

Naše stališče do vročinskega bolnika bi torej bilo: Dokler vročinski bolnik z neznano etiologijo ni prizadet in njegova bolezen še ne traja 5 dni in nikakršne epidemiološke okolnosti ne terjajo hospitalizacije, pustimo bolnika brez terapije doma in kontroliramo njegovo stanje. Če pa je bolnik že od vsega začetka prizadet ali pa njegova tudi na videz lahka bolezen traja že več kot 5 dni, je potrebna hospitalizacija. Antibiotično zdravljenje naj bo vedno smiselno, se pravi, ne prepuščajmo naključju, da zadenemo pravi antibiotik. Tak postopek največkrat nič ne pomaga ali celo škoduje, koristi pa le malokdaj.

## Otrok – hemofilik

Hab. doc. dr. Majda Benedik

Klasična, že dolgo znana bolezen motene hemostaze je hemofilija, kateri je vzrok pomanjkanje antihemofilnega globulina v krvni plazmi. Glede na manjkajoči antihemofilni faktor VIII, IX ali XI razlikujemo hemofilijo: A, B in C.

Najpogostnejša — v 80 % vseh hemofilij — je hemofilija A, redkejša hemofilija B in izredno redka hemofilija C. Hemofiliji A in B sta recesivno (zakrito) dedni bolezni, vezani na spol. Zbolijo moški člani prizadete družine, ženske bolezni prenašajo. Ženske zbolijo za hemofilijo kot potomke bolnikove zveze z ženo prenašalko, ti primeri so pa izredno redki. Hemofilija C je dominantno (prevladujoče) dedna bolezen, zbolijo tako moški kot ženske v prizadeti družini. To bolezen je težje odkriti, ker bolniki zelo redko krvavijo, samo po hujših poškodbah. Hemofiliji A in B se dedujeta po zakonih dednosti. Polovica sinov žena prenašalk je zdravih, polovica bolnih, polovica hčera je prenašalk bolezni, polovica pa popolnoma zdravih. Sinovi očeta hemofilika so vsi zdravi, medtem ko so hčere vse prenašalke bolezni.

Po novejših genetičnih dognanjih so ugotovili, da utegne biti vzrok hemofilije mutacija specifičnega gena, na katerega je vezan antihemofilni globulin. Posledica tovrstne mutacije je manifestna hemofilija pri moškem, medtem ko žena postane prenašalka oškodovanega gena na potomce.

Danes računajo, da je v 30 % vzrok hemofiliji **mutacija gena**.

**Bolezenska slika hemofilije** — Pri hemofiliji se pojavljajo krvavitve na najrazličnejših predelih telesa, pogosto po poškodbi, vendar se lahko ponavljajo izlivi krvi v sklepe tudi brez vzroka. Pri malem otroku se pojavljajo krvavitve zelo zgodaj. Najpogostnejše so iz ustne sluznice, zanimiva pa je ugotovitev, da novorojenec hemofilik ob rojstvu iz popkovnice redko krvavi, čeprav materin antihemofilni globulin ne prestopi placente. Nevarni so izlivi krvi v mišičevje, kajti veliki hematomi s pritiskom na bližje potekajoče živce ali ožilje zapustijo trajne ohromitve ali pa povzročijo odmrtje tkiva.

Vsi hemofiliki niso prizadeti v enaki meri. Glede na bolezensko sliko razlikujemo težke, srednje in lahke hemofilike.

Za težke hemofilike označimo bolnike, ki spontano in zelo pogosto krvavijo v sklepe. Srednje težki hemofiliki redko krvavijo v sklepe, medtem ko hemofiliki z lahko stopnjo bolezni krvavijo samo ob poškodbah ali po operaciji. Lahka

stopnja hemofilije pa je pogosto nevarnejša, ker bolnik ni pripravljen v primeru kirurške intervencije.

