

ZDRAVSTVENA NEGA OTROKA S HEMOFILIJO*

NURSING CARE OF CHILD WITH HAEMOPHILIA

Mojca Kralj

UDK/UDC 616.151.514-083-053.2

DESKRIPTORJI: *hemofilija-nega; otrok*

Izvleček – Članek opisuje osnovne značilnosti otroka s hemofilijo. Opisuje zdravstveno nego po teoriji Virginije Henderson glede na aktivnosti. Pojasnjeni so posebni pristopi pri otroku s tem obolenjem, zdravstvena vzgoja otroka in staršev ter samooskrba.

DESCRIPTORS: *hemophilia-nursing; child*

Abstract – The article describes basic characteristics of a child with hemophilia. Nursing care based on the theory of Virginia Henderson taking into account different activities is described. Special approach to a child with such a disease, and health education of child and parents, as well as self-care are dealt with.

Uvod

S področja zdravstvene nege otroka s hemofilijo je napisanega malo, zato bi bila vsakršna raziskava dobrodošla. Na kratko bom opredelila posebnost problemov zdravstvene nege otroka s hemofilijo po aktivnostih. Zajela bom obdobje majhnega in predšolskega otroka. Hemofilija sodi med kronične bolezni, vendar je s sodobnimi zdravstvenimi postopki mogoče preprečiti smrt zaradi izkrvavitve in zagotoviti otroku normalno, ustvarjalno in dejavno življenje. Hemofilik ima zmanjšano sposobnost strjevanja krvi. Gre za prirojeno pomanjkanje enega od strjevalnih faktorjev v krvni plazmi. Nastopijo motnje v procesu strjevanja krvi, kar se odraža z značilnimi krvavitvami. Ločimo predvsem dve obliki hemofilije: hemofilijo A, pri kateri primanjkuje faktor VIII, in hemofilijo B, kjer primanjkuje faktor IX (1).

Klinična slika

Za bolezen so tipične spontane krvavitve ali krvavitve kot posledice poškodb. Opazimo jih v koži, na sklepih, mišicah, iz nosu, v ustni votlini, v prebavilih in ledvicah ali kjerkoli v telesu. Te krvavitve opazimo pri težki in srednje težki hemofiliji A in B.

V drugem in tretjem letu starosti se začne otrok samostojno in veliko gibati. Takrat opazimo prve krvavitve v sklepe, mišice, v ustno votlino zaradi ugriza v jezik, včasih zelo močno krvavi iz nosu. Pojavijo se močnejše in pogoste podplutbe (1).

Pri nadomestnem zdravljenju dajemo manjkajoči faktor. Uporabljamo visoko prečiščene koncentrate, ki vsebujejo čim manj nepotrebnih beljakovin in po možnosti nobenih virusov, glavna sestavina pa je ustrezeni faktor strjevanja.

Zdravstvena nega

Zavedati se moramo, da je otrok s hemofilijo malo. V Sloveniji je bilo leta 1994 registrirano približno 170 bolnikov s hemofilijo A in B (2). Srečujemo jih po vseh regijah v Sloveniji. Za delo z bolniki s hemofilijo mora biti medicinska sestra (v nadaljevanju MS) posebej usposobljena. Večji delež mora MS pomeniti skrb za kakovostno zdravstveno nego in skrb za temeljne otrokove potrebe, kar je poglobljena naloga poklica MS in kar prispeva k boljšemu počutju, veselju in zdravju otroka s hemofilijo ter k hitrejšemu okrevanju (1).

Poskrbeti je torej potrebno za vse temeljne otrokove potrebe. Nič bistvenega ne moremo prezreti, če upoštevamo štirinajst temeljnih življenjskih potreb otroka oziroma varovanca po Virginiji Henderson (3):

1. dihanje,
2. prehranjevanje in pitje,
3. izločanje, odvajanje,
4. gibanje in ustrezna lega,
5. počitek in spanje,
6. oblačenje,
7. vzdrževanje telesne temperature,

8. čistoča in nega telesa,
9. izogibanje nevarnostim v okolju,
10. odnosi z ljudmi, izražanje čustev, občutkov, potreb,
11. izražanje verskih čustev,
12. koristno delo,
13. razvedrilo, rekreacija,
14. učenje. In pridobivanje znanja o razvoju in zdravju.

