

# ZDRAVSTVENA NEGA BOLNIKA S HEMOFILIJO

## NURSING CARE OF A PATIENT WITH HAEMOPHILIA

Marjana Božjak, Marjanca Rožič

UDK/UDC 616.151.514-083

DESKRIPTORJI: hemofilija-nega

DESCRIPTORS: haemophilia-nursing

Izvleček – Zdravstvena nega bolnika s hemofilijo je del celovite zdravstvene oskrbe. V članku sta opisana dva načina dajanja nadomestnega faktorja strjevanja krvi z osnovnimi pravili pri pripravi in dajanju.

Opisani problemi bolnika so povezani predvsem z dejstvom, da je bolezen kronična in da bolnik potrebuje zdravstveno službo vse življenje.

Abstract – Nursing care of a patient with haemophilia is a part of health care as a whole. The article describes basic rules of preparation and two different modes of application of coagulation factor concentrate. The described problems the patients are faced with are related to the fact that haemophilia is a chronic disease and that patient needs health services all his/her life.

### Uvod

V skupino boleznih z motnjami v strjevanju krvi štejemo: hemofilijo A (pomanjkanje faktorja VIII), hemofilijo B (pomanjkanje faktorja IX), von Willebrandovo bolezen (pomanjkanje faktorja VIII in von Willebrandovega faktorja) in pomanjkanje drugih faktorjev koagulacije.

Motnje v strjevanju krvi so lahko prirojene ali pa pridobljene.

Pri hemofiliji je zmanjšan ali odsoten faktor, ki je potreben v poteku nastajanja fibrinskega strdka. Ločimo hudo, srednje hudo in lahko obliko boleznih. Razlika je v stopnji pomanjkanja faktorja strjevanja krvi, s tem pa je povezana tudi pogostnost krvavitve. Za bolezen so značilne krvavitve, ki se težko ustavijo brez ustreznega nadomestnega zdravljenja. Krvavitve pri bolniku lahko nastane kjerkoli, najbolj pogosto pa v mišicah, sklepih in v podkožju. Bolnik lahko krvavi iz nosu, ustne votline, prebavil, sečil in v osrednje živčevje.

### Mesta krvavitve so različna v posameznih življenjskih obdobjih:

- Novorojenček, dojenček: običajno v tem obdobju ni krvavitve; zaplete se le pri kirurških posegih in ob poškodbah.

- Od 1. do 6. leta starosti otroka: v tem obdobju se zaradi gibanja in pogostih padcev pojavijo prve krvavitve v sklepe, mišice in pogostejše ter močnejše krvavitve v podkožje (hematomi). Zaradi ugrizov v jezik nastanejo krvavitve v ustno votlino.

- Šolsko obdobje: poleg naštetih krvavitve nastopijo težave z zobmi. To je obdobje zamenjave mlečnih zob s stalnimi. Pojavijo se tudi prve krvavitve iz sečil in prebavil, ki so pogostejše v obdobju pubertete in pri odraslih.

- Obdobje odraslosti: pogoste so krvavitve v sklepe in mišice, krvavitve ob poškodbah pri delu ali pri rekreativnih športih, v tem obdobju so pogoste korekcije sklepov in stomatološke intervencije.

### Celovita zdravstvena oskrba bolnika s hemofilijo

Bolnik s hemofilijo potrebuje vrsto informacij in znanj v vsem življenjskem obdobju.

Delo z njim je timsko. Vključeni so: zdravnik – hematolog, ortoped, stomatolog, vzgojitelj, učitelj, socialni delavec, fizioterapevt, starši, zakonski partner in ne nazadnje medicinska sestra. Zdravstvena nega je del celovite zdravstvene oskrbe.

Marjana Božjak, višja medicinska sestra, Klinični oddelek za hematologijo, Interna klinika, Klinični center, Zaloška 7, 1000 Ljubljana.

