

Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích
Zdravotně sociální fakulta

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

2011

Lukáš Rendl

Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích
Zdravotně sociální fakulta

Specifika ošetrovatelské péče u nemocného dítěte s hemofilií

Bakalářská práce

Vedoucí práce:
Mgr. Dita Nováková, Ph.D.

Autor práce:
Lukáš Rendl

2011

Prohlášení:

Prohlašuji, že jsem svou bakalářskou práci na téma: „Specifika ošetrovatelské péče u nemocného dítěte s hemofilií“ vypracoval samostatně pouze s použitím pramenů a literatury uvedených v seznamu citované literatury.

Prohlašuji, že v souladu s § 47b zákona č. 111/1998 Sb. v platném znění souhlasím se zveřejněním své bakalářské práce, a to v nezkrácené podobě v úpravě vzniklé vypuštěním vyznačených částí archivovaných Zdravotně sociální fakultou elektronickou cestou ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejích internetových stránkách, a to se zachováním mého autorského práva k odevzdanému textu této kvalifikační práce. Souhlasím dále s tím, aby toutéž elektronickou cestou byly v souladu s uvedeným ustanovením zákona č. 111/1998 Sb. zveřejněny posudky školitele a oponentů práce i záznam o průběhu a výsledku obhajoby kvalifikační práce. Rovněž souhlasím s porovnáním textu mé kvalifikační práce s databází kvalifikačních prací Theses.cz provozovanou Národním registrem vysokoškolských kvalifikačních prací a systémem na odhalování plagiátů.

V Českých Budějovicích

.....

Lukáš Rendl

Specifics of Nursing Care for a Child with Haemophilia

This thesis deals with care nursing for children with haemophilia. Haemophilia is a bleeding disorder that is classified as congenital coagulopathy. In the Czech Republic there are about 780 hemophiliacs, about 230 of them are hemophiliacs aged 0-18 years. Bleeding episodes are caused by the lack or the complete absence of one of coagulation factors VIII, IX and XI, each of which plays an important role in the process of coagulation and its deficiency or complete absence interferes with the clotting cascade. In the theoretical part, the classification of haemophilia according to types and stages, all types of the disease manifestations, the distinctive inheritance pattern of the disease, which causes the disease occurrence only in boys, are mentioned. From a nursing perspective, this thesis deals with psychological and social problems in these patients, the specific needs of haemophilia patients and the resulting specific nursing care. The thesis also presents a very specific haemophilia treatment according to the most modern methods and the comparison of approaches and treatment of hemophilia with other states.

To conduct the practical part of this qualitative study, a quantitative survey was used, which was divided into two parts and was carried out in the period from January to April 2011. The aim was to determine how the cooperation between medical institutions and families of children with hemophilia is materialized. The research survey was carried out by using anonymous non-standardized interviews with four families with a child suffering from haemophilia and two nurses caring for hemophylic patients. Another objective was to identify the specifics of nursing care for a child with haemophilia. To meet this objective, anonymous standardized interviews with four nurses working in the children's ward of haematooncology were conducted and questionnaires for nurses and students of non medical fields were used. 12 nurses and 49 students took part in the questionnaire survey. The information received from the questionnaires has been processed into graphs.

In the practical part of this thesis it has been identified how the cooperation between a medical facility and a family with a child who suffers from haemophilia

works, the importance of a good approach taken by professional medical personnel especially in the early stages, when a family is confronted with the disease the first time, is referred to, and it has been found out that the health care workers' approach influences the disease acceptance. Specific features of nursing care for a child with haemophilia have been identified, the most specific is considered dealing with coagulation factors preparates that are used to treat the disease. It includes dilution and the subsequent intravenous administration of the preparate, but also the hemophiliac's family education on this issue. Structured education in this area contributes to the quality improvement of the life of haemophiliacs and their families so that the patients could be shifted to home treatment. The results of this thesis may contribute to the improvement of nursing care for children with haemophilia. The practical outcome is a booklet designed for children with haemophilia which can be used to teaching how to dilute coagulation factors preparates and the subsequent self-administration of the preparates.

