

# Priročnik za terapijo na domu

## TERAPIJA NA DOMU

Vodja Centra za hemofilijo določi hemofilika, ki se bo začel zdraviti na domu. Iz Centra bolnik dobiva tudi krvne pripravke in druga potrebna zdravila. Pri odločitvi se zdravnik opira na poznavanje bolnika in njegove družine, na stopnjo hemofilije in pogostnost krvavitev ter pretehta prednosti take oblike zdravljenja za njegovo šolanje in zaposlitev. Upošteva tudi morebitno prisotnost protiteles. O odločitvi je obveščen tudi pristojni splošni zdravnik.

**Terapija na domu pa ni primerna v vseh primerih.** Čeprav se večina krvavitev zadovoljivo ozdravi doma, se je v nekaterih primerih vendarle potrebno takoj povezati s Centrom za hemofilijo.

Center natančno spremlja potek nadomestne terapije na domu, ker se odziv na običajno dozo preparata pri posameznem bolniku lahko spremeni. Da bi v teh primerih preprečili okvare sklepov in mišic, so potrebni še drugi ukrepi. Poleg tega pa imajo krvni preparati in zdravila nekatere stranske učinke, ki jih je treba čimprej opaziti, da bi preprečili kasnejše komplikacije.

Uspešno zdravljenje hemofilije ni samo vbrizgavanje krvnih pripravkov. **Poglavitni so redni zdravniški pregledi.**

### Opozorilo bolniku oziroma staršem

Hemofilik, njegovi starši oziroma drugi svojci morajo opraviti **tečaj za terapijo na domu**, da se naučijo aplicirati nadomestno terapijo. Vedno morajo ravnati skrajno previdno in se zavedati nevarnosti, ki jim pretijo ob nepravilnem ravnanju s krvnim preparatom, iglo, brizgalko ali zloženci iz gaze. Vsak postopek posebej si morajo natančno zabeležiti in zapomniti. Znanje se preverja s posebnim **preizkusom znanja** pod vodstvom vodje Centra.

### Izrazi v zvezi s terapijo na domu

- **Vbod v veno** (venepunkcija): postopek uvajanja igle v veno.
- **Takojšnje zdravljenje začetnih krvavitev**: zdravljenje z aplikacijo krvnega preparata neposredno po tem, ko hemofilik posumi, da se je krvavitev začela. To je običajni način nadomestne terapije na domu.
- **Profilaktično zdravljenje**: redno apliciranje krvnega preparata z namenom, da bi za daljše obdobje obdržali primerno visoko vrednost antihemofilnega faktorja in s tem preprečili nastanek krvavitev. Profilaktično zdravljenje se uporablja tudi za preprečevanje ponavljajočih se krvavitev v posamezen sklep. Tako zdravimo, dokler se prizadeti sklep zanesljivo ne umiri. V izjemnih primerih se Center za hemofilijo lahko odloči tudi za podaljšano profilaktično zdravljenje ob pretehtanju prednosti in možnih stranskih učinkov.
- **Hemofilčna aura**: pomeni poseben opozorilni občutek, ki ga zazna bolnik ob začetku krvavitve, še preden nastopi kakršnokoli zunanje znamenje. Ta opozorilni občutek, ki ga poznajo že šest- ali sedemletni hemofiliki, je odločilnega

**Ime:**

**Diagnoza:**

**Datum rojstva:**

**Aktivnost faktorja v %:**

**Naslov:**

**Protitelesa:** da / ne

Telefon:

**Drugi medicinski podatki** (alergije, hepatitis itd.):

**CENTER ZA HEMOFILIJU:**

**Vodja:**

Telefon:

**Splošni zdravnik:**

Telefon:

**Reševalna postaja – telefon:**

.....

