ha concentrats plasmàtics o recombinants per cadascuna de les deficiències, excepte per a la del factor V, que només es pot tractar amb plasma fresc congelat.

4. Altres coagulopaties

La malaltia de Willebrand i l'hemofília A i B representen el 95% de totes les coagulopaties. El 5% restant està constituït per altres deficiències de factors, molt més infreqüents.

S'anomenen trastorns rars de la coagulació, i els més freqüents són la deficiència dels factors VII i XI.

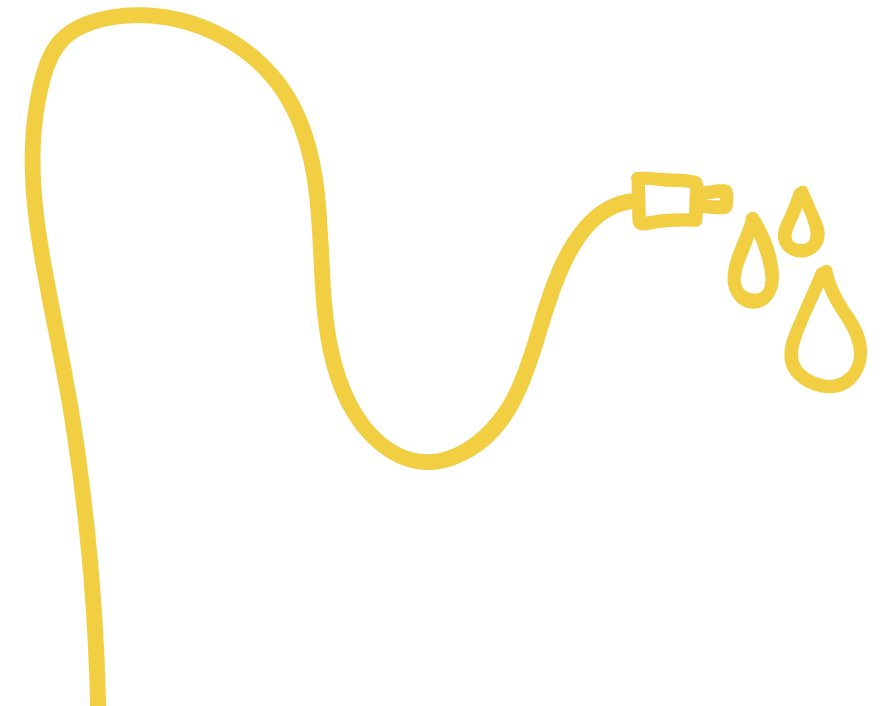
Els altres són les deficiències quantitatives i qualitatives del fibrinogen i dels factors II, X, XI, XIII i la deficiència combinada de V i VIII. En general, tots són d'herència autosòmica recessiva, raó per la qual afecten tant els homes com les dones. Són més freqüents en cas de consanguinitat.



Les hemorràgies espontànies o postquirúrgiques són les manifestacions clíniques habituals, però, a diferència de l'hemofília, les hemorràgies articulars són molt infreqüents.

El tractament o la prevenció de les hemorràgies consisteix en l'administració intravenosa del factor deficitari.

Hi ha concentrats plasmàtics o recombinants per cadascuna de les deficiències, excepte per a la del factor V, que només es pot tractar amb plasma fresc congelat.



5. Vacunació, escola i esports

Vacunes

Els nens han de rebre totes les vacunes recomanades i cal administrar-los-les per via subcutània.

Informació per a l'escola:

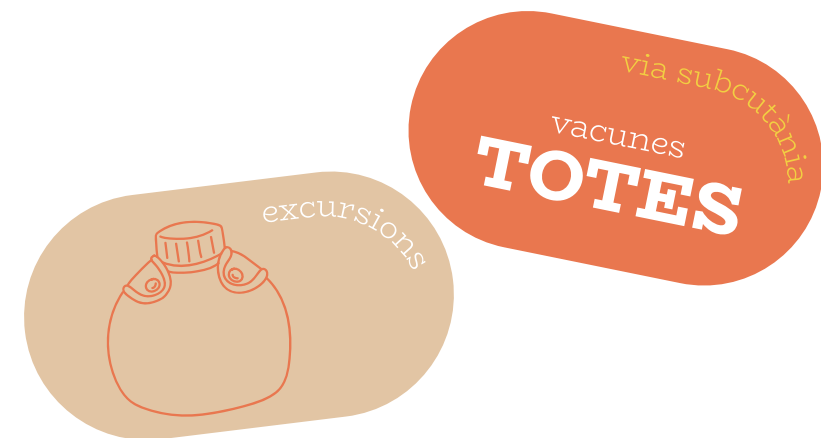
Per anar a la llar d'infants o a l'escola, cal preparar un document (s'adjunta un model) en què constin les dades següents:

- Nom i data de naixement.
- Diagnòstic.
- Tractament, dosi i dies d'administració preparat pel seu metge o metgessa de la unitat.
- Persona de contacte en cas de necessitat, amb números de telèfon.
- Quan cal posar-se en contacte.
- Hospital o centre de referència i telèfon.
- Alertes: no ingerir Aspirina® ni aplicar injeccions intramusculars.
- Lliurar la informació amb les normes generals que cal aplicar per al tractament de les hemorràgies.

Activitats a l'escola

Si el nen segueix tractament profilàctic, cal saber quina és la pauta que s'adapta millor a les activitats escolars i demanar les recomanacions al centre de tractament. La gran varietat de productes substitutius disponibles no permet establir una norma generalitzada.

És bo que el nen participi en totes les activitats de la classe, tant lectives com de lleure (excursions, jocs, esports, etc.).



Esports

La pràctica d'esport afavoreix la flexibilitat de les articulacions i, a la vegada, enforteix la musculatura, la qual cosa ajuda a controlar la malaltia.

Els tractaments profilàctics han permès fer activitat esportiva amb una bona protecció contra les hemorràgies. Cal adaptar la profilaxi a les preferències del nen, tenint en compte els riscos inherents al tipus d'esport.

Es poden practicar exercicis de gimnàstica, però cal evitar els que comporten risc de traumatisme, com els salts d'alçada i els que impliquen l'ús d'aparells.

Hi ha una sèrie d'esports molt recomanables, com la natació, el ciclisme, el tennis o la marxa; en canvi, són poc recomanables els que impliquen contacte físic intens, com el futbol, el bàsquet, el judo i l'hoquei.

És important tenir en compte les normes següents: fer exercicis d'escalfament, no sobrecarregar les articulacions i parar si apareix dolor o símptomes d'una lesió.



6. Recomanacions de tractament

segons la localització de l'hemorràgia

En cada cas s'haurà d'actuar amb mesures bàsiques i tractament substitutiu, si cal, d'acord amb les recomanacions següents:



Ferides obertes

- Rentar la ferida amb aigua i sabó.
- Desinfectar-la amb algun producte iodat.
- Aplicar-hi fred local.
- Tapar la ferida.
- Si la ferida és profunda i necessita una sutura, cal administrar el factor prèviament.
- Si el nen segueix tractament profilàctic, cal valorar quan va rebre l'última dosi.

Sagnat pel nas

- Netejar el nas amb aigua freda i fer-hi pressió externa amb dos dits.
- Si continua sagnant, fer-hi un taponament amb gasa o esponja (Espongostan®).



Sagnat per la boca

- Si sagnen els llavis o les genives, netejar la zona amb aigua freda i fer-hi pressió a sobre.
- Les ferides a la llengua poden ser de més difícil control; cal valorar la profunditat de la lesió.
- S'ha de fer pressió local amb una gasa impregnada amb Amchafibrin®.
- Cal vigilar els sagnats per ferides del tel lingual o labial, per si cal suturar-les.
- En general, la caiguda de dents de llet no comporta hemorràgia, i només cal fer pressió local sobre la zona amb una gasa.

Hematomes subcutanis

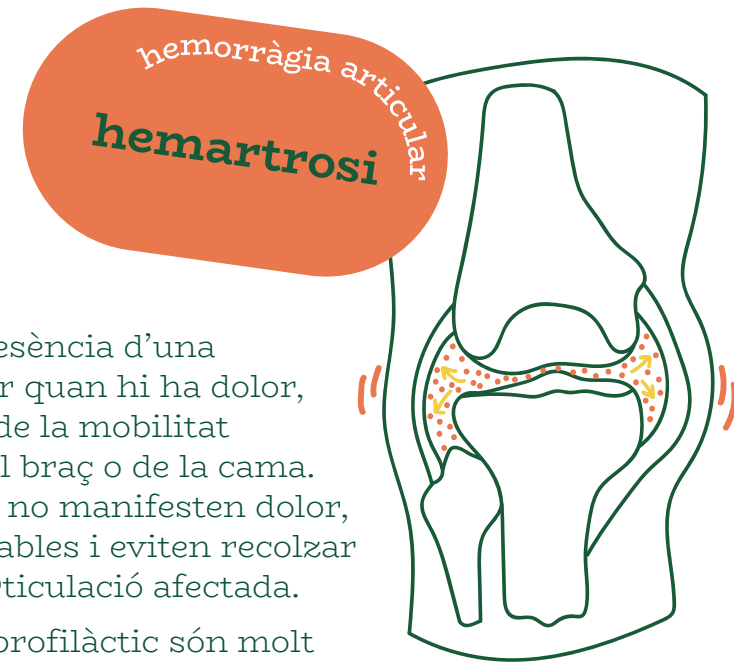
- Després d'un traumatisme, cal aplicar fred local a la zona, perquè ajuda a organitzar ràpidament l'hematoma.
- En general no cal administrar tractament substitutiu.

Hematomes grans i profunds

- Aplicar fred local a la zona.
- Administrar tractament substitutiu.

Sang a l'orina (hematúria)

- S'ha de mantenir repòs i fer una ingesta d'aigua abundant.
- Cal contactar amb el centre de tractament.



Hemartrosi

Cal reconèixer la presència d'una hemorràgia articular quan hi ha dolor, tumefacció, pèrdua de la mobilitat i actitud en flexió del braç o de la cama. Els nens molt petits no manifesten dolor, però estan més irritables i eviten recolzar la cama o moure l'articulació afectada.

Amb el tractament profilàctic són molt infreqüents les hemartrosis espontànies, però poden aparèixer després d'un traumatisme, i cal identificar-les per fer el tractament al més aviat possible.

- Sempre cal administrar tractament substitutiu.
- Es pot aplicar fred local a la zona i prendre analgèsics (paracetamol) si el dolor és intens.

