

Pregledni članek / Review article

ZDRAVSTVENA NEGA BOLNIKA S HEMOFILIJO

NURSING CARE OF THE PATIENT WITH HAEMOPHILIA

A. Prendl

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

IZVLEČEK

Hemofilija je najpogostejša podedovana motnja strjevanja krvi. Je kronična bolezen, zato so bolniki vse življenje povezani z zdravstveno službo. Zdravstvena nega bolnika s hemofilijo je del celovite zdravstvene oskrbe. V članku opisujemo zdravstveno nego bolnika z hemofilijo, osnovna pravila, ki jih moramo upoštevati pri dajanju faktorja, ter ukrepanje pred invazivnimi posegi.

Ključne besede: hemofilija, zdravstvena nega, faktorji strjevanja.

ABSTRACT

Haemophilia is the most common inherited blood coagulation disorder. It is a chronic disease and patients require lifelong health care. Nursing care of patients with haemophilia is part of their comprehensive management. This article describes the nursing care of patients with haemophilia, the ground rules for application of factor, and measures taken before invasive procedures.

Key words: haemophilia, nursing care, coagulation factors.

UVOD

Zdravstvena nega bolnika s hemofilijo je del celovite zdravstvene oskrbe. Hemofilija je kronična bolezen, zato so bolniki vse življenje povezani z zdravstveno službo. Danes so že dokaj samostojni, sami se odločajo o svojem zdravljenju in tako lahko živijo polno ter vredno življenje. Sodobni načini zdravljenja, informiranost in redni pregledi podaljšujejo življenjsko dobo tudi pri bolnikih s hemofilijo. Zdravstvena vzgoja je pomembna v vseh življenjskih obdobjih, z izvajanjem pa pričnemo že v otroštvu in tudi pri otrokovih starših. Vedno je pomembno, da zdravstveno osebje vzpostavi dober medsebojni odnos, da jim bol-

niki ter svojci zaupajo in pri zdravljenju tvorno sodelujejo.

HEMOFLIJA V POSAMEZNIH ŽIVLJENSKIH OBDOBJIH

Novorojenček, dojenček

V tem obdobju običajno ne prihaja do krvavitev. Zapleti se pojavljajo le ob poškodbah ali kirurških posegih.

Otrok dobi ustrezno zdravstveno dokumentacijo, vključimo pa ga tudi v register prirojenih motenj strjevanja krvi. Pričnemo zdravstvenovzgojno delo z otrokovimi starši. Zdravnik starše seznani, katero obliko in stopnjo hemofilije ima njihov otrok, kar jim pomaga, da otroku zagotovijo varno in zdravo družinsko okolje.

Majhen otrok (1–3 leta)

V tem obdobju se zaradi otrokove aktivnosti (gibanje, pogosti padci), ki je povsem normalna za to starostno obdobje, pojavijo prve krvavitve v sklepe, mišice ali v podkožje. Zaradi ugrizov v jezik prihaja do krvavitve v ustno votlino. Otrok na mestu krvavitve občuti neprijetne občutke, bolečino in zmanjšano gibljivost. Pričnejo se pogosti obiski pri zdravniku. Ob krvavitvah otrok potrebuje zdravljenje z nadomeščanjem manjkajočega faktorja, zdravili za lajšanje bolečin, predvsem pa počitek in imobilizacijo.

V tem obdobju je pomembno zdravstvenovzgojno delo z starši. Starše naučimo, da otroku pomagajo in ga skušajo v čim večji meri varovati pred poškodbami (varno ležišče, primerne igrače, primerni obleka in obutev). Pomembno je tudi, da starši vedo, kako ukrepati ob nastali krvavitvi (ledeni obkladki, imobilizacija prizadetega predela) in da čim prej poiščejo ustrezno pomoč.

Predšolski otrok (3–6 let)

Predšolski otroci že lažje razumejo svojo bolezen. To je obdobje pogostih krvavitvev, saj je otrok v tem obdobju zelo dejaven in nenehno raziskuje, posnema, poizkuša in preskuša. V tem obdobju so določeni otroci že srečujejo s športnimi dejavnostmi. Pri otrocih, ki imajo hemofilijo, moramo športno dejavnost prilagoditi njihovi bolezni, kar je naloga predvsem zdravstvenovzgojno ozaveščenih otrokovih staršev. Odsvetujemo rekreacijo in športe, pri katerih so možni pogosti padci in poškodbe (npr.

nogomet, hokej ipd.). Starše poučimo o posledicah pogostih poškodb oz. krvavitvev v sklepe. Če otrok obiskuje vrtec, moramo o bolezni poučiti tudi otrokove vzgojitelje.