Hemofilnega bolnika spoznamo po značilnih izlivih krvi, hematoma je trd, dvignjen nad površino kože, iz sredine se krvavitev širi v okolico. V sredini je hematoma že organiziran in je bele barve. Krvavitev iz površinske rane se takoj po poškodbi sama zaustavi, vendar prične čez nekaj ur krvaveti znova in zdaj ne preneha več brez pravilnega zdravljenja. Take krvavitve se lahko vlečejo tudi več tednov in so včasih bile vzrok hudih slabokrvnosti.

Pri sumu za hemofilijo je potrebno izdelati obširno družinsko anamnezo, predvsem glede pojavljanja krvavitev pri družinskih članih. Potrebno je ugotoviti, kdaj in kako se je krvavitev prvič pojavila pri bolniku. Sum za hemofilijo potrdi pregled bolnikove krvi v posebnih koagulacijskih laboratorijih, kjer se natančno določi zmožnost normalne koagulabilnosti krvi. Laboratorijski testi so naslednji:

1. Določitev časa krvavitve, ki je pri hemofiliji vedno normalen.
2. Določanje števila trombocitov, ki je pri hemofiliji tudi normalno.
3. Določanje časa za stetje ali koagulacijo krvi. Pri večini hemofilikov je čas koagulacije krvi podaljšan, vendar je pri lahkih stopnjah hemofilije vedno normalen.
4. Določanje odstotkov krvnega protrombina. Ta test je pri hemofiliji vedno normalen.
5. Določanje porabe protrombina med koagulacijo. Pri hemofiliku se protrombin med koagulacijo slabo troši in je tudi ta test pri težki in srednji stopnji hemofilije nenormalen.

6. Zelo si orientacijo olajšamo z delnim določanjem nastajanja krvnega tromboplastina, ki ga na kratko označujemo s PTT.

7. Specifičen test za utrditev diagnoze in tudi za uvrstitev hemofilije v A, B in C je določanje krvnega tromboplastina (TGT). Ta test je nenormalen pri vseh stopnjah hemofilije.

8. Tehnično precej zahteven test je določanje nivoja antihemofilnega globulina v bolnikovi plazmi. Raven tega globulina merimo v % od normale.

Nivo antihemofilnega globulina je pri zdravem človeku med 80 in 160%. Pri težki stopnji hemofilije je v bolnikovi plazmi manj kot 0,1% antihemofilnega globulina (povprečno 0,1%), pri srednje težki stopnji 2—3%, pri lahki stopnji hemofilije pa 5% antihemofilnega globulina. Zanimiva je ugotovitev, da se klinična stopnja hemofilije ne ujema vedno z laboratorijsko ugotovljenim odstotkom antihemofilnega globulina v pacientovi plazmi.

**Zdravljenje hemofilije** — Šele dobrih 30 let je minilo, ko so hemofiliki še umirali zaradi izkrvavitve v zgodnji otroški dobi ali pa so zaradi pogostnih in nepravilno zdravljenih krvavitev v sklepe ali mišice postali invalidi. Usoda hemofilikov se je danes bistveno spremenila.

Nova dognanja o vzroku bolezni so omogočila uspešno nadomestno zdravljenje. Ozdraviti hemofilijo danes ni možno, pomanjkanje krvnega globulina ostane vse življenje nespremenjeno, po puberteti so spontane krvavitve sicer redkejše, verjetno zaradi tega, ker se odrasel bolnik bolje varuje krvavitve in se okrepijo tudi sklepne ovojnice. Poizkušali so že hemofiliku s stalnimi infuzijami antihemofilne plazme normalizirati nivo antihemofilnega globulina, vendar pacienta to preveč obremenjuje in postane sčasoma preobčutljiv za krvne beljakovine. Zdravljenje hemofilije obstoji v tem, da v primeru krvavitve dvignemo manjkajoči antihemofilni