Definicija zdravstvene nege Hendersonove je naslednja: »MS pomaga zdravemu ali bolnemu v tistih aktivnostih, ki pripomorejo k ohranitvi zdravja, vrnitvi zdravja ali mirni smrti in bi jih le-ta opravil samostojno, če bi imel za to dovolj volje, moči in znanja«. Na tem področju je MS strokovnjak in ima pravico pobude in nadzora (3). Poleg MS, zdravnika in drugih zdravstvenih sodelavcev se srečujemo ob otroku vsak dan tudi z njegovimi starši oziroma z njegovo družino. Zato naj bi MS izkoristile čas za pogovor s starši, ki so zbegani, ko se soočajo z otrokovo boleznijo. Otrok potrebuje mamo, še posebej njen dotik in bližino. Upoštevati otrokovo družino ni samo dobra volja MS, ampak njena dolžnost, saj jo k temu zavezuje mednarodna konvencija o otrokovih pravicah in pravicah otroka v bolnišnicah (6).

Otrok ima pravico vedeti, kaj se z njim dogaja. Seznanjamo ga primerno njegovi starosti in zdravstvenem stanju. Zavedati se moramo, da otrok zaznava mnogo več, kot nam lahko pokaže (4). Nikoli ne smemo reči otroku s hemofilijo, kaj si pa spet ušpičil ali kaj si spet počel, da krvaviš? Saj si takšna vprašanja zapomni za vedno in predstavljajo negativno čustvo do MS.

Tudi staršev MS ne smejo karati, saj postanejo še bolj vase zaprti in zagrenjeni.

Naslednjič si ne bodo upali priti v bolnišnico in bodo odlagali čim hitrejšo pomoč otroku. Hitra pomoč pa je nujno potrebna za kakovostno zdravljenje.

Starše vključimo v proces zdravstvene nege pri kopanju, oblačenju, intravenozni aplikaciji zdravil, učenju, hranjenju.

Opredelitev kritičnega stanja otroka s hemofilijo

Nevarna stanja nastopijo pri otroku s hemofilijo zaradi krvavitve v sklepe in mišice ter kjerkoli v telesu, kar lahko privede do najrazličnejših zapletov, kot so artropatija, kontrakture, kostne deformacije in drugo, če mu pravočasno ne pomagamo z nadomestnim zdravljenjem. Danes zaradi celostnega zdravljenja prihaja do manj hudih zapletov. Hitra presoja in ustrezno ravnanje sta odločilnega pomena za preprečevanje posledic in za uspešno ponovno povrnitev na normalno funkcioniranje po krvavitvi. Pravilno je, da je za bolnike s hemofilijo vedno ugodnejše, če dobijo nadomestno terapijo ob subjektivnih znakih začetne krvavitve, ki jih

bolnik najbolj pozna sam, kljub temu, da včasih dvomimo o nujnosti zdravljenja. Drugo pravilo pa je, da naj bo doza nadomestnega zdravljenja rajši višja kot nizka. Pravočasno in ustrezno nadomestno zdravljenje je ključ učinkovite terapije za ustavitev krvavitve (1). Zato je potrebno poučiti starše, da je najbolj učinkovita prva pomoč pravočasna in ustrezna nadomestna terapija. Nadomestno zdravljenje ali nadomestna terapija pomeni aplikacijo manjkajočega faktorja VIII ali IX za zaustavitev krvavitve.

Zaradi nujnosti je treba dostikrat ukrepati na terenu ali takoj v bolnišnici, kjer imajo odločilno nalogo MS, ki dajejo intravenozno aplikacijo manjkajočega faktorja. Šele nato je lahko opravljen zdravniški pregled.