**Bolnik je usposobljen, da si sam\* intravensko aplicira krvni preparat.** Ima ustrezen preparat, brizgalke, transfuzijske sisteme in drugo opremo, ki jo potrebuje. Bolniku se lahko predpišejo v soglasju s Centrom tudi druga zdravila, ki se aplicirajo intravensko.

\*Za aplikacijo smo usposobili tov. ....

Naslov: .....

Razmerje do bolnika: .....

Datum:

Pečat Centra:

Podpis vodje Centra:

.....

**Krvni preparat, ki ga je dobil bolnik:** .....

**Navodilo za doziranje:** .....

.....  
.....

**Posebna navodila:** .....

.....  
.....

Podpis vodje Centra:

pomena za uspeh nadomestne terapije na domu. Krvavitve, ki jih zdravimo takoj ob pojavu tega občutka, prenehajo že ob sorazmerno majhni dozi krvnega preparata, še preden se pojavijo simptomi.

## **Razlogi in pravila za nadomestno terapijo na domu**

### **1. Čim prej, tem bolje!**

Čim več krvi prodre v sklep ali mišico, tem večja je škoda, ki jo kri povzroči na tkivih in tem dlje traja okrevanje. Takojšnja nadomestna terapija običajno omogoči bolniku, da se hitro vrne v šolo ali na delo in hkrati zmanjša možnost okvare sklepov in invalidnosti.

### **2. Kadar dvomite, se odločite za infuzijo!**

Zaupajte v svojo ali otrokovo »auro«! Če začutite, da se je morda začela krvavitve, začnite s terapijo. Nikoli ne čakajte tako dolgo, da postane sklep vroč, otekel ali boleč. Ne skrbite, da ste se zdravili zaman, ker morda krvavitve ni bilo.

### **3. Takojšnja nadomestna terapija prihrani faktor VIII oziroma IX!**

S takojšnjo terapijo navadno prihranimo krvni preparat. Že sorazmerno majhna količina faktorja VIII ali IX ob enkratni aplikaciji ustavi zgodnjo krvavitve, medtem ko potrebujemo za ustavitve že razvite krvavitve neprimerno več faktorja, ki ga moramo aplicirati večkrat.

#### *Kdaj je potrebna takojšnja nadomestna terapija?*

Infuzijo oziroma injekcijo krvnega preparata damo v primeru:

- krvavitve v sklep (stran 397),
- krvavitve v mišico (stran 399) in
- ob poškodbi, za katero iz izkušnje veste, da ji navadno sledi krvavitve (stran 392).

#### **Če mislite, da se začenja krvavitve, ne odlašajte!**

Krvavitve v sklepe in mišice, ki se ne ustavijo po **dveh aplikacijah preparata** ali napredujejo kljub zdravljenju, morate brez odlašanja pokazati zdravniku v Centru za hemofilijo.

V naslednjih primerih morate sicer **takoj začeti z nadomestno terapijo, hkrati pa se povezati tudi s Centrom za hemofilijo** (stran 401):

- pri poškodbi ust, jezika, obraza, oči in vratu;
- pri močnem udarcu v glavo ali hudem glavobolu, ki ne popusti;
- pri močnem ali hitrem otekanju kateregakoli dela telesa;
- pri hudi bolečini v prsih ali v trebuhu;
- pri izkašljevanju krvi ali kadar odkrijete kri v blatu ali urinu;
- pri odprtih ranah, ki jih je treba šivati.

#### **Vedno, kadar ste v dvomu, se obrnite na vaš Center!**

Včasih boste želeli vnaprej preprečiti možnost krvavitve, npr. pred pomembnim izpitom, poklicno obveznostjo ali družabnim dogodkom. Vaš zdravnik v Centru za hemofilijo vam bo v takih primerih svetoval, v kakšnih časovnih razmakih in kakšno količino preparata si morate vbrizgati, da boste izključili nevarnost krvavitve.