globulin v bolnikovi plazmi na višino kakih 15—20%, tako da krvavitev preneha. Potrebno koncentracijo antihemofilnega globulina dosežemo z infuzijo normalne sveže plazme, in sicer je za prvo dozo potrebno aplicirati 10 ml plazme na kg telesne teže. Plazma je učinkovita samo popolnoma sveža, ker antihemofilni globulin A zelo hitro propada, brž ko je zunaj normalnega krvnega obtoka, tako da ga v prvih štirih urah propade že 50%. Če bolnik medtem krvavi, pa še hitreje. Popolnoma svežo plazmo, ki jo uporabljamo v nadomestnem zdravljenju, imenujemo antihemofilno plazmo. V praksi je pogosto treba predolgo čakati, da transfuzijski zavod izdelava svežo antihemofilno plazmo, ker je treba bolniku zelo hitro pomagati. Vsak večji zdravstveni zavod mora imeti v zalogi konservirano antihemofilno plazmo, in sicer liofilizirano ali pa svežo zmrznjeno plazmo, ki pa jo je treba hraniti v hladilniku za globoko zmrzovanje pri  $-20^{\circ}\text{C}$ .

Glede na dejstvo, da transfundirani antihemofilni globulin v hemofilikovi plazmi propada po geometrični zakonitosti 50-odstotno v štirih urah, moramo z infuzijami plazme v ritmičnem zaporedju vzdrževati raven antihemofilnega globulina na 20%, da se krvavitev ne pojavi znova. Praktično dosežemo to na ta način, da v prvih 48 urah pretočimo pacientu vsakih 6 ur po 5 ml antihemofilne plazme na kg telesne teže. Nadaljnje štiri dni infundiramo ponovno 10 ml antihemofilne plazme na kg telesne teže vsakih 12 ur. Približno v šestih dneh se krvaveče mesto zavaruje z novim epitelom in krvavitev preneha.

Pri obsežnejših operacijah je potrebno izdelati nadomestni program za 12—14 dni. Jasno je, da obsežne količine plazme bolniku obremenjujejo krvni obtok, zato poizkušajo manjkajoči faktor izolirati iz človeške ali pa še boljše iz živalske plazme. Danes jim je uspelo izdelati že različne koncentrate antihemofilnega globulina A in B. Švedi so npr. iz 1500 ml normalne sveže plazme dobili koncentrat, ki v 100 ml tekočine vsebuje isto količino antihemofilnega globulina. Ta koncentrat plazme imenujejo frakcijo I. do 0. Ena doza, t. j. 100 ml te frakcije, zadostuje za enkratno infuzijo. Tovrstne plazmatične koncentrate pripravijo iz plazme največ dveh krvodajalcev, da se tako čimbolj izogonejo prenašanju virusa hepatitisa.

Bogat koncentrat hemofilnega globulina se dobi s krioprecipitacijo. Ugotovili so namreč, da pri zmrznjeni in zopet raztopljeni plazmi na  $+4^{\circ}\text{C}$  ostane v kosmičih na filtru največ antihemofilnega globulina. Transfuzijski zavod v Ljubljani ima na razpolago danes že liofilizirano antihemofilno plazmo, frakcijo VIII in krioprecipitat. Razumljivo, da nam ti koncentrirani preparati izredno koristijo v nadomestnem zdravljenju, predvsem pri otroku hemofiliku.

Antihemofilni faktor izolirajo tudi iz goveje, ptičje in ovčje plazme. Preparati so visoko koncentrirani in jih s precejšnjim uspehom uporabljajo zlasti Britanci. Negativna stran živalske beljakovine je v tem, da senzibilizira prejemalca in se zato lahko uporablja samo nekajkrat pri istem bolniku.

**Transfuzija sveže krvi** — se uporablja v nadomestnem zdravljenju samo takrat, kadar je bolnik precej izkrvavljen, in sicer kot prvo zdravljenje, katero nadaljujemo nato s plazmo. V polni krvi je prenizka koncentracija antihemofilnega globulina. Nadomestno zdravljenje pri hemofilnih krvavitvah spada pod nadzor zdravnika hematologa, zato je potrebno hemofilika pri vsaki obsežnejši krvavitvi hitro poslati v bolniški oddelek, ki je večš tovrstnega zdravljenja.