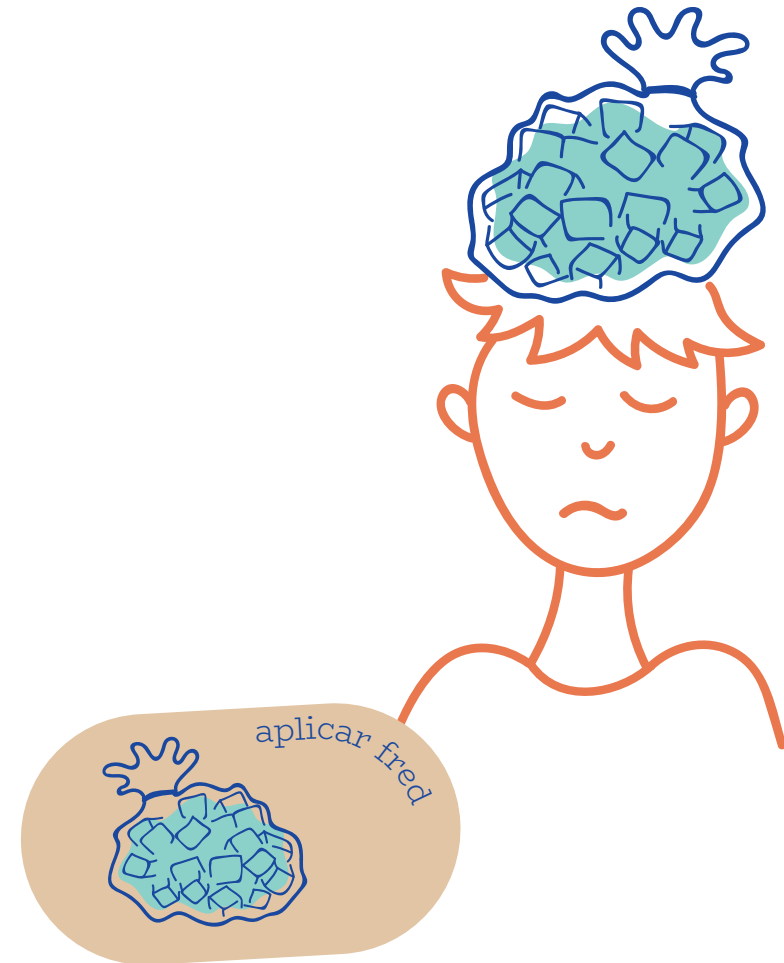
Vòmits de sang o sang a la femta

- Cal administrar el factor i anar a l'hospital.

Traumatisme cranial

L'hemorràgia cranial és la complicació més greu, i cal utilitzar totes les mesures de prevenció per reduir riscos.

- Aplicar fred local a la zona del traumatisme.
- Administrar el factor al més aviat possible.
- Si el traumatisme és lleu, contactar amb el centre de tractament.
- Si el traumatisme és greu, anar a l'hospital perquè el nen sigui atès per un metge o metgessa especialista i valori exploracions complementàries.
- Després d'un traumatisme, cal aplicar fred local a la zona, perquè ajuda a organitzar ràpidament l'hematoma.
- En general no cal administrar tractament substitutiu.



7. Recull de bones pràctiques

Cal consultar el centre de referència davant de qualsevol dubte. És necessari tenir un número de telèfon per trucar-hi en qualsevol moment.

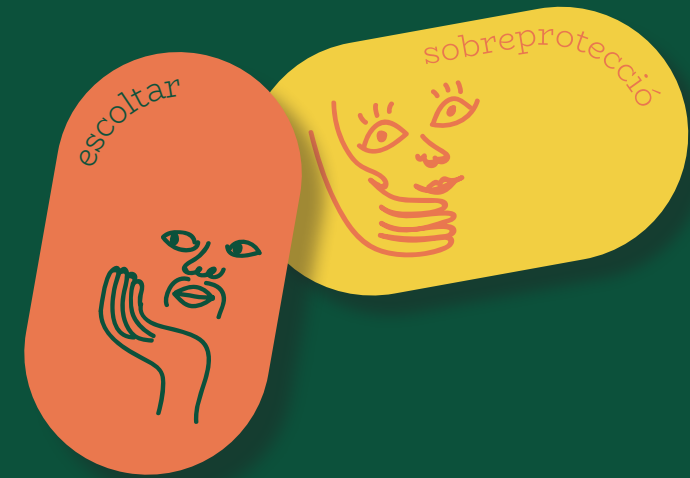
- S'han de fer els controls recomanats pel centre, de manera virtual o presencial.
- Cal saber el nom del tractament prescrit i les condicions de manteniment i administració.
- És necessari portar un control del pes.
- Cal mantenir un registre de tots els tractaments administrats en el format recomanat per l'hospital.
- Cal disposar d'un contenidor per a la recollida de les agulles utilitzades per a l'administració del tractament.
- S'ha de participar en activitats físiques per a un bon desenvolupament musculoesquelètic.
- Cal informar l'escola, així com també les persones que poden tenir cura del nen o la nena, sobre la malaltia.
- Després d'un traumatisme cranial, cal administrar tractament immediatament i consultar amb el centre de referència. Si el traumatisme és important, cal anar al servei d'urgències de l'hospital i avisar el centre de referència.
- S'ha de mantenir al dia el calendari de vacunes.
- És necessari fer revisions anuals al dentista.
- No s'han d'administrar Aspirina® ni injeccions intramusculars.

Per a qualsevol dubte sobre la malaltia, cal demanar informació als professionals de la seva unitat de tractament o a l'Associació Catalana d'Hemofília.

Orientacions psicoeducatives

1. Davant del diagnòstic d'hemofília del nostre fill
2. Al nostre fill amb hemofília
3. A la resta de la família
4. Signes d'alarma per consultar amb un psicòleg
5. Fake news sobre l'hemofília

Psicoeducatives



1. Davant del diagnòstic d'hemofília del nostre fill

L'hemofília canviarà la nostra vida?

Quan els pares i mares d'un nen reben el diagnòstic d'hemofília, es poden viure uns primers moments de perplexitat i desconcert. Fer-se a la idea d'aquesta nova i inesperada circumstància requereix temps; un temps que cal prendre's. La reacció dels pares i mares davant la notícia de tenir un fill amb una condició per a tota la vida i poc coneguda és comuna, tot i que cadascú ho visqui de la seva manera.

La gravetat de l'hemofília del vostre fill, la vostra manera de ser, l'actitud per encarar les adversitats i els suports o ajuda que pugueu tenir seran aspectes que influiran en la manera d'afrontar aquesta nova circumstància.

El diagnòstic pot despertar malestar perquè, a més del que implica la malaltia en si, xoca amb l'ideal del fill que s'imaginava i s'esperava. Sempre hi ha una distància

entre la fantasia del nen esperat i el fill real, i l'hemofília pot materialitzar aquesta diferència.

És fonamental estar-ne informats, però cada un de vosaltres ha de poder-se donar el temps que necessiti per rebre i elaborar aquesta informació. Hi ha molts recursos, però cal consultar sempre fonts fiables que estiguin acreditades i que disposin d'informació actualitzada.

D'altra banda, el malestar no s'expressa igual en

cada persona. A més, en un mateix individu es poden alternar diferents moments i reaccions que, fins i tot, podrien semblar contradictoris. Això és així, perquè no existeixen unes etapes prefixades que marquin un recorregut programat per assumir el diagnòstic d'hemofília i tot allò que comporta, sinó que cada persona té la seva manera singular d'afrontar-ho i els seus temps.

D'aquesta manera, és possible que els temps

de cada membre de la parella parental siguin diferents i no coincideixin. De fet, és una situació habitual. Caldrà que la parella tingui en compte això per anar veient com pot anar afrontant els requeriments de la coagulopatia.

Fer-se a la idea d'aquesta nova i inesperada circumstància requereix temps; un temps que cal prendre's.

La gravetat de l'hemofília del vostre fill, la vostra manera de ser, l'actitud per encarar les adversitats i els suports o ajuda que pugueu tenir seran aspectes que influiran en la manera d'afrontar aquesta nova circumstància.

És fonamental estar-ne informats, però cada un de vosaltres ha de poder-se donar el temps que necessiti per rebre i elaborar aquesta informació.

Sempre hi ha una distància entre la fantasia del nen esperat i el fill real, i l'hemofília pot materialitzar aquesta diferència.



On podem adreçar-nos per demanar ajuda?

Generalment, als hospitals de les grans ciutats, com les capitals de província, hi ha centres i unitats de referència per a l'atenció específica de l'hemofília o altres coagulopaties congènites. En aquestes unitats, els metges i metgesses especialistes i la resta de personal sanitari us donaran tota la informació necessària sobre què és l'hemofília, com tractar-la, quines precaucions cal prendre, com actuar en cas de sospita d'hemorràgia o davant d'una urgència, telèfons de referència, etc.

D'entrada, tot pot espantar-vos amb facilitat, ja que el que és nou crea incertesa i inseguretat. L'experiència i el temps us ajudaran a diferenciar la gravetat i/o serietat d'un accident i les seves possibles conseqüències. Però és important per a vosaltres que pugueu exposar tots els dubtes i preocupacions, per absurds que us puguin semblar. Si us quedeu amb interrogants sobre la salut del vostre fill, us inquietareu encara més.



La comunicació entre vosaltres i l'equip mèdic és fonamental per abordar millor tots els aspectes relacionats amb l'hemofília i el seu tractament. Us pot ser útil anar a les visites mèdiques amb una llista de preguntes i interrogants que us vagin sorgint. O demanar un telèfon o correu electrònic de contacte per si necessiteu fer alguna consulta concreta abans de la visita següent.

És important saber que, generalment, per poc coneguda que sigui una patologia o malaltia, sempre hi ha una associació de persones afectades o familiars que ja han passat per aquesta experiència.

Aquestes associacions són entitats legalment constituïdes i vetllen pels interessos i la defensa del col·lectiu que representen.

En el vostre cas, podeu adreçar-vos a l'Associació Catalana de l'Hemofília. Allà hi podeu conèixer un grup de persones que han viscut el mateix que vosaltres i que, des de la vivència personal, poden ajudar-vos, orientar-vos i donar-vos el suport adequat en aquests moments. A més, des de l'associació també trobareu altres professionals que us ajudaran i us orientaran.



2. Al nostre fill amb hemofília

Com li explicarem què és l'hemofília?

Un nadó diagnosticat d'hemofília conviu amb aquesta condició des que neix; per tant, l'experiència que té del seu cos és aquesta, és la seva "normalitat". El nen petit de seguida s'adona que anar a l'hospital, punxar-se, tenir blaus, etc., forma part de la seva vida, i ho accepta com una cosa "normal" durant un temps.

De tota manera, el contacte que tindrà amb altres infants, trobar-se de fet davant de la diferència, li farà veure que hi ha altres nens que no són hemofílics, i això el farà interrogar sobre la seva pròpia condició. Serà aleshores quan sorgiran les primeres preguntes sobre l'hemofília: per què cal punxar-se i seguir tractament.