## Oprema

Doma boste potrebovali: **hladilnik** za shranjevanje krvnega koncentrata ali **zmrzovalnik** za shranjevanje krioprecipitata ter čisto, hladno **omaro**, ki se jo da zaklepati. V njej boste hranili injekcijske igle in zdravila. Ves pribor mora biti varno spravljen pred otroci.

Potreben je tudi **telefon** za hitro povezavo s Centrom za hemofilijo.

### Seznam opreme:

- krioprecipitat
- sušeni koncentrat F VIII
- sušeni koncentrat F IX
- topilo (sterilna destilirana voda za injekcije)
  
- gumijasta preveza
- transfuzijski sistem
- brizgalke za enkratno uporabo
- igle za pretakanje topila (TRANSFER NEEDLE)
- igle za odstranjevanje pene
- igle s filtrom (FILTER NEEDLE)
- otroški nastavki
  
- škatlica za uporabljene igle
- sterilni zloženci iz gaze
- čisti alkohol
- levkoplast ali podoben trak
- papirnate brisače
- primerna posoda za ogrevanje topila ali zmrznjenega krioprecipitata
- toplomer
- zdravila
  
- dodatni pribor
- obrazec za poročilo o aplikaciji
- kemični svinčnik.

## Priprave na apliciranje

### A. Predpriprave in varnostni ukrepi (stran 402)

1. Pripravite delovno površino in jo pokrijte s plastičnim prtom. Hrana ne sme biti v bližini.

2. Umijte si roke, preden začnete s pripravami.

3. Zberite in razpostavite vse predmete, ki jih potrebujete za injiciranje, na doseg rok.

4. Preden začnete z vbrizgavanjem, se prepričajte, ali je ob vas odrasla oseba, ki bo telefonirala, če boste potrebovali nujno pomoč.

5. Pred vbrizgavanjem se udobno namestite in si podprite roko z blazino.

Vsi predmeti, ki jih uporabljate, so sterilni vse dotlej, dokler ne odprete zaščitnih pokrovov. Ko iglam snamete cevasto varovalo, se jih ne dotikajte in jih ne odlagajte, ne da bi jih spet pokrili (stran 403).

## B. Priprava krvnega preparata

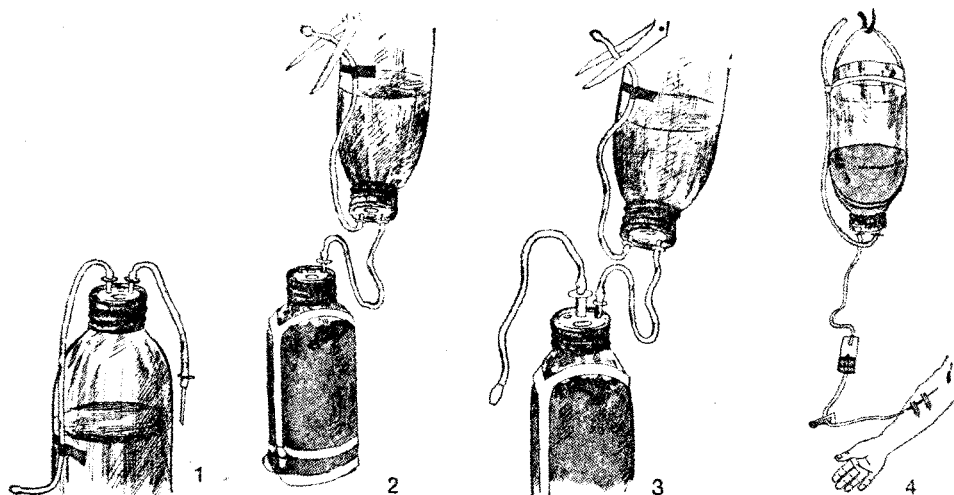
Za nadomestno terapijo na domu lahko uporabljamo:

1. sušeni krioprecipitat zavoda za transfuzijo krvi;
2. globoko zmrznjeni krioprecipitat zavoda za transfuzijo krvi;
3. sušeni koncentrat faktorja VIII ali IX, posebej namenjen za terapijo na domu, z vsem potrebnim priborom. Te koncentrate izdelujejo inozemske farmacevtske družbe pod različnimi imeni (npr. Kryobulin, Haemate, Kabi Vitrum, Hemofil, Octobulin, Alfa itd. za hemofilijo A ali Bebulin, PPSB itd. za hemofilijo B).

