

Gli “imprevisti” dell'emofilia e di altri difetti della coagulazione

Dott.ssa Anna Chiara Giuffrida

Centro Emofilia-UOC Medicina Trasfusionale Verona

il SANGUINAMENTO

L'emorragia è l'espressione clinica dei Difetti Congeniti della Coagulazione.

I Difetti Congeniti della coagulazione non sono uguali fra loro: le emorragie non sono tutte uguali. Pazienti con deficit di fattore XII non hanno problemi; quelli con deficit di fattore XI sviluppano una malattia emorragica moderata.

L'emofilia A e l'emofilia B sono caratterizzate da un quadro emorragico più severo.

E' altrettanto fondamentale il grado di severità del difetto del fattore di coagulazione coinvolto: un deficit lieve comporta, di norma, sanguinamenti post-traumatici o post-chirurgici mentre un deficit grave si caratterizza per sanguinanti spontanei. **Tutto si complica se sono presenti inibitori del fattore di coagulazione.** Inoltre, **devono sempre essere considerate patologie concomitanti e l'uso di farmaci.**

Nei Difetti dell'emostasi primaria (piastrinopenia, piastrinopatie e von Willebrand) sono comuni le emorragie in sede cutanea e mucosa; il loro inizio è immediato; le ferite superficiali sono profuse. Utile la compressione.

Nei Difetti della coagulazione (Difetti dei

fattori XI, VII, V e X; Emofilia A e B, von Willebrand tipo 3) le ferite superficiali sono, di solito, modeste; i tipi di emorragia sono più frequentemente articolari e muscolari. L'inizio del sanguinamento è di solito ritardato. La compressione riduce l'emorragia ma solo provvisoriamente.

ecchimosi

interessano cute e sottocute. Modificano il colore in base al tempo trascorso dallo spandimento. Tipiche dei deficit dell'emostasi primaria. Le ecchimosi tardive sono frequenti nei pazienti emofilici.

ematoma muscolare

tipico dei deficit della coagulazione. Spontaneo o post-traumatico. Potenzialmente debilitante; può comportare calo di Emoglobina. Attenzione agli ematomi dei grossi muscoli (per es. ileo-psoas).

menorragia

ciclo mestruale abbondante e prolungato. Influenza negativamente la vita quotidiana e provoca anemia.

emorragie intra-craniche

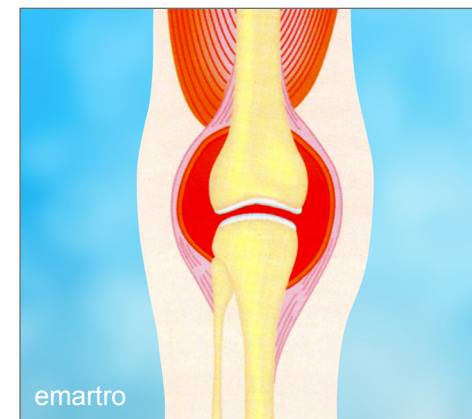
post-traumatiche o spontanee. Pericolose e potenzialmente invalidanti.

emorragie mucose

frequenti epistassi (sangue da naso) e gengivorragia (sanguinamento gengivale). Talora rettorragia e melena (sangue nelle feci), ematuria (sangue nelle urine). Dipendono dal deficit, dalla gravità, dalla sede e da eventuali patologie concomitanti. Attenzione alle sedi “pericolose” (lingua, gola).

emartro

tipico segno di emofilia ma si riscontra in altre coagulopatie. Spontaneo o post-traumatico. Debilitante nel tempo.