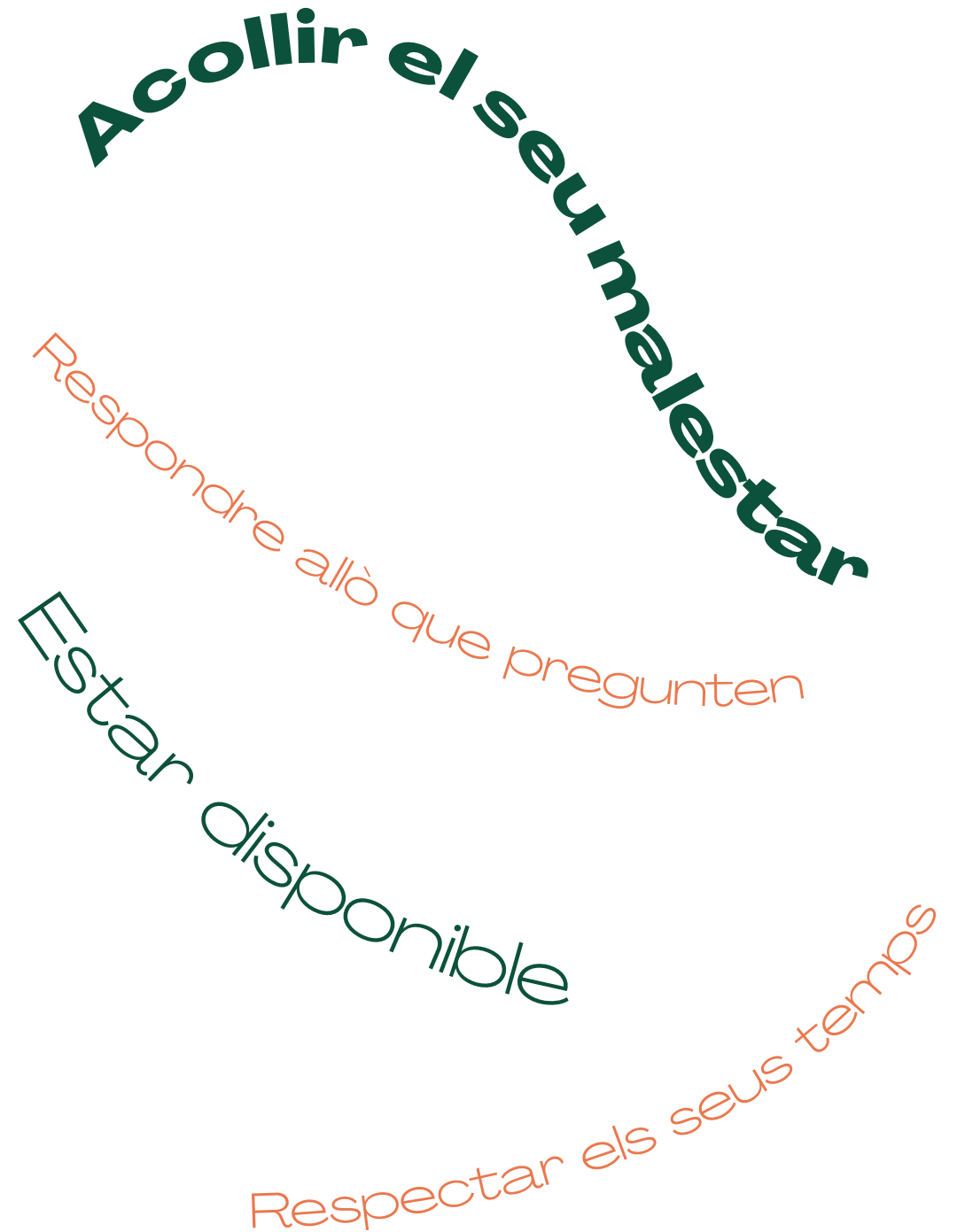
Cal respondre als nens quan pregunten sobre l'hemofília i la seva condició, però s'ha de fer amb explicacions ajustades al que pregunten i no anar més enllà. Tampoc cal avançar-se a les preguntes del nen. Això és fonamental, perquè el nen, amb les seves preguntes, està fent un autèntic treball d'elaboració.

La funció dels pares i mares, i dels adults en general, ha de ser acompanyar-los: respectar els seus temps, acollir el seu malestar i contribuir a calmar-lo, respondre allò que pregunten, saber esperar i estar disponibles per a noves preguntes. Cal entendre que es tracta d'un procés que ocuparà el nen un temps.

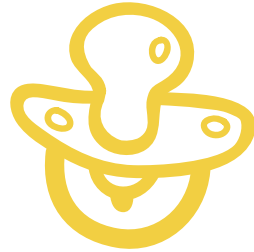
Cada nen tindrà la possibilitat de construir, com a resultat del seu recorregut, la seva pròpia relació amb l'hemofília, i de fer-se càrrec de la seva responsabilitat.

A vegades, als pares i mares se'ls fa difícil donar respostes, perquè un mateix encara no les té construïdes o elaborades. En aquests casos, pot ser d'ajuda consultar el Servei de Psicologia de l'associació.

D'altra banda, la publicació **“El niño con hemofilia y su familia. Una historia diferente”**, editada per l'associació, us pot ser útil perquè presenta diferents propostes per explicar al nen què és l'hemofília a través del joc.



Com seran els seus primers anys de vida?



Els primers anys de vida d'un infant impliquen sempre una acomodació a la dinàmica familiar. Quan es dona la condició de l'hemofília, hi ha un plus a tenir en compte en les cures i en la relació amb aquest fill. Això desperta més incertesa i un esforç afegit per saber més coses de la coagulopatia i les atencions específiques que requereix un nen amb hemofília.

A cada moment de desenvolupament del nen, cada pare i cada mare s'enfrontarà amb els fets de la realitat, però també amb les seves pròpies pors, temors i fantasies, en relació amb el que li pugui passar al seu fill. Per això, resulta fonamental per als pares i mares poder separar una cosa de l'altra: no restar importància a les situacions que es poden donar, però no deixar-se endur per fantasies pròpies que afegeixen patiment alhora que obstaculitzen poder afrontar millor el que està succeint. Aquest és un aspecte per al qual pot ser convenient cercar ajuda. A l'Associació Catalana de l'Hemofília s'organitzen grups de pares i mares, que són un recurs molt valuós per ajudar a compartir i encarar molts dels reptes de la criança.

Els moments que poden despertar més inquietud són els de les primeres accions de l'infant, quan posa en joc el seu cos, i amb una intenció autònoma: gatejar, fer les primeres passes, pujar i baixar escales, enfilar-se als llocs, pujar als gronxadors, córrer, jugar amb altres nens i nenes, donar-se cops fortuïts, etc.

Conviure amb l'hemofília implica assumir que hi haurà algunes coses que no es poden controlar; la vida mateixa ho implica.

La tranquil·litat no arriba quan es troba una manera de controlar-ho tot, sinó ben al contrari, quan s'arriba a assumir que no es pot controlar tot.

L'hemofília es farà present en algunes ocasions, hi haurà episodis de sagnats. Però no necessàriament seran greus ni constants. I, encara que convé aprendre a cuidar-se i evitar riscos, no s'ha de pensar que es pot evitar tot, ni culpar el nen o culpar-se un mateix davant d'un succés. Es tracta que un mateix trobi la manera de ser responsable, i també d'ajudar i animar el fill a ser-ho, però diferenciant culpa de responsabilitat.



Per tant, cal estar advertits que, especialment els primers temps, la convivència amb la coagulopatia pot resultar encara més difícil i dolorosa quan s'intenten evitar sigui com sigui les seves manifestacions.

D'altra banda, els primers anys de vida de l'infant són fonamentals per a la seva constitució psíquica. El joc, els moviments d'exploració del cos i del seu entorn, no són aspectes secundaris ni es poden limitar sense conseqüències. Al contrari, són la manera que té el nen de descobrir-se a ell mateix com a subjecte autònom i de conèixer el món. Quan s'intenten reduir o impedir per protegir-lo de córrer riscos per l'hemofília, el nen troba a faltar l'accés als recursos més fonamentals, juntament amb el llenguatge, factors que li permeten construir-se com a subjecte.

El vostre fill, com qualsevol altre nen, ha d'experimentar amb tot i comprovar per ell mateix quins són els seus límits. Això pot ser difícil de suportar com a pares i mares, però és desitjable per al seu desenvolupament.



Els primers anys de vida de l'infant són fonamentals per a la seva constitució psíquica.

Com seran els seus primers anys de vida?

El joc, els moviments d'exploració del cos i del seu entorn, no són aspectes secundaris ni es poden limitar sense conseqüències.

Com serà la seva escolarització?

L'escolarització del vostre fill no ha de ser diferent de la de qualsevol altre nen.

A conseqüència de l'hemofília, no necessitarà cap centre especial ni atenció individualitzada a l'aula.

Si ho desitgeu, podrà anar a la llar d'infants. Deixar-lo a càrrec d'altres persones durant unes hores al dia pot ser una bona experiència tant per als nens com per als pares i mares. En tot cas, es tracta d'una elecció que hauria de dependre del desig dels pares i mares en relació amb com viure la vida, i no en funció de l'hemofília.

Al marge de quan es comenci, l'inici de l'escolarització és un moment important per parlar amb el centre de cara a informar-los amb serenitat sobre què és l'hemofília i què és el que cal tenir en compte. L'experiència ens demostra que els i les mestres s'interessen per conèixer l'hemofília i que saben tractar la informació com una manera de començar a acollir millor l'infant que estarà escolaritzat al seu centre.

Des de l'Associació Catalana de l'Hemofília us podem ajudar: tenim un programa d'assessorament als centres educatius que ho permet. A més, el vostre hematòleg

de referència us farà un informe per lliurar al centre seguint el model de fitxa que trobareu a l'annex.

És important per a l'escola que facíteu sempre la vostra disponibilitat i la possibilitat de posar-se en contacte amb vosaltres en cas que hi hagi qualsevol emergència. Tant l'escola com vosaltres estareu més tranquils sabent que hi ha bona comunicació i coordinació entre vosaltres.



L'elecció d'escola depèn del desig dels pares i mares en relació a com viure la vida, tenint en compte l'hemofília, però no en funció de l'hemofília.

A l'escola, el nen tindrà l'oportunitat de trobar-se amb altres infants i adults, de fer noves relacions i experiències. En aquest sentit, l'oferta de possibilitats s'ampliarà, però també es farà més present la realitat de certes limitacions. El nen potser haurà d'afrontar algunes renúncies, per exemple a participar en algunes activitats esportives grupals. Es tracta de l'encontre amb la diferència, al qual ens havíem referit anteriorment: no tothom pot fer les mateixes coses, hi ha coses que d'altres poden fer i un mateix, no. Aquestes situacions seran moments clau en el recorregut subjectiu del nen, ja que podran donar lloc a les primeres preguntes sobre el perquè de l'hemofília.

Si bé és important poder proposar alternatives al que no es pot fer, també ho és reconèixer el valor d'aquests moments. Les possibles alternatives apunten a transmetre al nen que la vida es pot viure, fins i tot, amb les renúncies, que pot aparèixer el desig, l'amor o l'interès per altres coses, o de diferents maneres. Però això no vol dir que no s'hagi de permetre que el nen pugui expressar dolor o decepció.

Precisament, poder fer el dol pel que no pot ser és part del camí per trobar-se amb noves opcions.



Si el nen amb hemofília segueix la pauta de tractament, no ha de viure necessàriament gaires períodes d'absentisme escolar. No obstant això, qualsevol manca d'assistència per motiu del seguiment mèdic o tractament de l'hemofília no ha de ser cap obstacle per a la seva formació. En coordinació amb els mestres, es podrà trobar la manera que el nen pugui continuar amb els aprenentatges.

Com serà la relació amb l'hospital?

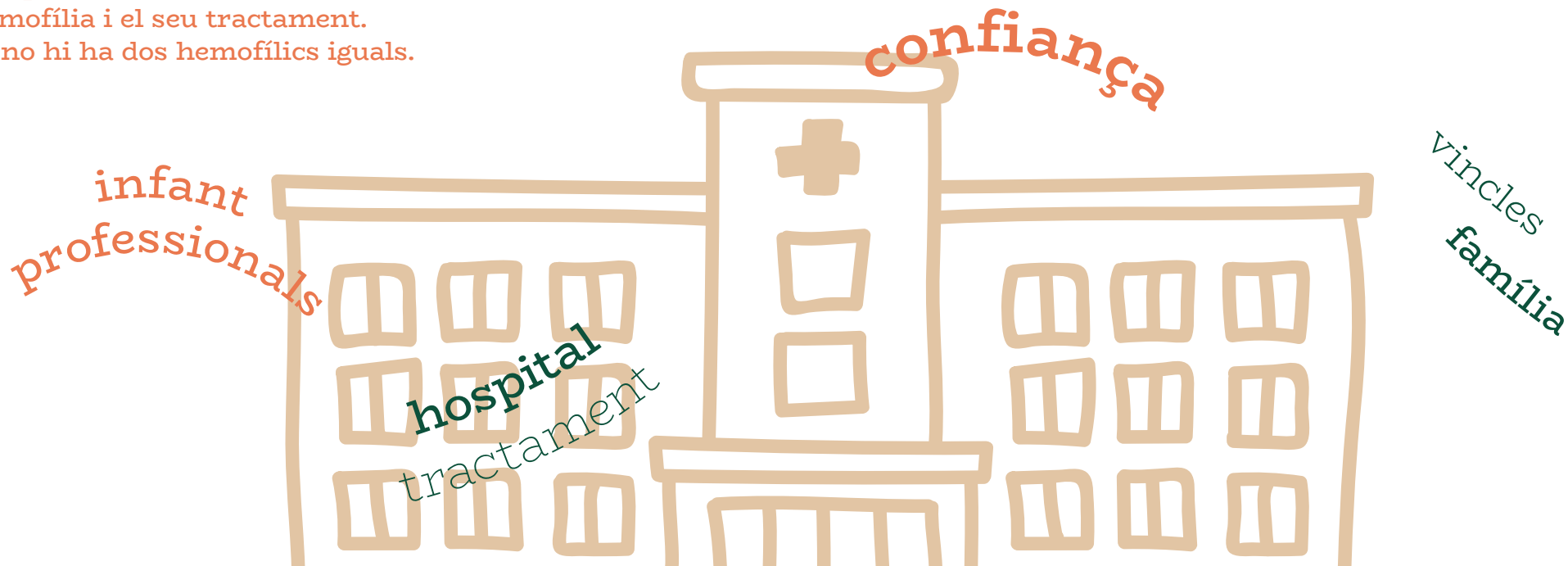
La relació amb l'hospital es teixirà, en realitat, amb cadascun dels i les professionals que s'ocupin de l'atenció o el tractament del vostre fill. Ser hemofílic implica una certa freqüència en les visites a l'hospital, especialment els primers anys del diagnòstic i de l'inici del tractament (a demanda, profilaxi, etc.), quan precisament són aquests professionals els que s'encarreguen d'administrar-lo.