Poděkování

Velice rád bych touto cestou poděkoval vedoucí mé bakalářské práce Mgr. Dítě Novákové, Ph.D. za trpělivost, ochotu a cenné rady při zpracování a vyhodnocení této práce.

Dále pak místopředsedovi Českého svazu hemofiliků, Martinu Bohůnovi a hemofilické sestře, Veronice Čepelákové za pomoc se získáním kontaktů na respondenty a cenné informace a všem respondentům, kteří spolupracovali při praktické části této práce.

Obsah

Úvod	3
1. Současný stav	5
1.1 <i>Hemostáza</i>	5
1.2 <i>Definice onemocnění</i>	6
1.2.1 <i>Typy hemofilie</i>	7
1.2.2 <i>Stupeň hemofilie</i>	7
1.3 <i>Historie</i>	8
1.4 <i>Dědičnost</i>	10
1.5 <i>Klinické projevy</i>	12
1.5.1 <i>Krvácení do kloubů</i>	12
1.5.2 <i>Krvácení do svalů</i>	14
1.5.3 <i>Krvácení do trávicího ústrojí</i>	15
1.5.4 <i>Krvácení do nervového systému</i>	16
1.5.5 <i>Krvácení do urogenitálního traktu</i>	17
1.5.6 <i>Krvácení v dutině ústní</i>	17
1.5.7 <i>Krvácení do dýchacích cest</i>	18
1.6 <i>Diagnóza</i>	18
1.7 <i>Terapie</i>	19
1.7.1 <i>Substituční terapie</i>	19
1.7.2 <i>Domácí a preventivní terapie</i>	21
1.7.3 <i>Podpůrná léčba</i>	23
1.7.4 <i>Rozvoj léčby hemofilie v mezinárodním měřítku</i>	24
1.8 <i>Komplikace</i>	25
1.9 <i>Psychologická a sociální problematika</i>	27
1.10 <i>Specifické potřeby pacientů s hemofilii</i>	29
1.11 <i>Ošetrovatelská péče u pacientů s hemofilii</i>	31
1.12 <i>Edukace</i>	33
2. Cíle práce, hypotézy a výzkumné otázky	35
2.1 <i>Cíle práce</i>	35

2.2 <i>Hypotézy</i>	35
2.3 <i>Výzkumné otázky</i>	35
3. Metodika	36
3.1 <i>Metodika první části šetření</i>	36
3.1.1 <i>Výzkumný soubor první části šetření</i>	36
3.2 <i>Metodika druhé části šetření</i>	36
3.2.1 <i>Výzkumný soubor druhé části šetření</i>	37
4. Výsledky	38
4.1 <i>Rozhovory s rodinami s hemofilií</i>	38
4.2 <i>Rozhovory s hemofilickými sestrami</i>	54
4.3 <i>Rozhovory se sestrami z dětské hematoonkologie</i>	61
4.4 <i>Dotazníky pro studenty nelékařských oborů a sestry</i>	66
5. Diskuse	76
6. Závěr	86
7. Seznam použitých zdrojů	88
8. Klíčová slova	91
9. Přílohy	92

Úvod

Nemoc je pro člověka vždy zátěžovou situací, která dokáže měnit chod života onemocnělého, zvláště když se jedná o onemocnění chronické. Takovým onemocněním je i hemofilie. Hemofilie je krvácivé onemocnění, které postihuje výhradně chlapce díky své gonozomálně recesivní dědičnosti s vazbou na X chromozóm, kdy ženy jsou přenašečky a u mužů nastanou klinické projevy. Toto onemocnění se řadí do vrozených koagulopatií. Z názvu již vyplývá, že příčinou krvácivých situací je porucha plazmatických koagulačních faktorů. Hlavní roli zde sehrávají koagulační faktor VIII (deficit tohoto faktoru způsobuje hemofilii A), faktor IX (hemofilie B) a také o něco menší roli faktor XI (hemofilie C). Již zmíněný deficit jednoho z faktorů dokáže narušit hemostatickou kaskádu natolik, že způsobí spontánní krvácení a to nejčastěji do kloubů a svalů, ale bohužel i do trávicího ústrojí a centrálního nervového systému. Častost a tíže krvácení je podmíněna dalším velmi důležitým aspektem u hemofilika a to, jestli se jedná o hemofilii lehkého rázu, středně těžkou hemofilii či těžkou hemofilii. Tyto potíže působí nevratné změny, a proto je velmi důležité cílenou prevencí, léčbou a ošetřovatelskou péčí tyto stavy korigovat.