?? cosa fare IN CASO DI...

ferite e tagli

- Lavare con cura la ferita e disinfettare con un antisettico.
- Dopo la disinfezione esercitare una pressione sulla ferita con garza sterile per 15-20 minuti.
- Eventualmente effettuare un bendaggio stretto sopra il tampone.
- Applicare il ghiaccio sopra il bendaggio.
- Alzare la parte sopra il livello del cuore.
- **MAI il ghiaccio a contatto diretto con la cute.**
- **Se la ferita è profonda contattare il Centro Emofilia.**
- **In base alla patologia di base, fare il trattamento a domicilio.**

epistassi (sangue dal naso)

- Sedersi con la testa reclinata in avanti.
- Esercitare una pressione con il dito all'esterno della narice interessata per 15-20 minuti; usare una garza imbevuta di acido tranexamico.
- Applicare il ghiaccio.
- Nei giorni successivi applicare aureomicina pomata.
- **MAI il ghiaccio a contatto diretto con cute/mucose.**
- **Se non si ferma, contattare il Centro Emofilia.**
- **In base alla patologia, fare il trattamento a domicilio.**
- **NON inserire tamponi o garze nel naso.**
- **NON usare cotone giallo.**
- **NON reclinare la testa indietro.**

ematuria (sangue nelle urine)

- Riposo.
- Assumere antidolorifici ed antispastici su consiglio medico.
- Bere molta acqua.
- Controllare periodicamente il colore delle urine.
- **Contattare il Centro Emofilia**
- **In base alla patologia, fare il trattamento a domicilio**
- **NON assumere acido tranexamico (Tranex/uguirol)**

sanguinamento gastro-intestinale

- Ematemesi: vomito di sangue (di solito digerito: colore scuro e maleodorante).
- Rettorragia: presenza di sangue rosso vivo nelle feci.
- Melena: scarica di feci scure, picee.
- Riposo assoluto; non mangiare.
- **Contattare quanto prima il Centro Emofilia e recarsi al Pronto Soccorso.**
- **In base alla patologia, fare il trattamento a domicilio.**

ferita alle labbra

- Lavare con cura la ferita.
- Esercitare una pressione sulla ferita con garza sterile per 15-20 minuti.
- La garza può essere imbevuta con tranex/uguirol.
- Applicare il ghiaccio tritato e avvolto in un fazzoletto.
- **MAI il ghiaccio a contatto diretto con cute/mucose.**
- **Se la ferita è profonda contattare il Centro Emofilia.**
- **In base alla patologia, somministrare il fattore a domicilio.**

ematomi

- Applicare il ghiaccio.
- Praticare una compressione sulla parte interessata.
- Fondamentale il riposo.
- Nei giorni successivi bendaggio con pomata di Arnica/Hirudoid due volte al giorno.
- **MAI il ghiaccio a contatto diretto con cute/mucose.**
- **Se la tumefazione è "esagerata" e molto dolorosa contattare il Centro Emofilia.**
- **In base alla patologia, somministrare il fattore a domicilio.**
- **Se dopo 24 ore la sintomatologia dolorosa o la tumefazione non è migliorata, contattare il centro emofilia.**

emartri

- Applicare il ghiaccio.
- Praticare una compressione sulla parte interessata.
- Fondamentale il riposo.
- Tenere l'articolazione alta rispetto al torace.
- **MAI il ghiaccio a contatto diretto con cute/mucose. Se la tumefazione è "esagerata" e molto dolorosa contattare il Centro Emofilia.**
- **In base alla patologia, somministrare il fattore a domicilio.**

quando ALLARMARSI...

- Il trauma riguarda gli occhi: contattare il Centro Emofilia.
- Quando il trauma è violento, anche senza evidenti segni di emorragia in atto: non aspettare a domicilio.
- In caso di emorragia della parte posteriore della bocca: non ingoiare il sangue, succhiare del ghiaccio. Assumere 2 fiale di tranex/uguirol per bocca. Non aspettare a domicilio.
- **Contattare quanto prima il Centro Emofilia**
- **In base alla patologia, fare il trattamento a domicilio**

è un'urgenza quando c'è...

*Alterato stato di coscienza - Perdita di coscienza
Abbassamento della voce - Gonfiore della gola/del collo!*

ATTENZIONE alle botte in testa

- Se il trauma è lieve: mettere ghiaccio con leggera compressione.
- In caso di ferita: lavare con cura la ferita e disinfettare con un antiseptico. Dopo la disinfezione esercitare una pressione sulla ferita con garza sterile ed applicare il ghiaccio.
- **Contattare quanto prima il Centro Emofilia**
- **In base alla patologia, fare il trattamento a domicilio**

è un'urgenza quando c'è...