Glede na to, kakšen koncentrat ste dobili v Centru za hemofilijo, uporabite eno od navodil, navedenih v nadaljevanju.

### A. Priprava sušenega krioprecipitata za aplikacijo

1. Steklenici sušenega krioprecipitata in steklenici bidestilirane vode odstranimo zaščitna pokrova.
2. Oba gumijasta zamaška obrišemo z zložencem, namočenim v alkohol.
3. Odpremo sistem za topitev sušenega krioprecipitata in z igle zračne cevke odstranimo cevasto varovalo.



4. Iglo zračne cevke zabodemo v zamašek steklenice z bidestilirano vodo, konec cevke pa pritrdimo ob steklenico z levkoplastom (slika 1).

5. Eno iglo sistema za topitev zabodemo v zamašek steklenice z bidestilirano vodo (slika 1).

6. Steklenico z bidestilirano vodo obrnemo z zamaškom navzdol, z drugo iglo sistema pa prebodemo zamašek steklenice s sušenim krioprecipitatom. Nato zataljeni konec zračne cevke odrežemo (slika 2).

7. Vakuum, ki je v steklenici sušenega krioprecipitata, bo aspiriral bidestilirano vodo. Če smo zaradi nepravilnega ravnanja vakuum v steklenici s krioprecipitatom izgubili, zabodemo v zamašek zračno cevko sistema za transfuzijo (slika 3).

8. Bidestilirano vodo dotočimo do oznake 100.

9. Odstranimo sistem za topitev. Če smo na steklenico sušenega krioprecipitata namestili zračno cevko, jo pustimo. Steklenico s krioprecipitatom mešamo pet minut z rahlim tresenjem. Po tem času mora biti plazma raztopljena.

10. Na steklenico namestimo sistem za transfuzijo, ki ima v razširjenem delu vgrajen filter. Aplikacijo raztopljenega krioprecipitata takoj izvedemo (slika 4).

## B. Priprava zmrznjenega krioprecipitata

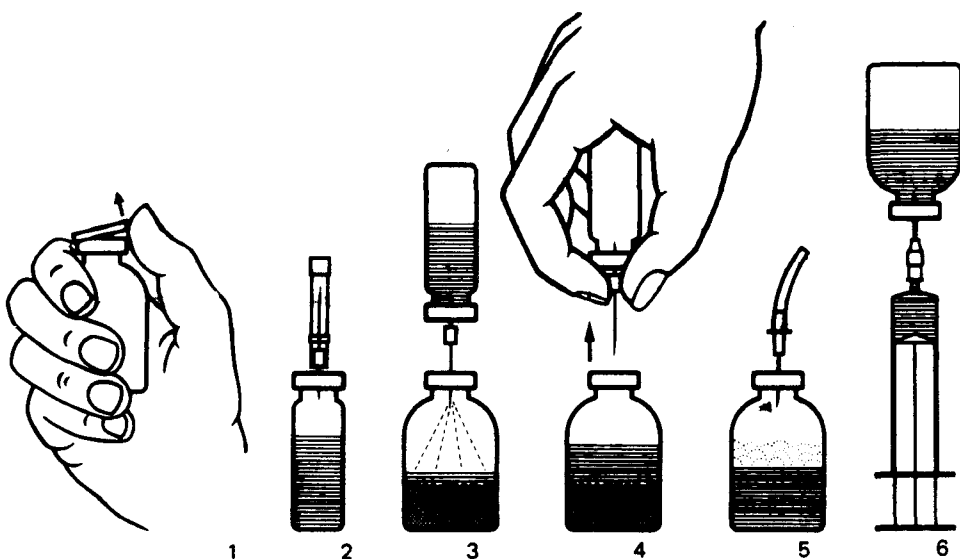
Navodila so opisana v članku Priprava in aplikacija zmrznjenega krioprecipitata na strani od 349 do 351.