Pri hitri razpoznavi otrokovega stanja je potrebno vedeti:

- zaradi hitre izkrvavitve je ogroženo življenje, če ni ma ustreznega zdravljenja;
- kakšen naj bo takojšen ukrep za preprečitev zapletov ob ustreznem nadomestnem zdravljenju;
- katere priprave so nujne za ugotavljanje obširnosti krvavitve (4).

Problemi pri otroku s hemofilijo glede na aktivnosti

Dihanje

V zvezi z dihanjem ne prihaja do problemov, ki se izrecno nanašajo na krvavitev. Pojavljale pa so se v preteklosti pri zdravljenju s krioprecipitatom ob pogostih alergičnih reakcijah. Danes zaradi visoko prečiščenih koncentratov faktorjev je možnost kakšnih reakcij minimalna.

Prehranjevanje

Pomembno je, da ima otrok zdravo, uravnoteženo prehrano, saj si z njo zagotavlja idealno telesno težo. Ta je za bolnika s hemofilijo pomembna, da z odvečno težo ne obremenjuje sklepov, ki so ponavadi prizadeti že zaradi posledic krvavitve. V sklopu prehranjevanja je pomembna ustna nega otroka, s katero preprečujemo karies oziroma posledično izdrtje zoba. Izdrtje zoba je pri otroku s hemofilijo nevarno zaradi močne krvavitve. V času, ko otroku izpadajo mlečni zobje, ga je potrebno ustrezno pripraviti in mora včasih dobiti ustrezno količino nadomestnega faktorja, da se krvavitev ustavi. Zelo je pomembna nega dlesni po izdrtju zoba. Pomembno je, da starše in otroka o tem poučimo.

Izločanje, odvajanje

Problemi so možni takrat, ko otrok krvavi iz prebavil oziroma sečil. MS opazi izločanje krvavega blata in urina. Starše je potrebno poučiti, da morajo skrbno

pregledovati urin in blato. Če se kri pojavi na blatu ali v urinu, ga je potrebno nemudoma pripeljati v bolnišnico, kjer bo otrok vključen v diagnostično-terapevtski program.

Gibanje

Pojavijo se problemi pri padcih, zlasti v času, ko se otrok uči hoditi. Večkrat so lahko prizadeti sklepi kolena, gležnja, kolčna sklepna, komolca. Pri otroku spodbujamo gibanje in fizično aktivnost, zaradi ugodnega psihofizičnega počutja in ohranjanje telesne dejavnosti. Pomembna je krepitev mišic in sklepov ter ohranjanje telesne aktivnosti, tudi zaradi preprečevanja krvavitve. Priporočljivo je kolesarjenje, plavanje, veslanje in izvajanje splošnih kondicijskih vaj, ki jih pokaže fizioterapevt. Pri otroku ta aktivnost običajno ni prizadeta, zato se giblje brez težav. Težave nastopijo takrat, ko krvavi v sklepe in mišice in to povzroča bolečino. Pri teh otrocih nista priporočljiva šport ali rekreacija, kjer bi prišlo do poškodb in padcev, kot so nogomet, drsanje, hokej, borilne veščine in podobno. Na to moramo biti zelo previdni in o tem opozoriti starše. Ti otroci so ponavadi zelo živahni in želijo biti enaki vrstnikom. Ne zavedajo se, da imajo zaradi bolezni določene omejitve. Starše in mlade bolnike poučimo o tem, da pogoste krvavitve v sklepe puščajo posledice, ki povzročijo v prizadetost sklepa, posledica tega pa je omejena gibljivost.

Spanje in počitek

Problem se pojavi takrat, ko zaradi krvavitve v sklepe ali mišice občuti otrok močno bolečino in zaradi tega ne more spati. Potrebno je, da dobi nadomestno terapijo. Spanje je včasih moteno, ko med spanjem začne krvaveti iz nosu, ustne votline ali v sklep in je nujno, da takrat zaustavimo krvavitev.

