



Niniejszy dokument stanowi nieautoryzowane tłumaczenie niewielkiego fragmentu oryginalnego dokumentu

**Guideline on the management of haemophilia in the fetus and neonate; British Society for Haematology, 2011**

## **Wytyczne dotyczące postępowania w przypadku hemofilii u płodu i noworodka, 2011**

[British Committee for Standards in Haematology: Guideline on the management of haemophilia in the fetus and neonate, 2011](#)

Autorzy:

Elizabeth Chalmers, Michael Williams, Janet Brennan, Ri Liesner, Peter Collins and Michael Richards on behalf of the Paediatric Working Party of the United Kingdom Haemophilia Doctors' Organization

### **Wprowadzenie**

Hemofilia jest chorobą uwarunkowaną genetycznie polegającą na nieprawidłowym krzepnięciu krwi. Szansa urodzenia chorego chłopca u matek będących nosicielkami choroby wynosi 50%. Istnieje jednak szansa na takie postępowanie w czasie ciąży, porodu i we wczesnym okresie noworodkowym, które może minimalizować ryzyko krwawień zarówno u matki, jak i u chorego płodu/novorodka.

### **Zalecenia:**

- opieka przedporodowa znanych lub potencjalnych nosicieli hemofilii powinna być podejmowana w oddziałach położniczych we współpracy z ośrodkami leczenia hemofilii;

**Fundacja Watch Health Care**  
ul. Starowiślna 8/2, 31-032 Kraków  
Tel. kom. 504 741 313, Fax. +48 12 362 45 46  
sekretariat@korektorzdrowia.pl

[www.korektorzdrowia.pl](http://www.korektorzdrowia.pl)



**Guideline on the management of haemophilia in the fetus and neonate; British Society for Haematology, 2011**

- określanie płci dziecka powinno odbywać się zarówno poprzez pobranie próbki krwi matki w ok. 10 tygodniu ciąży jak i za pomocą badania ultrasonograficznego płodu między 18, a 20 tygodniem ciąży;
- przy podejmowaniu decyzji o sposobie porodu należy uwzględnić czynniki hemostatyczne (nosicielstwo hemofilii nie jest przeciwwskazaniem do porodu drogą naturalną);
- w związku ze zwiększonym ryzykiem krwawienia należy unikać porodu kleszczowego polegającego na szybkim wydobyciu główki dziecka za pomocą kleszczy, które kształtem dopasowane są do główki dziecka oraz krzywizn kanału rodnego;
- należy unikać inwazyjnych procedur polegających na umieszczaniu elektrod na głowie dziecka w trakcie porodu czy pobieraniu próbek płodu;
- rozpoznanie hemofilii powinno być ustalane na podstawie badania krwi pępowinowej pobranej natychmiast po porodzie;
- domięśniowe podanie witaminy K powinno być wstrzymane do czasu wykluczenia hemofilii;
- w sytuacji opóźnienia rozpoznania choroby lub potwierdzenia hemofilii należy podać doustnie witaminę K;
- nie należy stosować *desmopresyny*<sup>1</sup> w leczeniu hemofili u noworodków;
- nakłucia pięty oraz inne nakłucia żył u noworodków powinny być przeprowadzane z zachowaniem ostrożności przez doświadczonych pracowników;

---

<sup>1</sup> desmopresyna- organiczny związek chemiczny, syntetyczny analog wazopresyny, naturalnego hormonu podwzgórzowego, który w porównaniu z wazopresyną ma silniejsze działanie antydiuretyczne. Wpływa zwiększa stężenie krążącego czynnika VIII wpływający tym samym na homeostazę, zwiększając aktywność tkankowego aktywatora plazminogenu w osoczu i nasilając fibrylizę.



Niniejszy dokument stanowi nieautoryzowane tłumaczenie niewielkiego fragmentu oryginalnego dokumentu

**Guideline on the management of haemophilia in the fetus and neonate; British Society for Haematology, 2011**

- w przypadku podejrzenia krwawienia śródczaszkowego lub innego krwawienia, należy natychmiast podać koncentrat czynnika krzepnięcia;
- należy wykonać badanie ultrasonograficzne czaszki u wszystkich noworodków z hemofilią ciężką lub umiarkowaną;
- ze względu na niską czułość badania ultrasonograficznego w wykrywaniu krwawienia podtwardówkowego, zaleca się wykonanie rezonansu magnetycznego czaszki lub tomografię komputerową czaszki u noworodków z objawami hemofilii nawet jeśli wynik badania USG jest prawidłowy;
- rodzice chorego noworodka powinni być poinformowani o ryzyku krwawień przed opuszczeniem szpitala.