Marjanca Rožič, višja medicinska sestra, Služba za onkologijo in hematologijo, Pediatrična klinika, Klinični center, Vrazov trg 1, 1000 Ljubljana.

### **Načini zdravstvene oskrbe bolnika s hemofilijo:**

- Substitucijsko ali zdravljenje z nadomeščanjem, ob krvavitvi  
Intravenozno dajanje faktorja strjevanja krvi v enkratnem odmerku ali v obliki stalne infuzije.
- Fizioterapija in rehabilitacija  
Izvajamo jo ob aplikaciji nadomestnega faktorja, da bi preprečili invalidnost oziroma zmanjšali posledice pogostih krvavitev v sklepe in mišice.
- Preventivno zdravljenje

Bolniku hemofiliku poiskujemo zagotoviti kvalitetno življenje: možnost samoterapije, izobraževalne programe, genetsko svetovanje, svetovanju pri izbiri poklica, preživljanja prostega časa, izbire rekreativnega športa.

### **Organizacijske oblike zdravstvene oskrbe:**

- **Ambulanta:** bolniku nudimo prvo pomoč ob krvavitvi, načrtujemo dajanje nadomestnega faktorja ob invazivnih posegih in ob ciljanem razgibavanju, izvajamo programe izobraževanja in redne preglede.
- **Bolnišnica:** tu se zdravijo bolniki z obsežnimi krvavitvami, s krvavitvami v življenjsko pomembne organe, ob načrtovani in nenačrtovani operaciji, zaradi ostalih bolezni.
- **Samoterapija:** bolnik si ob krvavitvi sam odmeri in da zdravilo ali pa to storijo njegovi svojci.

### **Zdravstvena nega bolnika s hemofilijo**

Zdravstvena nega bolnika s hemofilijo ima določene posebnosti, ki izvirajo predvsem iz narave same bolezni. Bolezen je kronična, zato je bolnik v stalnem ali občasnem stiku z zdravstveno službo.

Cilj, ki ga želimo doseči, je, da bolnik sprejme bolezen in živi z njo.

S sodobnimi pripravki faktorjev strjevanja krvi se je kvaliteta življenja bistveno spremenila.

Hemofilija je kronična bolezen, pri kateri so bolniki ob krvavitvi lahko življenjsko ogroženi in potrebujejo našo pomoč in znanje. Vendar je naše delo usmerjeno v to, da bolnik doseže najvišjo možno stopnjo neodvisnosti. Stopnja odvisnosti je seveda odvisna od starosti, razpoložljivih zmožnosti, sposobnosti in motivacije bolnika. Bolnika vedno obravnavamo individualno in celovito, vključujemo fizični, psihični in socialni vidik.

#### *Fizična aktivnost*

Pomembno je, da bolnik krepí mišice in ohranja gibljivost sklepov. Zato ga pri tem spodbujamo. Odsvetujemo rekreacijo in športe, kjer so možni pogosti padci in druge poškodbe (nogomet, hokej, skoki). Že v otro-

škem obdobju otroke in starše poučimo o posledicah pogostih poškodb oziroma krvavitev v sklepe.

Zaradi pogostih krvavitev se sklepi spremenijo; nastanejo kontrakture mišic, kar zmanjša gibljivost. Bolnik ima bolečine v prizadetih sklepih, otekanje, deformacije.

Poleg telesnih aktivnosti, kot so na primer kolesarjenje, tek, plavanje, priporočamo splošne kondicijske vaje za telo, ki se jih bolnik nauči ob pomoči fizioterapevta.

Pomembno je, da se nauči tudi tega, kako se poškodbam izogne in kako ob krvavitvi in po njej ukrepa.

Ob akutni krvavitvi vedno preventivno omejimo gibanje, nato sklep ali mišico postopno razgibamo.

Včasih je potrebna korekcija sklepa z ortopedsko operacijo.

#### *Bolečina*

Bolečina spremlja vsako krvavitev zaradi izliva krvi v tkivo, otekanja in pritiska na živce ter zdravstveno tehničnih posegov.