*Alterato stato di coscienza (ad es. agitazione o sopore eccessivo)
Perdita di coscienza - Vomito a getto*

raccomanda
zi
ni

DERIVATI MORFINICI



FARMACI AD AZIONE ANTIAGGREGANTE (FANS)

PARACETAMOLO E CODEINA



FARMACI PER VIA INTRAMUSCOLARE

TRAMANDOLO



ASPIRINA



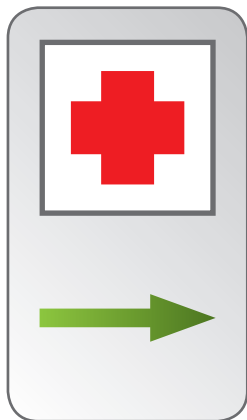
✓ cosa non deve mai mancare

- | | |
|--------------------------------|--------------------------------------|
| ✕ Disinfettante antiseptico | ✕ FARMACI: |
| ✕ Garze sterili e medicate | ✕ Tranex/uguirol fiale |
| ✕ Cerotti e cerotti medicati | ✕ Paracetamolo |
| ✕ Fasce elastiche per bendaggi | ✕ Pomata all'arnica/hirudoid |
| ✕ Ghiaccio sintetico | ✕ Pomata per le mucose (aureomicina) |

Ricordarsi di avere sempre del "Fattore" di scorta a casa!
Somministrare il fattore anche nel dubbio di sanguinamento.



pronto SOCCORSO



- Accedere al Pronto Soccorso solo in caso di reale necessità;
- Se possibile contattare prima il Medico del Centro Emofilia;
- Trattarsi con il prodotto antiemorragico usuale a domicilio.
- Portare il fattore con sé, specialmente se il Pronto Soccorso non è l'usuale.
- In Pronto Soccorso può esserci un'emergenza in corso;
- Il Personale del Pronto Soccorso presente negli ospedali con Centro Emofilia è sensibilizzato alle patologie emorragiche;
- Il Centro Emofilia ed il Pronto Soccorso di tali strutture hanno di solito individuato i punti critici e realizzato una flow-chart per ottimizzare l'approccio all'urgenza nel paziente con diatesi emorragica.

Il codice di priorità per visita medica e trattamento
attribuito in Pronto Soccorso è un codice-colore, che significa:

BIANCO

NESSUNA URGENZA. Non sarebbe necessario il Pronto Soccorso; ci si potrebbe rivolgere al proprio Medico Curante.

VERDE

URGENZA MINORE. Il soggetto riporta lesioni che non interessano le funzioni vitali ma richiedono le cure.

GIALLO

URGENZA. Indica una compromissione parziale delle funzioni vitali (coscienza, respirazione, attività cardio-circolatoria) senza immediato pericolo di vita.

ROSSO

EMERGENZA. Indica un soggetto con almeno una funzione vitale compromessa ed in pericolo di vita.

+ al pronto soccorso...

- Presenta i documenti sanitari e l'eventuale tesserino con i dati identificativi e i riferimenti alla patologia.
- Avvisa l'Infermiere all'accoglimento di essere paziente con patologia emorragica.
- Spiega con calma il motivo dell'accesso al Pronto Soccorso.

+ obiettivi

- Assicurare immediata assistenza al paziente che giunge in emergenza;
- Indirizzare alla visita medica i pazienti secondo un codice di priorità;
- Identificare le priorità di trattamento;
- Ridurre i tempi di attesa per la visita medica;
- Migliorare la qualità delle prestazioni.

comportamenti da ~~correggere~~

Ieri pomeriggio giocando a calcio mi sono scontrato con un avversario. Quando ho finito la partita, sono andato a casa, ho fatto la doccia e mi sono accorto della comparsa di un bell'ematoma al polpaccio. Ora non riesco a camminare dal male.

Questa notte mi sono svegliato dal male per un ematoma spontaneo. Mi sono trattato questa mattina quando mi sono alzato.

Ieri sera ho sbattuto la testa. Questa mattina mi sono svegliato con mal di testa e un ematoma in fronte. Sono venuto dopo il lavoro!

Mi sono dimenticato di dire in Pronto Soccorso che ho un deficit della coagulazione.