Això possibilita al nen (i també als seus progenitors) establir vincles de confiança amb els professionals que l'atenen.

Els sanitaris podran conèixer cada vegada millor el nen i la família i tenir en compte les seves particularitats en relació amb la seva hemofília i el seu tractament. Perquè no hi ha dos hemofílics iguals.

D'altra banda, si en algun moment hi hagués cap urgència o fins i tot es requerís un ingrés, l'hospital pot resultar un lloc menys inhòspit i més acollidor i familiar en funció de les relacions de confiança que s'hagin establert amb el temps entre el nen, la família i els professionals sanitaris.

Des d'un punt de vista pràctic, cada família decidirà com li resulta millor organitzar-se. Pot ser útil preveure qui podrà portar el nen a l'hospital a determinades hores o tenir a disposició algú que pugui atendre'l en moments imprevistos.



Aprendrem a punxar-lo?

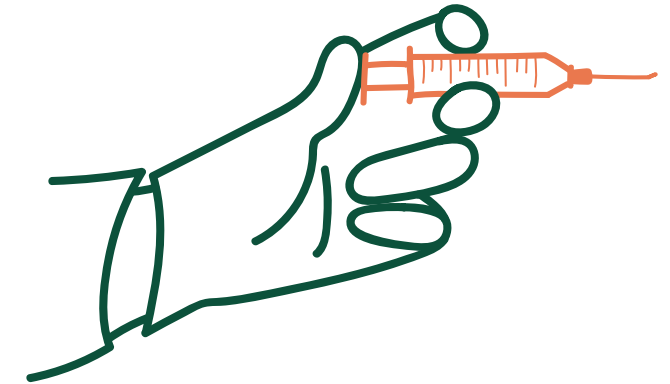
A diferència d'anys enrere, actualment hi ha diversos tractaments disponibles, però tots requereixen administració per via intravenosa o subcutània.

Els estudis i les investigacions en curs permeten pensar que en un futur pròxim es podrà prescindir de la punxada intravenosa per a l'administració del tractament, però en aquests moments encara una gran majoria de pacients hemofílics necessiten que se'ls tracti per aquesta via. Els que no es tracten per via intravenosa, ho fan a través d'una punxada subcutània.

Tot i que punxar-se és una cosa habitual en la vida d'un nen hemofílic, la infusió del factor per via intravenosa no deixa de ser un mètode agressiu i, per això mateix, és una de les qüestions que més preocupa els pares i mares.

Per als pares i les mares, aprendre a punxar el seu fill implica haver fet un cert recorregut des del moment del diagnòstic.

Es tracta de superar l'aprensió a punxar, la por de fer mal. Però, sobretot, una mare o un pare pot començar a punxar quan ha pogut fer un canvi en relació amb l'hemofília, quan ha superat la perplexitat inicial, les primeres pors i fantasies. Quan troba o, com a mínim, entreveu una manera de fer amb aquesta condició a la vida.



En el nen hemofílic, el principal obstacle a l'hora de consentir que se'l punxi radica en la dificultat de fer l'experiència de l'hemofília. El nen hemofílic sovint és diagnosticat en els primers mesos de vida, i, en conseqüència, també accedeix aviat al tractament. Això implica que associa l'hemofília amb el tractament de l'hemofília i no amb les seves manifestacions clíniques (hemorràgies, dolor, inflamació, immobilitat, etc.).

Al nen li costa d'acceptar el tractament, en part perquè és dolorós, però en part també perquè l'experiència que té ell de l'hemofília és la punxada. Tot i tenir manifestacions clíniques, són manifestacions puntuals, mentre que la punxada es produeix regularment, diversos cops, amb certa periodicitat quan segueix tractament profilàctic.

No es tracta de pensar que si el nen entén racionalment què és l'hemofília i el paper que hi té el tractament l'acceptarà sense més ni més, ja que hi ha en joc les renúncies que l'impliquen. Però cal tenir present que el tractament, en part, dificulta veure la malaltia.

Malgrat això, a mesura que el nen pugui anar fent el seu recorregut i pugui produir les seves preguntes sobre per què li ha tocat viure amb hemofília, també trobarà la manera d'acceptar-ho i de viure la vida. Això produirà un canvi en relació amb el tractament i sobretot en relació amb la seva pròpia responsabilitat en aquest sentit. Serà el temps en què estarà obert a familiaritzar-se amb el funcionament dels diversos elements que intervenen en la punxada i, fins i tot, en què apareixerà el desig d'aprendre a punxar-se, de guanyar autonomia.

A mesura que el **nen** pugui anar fent el seu **recorregut** i pugui produir les **seves preguntes** sobre per què li ha tocat viure amb **hemofília**, també trobarà la manera d'**acceptar-ho i de viure la vida**.

Què cal tenir en compte per ajudar-lo a créixer?

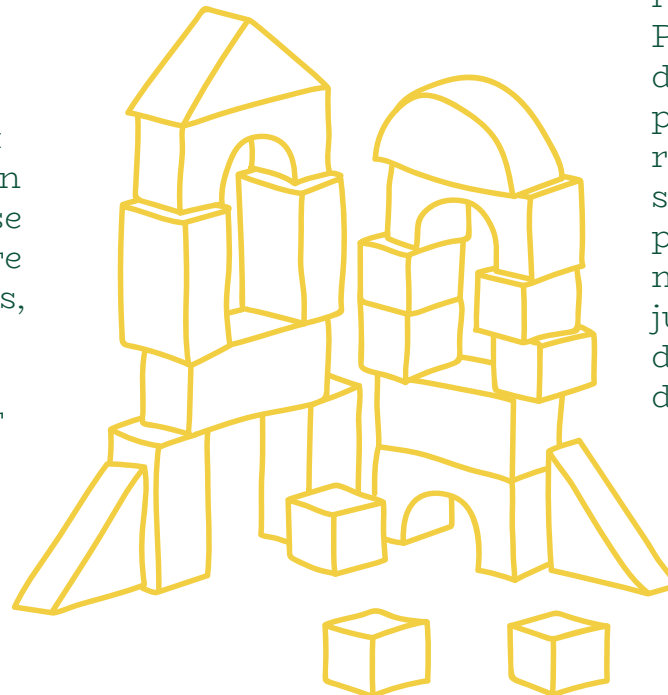
Educar i ajudar a créixer un fill amb hemofília pot ser complex.

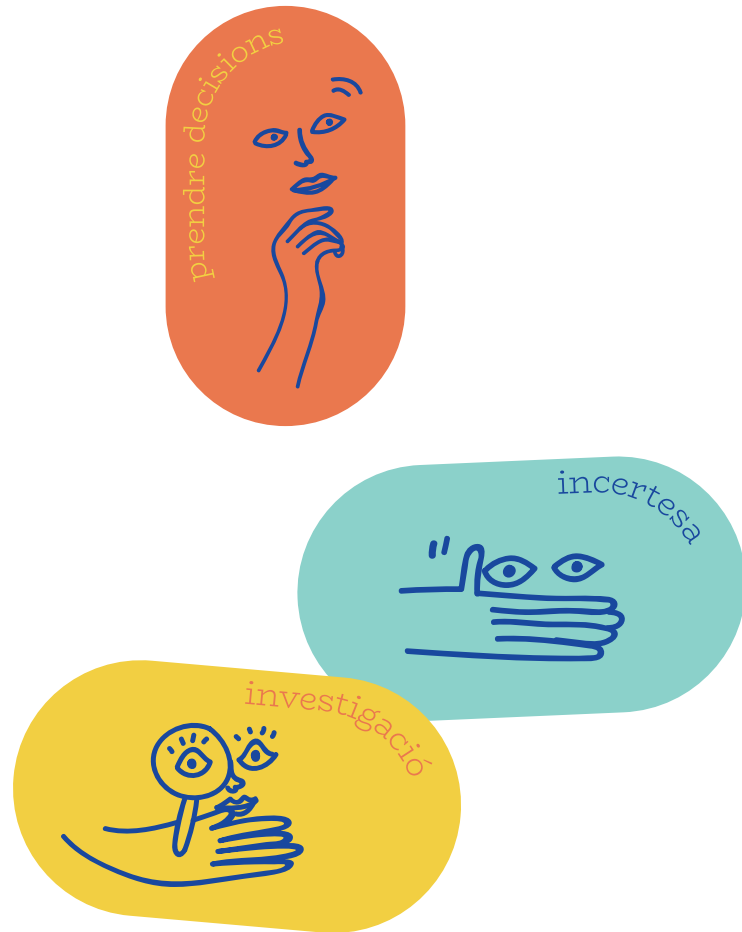
Com hem vist, per al desenvolupament del nen és fonamental que pugui explorar el seu cos i les coses que l'envolten. Aquesta “investigació” el conduirà a conèixer i a valorar les seves pròpies capacitats i, també, a trobar els seus límits. Això implica, per a tot infant, córrer certs riscos, cosa que no acostuma a ser fàcil de suportar. En el cas del fill amb hemofília, pot resultar encara més difícil i produir en els pares i mares inquietud o fins i tot angoixa, i fer que, per evitar qualsevol risc, s'intenti limitar el seu moviment.

Més enllà de la dificultat de la tasca, quan el nen té interès per alguna cosa i insisteix en la seva exploració, es tracta d'apuntar en dues direccions. D'una banda, qüestionar-se si la manera d'intervenir en el fill té a veure amb l'educació i els límits també necessaris, o si bé està massa encoratjada per la inquietud. I, de l'altra, tenir present que el moviment del nen i el seu impuls a jugar i a explorar no són qüestions supèrflues, sinó que a compleixen una funció vital en el seu desenvolupament.

Reflexionar sobre tot això pot ajudar a situar millor la qüestió, així com a pensar opcions possibles, què cal limitar i què no o bé quines alternatives es poden oferir en determinats casos. A vegades, més que prohibir, resulta millor proposar alternatives a allò que no voleu que faci. La imaginació pot ajudar-vos a motivar el vostre fill a fer coses diferents, però sempre tenint en compte que educar un nen implica marcar i posar límits.