## C. Priprava sušenega koncentrata faktorja VIII ali IX, posebej namenjenega za terapijo na domu (stran 404)

1. Odprite embalažo in po delovni površini razpostavite:

- stekleničko s topilom,
- stekleničko s sušenim koncentratom,
- iglo za odstranjevanje pene,
- iglo s filtrom (FILTER NEEDLE) in
- brizgalko za enkratno uporabo.

2. Topilo pogrejte v topli vodi na 37 °C.



3. Odstranite zaščitna pokrovčka z obeh stekleničk (slika 1).

4. Gumijasta zamaška obrišite z zložencem, namočenim v alkohol.

5. Snemite eno zaščitno cevasto varovalo z igle za pretakanje topila (TRANSFER NEEDLE) in jo zabodite skozi gumijast zamašek stekleničke s topilom (slika 2).

6. Snemite cevasto varovalo še na drugi strani igle za pretakanje.

7. Iglo zabodite v gumijasti zamašek stekleničke s sušenim koncentratom. Igla naj bo uvedena tako, da bo nad zamaškom še približno 1 cm igle (slika 3).

8. Ko topilo steče v stekleničko s koncentratom, potegnite iz nje iglo skupaj s stekleničko topila (slika 4).

Stekleničko s koncentratom nekaj minut previdno tresite. Gumijastega zamaška se ne smete dotakniti.

9. V stekleničko s koncentratom zabodite priloženo iglo za odstranjevanje pene. Čez nekaj trenutkov bo iznad koncentrata pena izginila (slika 5).

10. Potem omenjeno iglo odstranite.

11. Z (nastavka) igle s filtrom snemite njeno varovalo in jo nataknete na brizgalko (slika 6).

12. Bat brizgalke potisnite do konca njenega lumna.

13. Ponovno obrišite gumijasti zamašek na steklenički z zložencem, namočenim v alkohol.

14. Snemite še drugo cevasto varovalo z igle s filtrom in jo zabodite v stekleničko z raztopljenim koncentratom. Stekleničko obrnite, tako da bo ta zgoraj in brizgalka spodaj, in s premikom bata aspirirajte (posesajte) koncentrat v brizgalko.

15. Izvlecite iglo iz stekleničke in jo ponovno pokrijte z njenim cevastim varovalom.

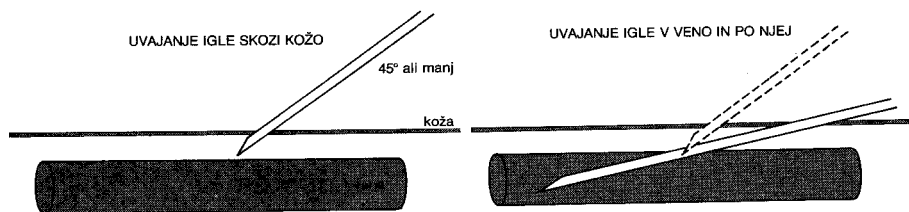
16. Z brizgalke odstranite iglo s filtrom in pritrdite nanjo otroški nastavek.

17. Z igle otroškega nastavka začasno odstanite njeno varovalo. Iglo držite s konico navzgor in iz nastavka in igle iztisnite zrak, tako da bat brizgalke rahlo pritisnete navzgor. Pritiskajte toliko časa, da tekočina doseže vrh igle. Na iglo ponovno nataknete njeno cevasto varovalo.