Za to obdobje je nepogrešljivo zdravstvenovzgojno delo z otrokom ter s starši in z vzgojitelji. Otroku omogočimo čim bolj normalen psihofizični razvoj s čim manj strahu ob tveganih situacijah.

Otrok v šolskem obdobju

To je obdobje, ko je otrok s svojo boleznijo seznanjen že v tolikšni meri, da pozna življenje z boleznijo in lahko dejavno sodeluje v procesu zdravljenja in pri zdravstvenovzgojnem delu.

V tem obdobju poleg krvavitvev, ki so lahko posledica poškodb ali spontanih krvavitvev, nastopijo tudi težave z zobmi, saj mlečne zobe zamenjujejo stalni. Pojavijo se lahko tudi prve krvavitve iz sečil in prebavil, ki so pogostejše v obdobju pubertete in pri odraslih.

Obdobje mladostnika

Je obdobje najbolj intenzivnega psihofizičnega razvoja in dozorevanja. Otrok odrašča in se primerja z odraslimi. Včasih se zgodi, da mladostnik s hemofilijo popolnoma odpove. Poistoveti se z zdravimi vrstniki in poskuša živeti tako, kot živijo popolnoma zdravi mladostniki. V tem primeru mladostnika povabimo na pogovor k zdravniku, ki prevzame nadzor nad zdravstvenovzgojnim delom, dokler mladostnik ne spozna prednosti zdravega načina življenja in ne prevzame ustaljenih vzorcev vedenja.

V tem obdobju je zelo pomembno, da zdravstvenovzgojne dejavnosti potekajo kar se da intenzivno. Medicinska sestra skuša pridobiti mladostnikovo zaupanje, pomembno pa je, da mu zaupa tudi sama.

Obdobje odraslosti

Boleznska slika hemofilije se v življenju bistveno ne spreminja. Za otroško in mladostno obdobje so značilne pogoste in ponavljajoče se krvavitve v sklepe ter mišice. Pri starejšem hemofiliku se tovrstne krvavitve pojavljajo redkeje, več pa ima težav, povezanih s pridobljenimi boleznimi, ker njihov potek in zdravljenje nagnjenost h krvavitvam pogosto poslabšajo. Odnos, ki ga hemofilik goji do svoje bolezni, lahko bistveno vpliva na potek bolezni: če se npr. ustrezno prehranjuje (in vzdržuje primerno telesno težo), če si dosledno neguje zobe ter redno opravlja vaje za mišice in sklepe. Seveda pa vse to ne zadošča. V zrelem obdobju se po opažanjih pogostost spontanih krvavitev v mišice sicer nekoliko zmanjša, čeprav laboratorijski izvidi niso nič boljši kot v otroštvu.

ZDRAVLJENJE HEMOFILIJE

Zdravljenje hemofilije je multidisciplinarno. Pomembno je, da hemofiliku vedno verjamemo in vsako krvavitev obravnavamo resno.

Osnovne smernice za zdravljenje so:

- zaustavimo krvavitev, da preprečimo oz. zmanjšamo posledice in zaplete;
- fizioterapija pomaga pri zmanjševanju škodljivih posledic krvavitev v sklepe in mišice ter tudi preprečuje ponovne krvavitve;
- varovanje pred poškodbami in prepoved uživanja zdravil, ki motijo hemostazo.

Krvavitev zdravimo tako, da manjkajoči strjevalni faktor vbrizgamo v veno v obliki koncentrata faktorja, ki je pripravljen iz plazme ali kot rekombinantni faktor.

Namen zdravljenja z nadomeščanjem faktorjev strjevanja:

- v čim krajšem času ustaviti krvavitev,
- preprečiti nadaljnjo krvavitev,
- zmanjšati bolečino,

- preprečiti posledice ponavljajočih se krvavitev,
- zmanjšati stroške zdravljenja.