Ob pogostih krvavitvah v sklepe nastanejo degenerativne spremembe, ki povzročajo kronične bolečine.

Pri bolniku ocenimo intenzivnost in pogostnost bolečine. Ob poškodbi udov, predvsem sklepov, ocenimo spremembe v sklepih, otrdelost in gibljivost sklepa oziroma uda.

Pri akutni bolečini zaradi nastale krvavitve bolnika pomirimo. Pomembno je, da prizadeti ud imobiliziramo in damo po navodilu zdravnika pripravek faktorja strjevanja krvi.

Bolečina običajno popusti kmalu po zdravlilu, tako da protibolečinska zdravila največkrat niso potrebna.

#### *Spremenjen zunanji videz*

Pri pogostih krvavitvah v sklep ali mišico nastanejo spremembe in deformacije, tako da je lahko spremenjen zunanji videz. Bolnik postane zadržan, izogiba se socialnim stikom, včasih je tudi samoodklonjen.

Spodbujamo ga, da izraža svoje občutke. Pomagamo mu, da spremeni napačno predstavo o sebi.

#### *Zaskrbljenost*

Bolnik s hemofilijo, predvsem s hudo obliko hemofilije, pogosto prejema pripravke faktorja strjevanja krvi, lahko celo večkrat tedensko.

Lahko je prisoten strah pred izkrvavitvijo in bolečino. Občutki strahu niso pri vseh bolnikih enaki. Odvisni so od njihove starosti, stopnje bolezni in poučenosti.

Ker je koncentrat faktorjev strjevanja krvi krvni pripravek, obstaja možnost prenosa okužb, predvsem z virusi. Bolniki, ki so seznanjeni s tem, so pogosto

zaskrbljeni, vznemirjeni in jih je tudi strah zaradi možnosti okužbe, v zadnjih dveh desetletjih z aidsom in virusi hepatitisa.

Ženske – prenašalke hemofilije je strah, da bodo bolezen prenesle na otroke; pozneje lahko nastane občutek krivde.

Bolnika spodbujamo, da govori o svojih strahovih in občutkih, ga pomirimo in obvestimo zdravnika.

### *Pridobivanje znanja*

Hemofilik vse življenje ostane bolnik. Že v otroški dobi se seznanijo s svojo boleznijo.

Učimo ga zdravega načina življenja, spodbujamo ga, da doseže čim višjo stopnjo samooskrbe.

V izobraževanje so vključeni vsi člani zdravstvene nega tima, tako da je njihovo delovanje usklajeno.

## **Zdravstvena nega bolnika hemofilika ob krvavitvi**

Bolnik lahko zakrvavi v katerikoli del telesa.

### *Področja krvavitev*

**Lažja krvavitev**, ki jo lahko oskrbimo v ambulanti ali na domu: v kožo, podkožje, v sklep, razen v sklep kolka, v mišice brez pritiska na živce ali žile, razen iliopsoas.

**Težja krvavitev**, ki zahteva takojšen sprejem v bolnišnico: v kolk, v mišico iliopsoas, v prsni koš, v prebavila, v sečila, v žrelo, jezik, nos in dlesni, v glavo.

Bolnika s hemofilijo ob krvavitvi obravnavamo vedno nujno. Upoštevamo njegova opažanja in spoznanja, ker bolnik sam sebe najboljše pozna.

### *Postopki zdravstvene nege ob krvavitvi*

1. Ugotovimo mesto krvavitve.
2. Ravnamo tako, da preprečimo dodatno poškodbo.
3. Bolnika pomirimo, to je pomembno predvsem takrat, kadar krvavi v življenjsko pomembne organe.
4. Namestimo ga v ustrezen položaj, imobiliziramo del telesa, kjer je krvavitev.
5. Po naročilu zdravnika:
  - damo naročeni odmerek pripravka faktorja strjevanja krvi,
  - damo zdravila proti bolečini,
  - odvezamo kri za preiskave, na primer aktivnost faktorja strjevanja krvi, hemogram, serološke preiskave za viruse, navzkrižni preskus,
  - upoštevamo navodila pri nadaljnji oskrbi.
6. Pri ravnanju z bolnikovo krvjo in z uporabljenim materialom upoštevamo varnostne ukrepe ter vedno delamo z zaščitnimi rokavicami.