Com a pares i mares, segur que us és fàcil proposar algunes de les múltiples opcions de jocs “amb pantalles” a través de mòbils, ordinadors, tauletes, etc. Això permetrà que el vostre fill estigui quiet una estona i que no hi hagi perill que es faci mal físic. Però si s'abusa d'aquestes estones, estarem davant d'un altre tipus de “perill”, per exemple, dificultats per establir relacions socials, incapacitat de divertir-se amb altres jocs, obesitat, etc. Sempre podeu aprofitar internet d'una altra manera, com cercant alternatives “per jugar amb el nen”, no per deixar-lo sol davant una pantalla. Les pantalles han d'estar al servei de la vida.





Estaré sobreprotegint el meu fill?

Pot ser que aquest interrogant us ressoni moltes vegades, cada cop que us hàgiu d'enfrontar a prendre determinades decisions.

Hi ha una línia fina entre protegir i sobreprotegir, que haureu d'estar revisant constantment, perquè la vida és dinàmica i cada situació requerirà una resolució adaptada a la circumstància. I ja no només en temes relacionats amb l'hemofília, sinó en tots els àmbits;

per enumerar-ne només alguns exemples:

- Permetre que el vostre fill vagi a les excursions organitzades per l'escola o no, per por que li passi alguna cosa.
- Permetre que faci esport, cosa que ajuda a enfortir la seva musculatura i a protegir les seves articulacions.
- Durant les convallescències, qüestionar-vos si hauria d'estar-se a casa o reprendre l'assistència a classe.
- Permetre que s'alimenti només del que li agrada sense insistir en una dieta variada i saludable.
- Marcar una pauta que li faciliti els hàbits a l'hora d'anar a dormir (a una hora determinada i a la seva habitació) i permetre que dormi amb vosaltres.
- Claudicar davant el seu malestar per algun tema determinat oferint-li pantalles per no sentir-lo.

Les conductes de sobreprotecció no són tant una protecció del fill sinó una manera de calmar l'angoixa dels pares i les mares.

Procureu orientar-vos sempre per promoure la socialització i l'autonomia del vostre fill.

Us pot ajudar saber que els nens amb hemofília acostumen a adonar-se molt aviat de quines activitats físiques poden fer i quines els perjudiquen en major o menor grau. Aquest aprenentatge, juntament amb el tipus de tractament que rep, fa que generalment acabin sent nens bastant organitzats i responsables de la seva salut. Això no exclou que alguns prefereixin actuar de manera més impulsiva.



Com acollim les seves preocupacions?

Tant els infants com els adults expressen els sentiments de múltiples maneres, però cal saber llegir-los.

Alguna de les possibles causes de malestar de l'infant poden ser els ingressos, els tractaments i els controls, els viatges a l'hospital... Tot això li pot transmetre una sensació d'angoixa, de descontrol o de ràbia continguda, perquè suposa, cada vegada, una ruptura de la seva activitat habitual.

Alguns nens ho manifesten de manera més explícita i d'altres mostren conductes en què podem llegir el seu malestar, com per exemple un plor incontrolat, no deixar-se punxar, barallar-se amb tothom, enfadar-se injustificadament, aïllament, tristor, etc.

És per això que, a més dels aspectes mèdics, és important estar atents a aquesta mena de manifestacions i no interpretar-les com a simples actuacions o "capricis". Els nens amb aquestes conductes ens estan dient, a la seva manera, que hi ha alguna cosa que els fa patir, i cal tenir això present.

El vostre fill té dret a manifestar què li resulta desagradable, tot i que això formi part de la seva quotidianitat, i, per aquest motiu, hem d'oferir-li la possibilitat de ser escoltat.



Se sent prou valorat i amb capacitat per fer coses per ell mateix?

Els nens van construir la seva imatge a partir de com són acollits al nucli familiar. Sentir-se atesos i estimats és un dels pilars del seu benestar emocional. De tota manera, això no és garantia suficient, perquè el nen fa les seves pròpies interpretacions. Per aquest motiu, la condició d'hemofílic pot ser subjectivada de maneres molt diferents segons el que cada nen hagi pogut llegir del missatge rebut del seu nucli familiar i de l'experiència singular que hagi fet.

L'orientació als pares i mares i altres persones del nucli familiar és evitar la infantilització del nen i fomentar, en la mesura que sigui possible, la seva autonomia, sempre adequada a la seva edat, així com l'assumpció de responsabilitats.

És molt més important per al nen l'actitud que les altres persones tenen cap a ell que no pas ser capaç o no de fer una determinada cosa, o tenir una qualitat concreta o no. És per això que la limitació física que pot donar-se per la seva condició d'hemofílic acostuma a ser menys problemàtica que les reaccions i les actituds que aquestes limitacions desperten en la resta de persones.

Les actituds de pena o de rebuig no fan sinó fomentar que el nen se senti desvalgut, i li impedeixen construir la imatge de si mateix a la qual té dret. Encoratjar els seus èxits, animar-lo davant les dificultats, compartir les seves limitacions i proposar-li activitats en les quals se senti competent són algunes actituds que poden ajudar-lo a sentir-se segur i capaç.



3. A la resta de la família

Com entendre l'hemofília la resta de la família?

El diagnòstic d'hemofília en una família n'afecta directament tots els membres: pare i mare, germans i germanes, avis i àvies, tiets i tietes, cosins i cosines...

L'equip sanitari orientarà sobre les proves de detecció de l'hemofília i sobre a quins membres de la família convé fer-les. Per exemple, en el cas de les dones, per determinar si són portadores de la malaltia o no.

Aquesta informació pot ser important al llarg de la vida de la dona en qüestió, per exemple quan vulgui prendre decisions respecte a la maternitat. Però no es tracta només d'informació objectiva, sinó també de com cada dona la interpreta i la valora des de la seva pròpia singularitat.

En aquest sentit, cal tenir present que el diagnòstic d'hemofília incideix en cada membre de la família de manera singular, més enllà de les proves i els resultats que determinin. És per això que, de vegades, algunes persones necessiten donar-se un temps per accedir a les proves i els resultats que conculguin. No es tracta de girar l'esquena al coneixement de situacions de risc, per exemple l'embaràs i, especialment, el part d'un nadó sense saber si pateix hemofília, però sí de saber que cada persona té els seus temps i ha de construir els seus recursos per afrontar el que les proves puguin presentar-li.

Que el diagnòstic d'hemofília incideix en cada membre de la família també vol dir que cadascú l'assumirà a la seva manera i tindrà el seu estil propi a l'hora de donar suport als progenitors.

Així, a vegades, alguns membres de la família sentiran una implicació major, i es podrà comptar amb ells per parlar sobre les inquietuds en relació amb l'hemofília del seu fill o per assumir la cura de l'infant algunes vegades. D'altres vegades no serà possible comptar amb la família, però s'obriran altres vies, com per exemple alguns amics o amigues.



Per aquest motiu, algunes vegades, els pares i mares tindreu els suports suficients i la disponibilitat familiar desitjada. En altres casos, pot ser que us sentiu incompresos i defraudats. Tot i així, el més important és orientar-se a construir amb allò que es té. És a dir, es tractarà, finalment, de pensar i organitzar la vida familiar de la millor manera possible comptant amb el que hi ha i trobant noves maneres de fer amb el que no hi ha.

En aquest sentit, compartir l'experiència d'altres pares i mares que estiguin vivint situacions semblants o que ja hi hagin passat pot ser molt interessant per a vosaltres i us pot ajudar a reflexionar. Per això, també us pot ser molt útil participar en els grups de pares i mares que s'organitzen des de les associacions.

fill i filla
pares i mares

avis i àvies
tietes i tietes

nets i netes
germans i germanes

cosins i cosines
padrins i padrines

I si hi ha més fills?

Si teniu més d'un fill o filla, estar atents a tots no serà tasca senzilla. Encara més, si l'hemofília acapara molt la vostra atenció. En qualsevol circumstància, cada fill o filla expressa la seva singularitat i estableix, de la mateixa manera, la seva pròpia relació amb els pares i mares.

És a dir, cada fill és diferent. Però aquesta diferència no és definida per l'hemofília en si, tot i que sigui una condició important i amb la qual tota la família va aprenent a conviure. El que és important és que l'hemofília no tapi l'expressió de la singularitat de cada fill o filla, i que aquesta singularitat sigui acollida pels pares i mares.

Cada membre de la família —també els germans i germanes—, un a un, ha de fer el seu propi recorregut en relació amb el diagnòstic de l'hemofília. Perquè aquesta situació no es converteixi en una dificultat de convivència, a vegades pot ajudar incloure els germans i germanes en les cures, si hi mostren interès. Es tracta, finalment, que també puguin trobar la seva pròpia manera de fer amb la situació i de relacionar-se amb el seu germà.

Cada persona té els seus temps i ha de construir els seus recursos per afrontar el que les proves puguin presentar-li.

És per això que, de vegades, algunes persones necessiten donar-se un temps per accedir a les proves i els resultats que concloguin.

Que el diagnòstic d'hemofília incideix en cada membre de la família també vol dir que cadascú l'assumirà a la seva manera i tindrà el seu estil propi a l'hora de donar suport als progenitors.

Com entendre
l'hemofília la resta de
la família

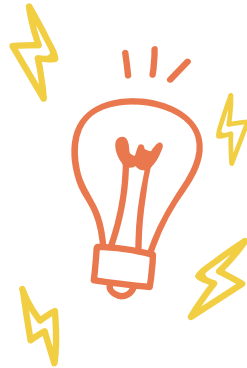
Cal tenir present
que el diagnòstic
d'hemofília
incideix en
cada membre
de la família de
manera singular.

Com podem conciliar l'hemofília amb la nostra feina, amb el nostre temps?

Segurament aquest és un interrogant al qual cadascú podrà anar responent a mesura que avanci en el seu recorregut en relació amb com viure amb un fill amb hemofília.

Sens dubte, hi podrà haver alguns canvis en la vida, però no hi ha una resposta vàlida universal sobre com conciliar la feina o altres aspectes de la vida amb aquesta situació. Cal que un dels dos progenitors deixi la seva feina per ocupar-se del nen? Cal renunciar o acomodar les sortides i vacances familiars? De quina manera? Sí que hi pot haver algunes recomanacions mèdiques, però, en bona part, serà una construcció de cadascú.

Tot i això, el primer temps de vida d'un nen amb hemofília sovint requereix una dedicació intensa, tant per les cures que necessita l'infant en si mateix com per l'esforç subjectiu que implica per a pares i mares assumir aquesta situació a la seva vida.



Això implica que, de vegades, els temps es precipiten, de manera que un es pot veure forçat a donar algunes respostes i prendre algunes decisions importants abans d'haver-les pogut construir.

Per exemple, deixar una feina que era important, o implicar en la cura del nen un familiar quan no era l'elecció inicial, etc. Això passa quan un se sent superat per la situació, i poden donar-se sentiments de malestar, culpa, angoixa, sobrecàrrega, etc.

En aquest sentit, doncs, es tracta d'assumir que aquestes experiències formen part del procés pel qual tota la família haurà de passar. Això no ha d'impedir que, amb el temps, davant la mateixa situació cadascú pugui reajustar les seves pròpies respostes.

No hi ha una resposta vàlida universal sobre com conciliar la feina o altres aspectes de la vida amb aquesta situació, sinó que és una construcció que cadascú haurà de fer.



És possible pensar a tenir més fills?

Després d'un diagnòstic d'hemofília, una de les preguntes que us podeu formular com a parella és si us veureu amb ànims de tenir més fills o no, sobretot si el primer fill és l'hemofílic. Segurament serà un moment delicat per prendre qualsevol decisió en aquest sentit, atès que la tristor per no veure acomplida la vostra família ideal no permet veure les coses de manera clara.

Potser amb el pas del temps la idea d'ampliar la família pugui anar prenent força. Donar al vostre fill un germà o germana, centrar l'atenció familiar en altres coses que no siguin l'hemofília com a únic tema, voler tenir un fill lliure d'hemofília.... són qüestions que poden anar sorgint.