ZDRAVSTVENA NEGA BOLNIKA S HEMOFILIJO

Bolniki s hemofilijo potrebujejo vrsto informacij in znanj v vsem življenju. Delo z njimi poteka timsko. Bolnikom skušamo zagotoviti čim bolj kakovostno življenje, kar omogočajo izvajanje samoterapije, izobraževalni programi, genetsko svetovanje, svetovanje glede izbire poklica, preživljanja prostega časa in izbire rekreativnega športa.

Načinov zdravstvene oskrbe bolnika s hemofilijo je več:

- substitucijsko zdravljenje ali zdravljenje z nadomeščanjem faktorjev strjevanja krvi ob krvavitvi (intravensko vbrizganje faktorja strjevanja krvi v enkratnem odmerku ali v obliki stalne infuzije);
- fizioterapija in rehabilitacija (izvajamo jo ob nadomeščanju faktorja in na ta način preprečujemo invalidnost oziroma zmanjšujemo posledice pogostih krvavitev v sklepe in mišice);
- preventivno zdravljenje.

Zdravstvena nega bolnika s hemofilijo ima določene posebnosti, ki izhajajo predvsem iz narave same bolezni. Cilj, ki ga želimo doseči, je, da bolnik sprejme svojo bolezen in z njo kakovostno živi. S sodobnimi pripravki faktorjev strjevanja krvi se je kakovost življenja bolnikov s hemofilijo bistveno spremenila. Bolnika vedno obravnavamo individualno in celovito, pri čemer obravnavamo tako telesne kot tudi duševne, socialne in duhovne potrebe.

Gibanje

Pri bolnikih spodbujamo gibanje in telesno dejavnost zaradi ugodnega psihofizičnega počutja. Pomembna sta krepitev mišic in vzdrževanje gibljivosti sklepov. Pri bolnikih ne priporočamo tistih oblik športa in rekreacije, ki so povezani s pogostimi poškodbami in padci (nogomet, drsanje, hokej,

borilne veščine). Starše in mlade bolnike o tem poučimo in jim povemo, da pogoste krvavitve v sklepe in mišice puščajo trajne posledice, ki sčasoma prizadenejo sklepe in zmanjšajo ali celo onemogočijo njihovo gibljivost ter povzročijo propadanje mišic. Pri bolnikih s hemofilijo spodbujamo takšno telesno dejavnost, s katero bodo vzdrževali kondicijo mišic in sklepov in na ta način preprečili sklepne krvavitve. Priporočljivi športi so kolesarjenje, plavanje, lahkoten tek, veslanje, splošne kondicijske vaje za telo (pravilno izvajanje pokaže fizioterapevt, sami pa jih nato izvajajo vsak dan, tudi kmalu po sklepnih krvavitvah).

Ob akutni krvavitvi vedno preventivno omejimo gibanje, nato pa začnemo s postopnim razgibavanjem sklepa oz. mišice.

Bolečina

Vsako krvavitev zaradi izliva krvi v tkivo, otekanja in pritiska na živce spremlja bolečina. Prisotna je tudi ob zdravstvenotehničnih posegih. Ob pogostih krvavitvah v sklepe nastanejo degenerativne spremembe, ki povzročajo kronične bolečine.

Pri akutni bolečini zaradi nastale krvavitve bolnika najprej pomirimo. Pomembno je, da prizadeti ud imobiliziramo in po navodilu zdravnika vbrizgamo ustrezen odmerek faktorja strjevanja krvi.

Bolečina običajno popusti kmalu po vbrizganju zdravila, tako da protibolečinska zdravila največkrat niso potrebna. Bolnik s hemofilijo ne smejo uživati Aspirina in drugih zdravil, ki vsebujejo acetilsalicilno kislino, Ibuprofena, Naprosyna in nekaterih drugih nesteroidnih protirevmatskih zdravil, ki ovirajo strjevanje krvi.