Krvavitev zdravimo z pripravkom faktorja strjevanja krvi.

### *Namen zdravljenja z nadomeščanjem*

1. v čim krajšem času ustaviti krvavitev,
2. preprečiti nadaljno krvavitev,
3. zmanjšati bolečino,
4. preprečiti posledice ponavljajočih se krvavitev,
5. zmanjšati stroške zdravljenja.

Najpogostejša oblika substitucijskega zdravljenja je dajanje zdravila v bolusu – enkratnem odmerku.

Odmerek v zdravstveni ustanovi vedno predpiše zdravnik po predhodnem pregledu bolnika.

Pri samoterapiji na domu pa si pripravi zdravilo bolnik sam ali mu pri tem pomaga nekdo od svojcev, ki navodila pozna.

Bolnik in svojci, ki izvajajo samoterapijo, morajo opraviti tečaj za zdravljenje na domu, kjer se poučijo o naslednjem:

- odmerku zdravila glede na mesto in obseg krvavitve (po shemi),
- postopku priprave in dajanja pripravka,
- postopku dokumentiranja (krvavitve, odmerka pripravka),
- načinu oskrbe z zdravilom in ostalim materialom,
- shranjevanju in prenosu zdravila,
- odstranjevanju porabljenega materiala,
- zapletih, ki lahko nastanejo ob dajanju zdravila.

Priprava in dajanje zdravila poteka na enak način v zdravstveni ustanovi in doma.

## **Osnovna pravila pri pripravi in dajanju faktorja strjevanja krvi**

Pri delu smo zbrani in ne hitimo. Pred pripravo si vedno umijemo roke.

Delovno površino in vse pripomočke si prej pripravimo. Pred pripravo ponovno preverimo: ime zdravila, količino, datum veljavnosti. Stekleničko z zdravilom segrejemo na sobno temperaturo (20–25 °C). Za pretok med topilom in zdravilom v obliki prahu uporabimo pretočno iglo. Za izvlečenje pripravka iz stekleničke pa uporabimo iglo s filtrom. Vsaka steklenička ima svojo iglo s filtrom.

Pripravek dajemo v zaščitnih rokavicah in poskrbimo za varnost pri delu zaradi možnosti okužbe z bolnikovo krvjo. Vse uporabljene ostre predmete in s krvjo umazane pripomočke takoj odvržemo v zbiralnik za ostre predmete.

Za zbadanje uporabimo metuljček iz zavitka ali tanko iglo.

Preden bolnika zbodemo, poiščemo primerno veno, ki naj bo čimmanjkrat prebodena.

Pripravek vbrizgavamo počasi, 2–3 ml/minuto.

Po končanem dajanju mesto vboda prekrijemo s suhim zložencem in tiščimo 10 minut.

### Izbira ustrezne vene za dajanje

Ker pripravek dajemo vedno intravenozno, je pomembna izbira ustrezne vene za nemoteno dajanje.

Vzamemo si čas in vene dobro pregledamo. Pri pravih zbadanju lahko isto veno uporabimo večkrat zapored. Z zbadanjem pričnemo v spodnjem delu vene in ohranimo zgornji del nepoškodovan za nadaljnje zbadanje. Rdeče, boleče ali otečene vene ne uporabljamo toliko časa, dokler se popolnoma ne pozdravi.

Primerne vene za dajanje so: v komolčnem sklepu, na notranji strani podlahti, na hrbtnišču roke.

Novejši način dajanja zdravila je v obliki **trajne infuzije**. Ta način zdravljenja je bil prvič opisan že leta 1970.