Hi ha moltes alternatives possibles a considerar quan se sap que la mare és portadora d'hemofília, i totes són igual de legítimes.

Però sí que heu de saber que, entre d'altres, en aquest cas han avançat molt les opcions que ofereix la reproducció assistida per evitar la transmissió de la coagulopatia a través de la fecundació in vitro i amb diagnòstic genètic preimplantacional.

Independentment del consell que els i les professionals puguin donar-vos al respecte, a vegades us podeu trobar amb la incomprensió de persones que se senten amb el dret d'opinar sobre la vostra decisió. Sigui quina sigui aquesta decisió, és responsabilitat absolutament vostra, i ningú pot saber més que vosaltres el risc que podeu assumir sense prendre mal.



4. Signes d'alarma per consultar amb un psicòleg

No hi ha signes d'alarma psíquics específics vinculats amb l'hemofília. Tot i així, la condició d'hemofílic és un plus que sotmet tota la família a un repte major en la criança d'un fill i, per tant, en el recorregut que implica la seva constitució psíquica.

D'altra banda, en el desenvolupament psíquic i emocional de tot nen es presentaran diferents contratemps. Això és esperable i forma part del seu recorregut. La qüestió important és poder diferenciar, en primer lloc, si estem davant d'un contratemps o davant un problema seriós. I, en segon lloc, també es tracta de diferenciar si, davant d'un contratemps, el nen pot trobar els seus propis recursos per afrontar-lo o, si contràriament, s'ha quedat encallat.

Quan, en el primer cas, parlem d'un problema seriós, ens estem referint als signes d'alarma pròpiament dits, entre els quals destaquen els problemes conductuals, d'aprenentatge i de llenguatge. Per exemple, quan el nen agafa moltes rabioles, o quan es mostra més inquiet que habitualment, o quan li costa dormir una temporada, o si té una por desmesurada, o quan presenta dificultats davant el menjar, o li costa adquirir hàbits que li tocarien per edat (com el control d'esfínters), o si se'l veu especialment trist... Davant de qualsevol problema en aquestes àrees, cal demanar consell.

I, especialment durant la primera infància, és urgent fer-ho davant de qualsevol trastorn del llenguatge, ja sigui retard en l'adquisició, dificultat o retirada.

És important remarcar que la primera infància és un moment crucial en el desenvolupament psíquic del nen. Quan apareix el problema aleshores, és urgent fer una consulta, perquè hi ha intervencions que cal que es facin en un determinat moment, ja que en aquests moments primerencs de la vida només s'obre un període de temps específic en què la intervenció serà efectiva.

Els temps en la infància caduquen; això no vol dir que a qualsevol moment de la vida es pugui consultar i es pugui intervenir, però la repercussió de certes intervencions serà més limitada.

Precisament perquè des de l'Associació Catalana de l'Hemofília som molt conscients de la importància de la primera infància, tenim dissenyat tot un programa de caràcter preventiu de detecció precoç de dificultats a la infància que s'ofereix a totes les famílies per avaluar si el desenvolupament de l'infant és adequat a l'edat i per detectar signes d'alarma.

Hi ha una falsa creença a pensar que els símptomes emocionals d'un nen desapareixeran espontàniament quan creixi. En aquest sentit, cal diferenciar els casos en què un nen, davant d'un contratemps, pot trobar recursos propis, d'aquells altres casos en els quals el símptoma queda sense tractar.

En els casos en què un nen es queda encallat davant un contratemps, la consulta psicològica està igualment indicada. S'apunta aleshores a acompanyar el nen en la resolució de la seva dificultat.

El professional “psi” (psicòleg o psicòloga) es proposa com un interlocutor amb el qual es pot conversar davant les dificultats que es presenten a la vida, tant per als fills com per a un mateix.

Aquesta conversa permetrà que es puguin trobar les repeticions de les seves ensopegades i els recursos per inventar noves solucions.

Els pares i mares també poden tenir la necessitat de consultar amb un psicòleg davant de qualsevol inquietud en relació amb el seu fill, la manera de relacionar-se amb ell o el seu propi malestar.

A l'Associació Catalana de l'Hemofília hi ha un servei de psicologia que pot atendre tant l'infant hemofílic com la resta de membres de la família. Només cal demanar hora.



Fake news

Fake news

Fake news

L'hemofília es cura amb el creixement

Una ferida et pot dessagnar

Una persona amb hemofília és una persona dèbil i malaltissa

Fer esport és un risc

L'hemofília et fa més vulnerable a contraure malalties

5. Fake news sobre l'hemofília

“ **Si es fa tan sols una ferida, un hemofílic es pot dessagnar** ”

En absolut. Les persones amb hemofília no perden sang més ràpidament que la resta. La sang flueix exactament a la mateixa velocitat que en qualsevol altra persona. Aparentment, pot semblar que el sagnat sigui més ràpid perquè la sang coagula més lentament i per un període de temps més llarg, però és molt difícil que avui dia algú es dessagni sense rebre assistència mèdica en un termini de temps breu. A més, una persona amb hemofília obté la medicació que necessita al seu centre de tractament habitual amb molta facilitat.

“ **Aconsellar que els nens hemofílics facin esport és un risc** ”

No. És cert que els esports bruscos estan absolutament desaconsellats pel risc que comporten; tot i així, sí que estan permesos esports com la natació, la gimnàstica, el tennis, el ping-pong, etc., per esmentar-ne alguns. No només estan permesos, sinó que són, a més, aconsellables per enfortir la musculatura i protegir les articulacions d'hemartrosi.



“ **L'hemofília es cura amb el creixement** ”

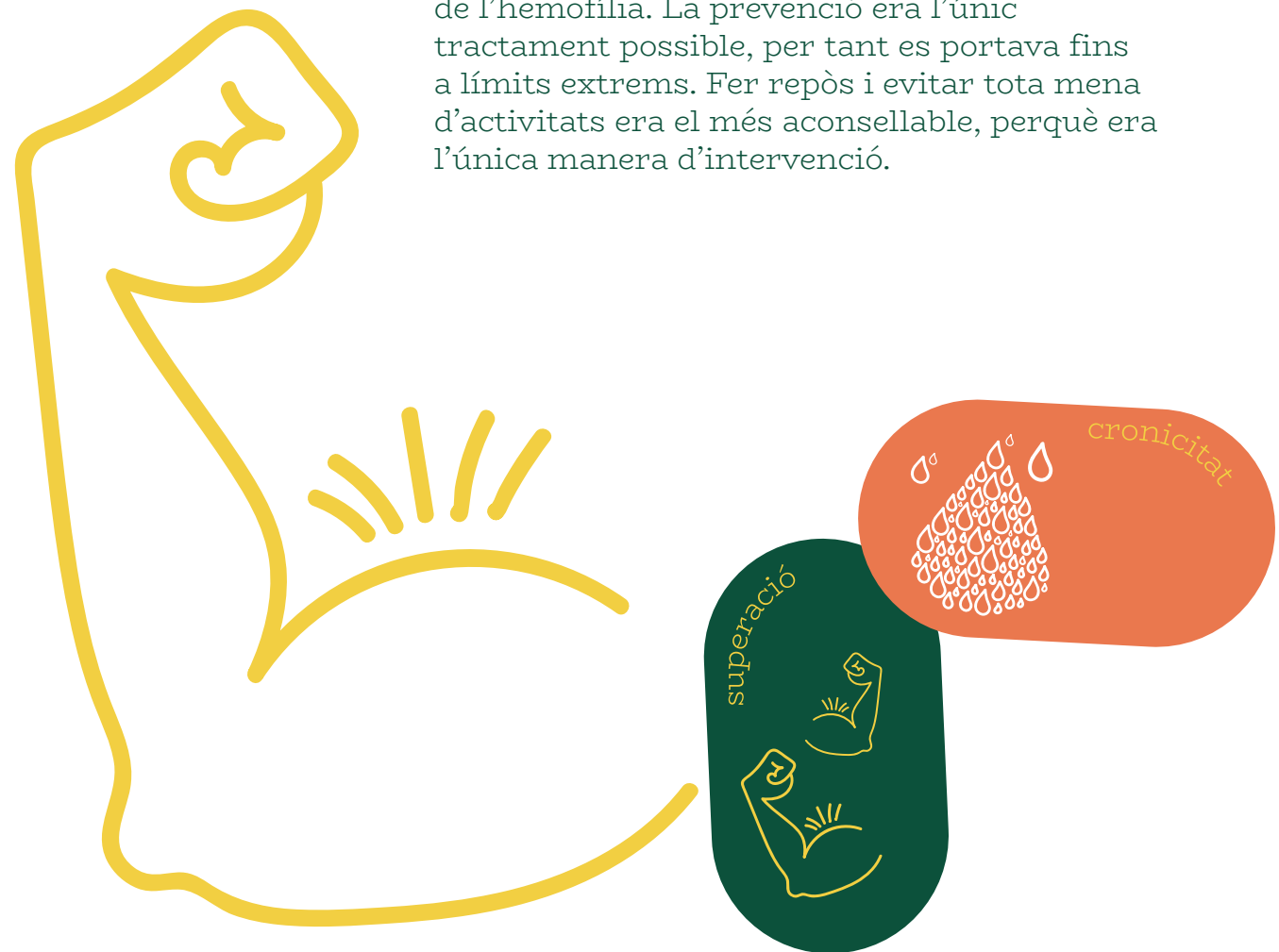
Fals. L'hemofília és una condició per a tota la vida, i el temps no ho canvia. L'esperança de curació es basa a aconseguir corregir el mecanisme que no funciona. Actualment hi ha molts estudis de teràpia gènica que apunten en aquesta línia, però encara no són accessibles a la majoria de la població. Actualment la manera de pal·liar l'hemofília és mitjançant diferents tractaments. Només en un tipus especial d'hemofília B (la varietat Leyden) hi ha una millora espontània durant la pubertat, coincidint amb un increment notable dels nivells d'FIX.

“ **Tenir una hemofília greu et fa més vulnerable a contraure qualsevol tipus de malaltia** ”

Fals. Si bé és cert que l'hemofília pot portar associades algunes patologies com les artropaties, les hemorràgies, etc., això no vol dir que una persona amb hemofília sigui més vulnerable que una altra per contraure qualsevol tipus de malaltia. No hi ha cap relació entre un factor de coagulació de la sang i el sistema immunitari o l'aparell digestiu o respiratori, per posar-ne alguns exemples.

“ **Una persona amb hemofília és una persona dèbil i malaltissa** ”

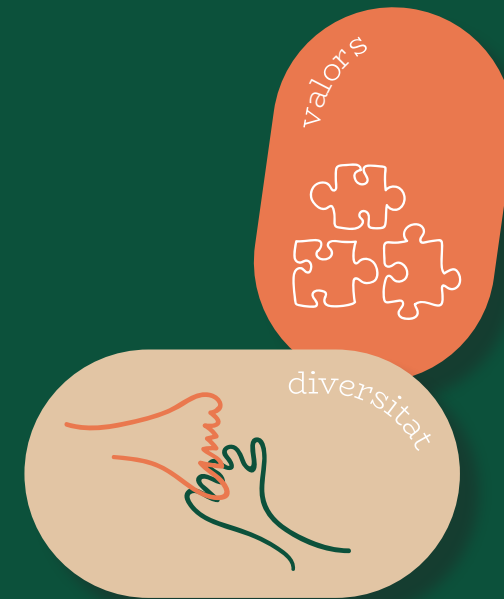
Aquesta informació no és certa. Aquesta imatge pot ser una herència del passat, quan encara no existien tractaments per a l'atenció de l'hemofília. La prevenció era l'únic tractament possible, per tant es portava fins a límits extrems. Fer repòs i evitar tota mena d'activitats era el més aconsellable, perquè era l'única manera d'intervenció.