V České republice existuje celkem osm hemofilických center, kde je každý diagnostikovaný hemofilik dispenzarizován. Zde začíná plnit svou úlohu nejen lékař, který se zabývá výhradně hemofilickou problematikou, ale i sestra, která musí znát veškerá rizika hemofilie a stavy s hemofilii spojené. Sesterská práce je při kontaktech s hemofiliky a jejich rodinami velice důležitá, protože je to většinou sestra, která pomocí cílené edukace a několikanásobného nácviku naučí rodinu nebo přímo samotného hemofilika aplikaci krevních derivátů. Uměním této samoaplikace se může odstartovat domácí léčba, která je důležitým mezníkem v životě hemofilického pacienta.

Hemofilie je dle mého názoru nepříliš známé, ale velmi zajímavé onemocnění s bohatou minulostí a s výrazným postupem kupředu v léčbě. Tyto faktory byly důvodem, proč jsem si toto téma zvolil pro zpracování bakalářské práce.

Cílem bakalářské práce je zjistit jakou úlohu plní sestra při péči o takto nemocné děti a jejich rodiny a dále prozkoumat spolupráci mezi zdravotnickým zařízením

a rodinou hemofilika a její vliv na vývoj této nemoci. Práce má také poukázat na specifické potřeby hemofiliků a jejich rodin.

1. Současný stav

Hemofilie je geneticky podmíněná krvácivá choroba, kterou trpí v České republice kolem 800 lidí, z toho jedna čtvrtina jsou děti a mladí do 19 let. Hemofilie se dle chybějícího srážlivého faktoru dělí na hemofilii A – chybí faktor VIII a na hemofilii B – chybí faktor IX, ale existují ještě další méně časté formy této nemoci. Léčba této choroby spočívá v substituci chybějícího faktoru (25, 28).

1.1 Hemostáza

Hemostáza je jedním z mechanismů, který udržuje integritu vnitřního prostředí. Jejím úkolem je udržet průchodné cévní řečiště a při jeho porušení ihned zahájit akci nazvanou „zástava krvácení“, neboli přechod krve z kapalného do tuhého stavu a vznik krevní sraženiny (koagula). Jinými slovy lze také říci, že jde o základní obranný mechanismus organismu, který chrání lidské tělo před vykrvácením (11, 17).

Fyziologický chod hemostázy je závislý na správném plnění úkolů zejména tří systémů – cévní stěny, krevních destiček a koagulačních faktorů.

Cévní stěna má za úkol zajišťovat nesmáčivost a produkci hemostaticky aktivních látek, které se dohromady podílejí na fyziologickém průtoku krve cévní stěnou. Důležitou úlohu dále cévní stěna sehrává v případě, že dojde k její poruše. Vlivem vegetativního nervového systému dojde ke stažení hladké svaloviny v místě poranění cévy neboli k vazokonstrikci, která je prvotní reakcí v systému hemostázy (11, 17, 24).

Druhou navazující reakcí je činnost krevních destiček. Ty se v místě poranění cévy dostávají do kontaktu s kolagenními vlákny, což vede k elektrochemickým změnám ve stěně destiček a stávají se tak „lepivé“. Takto změněné trombocyty vytvářejí prvotní zátku, někdy též nazvanou „bílý trombus“, která sice omezuje krvácení, ale na jeho úplné zastavení nestačí (11, 17, 24).

Třetí a poslední fází hemostázy je vlastní hemokoagulace, kde přebírají odpovědnost koagulační faktory. Většina jich je tvořena v játrech a některé potřebují ke své syntéze vitamin K. Koagulační faktory jsou také obsaženy v plazmě, ale ve velmi

nízkých koncentracích. Mezinárodní komise pro názvosloví koagulačních faktorů sjednotila jejich názvy tak, že jsou vždy označovány římskými čísly. Hemokoagulace je dále rozdělována na systém vnitřní a zevní (11, 16, 17, 24).