Oblačenje

Otrok naj nosi obutev, ki se tesno prilega v gležnjih. Zaradi nepravilnega giba lahko nastopi krvavitev. Neprimerni so cokli. Ko krvavi v sklep, se ne more sam oblačiti in potrebuje pomoč ter veliko mero pazljivosti, da še dodatno ne poškodujemo sklepov in da ne povzročamo dodatnih bolečin. Svetujemo široke rokave in hlačnice oblačil.

Čistoča in nega telesa

Pri otroku s hemofilijo še bolj pazimo na nego kože, kot pri zdravem otroku. Poudarek je predvsem na telesnih poškodbah, kot so kraste in hematomi, ter ustni higieni. Ko krvavi v sklep, potrebuje pri vzdrževanju čistoče tujo pomoč. Zelo pomembna je nega vbodnega mesta po intravenozni aplikaciji nadomestnega zdravljenja. Vbodno mesto pokrijemo s sterilnim zlo-

žencem. Pred aplikacijo pa je pomembno dobro razkuževanje le-tega z alkoholom. Starše poučimo, da je potrebno kraste in hematome še posebno čistiti, sveže kraste zaščititi z gazo. Naučiti jih je potrebno pravilne nege zob, ki jih je treba čistiti nežno, da ne poškodujejo dlesni.

Izogibanje nevarnostim v okolju

V tem obdobju preti otroku še posebej veliko nevarnosti predvsem zaradi stalne telesne aktivnosti in želje po raziskovanju novega.

Za otroka s hemofilijo je pomembno, da ga varujemo v okolju, kajti vsaka najmanjša poškodba lahko povzroči krvavitev. Čimprej ga naučimo, da sam prepozna nevarnost in se zna varovati. Starši si naj stanovanje uredijo tako, da ne bo možnosti poškodb otroka. Pri kolesarjenju naj uporablja čelado.

Izražanje čustev in potreb

Z razvojem duševnosti se pojavlja tudi strah pred bolečino in injekcijo. Malček se že zaveda samega sebe, ne pusti se slepo voditi. Sedaj se mora naučiti razumeti, si pridobiti izkušnje (5). Strah pred posegom v telo je vedno povezan z otrokovim vprašanjem, ali bo kaj bolelo. Pomiritev strahu in pravilna psihološka priprava otroka sta prva koraka k lažšanju bolečine. Osamljenost ni v prid prenašanju bolečine. Zato je treba otroka zamotiti z igračami ali zaposliti z nečim drugim. Tudi ustrezne fizioterapevtske metode pripomorejo k lažšanju bolečine. Razpoznavanje bolečine in njeno ovrednotenje je pri manjših otrocih težko. Otrok navadno sam pokaže, kdaj in kje ga boli. Starejši otroci bolečino opredelijo kot ostro in omejeno. Otroci, ki pa niso sposobni povedati, kdaj in kako jih boli, so nemirni in imajo boleč jok. Zmotna je presoja, da je otrok le »siten ali razvajen«. Strah pred injekcijo pa zna biti celo večji kot neugodje zaradi bolečine. Otroek se neredko boji z jokom »osramotiti se« pred svojimi pogumnimi sovrstniki in zato raje po nepotrebnem trpi bolečino (4). Bolečino pri krvavitvi v sklep hemofilik označi s »kljuvanjem«, to je pulzirajoča bolečina, ki se poglobi ob vsakem utripu žile. MS s pomočjo zdravstvene vzgoje starše pouči, da so pozorni na otrokovo izražanje ob bolečini.

Ublažitev bolečine

Z nadomestnim zdravljenjem manjkajočega faktorja se običajno bolečina hitro zmanjša. Če je krvavitev v sklep huda, zdravnik odredi močan analgetik ali celo narkotik. Pri kroničnih artropatijah pa bolečina ne popusti po dajanju faktorja. Otroci imajo močno prekrvavljene sklepe ovojnice in zaradi večkratnih krvavitve pride do spremembe ovojnice in kasneje do fibroznih sprememb. Otroek, ki pogosto krvavi v isti sklep

dobiva preventivno faktor, ponavadi trikrat tedensko. Danes zaradi modernega zdravljenja skoraj ni možno, da bi kakšen bolnik s hemofilijo imel kronične artropatije. Bolnik s hemofilijo ne sme uživati analgetikov iz skupine salicilatov, ker ovirajo strjevanje krvi. MS, ki delajo s srcem, bodo naredile za dobro počutje bolnika z dobro besedo in prijaznim nasmehom dostikrat več, kot samo zdravilo za lajšanje bolečine. MS morajo poučiti starše, katere analgetike lahko uživa otrok. Uživa lahko na primer Panadon.