Orientacions per als centres educatius

1. Introducció
2. La gestió de l'hemofília a l'escola
3. El nen amb hemofília a l'escola
4. Conclusions
5. Annex: Fitxa de registre per a l'escola

Per als centres educatius



1. Introducció

A la majoria d'escoles no es disposa d'informació sobre què és l'hemofília perquè rarament han comptat entre el seu alumnat amb un infant hemofílic. El primer a tenir en compte és que el nen hemofílic pot i ha de seguir una escolarització normalitzada.

És necessari que l'escola tingui tota la informació possible sobre l'hemofília i les seves manifestacions clíniques per **saber com actuar en cas que es donin en l'entorn escolar. Per aquest motiu, cal establir una bona comunicació amb els pares i mares de l'infant hemofílic** i mantenir tantes entrevistes com es consideri necessari per aclarir dubtes, expressar pors o angoixes o simplement comentar altres aspectes que es considerin en relació amb l'infant.

La informació sobre aspectes sanitaris continguda en aquest llibre pot ajudar-vos a plantejar sense pors i amb confiança l'escolarització del nen amb hemofília.

El primer capítol, sobre orientacions mèdiques, dona resposta a què és l'hemofília i altres coagulopaties congènites, i també

explica quin és el tractament i les recomanacions de salut. A més, per facilitar la feina a les escoles, teniu a la vostra disposició un desplegable amb les principals indicacions sobre com actuar al centre davant de possibles episodis hemorràgics.

D'altra banda, com hem comentat en un altre apartat de la publicació, si es considera oportú, per donar més tranquil·litat, es pot demanar pel "Servei d'assessorament a les escoles" de l'associació, o sol·licitar una entrevista amb el personal sanitari que atén normalment el nen amb hemofília. Aquestes persones, gràcies a la seva formació i experiència, poden facilitar una informació molt útil per acabar de completar l'assessorament que la majoria de centres educatius necessiten.

Totes les escoles han de tenir, a més, un model de fitxa registre, que trobareu a l'annex, i que la família ha d'omplir juntament amb el seu hematòleg. Hi constaran les dades d'identificació del nen i com contactar tant amb la família com amb el centre hospitalari.



2. La gestió de l'hemofília a l'escola

Què cal que tingui en compte l'escola en relació amb el tractament?

Com hem explicat en altres capítols, el tractament de l'hemofília és molt específic, i actualment hi ha diverses

Sigui quina sigui l'opció terapèutica que s'estigui utilitzant, generalment els pares i mares aprenen a administrar el tractament, coincidint amb l'inici de l'escolaritat.

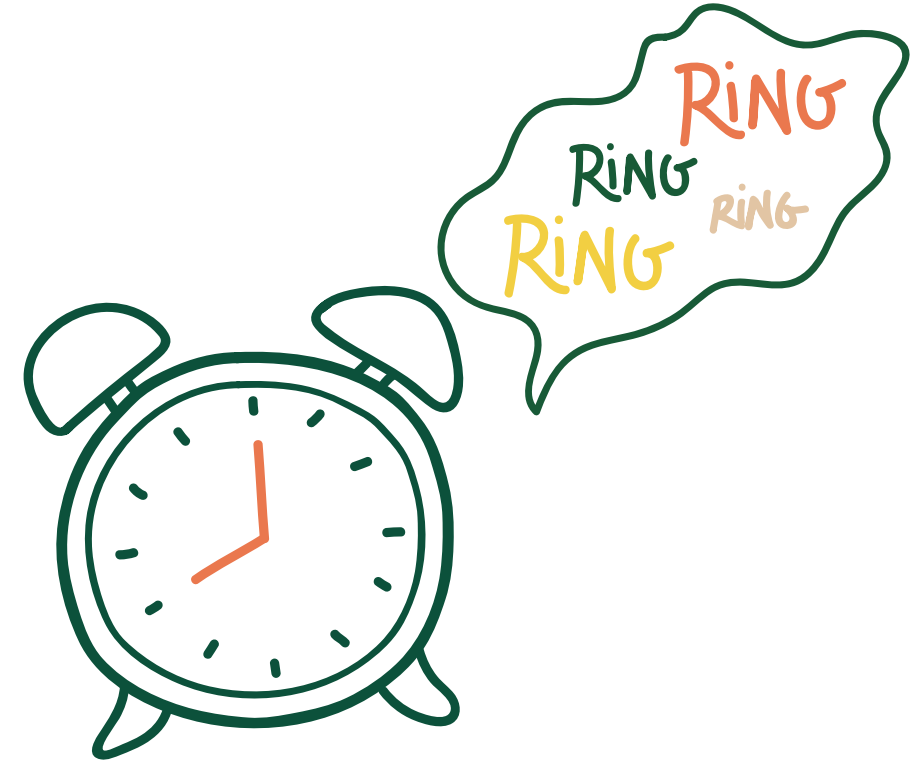
Aprendre a punxar el seu fill els permet tenir la medicació a casa, estalviar-se desplaçaments a l'hospital i començar el tractament domiciliari.

Posteriorment, a l'adolescència, els joves aprenen a punxar-se ells mateixos, i assumeixen el màxim grau d'autonomia amb l'autotractament.



A l'escola, no cal que tingueu el tractament que fa servir el nen perquè, d'una banda, requereix unes condicions especials per emmagatzemar-lo i, de l'altra, cal saber preparar-lo i administrar-lo de manera adequada.

Sí que és aconsellable que l'escola sàpiga si el nen està en profilaxi (administració del tractament diversos cops a la setmana) o no. I, en cas que sí que estigui en règim profilàctic, cal saber quins dies porta el tractament posat. La profilaxi s'ha d'administrar preferentment al matí, abans d'anar a l'escola, ja que així, d'aquesta manera, el nen estarà protegit durant l'horari escolar. Això ens permetrà, per exemple, adaptar l'horari dels dies que fa més activitat física als dies que va protegit amb el tractament.



Si es pensa que es podria fer algun canvi (per exemple, assegurar que el nen va punxat els dies que hi hagi excursió), sempre es pot parlar amb la família i consultar amb el seu hematòleg per ajustar dies i dosis.

A més, l'escola ha de tenir informació sobre què cal fer de manera específica davant dels diferents episodis hemorràgics que poden tenir lloc, per, en cas de necessitat, atendre el nen de manera adequada. Aquesta informació la trobareu al desplegable adjunt.

Què cal fer davant d'una emergència a l'escola?

No s'acostumen a produir emergències a les escoles, però, en cas que hi hagués una emergència amb un nen hemofílic, se l'ha de traslladar a l'hospital de referència on el tracten habitualment. I, un cop allà, anar a la unitat d'hemofília o el servei d'hematologia on porten el seu seguiment, dades que han de constar a la fitxa de registre.

Cal anar a aquest hospital i no cap altre perquè la medicació que l'infant hemofílic necessita és molt específica i només està disponible a determinats hospitals. Si anem a qualsevol altre centre estem posant l'infant en risc.

Davant una emergència no s'ha de perdre el control. El nen hemofílic no sagna més ni més ràpid que la resta. La serenitat serà la nostra aliada més fidel si se sap el que cal fer: avisar la família i traslladar el nen al seu hospital.

Si hi ha ferida, cal tapar-la i pressionar-la. Si hi ha traumatisme, s'hi ha de posar gel (mai en contacte directe a la pell) i fer-hi pressió. La família hauria de signar una autorització a l'escola per tal que la persona del centre pugui traslladar el nen al seu hospital de referència en cas que no els poguessin localitzar. El trasllat a l'hospital és millor fer-lo amb taxi o cotxe particular; l'elecció de l'ambulància pot no ser una bona opció, ja que tenen la indicació de portar sempre el pacient a l'hospital més proper, i és possible que aquest centre no disposi del tractament que el nen necessita.

En cas que es necessités un trasllat, el nen ha d'anar sempre acompanyat d'una persona, a part de qui condueix el vehicle.

Trasllat a l'hospital de referència

Unitat d'hemofília o servei d'hematologia

Algunes de les emergències que requeririen avisar els pares i portar el nen hemofílic al seu hospital serien:

- Una caiguda important que faci pensar en una ruptura d'una articulació o un esquinç.
- Un tall profund que precisi sutura.
- Un traumatisme cranial.
- Un traumatisme abdominal fort que pugui afectar òrgans interns.
- Síntomes d'ofegament per hemorràgia a la laringe.

Paral·lelament, es pot avisar l'hospital on el nen es tracta i explicar el que ha passat (trobareu les dades a la fitxa de registre). De tota manera, sempre que tingueu un dubte i no trobeu la família, podeu telefonar al centre hospitalari i fer la consulta pertinent a l'hematòleg o hematòloga. Les unitats d'hemofília estan obertes en horari escolar, i sempre trobareu algun professional sanitari amb qui podreu parlar.

Quan cal que des de l'escola s'avi la família?

A més de les emergències, cal que l'escola avisi la família en cas de:

- Hematúria (pipí amb sang).
- Hemartrosi (inflamació d'una articulació, si el nen va coix, té dolor o no la mou).
- Hematomes musculars que comportin dolor.
- Hematomes importants.
- Ruptura de tel de la llengua o llavi.
- Algun malestar manifestat pel nen.

Cal informar els pares o mares quan vinguin a recollir el nen en cas de:

- Ferides lleus que s'hagin solucionat a l'escola.
- Sagnat de nas o dents.
- Sospita de dolor (quan vegeu dificultat de moviment en mans, braços o cames).

Cal tenir una farmaciola específica per al nen hemofílic?

A més d'algun fàrmac o material que es pot necessitar per a les cures de qualsevol infant, com per exemple paracetamol o algun desinfectant tipus alcohol iodat, aigua oxigenada, tiretes, gases, venes, etc., seria aconsellable que a l'escola, per a l'atenció de l'infant hemofílic, hi hagués: una bossa amb gel fred per a aplicació local **i els productes que pugui portar la família per si l'infant sagna pel nas o la boca.**



3. El nen amb hemofília a l'escola

Qui ha de saber que l'infant és hemofílic?

La família ha de parlar amb el director o directora del centre per tractar el tema i conjuntament decidir com informar la resta del centre.

Sempre respectant el dret a la intimitat, sí que és aconsellable que tant el claustre de mestres com la resta de personal que en un moment o altre podrien fer-se càrrec de l'infant (menjador, patis, etc.) estiguin informats de la situació, ja que en cas d'accident han de saber com actuar.

També cal decidir on es deixen els documents escrits que faciliten la gestió de l'atenció de l'infant en cas d'accident, ja sigui a l'aula, a la secretaria, a la infermeria (en cas que n'hi hagi), etc.

Si es vol, es pot programar una sessió d'assessorament al claustre en coordinació amb l'Associació Catalana de l'Hemofília. D'altra banda, hi ha els seus companys i companyes de classe. Hi ha famílies i nens que no volen que el mestre o la mestra expliqui la seva situació a la resta de l'alumnat; en canvi, hi ha altres que sí que ho volen. Tothom té dret a mantenir certs aspectes de la seva persona de manera confidencial, i això cal respectar-ho.

El fet que una família o un nen no vulguin explicar a la resta de la classe que l'infant és hemofílic no ha de ser motiu de preocupació; ho faran al seu temps. Segurament el mateix nen, aprofitant una situació relacionada amb la seva coagulopatia, explicarà als amics el que li passa, i, a la llarga, ho sabran tots els companys sense haver-ho fet públic de manera formal.