Hlavním představitelem zevního systému je tkáňový faktor. Jedná se o lipoprotein, který je přítomný ve většině tkání, zejména v mozku, placentě, plicích, ale i v endotelových buňkách a monocytech. Důležité je, že tvoří komplex s faktorem VII a spolu s ním aktivuje faktor IX. Funkčnost tohoto systému lze ověřit vyšetřením tromboplastinového času (Quick test) (11, 16, 17, 19).

Oproti tomu vnitřní systém obsahuje plazmatické koagulační faktory a jejich činnost je aktivována kontaktem se smáčivou plochou, respektive činnost prvního z nich, který celou kaskádu odstartovává. Cílem této kaskády je vytvoření nerozpustného fibrinu a následně tzv. fibrinové sítě, kde se již mohou zachytávat krevní buňky a tvořit krevní sraženinu neboli tzv. stabilní fibrinovou zátku. K vytvoření nerozpustného fibrinu je ale zapotřebí faktor VIII, který tomuto ději musí napomáhat. Funkčnost tohoto systému lze ověřit vyšetřením aktivovaného parciálního tromboplastinového času (APTT) (11, 17, 19, 24).

Oba systémy samozřejmě pracují současně a jsou na sobě závislé. Důkazem toho je faktor X, který hraje v celém koagulačním systému klíčovou roli, nachází se ve středu koagulační kaskády a jeho aktivace si vyžaduje z vnějšího systému faktor VII a z vnitřního systému faktor IX, VIII a dále kalciové ionty a krevní destičky.

Nyní se ještě vrátíme k místu, kde již byl téměř celý děj dokonán a to ke stabilní fibrinové zátce. Ta je vlivem krevních destiček stahována a spolu s ní i okraje rány (11, 16, 17, 24).

1.2 Definice onemocnění

Hemofilie je „vrozené (většinou dědičné) onemocnění se zvýšenou krvácivostí na základě porušené krevní srážlivosti (koagulopatie) při nedostatečné tvorbě jednoho z koagulačních faktorů (Vokurka, s. 340)“.

Název tohoto onemocnění vznikl z řeckého haima = krev a filia = náklonnost. Jedná se o vzácné, chronické onemocnění. Vzácnost tohoto onemocnění je dána velmi

nízkým výskytem, v současnosti žije v České republice s tímto onemocněním asi 780 lidí, z nichž 230 jsou hemofilici ve věku 0 – 18 let. Toto onemocnění se vyskytuje ve všech populacích se stejnou frekvencí (7, 13, 17).

Za normálních hemostatických okolností, které byly vymezeny v kapitole 1.1, dojde ke sražení krve za několik málo minut a rána se může začít hojit. U osob, které trpí hemofilii je tento děj velice zkomplikován. U jakéhokoliv typu a stupně hemofilie naštěstí není proces srážení krve zcela znemožněn, je ale o mnoho pomalejší a výsledkem je nepevná sraženina, která není schopna odolat tlaku unikající krve. Tíže těchto hemostatických komplikací závisí na stupni hemofilie. (10, 17).

1.2.1 Typy hemofilie

Již od padesátých let minulého století je hemofilie rozdělována dle chybějícího koagulačního faktoru na hemofilii A a hemofilii B. U člověka s hemofilii A je zaznamenán určitý deficit koagulačního faktoru VIII a u člověka s hemofilii B deficit faktoru IX. Jak již víme, každý z těchto faktorů zaujímá jiné místo v hemostatické kaskádě, ale u obou typů dochází k narušení této kaskády, proto jsou klinické příznaky velmi podobné. Hemofilie A je častější nežli hemofilie B, přesněji hemofilie A tvoří asi jeden případ na 10 000 obyvatel, u hemofilie B je to jeden případ na 60 000 obyvatel (3, 10, 13, 17).