Strah in zaskrbljenost

Pri obravnavi bolnika s hemofilijo je izjemno pomembno ustrezno sporazumevanje. Če je bolnik prepuščen samemu sebi in če z negovalnim timom

oziroma medicinsko sestro ne vzpostavi iskrenega osebnega odnosa, ki temelji na zaupanju, ne zmore ali noče pokazati svojih čustev ter izraziti morebitnega strahu, ki ga občuti zaradi bolezni. Bolnik s hemofilijo, predvsem s težko obliko, pogosto prejema pripravke faktorja strjevanja krvi. Pogosto se sooča s strahom pred izkrvavitvijo in pred bolečinami, povezanimi s krvavitvami. Ti občutki niso enaki pri vseh bolnikih in so odvisni od bolnikove starosti, poučenosti, samooskrbe ter stopnje bolezni.

Bolniki s hemofilijo so pogosto zaskrbljeni tudi zaradi možnosti okužb, saj je koncentrat faktorja krvni pripravek.

Ženske, ki se odločijo za materinstvo, je strah, da bodo bolezen imeli tudi njihovi otroci, zaradi česar se lahko kasneje soočijo s težkimi občutki krivde.

Pogoste krvavitve v sklepe in mišice povzročijo tudi tolikšne spremembe in deformacije sklepov, da spremenijo njihov zunanji izgled. Bolniki postanejo zadržani, izogibajo se socialnim stikom in lahko postanejo tudi samoodklonilni.

Bolnika spodbujamo, da o svojih občutkih ter strahovih spregovorijo. Poomirimo ga in o tem obvestimo tudi zdravnika.

Pridobivanje znanja in zdravstvena vzgoja

Hemofilik je bolnik vse življenje, zato ga čim prej in skrbno poučimo o pomembnosti zdravega načina življenja. Posredujemo mu znanje, ki mu pomaga k čim večji stopnji samooskrbe. Zdravstveno izobraževanje posega na različna področja bolnikovega življenja in delovanja.

V izobraževanje so vključeni vsi člani zdravstvene-ga tima tako, da njihovo delovanje poteka usklajeno. Bolnik s hemofilijo si sam daje nadomestno zdravljenje, za katero se usposobi na tečaju v Nacionalnem centru za hemofilijo. Pri otrocih, ki še niso sposobni sami poskrbeti za nadomestno

zdravljenje, se dajanja priučijo otrokovi starši. Medicinska sestra z zdravstveno vzgojo starše in otroka opozori, da morajo ravnati skrajno previdno in se zavedati nevarnosti, ki jim pretijo ob nepravilnem ravnanju s krvnimi pripravki ter z iglami in brizgalkami. Pouči jih o tem, kako uspešno uvedemo iglo v veno, nauči jih odmerjanja po shemi ter jih seznanji s pravilnim načinom shranjevanja pripravkov ter odstranjevanja uporabljenih pripomočkov in pribora. Seznanji jih tudi z nujnostjo dokumentiranja vsakega dajanja nadomestnega faktorja, ki ga bolnik zapisuje na posebej prirejeni obrazec.

Zdravstvena nega ob krvavitvah

Bolnik lahko zakrvari v kateri koli del telesa.

Glede na resnost in prizadetost razlikujemo:

- **lažje krvavitve** (lahko jih oskrbimo v ambulanti ali na domu) v kožo, podkožje, v sklep, razen v kolčni sklep, ter v mišico brez pritiska na živce ali žile;
- **težje krvavitve** (zahtevajo takojšen sprejem v bolnišnico), ki prizadenejo kolk, prsni koš, prebavila, sečila, žrelo, jezik, nos in dlesni, glavo, mišico iliopsoas.

Bolnika s hemofilijo ob krvavitvi vedno obravnavamo nujno in individualno. Upošteevamo njegova opažanja in spoznanja, ker bolnik sam sebe najbolje pozna.

Postopki zdravstvene nege ob krvavitvi:

- ugotovimo mesto krvavitve;
- ukrepamo tako, da preprečimo dodatno poškodbo;
- bolnika pomirimo, kar je pomembno predvsem takrat, ko bolnik krvavi v življenjsko pomembne organe;
- bolnika namestimo v ustrezen položaj in imobiliziramo del telesa, kjer je krvavitev;
- po naročilu zdravnika:
 - damo naročeni pripravek faktorja strjevanja krvi;
 - damo zdravila proti bolečini;
 - odvzamemo kri za preiskave;
 - upoštevamo navodila glede nadaljnje oskrbe.