Vsak otrok hemofilik oziroma njegovi starši morajo biti poučeni o tem, kako naj ravnaajo ob različnih krvavitvah. Za malega otroka je važno, da dobi v roke pravilne igračke, da ne grize trde skorje in da ne pride do ostrih predmetov. V šoli morajo biti učitelji seznanjeni z otrokovo boleznijo, hemofilik naj ne bo

vklučen v šolsko telovadbo in tudi pouk naj zapusti poslednji, da se izogne gneči in prerivanju. Težkim hemofilikom ni dovoljena hitra hoja niti ne daljši sprehodi. Otrok hemofilik tudi ne more biti vključen v običajne počitniške kolonije. Obvezna cepljenja mora dobiti tudi hemofilni otrok, vendar samo v podkožje s tanko iglo, sicer pa ne sme dobivati nobenih injekcij razen neposredno v žilo. Izredno važna je za hemofilnega otroka redna kontrola zob. Tako je treba kakršnokoli zobno gnjlobo zdraviti sproti, za vsako izdrtje zoba pa mora biti hemofilik sprejet v bolniški oddelek.

**Navodila za zdravljenje najpogostnejših krvavitev** — Pri hemofilikih s težko stopnjo bolezni so najpogostnejši izlivi krvi v sklepe. Prizadeti sklep močno oteče, je zelo boleč, telesna temperatura naraste. Sklep je nujno potrebno imobilizirati na spodnjih okončinah z mavčevo opornico, ki naj jo ima hemofilik izdelano po svoji meri in pripravljeno že doma; zgornjo okončino pa imobiliziramo napol skrčeno s široko ruto. Bolnik naj ostane v postelji, na prizadeti sklep pa se prve dni po krvavitvi dajejo obkladki z ledom. Pozneje, ko se kri že precej resorbira in izginejo prva vnetna znamenja, prizadeti sklep ogrevamo in že kar takoj začnemo z razgibavanjem. Prve dni se daje pacientu pronison, in sicer v dozi po 1 mg na kg teže, pronison namreč zavira vnetje in povečuje koagulabilnost krvi. Nadaljnji program za rehabilitacijo prizadetega sklepa je treba določiti skupno z večšim ortopedom. Obsežni izlivi krvi ali hematomi v podkožje ali pa globoko v mišice ravno tako kakor izlivi krvi v sklepe zahtevajo imobilizacijo in obkladke z ledom. Posebno so nevarni izlivi krvi v predele vratu in ustno dno. V teh primerih je nujno poslati bolnika takoj v bolnico, kjer dobi pravilno nadomestno zdravljenje. Pogostni so izlivi krvi v trebušno muskulaturo, katere je težko razlikovati od akutnega vnetja slepiča. V teh primerih je najboljšo bolnika poslati v bolnico. Krvavitve iz nosu pri hemofilikih niso zelo pogostne. V primeru tovrstne krvavitve je nujno iz nosnic izprazniti krvne strdke in na krvaveče mesto pritisniti poseben želatinski tampon, namočen v topostazinu. Teh želatinskih tamponov ne odstranjujemo, ker se resorbirajo sami. Pri krvavitvah iz nosu je prepovedano hemofiliku napolniti nosnici z gazo, ker po njeni odstranitvi začne krvaveti znova. Prepovedano je sluznico kavterizirati s srebrovim nitratom ali s termokavterjem. **Krvavitve iz ustne sluznice** so zelo pogostne. Pri manjših krvavitvah pritisnemo na krvaveče mesto želatinski tampon, namočen s topostazinom, in ga tiščimo 20 minut. Mlečne zobe je potrebno odstraniti, brž ko se pričnejo rahljati, na ranjeno mesto pritisnemo tampon in tiščimo 20 minut. Krvavitve v ustno dno, iz tonzil in ranjenega jezika je težko zaustavljati s tamponado. Krvavitve so trdovratne in je nujno, da pošljemo bolnika v bolnišnico, kjer preneha krvavitev šele po nadomestni terapiji.

Površinske krvavitve je treba najprej skrbno očistiti in odstraniti vse krvne strdke. Ranjeno mesto posujemo s topostazinom v prahu, pokrijemo z želatinskim tamponom in zložencem ter povijemo z elastičnim povojem. Površinske rane nikdar ne šivamo. Kadar je ranjeno mesto težko komprimirati, kot npr. rane na obrazu, na trupu, moramo bolnika poslati v ustrezno bolnišnico.