1.2.2 Stupeň hemofilie

Tíže nebo také stupeň hemofilie se stanovuje podle množství deficitního koagulačního faktoru. Množství koagulačních faktorů v krvi lze měřit v mezinárodních jednotkách nebo také v procentech. Procentuální vyjádření je starší, přesto se stále používá ve větší míře, nežli vyjádření v mezinárodních jednotkách. Rozlišujeme tedy lehkou formu hemofilie A či B, kdy je faktor VIII či IX zastoupen v krvi ve více jak 5% (při vyjádření v mezinárodních jednotkách je to více jak 0,05 IU/ml), střední formu, kdy je množství daných faktorů v rozmezí mezi 1-5% (0,01-0,05 IU/ml) a nakonec těžkou formu, kdy jsou koagulační faktory v množství do 1% (méně jak 0,01 IU/ml). Může se

ale vyskytovat i úplná absence onoho faktoru. V souladu s těmito stupni jsou samozřejmě i klinické projevy. Hemofilik lehké formy bude mít o mnoho méně a také o mnoho slabší krvácení nežli hemofilik těžké formy. Pro srovnání, normální rozmezí aktivity faktoru VIII či IX je 50-200%, přičemž průměrná hodnota u lidské populace jako celku je 100%. Existují i stavy, kdy je hladina těchto faktorů nad 200% a tím je těhotenství (3, 5, 10, 13, 17).

Stanovení hladiny faktoru u hemofilika je velice důležité pro stanovení léčby. Tato hladina je při dispenzarizačních prohlídkách pravidelně kontrolována klasickým odběrem krve. Je velice důležité, aby sestra vedla záznamy o těchto hladinách, protože bylo zjištěno, že tyto hladiny nejsou stálé. Dále je velice důležité, aby sám hemofilik věděl nejen jaký typ hemofilie má, ale také jakou má hladinu chybějícího faktoru. Proto by sestra měla tyto aktuální informace poskytovat nejen rodičům dítěte, ale i samotnému hemofilikovi a zpětně si ověřit, zdali dítě tyto informace má. Každý hemofilik by měl u sebe nosit průkaz hemofilika, který získá ve svém hemofilickém centru, kde je dispenzarizován. Je ale nutné, aby sám nemocný a jeho rodina měli informace o typu a stupni hemofilie (10).

1.3 Historie

Nejstarší zmínka o nezvyklém krvácení pochází z pátého století našeho letopočtu z Talmudu, kde rabi Judah zakáže provést obřizku u třetího syna ženy, jejíž první dva synové po ní vykrváceli. Další popis jisté krvácivé poruchy přichází na přelomu jedenáctého a dvanáctého století v díle arabského lékaře Albukasise v dnes španělské Cordobě, který se ve svém díle zmiňuje o smrti chlapce vykrváčením po banálním úrazu (6, 10, 16, 28).

Hemofilie je nazývána královskou nemocí díky královně Viktorii, která porodila syna Leopolda. Leopold trpěl hemofilií, která mu byla v jeho jednatřiceti letech osudnou, zemřel na krvácení do mozku. Viktorie měla také dvě dcery, které byly přenašečky hemofilie a přenesly onemocnění na španělský, německý a ruský královský dvůr (7, 10, 12).

Nejznámějším se stal příběh ruské carské rodiny, kam se přivdala vnučka královny Viktorie Alexandra Fjodorovna. Uzavřela sňatek s Mikulášem II. a měli spolu syna Alexeje, který byl těžký hemofilik. Alexej měl velmi časté a těžké krvácení, které mu znemožňovalo normální život. Při vzniku jednoho z velmi těžkých krvácení byl na carský dvůr přizván mnich Grigorij Novik, zvaný Rasputin. Tvrdil o sobě, že má léčitelské schopnosti a byl tak pro Alexeje a jeho rodinu jedinou možností k úlevě od bolesti. Rasputinovo snažení mělo ale nulový přínos, někdo ho dokonce označoval za podvodníka, který se touto cestou chtěl pouze dostat na carský dvůr. Alexejovi ale paradoxně nebyla jeho těžká hemofilie osudnou, po ruské revoluci v roce 1918 byla totiž celá carská rodina vyvražděna (7, 10, 12).