Indikacije za takšen način dajanja zdravila so: vzdrževanje primerne ravni faktorja strjevanja krvi več dni, vsaj štiri, predvidene in nujne operacije ter obsežne krvavitve. Način dajanja v stalni infuziji je varen, učinkovit in ekonomičen. Poraba zdravila se zmanjša za 30 %. Zdravilo prejema bolnik neprekinjeno ves čas zdravljenja. Celoten postopek mu razložimo, ravno tako pomen stalne infuzije.

Izberemo veno, ki ima dober pretok in je na mestu, ki omogoča lažje gibanje. Intravenozno kanilo pritrdimo tako, da je potek vene viden, da opazimo morebitne spremembe.

Tromboflebitis, ki nastane najverjetneje zaradi lokalnega učinka visokih koncentracij zdravila, lahko preprečimo z dodatkom majhnih količin heparina v že pripravljene koncentrat.

Za dajanje vedno uporabljamo mini črpalko (perfuzor), ki omogoča povsem natančno odmerjanje zelo majhnih količin zdravila.

Pripravek lahko pripravimo v 50 ml brizgalko in hitrost dajanja spreminjamo po naročilu zdravnika.

Kri za določanje aktivnosti faktorja strjevanja odvajamo po naročilu zdravnika prek kanile, uvedene na drugem mestu. Nikoli ne uporabimo tiste vene, kjer dajemo zdravilo.

Pri zdravstveni negi upoštevamo, da dobiva bolnik zdravilo dolgo časa. Je slabše gibljiv in potrebuje pomoč pri opravljanju fizioloških funkcij ter pri osebni higieni. Opazujemo splošno zdravstveno stanje bolnika in mesto vboda ter merimo vitalne znake.

### Invazivni posegi

Pri bolniku s hemofilijo vse predvidene invazivne posege načrtujemo. Pred posegom mora vedno prejeti zdravilo.

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

Pred **izdrtjem zoba**, 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 zoba**:

- ustne votline ne izpira vsaj 24 ur,
- če rana zakrvavi, po naročilu zdravnika namestimo nanjo fibrinolitik,
- nastalega koagula na mestu izdrtja nikoli ne odstranjujemo, resorbira se sam,
- prvi dan bolnik ne uživa hrane, pije hladno negazirano pijačo, naslednja dva dni uživa kašasto hrano.

### Sklep

Zdravstvena nega bolnika s hemofilijo je del celovite zdravstvene oskrbe. Hemofilija je kronična bolezen in bolniki so vse življenje povezani z zdravstveno službo. Danes so že dokaj samostojni, sami odločajo o svojem zdravljenju in lahko živijo polnovredno življenje. Sodobni načini zdravljenja, ozaveščenost in redni pregledi podaljšujejo življenjsko dobo. Zdravstvena vzgoja je pomembna v vseh obdobjih življenja, z njo pričnemo že pri otroku in njegovih starših. Vedno je pomembno, da vzpostavimo dober medsebojni odnos, da nam bolnik in svojci zaupajo in sodelujejo.

### Literatura

1. Benedik-Dolničar M. Urgentna stanja pri hemofiliji in Von Willebrandovi bolezni. *Zdrav Obzor* 1991; 25; 155–60.
2. Kocjančič A, Mrevlje F. *Interna medicina*. Ljubljana: Državna založba Slovenije, 1993; 1009–17, 1019–21.
3. Faganel J, Strajnar J. *Živeti s hemofilijo*. *Zdrav Obzor*, 1983.
4. Benedik-Dolničar M. Zdravljenje bolnikov s hemofilijo A z nepretrgano infuzijo koncentrata faktorja VIII. *Zdrav Vestn* 1995; 64; 591–3.
5. Kralj M. Zdravstvena nega otroka s hemofilijo. *Zdrav Obzor* 1997; 31; 167–71.
6. Jones P. *Living with haemophilia*. Medical and Technical Publishing, 1974.