Krvavitve iz sečil so pri hemofiliku pogostne in tudi dolgotrajne. Pogosto jih spremljajo močne bolečine, kot pri ledvičnih kamnih, vendar pa krvavitve niso tako obsežne, da bi povzročale slabokrvnost. Bolnik naj leži v postelji in dobi na predel ledvic hladne obkladke. Danes se za tovrstne krvavitve z uspehom uporablja kemična snov epsilon-amino-kaprionska kislina, ki sicer ne vpliva neposredno na zvišanje nivoja antihemofilnega globulina, temveč samo zavira fibrinolizo. Pri krvavitvah iz sečil je pa učinkovita.

Skrb za hemofilnega otroka obsega mnogo socialno zdravstvenih problemov. Nujno je organizirati:

1. Transfuzijsko službo s stalno zalogo antihemofilne plazme oz. koncentratov antihemofilnega globulina.
2. Izdelati natančen program za ortopedsko rehabilitacijo prizadetih sklepov.
3. Vsak otrok hemofilik naj bo kategoriziran, omogočiti mu je treba izobraževanje in usposabljanje za njemu primeren poklic.
4. Potrebno je organizirati stalen zobozdravstveni nadzor.
5. Hemofilne družine je vključiti v genetično posvetovalnico.
6. Skrbeti za rehabilitacijo hemofilnih otrok v specialnih klimatskih zdraviliščih.

Za rešitev vseh naštetih problemov se je v Ljubljani na pediatrični kliniki v povezavi z interno kliniko in zavodom za transfuzijo krvi Slovenije ustanovil center za antihemofilno službo. V tem centru je urejena kartoteka vseh hemofilikov v Sloveniji, center ima na skrbi pravilno zdravljenje hemofilikov in izdaja posebne legitimacije.

ELIZABETA MILIČ, fizioterapevt  
Kirurški klinika Ljubljana

## Rehabilitacija roke

Napisala bi rada nekaj o rehabilitaciji poškodovane oziroma operirane roke. Za najpomembnejšo stvar pri tem štejem tesno sodelovanje zdravnika operaterja in fizioterapevta, pravilno indikacijo fizioterapevtskih posegov in njih pravilno izvajanje. Za čim boljše funkcionalno restitucijo tako važnega organa, kot je roka, se mora fizioterapija začeti čimprej, torej že pred operacijo oziroma že na operacijski mizi. Vendar bi nepravilno indicirana in izvajana fizikalna terapija lahko povzročila več škode kot koristi.

Rehabilitacija roke se začne torej pri svežih poškodbah že s samo operacijo, s pravilnim položajem roke oziroma s pravilno imobilizacijo, ki je največkrat mavčeva obveza ali pa Cramerjeva opornica. Zelo važno je, da je ta položaj fiziološki, kolikor je le mogoče, seveda če operacija sama ne zahteva drugačnega položaja. Imobilizacija naj zajame samo poškodovani oziroma operirani del in naj imobilizira res samo potrebne dele roke ter naj ne onemogoča gibanja drugim funkcionalnim delom roke. Imobilizacija naj bo dovolj vatrana, povoji (največkrat elastični) pa naj ne bodo zategnjeni, kajti v nasprotnem primeru ovirajo krvni obtok in s tem prekrvljenost končnih delov roke. Pri pacientih, pri katerih bodo z operacijskim posegom plastično reparirali sklepe ali tetive, pa začnemo z rehabilitacijo že tedne pred operacijo in skušamo doseči čim boljše gibljivost sklepov take roke. Obenem pa naučimo pacienta tudi statičnih kontrakcij posameznih skupin miškulature. S tem se skrajša poznejša pooperacijska rehabilitacija.

Po končanem operativnem posegu in po oskrbi roke zdravnik največkrat zahteva elevacijo ekstremitete, ki naj bo pri ležečem pacientu fiksirana na posebno