O první moderní znalosti a výzkum tohoto onemocnění se zasloužil v devatenáctém století (1803) americký lékař John Conrad Otto z Philadelphie, který toto onemocnění označuje jako krvácivé a všímá si jeho dědičnosti, přenosu přes ženy a vzniku klinických projevů u mužů. Již tehdy označuje jako nejtypičtější projev tohoto onemocnění krvácení do kloubů a všímá si, že se objevuje zejména v raném dětství. Pojem „hemofilie“ však poprvé použil roku 1828 Švýcar Hopff (7, 10, 16, 28).

Dalším důležitým datem pro hemofilii byl rok 1937, kdy Patek a Taylor dokázali z krevní plazmy izolovat antihemofilický globulin (AHG). Na tento objev navázal Pavlovsky na konci 40. let 20. století svými hypotézami, že hemofilie není uniformní onemocnění, že se jedná o více typů nemoci. Tyto hypotézy se v 50. letech potvrdily řadou studií a první typ, jehož příčinou byl nedostatek AHG (později faktor VIII), byl pojmenován hemofilie A. Hemofilie B na sebe nenechala dlouho čekat. Zasloužila se o to roku 1952 Rosemary Biggsová a spol., která popsala velkou rodinu s odlišným typem onemocnění a dle jména rodiny ji pojmenovala Christmasovou chorobou, později byl tento typ hemofilie pojmenován hemofilie B. V dalších letech se výzkum zaměřil na objasnění genetické podstaty onemocnění a postupně bylo zjištěno, že se oba typy hemofilie dědí stejně, avšak hemofilie A se vyskytuje v mnohem větším měřítku, nežli hemofilie B a dále bylo zjištěno, že tíže klinických příznaků souvisí se zachovaným množstvím chybějícího koagulačního faktoru a hemofilie mohla být rozdělena do dnes již známých třech stupňů (7, 10, 16, 28).

Konec 50. a začátek 60. let 20. století přinesl naprostý zvrat v léčbě hemofilie, po nepříliš zdařilých pokusech zvládat hemofilii krevními transfúzemi (1840) nebo o něco zdařilejších pokusech používat krevní plazmu. Začala výroba koncentrátů koagulačních faktorů, které jsou od 70. let vyráběny komerčně. Tyto koncentráty mohou být skladovány v normální lednici, což odstartovalo domácí léčbu, která znamená pozitivní zvrat v životě hemofilika. V České republice se dostupnost těchto koncentrátů bohužel posunula až k létům 90. vlivem tehdejšího socialistického režimu, což se neblaze podepsalo na celkovém zdravotním stavu hemofiliků, kteří tuto dobu zažili. Výroba těchto koncentrátů se neustále zdokonalovala až k dnešním rekombinantním preparátům, které jsou vyráběny od začátku 90. let (7, 10, 16, 28).

Nepříliš vzdálená historie byla pro hemofiliky ve znamení tragédie. Pod touto tragédií se skrývá přenos HIV (virus získaného imunodeficitu) a HCV (virus hepatitidy C) v 80. letech 20. století, kdy tyto infekce dosahovaly vrcholů. K přenosu docházelo právě přes koncentráty koagulačních faktorů, které byly vyrobeny z infikované plazmy, protože testování dárců krve a plazmy v té době nebylo příliš dokonalé (10, 16, 28).

1.4 Dědičnost

Jak již bylo výše uvedeno, hemofilie je choroba s dominantně recesivní dědičností. Toto označení pod sebou skrývá fakt, že je vázána na pohlavní chromozom X, na kterém jsou lokalizovány geny zodpovědné za syntézu faktorů VIII a IX. Chorobou tedy onemocní muži, jejichž gonosomy jsou X a Y, tudíž při postižení jediného X chromozomu nemá onen muž žádný jiný mechanismus, který by úlohu postiženého X chromozomu vzal na sebe. Kdežto ženy se stanou přenašečkami a choroba se u nich neprojeví, žena totiž při postižení jednoho X chromozomu hemofilii má ještě druhý X chromozom, který postižený chromozom zastoupí. Přenašečky mohou sice mít v jisté míře sníženou hladinu faktoru VIII či IX, hladina faktoru u nich kolísá ve velkém rozmezí 2 – 200%, průměrná hodnota se dle velkých studií pohybuje okolo 50% hladiny faktoru VIII či IX, proto většinou nedochází ke krvácivým komplikacím. Nicméně každá přenašečka by také měla být dispenzarizována (3, 7, 10, 12, 16, 28).