### **Vbod v veno** (strani 405, 406 in 407)

1. Udobno se usedite in ponovno preverite, če imate vse, kar potrebujete, pri roki.

2. Zavežite si gumijasto prevezo približno 5 cm nad veno in obrišite kožo nad njo in okoli nje z zložencem, namočenim v alkohol.



3. Odstranite cevasto varovalo z igle otroškega nastavka. S palcem in kazalcem primite za plastični metuljasti krili nastavka in vodite iglo skozi kožo v izbrano veno. Kožo nad njo držite napeto, ker boste s tem preprečili, da bi se vena izmaknila. Ko imate iglo v veni, izvedite preizkusno aspiracijo – s previdnim

premikom bata brizgalke rahlo aspirirajte kri v zgornji del cevke nastavka. Če je igla pravilno v veni, bo kri prodrla v cevko.

Ne dovolite, da bi kri prodrla v brizgalko, ker jo lahko zlepi in bo treba koncentrat zavreči.

4. Odvežite gumijasto prevezo.

5. Iglo obdržite v veni v pravilnem položaju tako, da razprta metuljasta krila nastavka prilepite z levkoplastom na kožo.

6. Počasi pritiskajte bat brizgalke, dokler ne vbrizgate vse tekočine. Potiskajte tako hitro, da porabite tri minute za vsakih 10 ml tekočine. Opazujte mesto vboda! Otekanje pomeni, da igla ni v veni. Če položaja igle ne morete popraviti s premikanjem, jo izvlecite (mesto vboda tiščite pet minut) in ponovite postopek na drugi veni. Seveda morate uporabiti novo iglo (nastavek).

7. Ko ste vbrizgali vso tekočino, izvlecite iglo in takoj pritisnite na žilo suhim zložencem ter tiščite približno pet minut. Mesto vboda prelepite z levkoplastom.

8. Če nastopi reakcija, prenehajte z vbrizgavanjem. Če reakcija ne popusti, vzemite zdravila, kot vas je poučil vodja Centra za hemofilijo.

### **Poročilo o terapiji (stran 410)**

Poročilo sestavite takoj po terapiji. Vsako aplikacijo morate zabeležiti na svojem obrazcu. V poročilo morate vpisati vse uporabljene pripomočke, zlasti vse stekleničke krvnega preparata, tudi če jih zaradi kakršnegakoli razloga (razbitje, neuspela raztopitev itd.) niste uspeli vbrizgati. Le tako vas bo Center oskrbel z novim preparatom in pripomočki.

Če se vam polije krvni preparat ali kri, lahko obrišete površino z gospodinjskimi čistili.

### **Alergične in druge reakcije (stran 408)**

Pri krvnih preparatih, ki jih uporabljate, so reakcije pravzaprav redke. V primeru reakcij uporabite zdravilo, ki ste ga dobili v Centru kot prvo pomoč. Takoj stopite v stik z zdravnikom in si prenehajte vbrizgavati koncentrat. Vsako reakcijo si zabeležite. Nikoli si ne vbrizgajte drugega kot krvni preparat ali intravenozno zdravilo, ki ga vam je predpisal zdravnik. Vedno uporabljajte samo ustrezno topilo.

Če niste pravilno ravnali in menite, da je zato steklenička s koncentratom okužena, je ne smete uporabiti. Vrnite jo v Center skupaj s poročilom.

Vedno uporabljajte sveže topilo. Nikoli ne uporabite topila, ki vam je morda ostalo v steklenički od prejšnje terapije.

Če se je kdo zbedel z uporabljeno iglo, sporočite o nezgodi v Center za hemofilijo.

### **Skrb za žile (stran 414)**

Vedno si vzemite dovolj časa za vbod v žilo. Prepričajte se, da imate vse, kar potrebujete, pri roki in naj vam bo udobno. Na tečaju vas bodo poučili, katere žile so najboljše in najprimernejše za vbod. Če ste previdni, lahko vsakokrat uporabite isto žilo (veno). Če pa postane žila boleča ali če izgleda vneta, je ne smete uporabiti, dokler se ne popravi. Če takšni znaki ostanejo dlje časa, se morate posvetovati z zdravnikom.