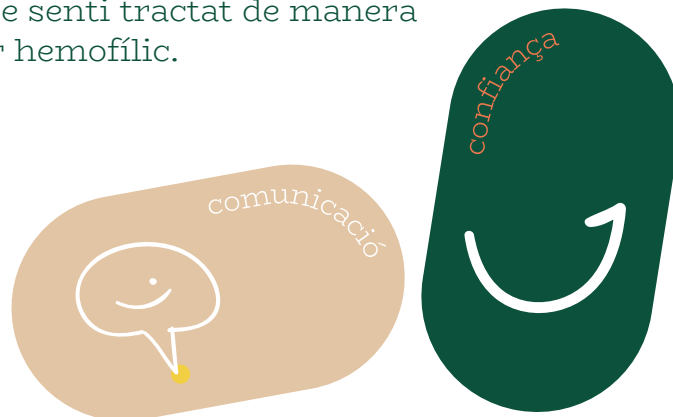


Com ha de plantejar-se la seva escolaritat?

L'escolaritat d'un nen amb hemofília s'ha de plantejar com la de qualsevol altre infant i, en principi, no hi ha d'haver cap necessitat educativa especial que justifiqui un pla d'actuació individualitzat.

El nen hemofílic és un nen més a l'aula, una persona amb les seves pròpies característiques i necessitats, amb la seva singularitat; no existeix un patró de nen amb hemofília.

Per tant, seran positives per al nen totes les actuacions que el tractin en funció de la seva singularitat i que fomentin el desenvolupament de la seva autonomia. Cal evitar que se senti tractat de manera diferent per ser hemofílic.



Faltarà gaire a l'escola?

Amb els tractaments que hi ha avui en dia, el nen amb hemofília no necessàriament ha de tenir motius per faltar a l'escola. Però és possible que falti més del que seria habitual, per exemple a causa de les visites mèdiques de seguiment o, sobretot durant els primers anys, si la família encara no sap punxar a casa i han d'anar a l'hospital per administrar el tractament.

És important que el nen falti només les vegades que sigui estrictament necessari. Una bona comunicació família-escola ajudarà a cercar solucions, perquè hi ha situacions, com per exemple algunes hemartrosis, en què, a més del tractament mèdic, els infants necessiten fer repòs. En aquests casos, és important decidir conjuntament amb la família quines actuacions poden facilitar el retorn del nen a l'escola.

Si l'escola dona prou confiança a la família perquè el nen pugui tornar al centre, tot i que durant uns dies necessiti atencions específiques (que no necessàriament han de ser gaire complicades), els pares i mares estaran tranquils i podran valorar que el seu fill no perdi hores d'escola.

Alguns exemples d'aquestes “**atencions específiques**” que poden ajudar quan el nen hagi de fer repòs, portar una articulació immobilitzada o anar amb crosses poden ser, entre d'altres:

- Evitar-li els desplaçaments innecessaris dins de l'escola i, per exemple, permetre que es quedi a l'aula amb algun amic o amiga durant les hores de pati.
- Deixar-li utilitzar l'ascensor, si n'hi ha.
- Permetre que no faci educació física fins que es recuperi, i retardar les avaluacions en aquesta àrea fins que es trobi bé.
- Posar una cadira accessòria perquè recolzi el peu i el mantingui elevat.
- Permetre que presenti les tasques de manera oral en el cas que no pugui escriure.
- Estalviar-li moviments que no siguin necessaris, com per exemple, acostar-li la bata, no fer-lo sortir a la pissarra, apropar-li materials d'ús compartit, etc.
- En cas que es quedi a dinar, portar-li una safata a la classe i que algú pugui dinar amb ell a l'aula.

Evitar desplaçaments innecessaris

A més, la família agrairà un comentari sobre com ha passat el dia quan el vinguin a recollir: “No s’ha queixat de dolor”; “S’ha posat gel una estoneta, tal com heu demanat”; etc.

No fer educació física fins que es recuperi

Posar una cadira accessòria perquè recolzi el peu

Presentar les tasques de manera oral en cas de que no pugui escriure

Cada infant té les seves pròpies característiques i necessitats, la seva singularitat.

No existeix un patró de nen amb hemofília.

Cal evitar que se senti tractat de manera diferent per ser hemofílic.

L'escolaritat d'un nen amb hemofília s'ha de plantejar com la de **qualsevol altre infant.**

En cas d'absentisme, com se'l pot ajudar?

En cas que el nen amb hemofília pateixi alguna problemàtica que li dificulti assistir regularment a l'escola, la millor manera d'ajudar-lo serà a partir d'una bona comunicació família-escola. En aquest diàleg mutu és aconsellable parlar de la causa per la qual no pot assistir a classe, fer una previsió dels dies que no anirà a escola i decidir quina és la millor estratègia perquè no perdi el ritme escolar.

Poques vegades els episodis d'absentisme escolar són massa repetitius, però si es donen de manera freqüent o són excessivament llargs, poden dificultar el procés d'aprenentatge del nen i la seva adaptació a l'escola.

Davant d'aquestes situacions, és necessari buscar alternatives com més aviat millor, i no esperar que el nen tingui dificultats i estigui desmotivats.

A totes les escoles hi ha professionals especialistes o equips psicopedagògics que poden atendre l'infant i preparar-li un pla individualitzat, però si, pels motius que sigui, no fos possible comptar-hi, es pot consultar amb el servei d'atenció pedagògica de l'Associació Catalana de l'Hemofília, que, entre altres coses, ofereix la possibilitat de fer classes de reforç, atenció pedagògica durant ingressos hospitalaris, col·laboració amb les escoles per fer adaptacions curriculars, etc.

D'altra banda, més enllà de l'hemofília, el nen pot tenir dificultats d'aprenentatge o de desenvolupament, com qualsevol altre infant.

En aquests casos, és important parlar amb la família com més aviat millor i valorar quina mena d'intervenció necessita el nen, o fer alguna consulta més específica amb algun professional especialista: psicòleg, pedagog, logopeda, etc. Aquestes consultes també es poden vehicular, si la família ho desitja, amb l'associació.

Pot fer educació física?

El nen hemofílic pot fer educació física, tret que hi hagi alguna contraindicació mèdica en el seu cas particular. De fet, l'exercici ajuda a enfortir la musculatura del nen i entrenar les seves articulacions.

Si el nen segueix un tractament en profilaxi i rep el tractament dues o tres vegades per setmana, el més aconsellable és fer coincidir aquests dies amb les classes d'educació física.

Quan el nen és petit, és molt important treballar a consciència la psicomotricitat, ja que, a la llarga, li donarà seguretat, l'ajudarà a construir un bon esquema corporal, definirà la seva lateralitat, etc., aspectes molt importants per a un aprenentatge posterior de la lectoescriptura.

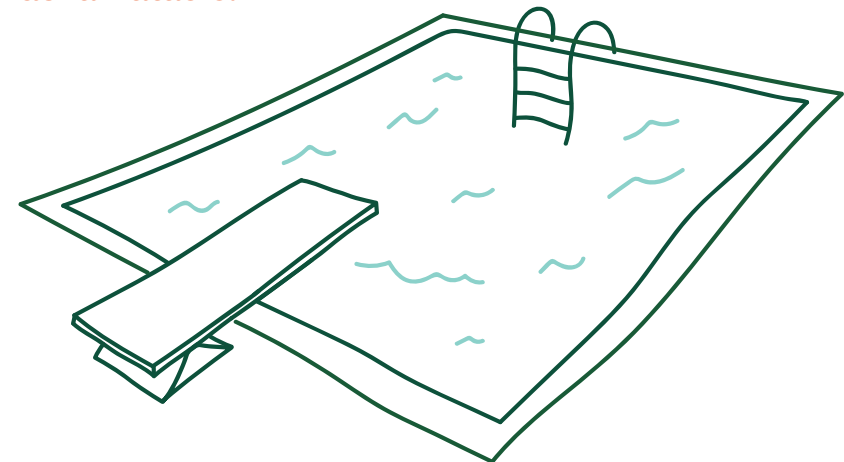
De tota manera, hi ha una sèrie d'exercicis que no són recomanables, per exemple tots els que poden posar en risc les articulacions, com els que es fan amb alguns aparells o els que impliquen salts forts, estiraments bruscos o xocs.



Per aquest motiu, és aconsellable que el mestre o la mestra especialista es posi en contacte amb la família o un professional sanitari que conegui l'infant per saber amb exactitud quines són les seves necessitats i possibilitats. Segurament, l'especialista en educació física podrà fer molt per l'infant amb hemofília, i l'ajudarà a no patir pel fet de no poder fer els mateixos exercicis que els altres companys.

D'estratègies n'hi ha tantes com ganes es tinguin d'atendre la diversitat. Algunes, per exemple, poden anar encaminades a treballar en grups reduïts diferents aspectes com l'agilitat, la coordinació, el coneixement de les possibilitats del cos, etc.

Cal destacar que no hi ha cap contraindicació per a la pràctica de la natació.



Com es pot atendre l'infant fora de l'aula?

Generalment, les situacions en què hi ha més risc que l'infant hemofílic pugui fer-se mal són totes les que es donen fora de l'aula i que impliquen moviments o acumulació de persones: sortir i entrar, pujar i baixar escales, l'hora de pati, el menjador, etc.



Per aquest motiu, és necessari que hi hagi un control i es facin seguir les normes que cada escola tingui: anar en fila als canvis de classe o quan es va al menjador, baixar les escales en ordre i sense saltar, esperar torn a la font, etc. Això, a vegades, és una mica complicat, per la conducta ja en si juganera dels nens en general. De tota manera, seria convenient que l'infant hemofílic, sobretot quan és petit, estigués localitzat visualment per la persona encarregada de vigilar els nens.

Si es té el nen vigilat visualment, es podrà valorar la importància i l'envergadura del cop que es pugui donar i sempre serà més fàcil saber com poder atendre'l després en cas que s'hagi fet mal.



4. Conclusions

El més important en el moment d'escolaritzar un nen amb hemofília és aconseguir una bona comunicació entre la família i l'escola. Aquest diàleg hauria de permetre compartir informació sobre el que és aquesta alteració genètica i el que comporta.

A més, els professionals de l'escola, igual que els passa als pares i mares en el moment del diagnòstic, necessiten el seu temps per familiaritzar-se i acostumar-se, a poc a poc, a l'hemofília. És possible que al principi telefonin molt als pares i mares davant de situacions que no saben com valorar, i és millor que ho facin abans de quedar-se amb dubtes. Però amb el temps aniran agafant confiança.

Un cop resoltos tots els dubtes sanitaris, el més important és considerar el nen hemofílic com un nen més i tractar-lo com a tal, respectant la seva singularitat i atenent les seves necessitats. Aquesta és l'única manera de facilitar la seva educació, perquè no hi ha solucions estàndard: cada nen es construirà tant físicament com emocionalment a través del seu propi procés de desenvolupament i la seva singularitat.

El més important en el moment d'escolaritzar un nen amb hemofília és aconseguir una **bona comunicació** entre la família i l'escola.

Considerar el nen hemofílic com un nen més, respectant la seva singularitat i atenent les seves necessitats.



5. Annex:

Fitxa de registre per a l'escola



Dades bàsiques d'identificació i contactes

• De l'infant

Nom i cognoms:

Data de naixement:

Diagnòstic:

Tractament:

Dies profilaxi, si en fa:

Al·lèrgies:

Contraindicacions:

• De la família

Nom dels progenitors:

Telèfons:

Telèfon de casa:

Altres telèfons de contacte:

Primera persona en cas de necessitat:

Correu electrònic:

• De l'Hospital

Nom del centre de referència:

Telèfon amb assistència de 24h:

Nom hematòleg / hematòloga:

Adreça:

Correu electrònic:

• Altres informacions d'interès per l'escola:

.....
.....

• Data de la fitxa (a renovar cada any):