Toto dosavadní poznání bude v praxi znamenat, že muž hemofilik (X^HY) a zdravá žena (XX) budou mít všechny syny zdravé (XY) a všechny dcery přenašečky (X^HX). Žena přenašečka (X^HX) a zdravý muž (XY) budou mít 50% synů zdravých (XY) a 50% hemofiliků (X^HY), dále 50% dcer zdravých (XX) a 50% dcer přenašeček (X^HX) (příloha 1). Teoreticky může nastat případ ženy, která bude přenašečkou a zároveň bude mít hemofilii (X^HX^H), pokud bude dcerou otce hemofilika (X^HY) a přenašečky (X^HX), tento případ se ale naštěstí dosud nevyskytl. Asi u jedné třetiny případů je rodinná anamnéza negativní, tudíž jde o nově vzniklou mutaci nebo je postižení po generaci přenášeno pouze ženami (10, 12, 16, 25, 28).

Co se týká ošetrovatelské péče o hemofiliky a jejich rodiny v otázkách genetických, je zde nutné podotknout důležitost rozhovoru s ženskými členy hemofilických rodin či matkami hemofiliků zejména v době, kdy ještě není známo, zda jsou či nejsou přenašečkami. Vysvětlení těchto genetických zákonitostí je v rukou lékaře, nicméně z pohledu poskytování profesionální ošetrovatelské péče, je nutné, aby i sestra měla základní přehled o této problematice. V problematice přednašečství by sestra měla vědět, že žena je jistou přenašečkou, pokud je biologickou dcerou hemofilika, biologickou matkou více než jednoho syna s hemofilií nebo pokud je biologickou matkou jednoho syna s hemofilií a jejím pokrevním příbuzným je další hemofilik. A naopak by sestra měla znát a umět vysvětlit situace, kdy žena může, ale nemusí být přenašečkou a to pokud je biologickou matkou jednoho syna s hemofilií, pokud je sestrou hemofilika, pokud je tetou, sestřenicí nebo neteří postiženého muže v rodině ze strany matky nebo pokud je biologickou babičkou hemofilika. Dále je nutno vycházet z toho, že ačkoliv má žena přenašečka pravděpodobnost, že se jí narodí hemofilik 50:50, neznámá to, že když se již hemofilik narodil, nemůže se v následujícím těhotenství narodit opět. Otázka potencionálního přednašečství by měla být nejlépe vyřešena v době, než začne tato žena žít pohlavním životem. (10, 16, 28).

V případě, že je žena diagnostikována jako přenašečka, je nutné aby získala od zdravotnického personálu adekvátní informace o rizikovosti a všeobecně o hemofilii a pak je pouze na ní a na jejím partnerovi, jestli se rozhodnou i přes tato rizika počít dítě, nebo využijí jednu z modernějších technik tzv. in vitro fertilizaci, kde je využito

vajíčko od zdravé dárkyně. Také je nutno pamatovat na možnost adopce, ale pokud se pár rozhodne otěhotnět normálním způsobem a porodit tak, potencionálního hemofilika, je nutno toto rozhodnutí respektovat. U této problematiky nastává ještě jeden z problémů a to v případě, že se hemofilik rozhodne založit rodinu. Má sice jistotu, že všichni jeho synové budou zdraví, ale v případě dcer přenašeček bude tato choroba přenesena do další generace. Toto lze podobně jako u ženy vyřešit pomocí moderních technik, například použití artificiální inseminace, kdy partnerka hemofilika bude oplodněna darovaným spermatem zdravého muže. A konečně i zde je možnost adopce zdravého dítěte (16, 28).