Socializacija, izražanje verskih čustev, koristno delo, razvedrilo

V tem času se otrok vključi v družbo in v vrtec. Majhen otrok ves čas raziskuje svojo okolico, pri čemer je izpostavljen mnogim nevarnostim. V tem obdobju se nauči govoriti in samostojno jesti in piti. Pri otroku s hemofilijo se v tem obdobju pojavijo prvi znaki bolezni. Ob padcih začne krvaveti in ima močne podplutbe. Pomembno je, da se otrok ne čuti manjvrednega od ostalih zdravih vrstnikov. Vedno ga spodbujamo k samoopazovanju.

Rekreacija

Za bolnika s hemofilijo je pomembno gibanje na zraku, sprehodi, plavanje, da si utrjuje mišice in s tem preprečuje krvavitev. Zlasti starši so tisti, ki se pogosto v naprej bojijo, da bo otrok zakrvavel. Kot za vsakega zdravega otroka je za otroka s hemofilijo pomembna igra, ker v njej uživa, se uči, sprosti. Vendar moramo paziti, kakšne igrače ima otrok, da se ne bi poškodoval na ostrih robovih. Posebej pazimo, da otrok med hojo in tekanjem nima v ustih kakšnih predmetov, ki pri padcu sprožijo krvavitev.

Učenje

Aktivnost učenja je vključena in se prepleta v vseh aktivnostih. Najugodnejše je, če ima tak bolnik ustrezne koncentrate faktorja sam doma. Bolnik s hemofilijo si sam daje nadomestno terapijo po predhodnem tečaju, ki ga opravi v Centru za hemofilijo Slovenije. Samoterapijo so začeli v svetu uvajati pred 25 leti.

Pri otrocih, ki si še niso sposobni sami dajati nadomestne terapije, tega naučimo starše, da jim jo dajejo ali pri tem pomagajo. Pri približno sedmih letih si otrok že lahko sam daje faktor, takoj ko začuti bolečino. MS z zdravstveno vzgojo starše in otroka opozori, da morajo ravnati skrajno previdno in se zavedati nevarnosti, ki jim pretijo ob nepravilnem ravnanju s krvnimi preparati, iglo, brizgalko. Poučimo jih o postopku uvažanja igle v veno, doziranju po shemi, shranjevanje preparatov in odstranjevanju uporabnih pripomočkov in pribora. Na koncu morajo aplikacijo vedno dokumentirati na posebej prirejen list (1).

Posebnosti pri medicinsko-tehničnih posegih

Žilni pristop pri otroku s hemofilijo:

Žilni pristop pri otroku s hemofilijo je nujen, in sicer na perifernih venah zgornjih udov na intravenozni način. Odločitev o tem, kako bomo pristopili, je odvisna od starosti otroka in izkušenj osebja. MS mora biti še posebej pozorna na vse nevarnosti, ki prežijo pri intravenozni aplikaciji nadomestne terapije. Paziti moramo, da ne poškodujemo žile, da vbod ni »boleč« za otroka in da se žile ne vnamejo. Pri bolnikih s hemofilijo si še posebej prizadevamo za to, da ohranjamo kakovost žil.

Lokalna tanponada nosu:

Je najpogosteje potrebna pri krvavitvi iz nosu.