HEMOFILIJA IN INVAZIVNI POSEGI

Pri bolniku s hemofilijo vse predvidene invazivne posege skrbno načrtujemo. Pred posegom mora vedno prejeti ustrezn faktor strjevanja. Če je pri hemofiliku potrebna operacija, jo mora izvesti izkušen kirurg, bolnik pa mora dobiti pravilne odmerke faktorja. Koncentracijo faktorja moramo v času operacije in prve dni po operaciji redno določati ter ustrezno nadomeščati faktor. Diagnostične in operacijske posege opravimo na začetku tedna. Pred posegom zagotovimo zanesljivo vensko pot, ki jo lahko ves čas nadzorujemo.

Med načrtovane posege uvrščamo tudi izdrtje zob. Pomembno je, da ima bolnik urejene zobe.

Pred izdrtjem zob so potrebni naslednji ukrepi:

- bolnik se predhodno dogovori s stomatologom za dan in uro zdravljenja;
- v ambulanti dobi predpisani odmerek zdravila;
- običajno zdravnik predpiše tudi antibiotik in antifibrinolitik.

Po izdrtju zob:

- ustne votline ne izpiramo vsaj 24 ur;
- če rana zakrvari, po naročilu zdravnika namestimo nanjo antifibrinolitik;
- bolnik jemlje antifibrinolitik v obliki tablet, dokler se rana ne zaceli;
- nastalega strdka na mestu izdrtja zoba nikoli ne odstranjujemo, saj se resorbira sam;
- prvi dan bolnik ne uživa hrane in pije hladne negazirane pijače, naslednja dva dni pa uživa kašasto hrano.

ZAKLJUČEK

Hemofilija je kronična bolezen. To pomeni, da bolnik vse življenje, stalno ali občasno, potrebuje pomoč zdravstvene službe. Zdravstvena nega zahteva posebne spretnosti in sposobnosti njenih izvajalcev, zato naj bo medicinska sestra za tovrstno delo posebej usposobljena. Načrt zdravstvene nege

temelji na izobraževanju bolnika (preprečevanje krvavitve in njihovih posledic, samooskrba v primeru krvavitve, dajanje manjkajočega faktorja in ravnanje z zdravili doma) in podpori (psihofizična podpora, spodbujanje). Skupaj z bolnikom si prizadevamo, da bi dosegli čim višjo stopnjo samooskrbe in s tem kakovostno življenje. Z zdravstveno nego želimo prispevati k cilju, da bolnik postane neodvisen in se pri ponavljajočih krvavitvah oskrbuje sam. Pomagati mu želimo, da svojo bolezen sprejme, z njo uspešno živi in se počuti zdrav in varen kljub prisotnosti zdravstvenih težav.

KONTAKTNA OSEBA / CONTACT PERSON:

Anita Prendl, dipl.m.s.

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana

Bohoričeva 20

SI-1000 Ljubljana

Slovenija

Prispelo / Received: 13.4.2012

Sprejeto / Accepted: 24.4.2012

LITERATURA

1. Faganel J, Strajnar J. Živeti s hemofilijo. Zdrav Obzor 1983; 6: 323-440.
2. Benedik-Dolničar M. Urgentna stanja pri hemofiliji in Von Willebrandovi bolezni. Zdrav Obzor 1991; 25: 155-60.
3. Kralj M. Zdravstvena nega otroka s hemofilijo. Zdrav Obzor 1997; 31: 167-71
4. Benedik-Dolničar M. Zdravljenje bolnika s hemofilijo. Obzor Zdr N 1998; 32: 97-105.
5. Božjak M, Rožič M. Zdravstvena nega bolnika s hemofilijo. Obzor Zdr N 1998; 32: 107-110.
6. Faganel J, Berčič M. Hemofilija v slikah. Ljubljana: Društvo hemofilikov Slovenije, 2003.
7. Glaser M. Hemofilik in poseg. In: Glaser M, Kanič V, Krajnc I, Lobnik A, Naji F, Nedog V, Vene N, Vižintin-Cuderman T, eds. Koagulacija za vsak dan – zbornik prispevkov. Ljubljana: Pfizer, podružnica za svetovanje s področja farmacevtske dejavnosti, 2007.