## **Shranjevanje**

Sušeni koncentrat (samo stekleničke s prahom) hranite v hladilniku na polici, ločeno od hrane, **ne** v zamrzovalniku.

Zmrznjen krioprecipitat lahko hranite v zapečateni škatli v zamrzovalniku, tako kot vas bodo seznanili v vašem Centru. Vse druge pripomočke imejte zaklenjene v posebni omarici, tako da majhni otroci ne bodo mogli do njih.

**Opomba:** Koncentrat lahko hranite v hladni temni omari dva do tri tedne (dlje samo, če je tako označil proizvajalec) ali v potovalni torbi med potovanjem.

## **Odstranjevanje uporabljenih pripomočkov in pribora (stran 412)**

1. Vse igle morate odlagati v posebno škatlo. Ko je polna, jo zaprete in vrnete v Center ali pa jo zavržete natančno po navodilih, ki ste jih dobili.

2. Ves drugi pribor odlagajte v plastične vrečke, ki jih vrnete v Center, kjer jih zažgejo.

Neuporabnih pripomočkov ni dovoljeno doma odvreči v smeti.

**Opomba:** Vodja Centra lahko predpiše navodila za odstranjevanje pripomočkov.

**Pozor:** Vedno obstaja nevarnost, da so krvni preparati okuženi z virusom hepatitisa; prav tako pa so lahko okuženi tudi pripomočki, ki jih uporabljate. Tudi s čiščenjem pribora virusa ne uničimo, zato ne smete dovoliti, da bi se z njim kdo igral ali da bi ga celo ponovno uporabil (stran 411).

### **Pravila:**

1. *Pred vbodom vsakokrat skrbno razkužite kožo nad veno in okoli nje z zložencem iz gaze, namočenim v alkohol.*

2. *Uporabite vedno samo popolnoma nove igle (otroške nastavke), ki niso prišle v stik z nobeno drugo stvarjo in so pokrite z originalnim cevstvim varovalom.*

3. *Iglo pri vbodu v kožo držite vedno tako, da bo njena ostrina – brušeni del igle obrnjen navzgor. Zabodite s trdnim, kontroliranim gibom na mestu, kjer bodo metuljasta krila nastavka ležala plosko na koži, ko bo igla v končnem položaju za vbrizgavanje. Iglo je treba držati v smeri poteka vene in v blagem kotu glede na kožo. Tako bo gladko zdrsnila v veno in po njej še malo navzgor. Če igla ni dovolj globoko uvedena se lahko, medtem ko vbrizgavate, izmuzne iz žile.*

4. *Če začutite med vbrizgavanjem bolečino ali opazite oteklino na mestu konice uvedene igle, prenehajte z vbrizgavanjem. Igla je zdrsnila iz vene ali pa jo je prebodla. Včasih se posreči s previdnim premikom spraviti iglo nazaj v veno, navedno pa je potrebno izbrati novo mesto za vbod. Uporabiti morate novo iglo.*

5. *Ne pritiskajte z zložencem ali vato mesta vboda, medtem ko iglo vlečete iz žile, ker bi lahko poškodovali notranjo žilno steno. Na žilo*

pritisnite šele takrat, ko ste iglo že izvlekli. Tiščite najmanj dve minuti ali še bolje, pet minut. Potem mesto vboda preglejte. Če opazite podplutbo ali če krvavite, tiščite še dve ali tri minute. Nato prilepite obliž in ga pustite na mestu najmanj dvanajst ur.

6. **Pomnite!** Gumijasto prevezo zmeraj odvežite prej, preden začnete vbrizgavati. Če vam vbod ni uspel, jo odvežite, preden izvlečete iglo iz kože.