Potrebujemo trombin, samolepljiv tampon iz želatine, ki se imenuje gelaspon, pinceto, rokavice. Najprej je potrebno dobro očistiti nosnice tako, da jih spiha. Trombin raztopimo v fiziološki raztopini v močno koncentracijo in s tem prepojimo delčke gelaspona. S pinceto napolnimo očiščeni nosnici, tako se trombin vsrka skozi sluznico in zaustavi krvavitev. Na koncu z gazo tiščimo mesto krvavitve 5 do 10 minut. Izredno pomemben je mehanični pritisk. Krvavitve iz nosu so včasih dolgotrajne in pri otroku lahko vodijo do slabokrvnosti.

Določeni ukrepi pri katerih moramo biti še posebej pozorni

Otrok naj čimprej:

- dobi nadomestno zdravljenje;
- hitra in učinkovita oskrba odprtih poškodb s kompresijskim ovojem;
- ledeni obkladek zaradi nastale krvavitve (kriomasaza);
- redna fizioterapija;
- tamponiranje pri ekstrakciji zoba ali poškodbah;
- stalno opazovanje otroka ob padcu na glavo in takojšnjim nadomeščanjem faktorja;
- stalno dodajanje faktorja pri operacijskih posegih in stalna kontrola ravni faktorja v krvi;
- cepljenje proti hepatitisu A in B;
- poudarjena nega zob, redna kontrola pri zobozdravniku in organizirana priprava na ekstrakcijo zoba kjer sodelujejo zobozdravnik, medicinska sestra, hematolog;
- zdravstveno vzgojno delo s starši.

Sklep

Otroci s hemofilijo pogosto krvavijo v mišice in sklepe, kar ob nezadostnem zgodnjem zdravljenju povzroči trajne posledice. Ob učinkovitem nadomestnem zdrav-

ljenju, zdravstveni negi in sodobni rehabilitaciji je zagotovljena ozdravitev sklepov zaradi krvavitve. Od kar je poskrbljeno za učinkovito nadomestno zdravljenje in zdravstveno nego otroka s hemofilijo, bi otrok ne smel biti življenjsko ogrožen ali bi ne smelo priti do težkih zapletov.

Torej je pri zdravljenju otroka s hemofilijo bistveno, da imajo ti otroci stalno na razpolago ustrezno nadomestno zdravljenje. V zdravstveni negi in zdravstvenem varstvu ves čas poudarjamo samopomoč in prevzemanje lastne odgovornosti za svoje zdravje in za ukrepe ob krvavitvi. Subjektivne znake vsak bolnik najbolj sam pozna. S tem otroku s hemofilijo omogočamo normalno polno in aktivno življenje ter normalen razvoj, ki je v prvih letih socializacije zelo pomemben.

Ne glede na to, da ima otrok kronično bolezen, da ne smemo jemati kot bolnika, ampak je ravno tako oseba s psihofizičnimi in socialnimi ter duhovnimi potre-

bami kot »zdrav« človek, vendar občasno potrebuje nadomestno zdravljenje. Zato naj bi ga družba jemala kot zdravega, ki se lahko normalno socializira in normalno hodi v jasli, vrtec in kasneje v šolo.

Literatura

1. Faganel J. Živeti s hemofilijo. Posebni natis iz revije Zdrav. ObzorNIK XVII, 1983: št. 6. 321–440.
2. Benedik-Dolničar M., Faganel J., Jezeršek L., Ovijač D. Seznam registriranih bolnikov Centra za hemofilijo. Center Republike Slovenije za ehmoofilijo. Vrazov trg 1. Ljubljana, Ljubljana, junij 1994.
3. Bohinc, M., Cibic D. Teorija zdravstvene nege. Didakta, Radovljica, Ljubljana, 1995, str. 14.
4. Bratanič D., Cerovič O., Čižman M., Dragaš A. Intenzivna terapija in nega otroka za medicinske sestre in zdravstvene tehnike. Pediatrični oddelek kirurških strok. Kirurška služba, Klinični center Ljubljana 1994.
5. Hoyer S. Zdravstvena nega pediatričnega varovanca. Ljubljana: Tehnična založba Slovenije, 1991.
6. Dolenc A. Medicinska etika in deontologija. Dokumenti z komentarjem. Založba Tangam, Ljubljana, 1993.