1.5 Klinické projevy

Pokud bychom chtěli tuto kapitolu velice zjednodušit, dalo by se říci, že hemofilie disponuje pouze jediným projevem, a to je krvácení, protože veškeré další projevy tohoto onemocnění jsou následkem již zmíněného hlavního projevu. Problém je ale v tom, že ono krvácení může vzniknout kdykoliv a kdekoliv, tudíž se můžeme na jedné straně setkat s „banálními“ krváceními například do kloubu na článku prstu a na straně druhé s těžkými krváceními do CNS, které mohou končit až smrtí. Jak již bylo výše uvedeno, tíže a četnost krvácení je v souladu s hladinou zachovaného faktoru u nemocného, kdy těžkým hemofilikům je velice dobře známé spontánní krvácení zejména do kloubů a svalů, u středně těžkých hemofiliků ke krvácení dojde např. po drobných traumatech z běžné pohybové aktivity a u lehkých hemofiliků se krvácení objeví většinou až při větších traumatech a chirurgických zákrocích. Někdy však dochází ke zvýšenému krvácení navzdory laboratorním výsledkům. Prokázané je například častější krvácení na jaře a na podzim – tzv. sezónní krvácení a dále je prokázán negativní vliv stresu na krvácivost hemofiliků (5, 10, 16, 25, 28).

1.5.1 Krvácení do kloubů

Jedná se o nejčastější projev tohoto onemocnění a nejčastěji postihuje kolenní a loketní klouby, kvůli jejich relativní nestabilitě a kombinované rotačně – úhlové zátěži

a také hlezenní klouby, které nesou celou váhu těla. U dětí se s tímto typem krvácení setkáváme většinou od předškolního věku. Při nástupu tohoto krvácení pociťují mnozí pacienti prodromální příznaky ve formě pocitů tepla, napětí či mravenčení v daném kloubu. Díky těmto prodromům lze krvácení zastavit již v počátku podáním substituce koagulačního faktoru. Velmi tomu napomáhá domácí léčba, kdy si tento derivát může aplikovat sám hemofilik či jeho rodina ihned při prvních pocitech krvácení a tím se v dnešní době velice lepší stavy hemofilických kloubů. Pokud je však krvácení již rozvinuté, kloub je značně oteklý, postavený v semiflexi a pacienti si ztěžují na silnou bolest. Diagnostika nitrokloubního krvácení je většinou jasná na první pohled a pozná to s jistotou i sám pacient po několika prodělaných krváceních, takže není většinou nutný rentgen či magnetická rezonance, kde by bylo krvácení také rozpoznatelné. Jako cenné je však považováno sonografické vyšetření, které nám ukáže přesnou lokalizaci krvácení a stav synovie (3, 5, 16, 17, 25, 28).

S každým nitrokloubním krvácením bohužel ale nastávají změny onoho kloubu, které vedou ke stále se opakujícím krvácením do tohoto kloubu a vzniká tzv. cílový kloub. Jedná se zejména o synoviální hypertrofii neboli zbytnění synoviální kloubní výstelky, která přispívá k recidivám krvácení a vzniká tak bludný kruh: krvácení – synovitis – krvácení a tyto stále se opakující periody více a více kloub poškozují, až dochází k jeho deformitám ve smyslu hemofilické artropatie. Hemofilická artropatie nejvíce postihuje kolenní klouby (68% pacientů), hlezenní klouby (56% pacientů) a klouby loketní (53% pacientů). Tíže změn na těchto kloubech je přímo úměrná věku a tíži hemofilie u pacienta. Přesněji, již zmíněné změny kloubu má na svědomí chronická sinovitis, která způsobuje hyperémii synovie a tím hypertrofii epifýzy spolu s urychlením růstu kostí do délky. Toto vše je příčinou prodloužení končetiny, již zmíněných deformit a na ně navazující ochabnutí svalstva a nestabilita kloubu (Příloha 2a a 2b). Co se týká terapie u takto probíhajících kloubních změn, je hlavním cílem přerušování bludného kruhu pomocí dlouhodobé profylaktické substituční léčby a systematické fyzioterapie. Dále je nutno zklidnit zánět, kdy mohou být krátkodobě podány kortikosteroidy. V případě, že se nepodaří tento stav zvládnout konzervativně, musí nastoupit chirurgické řešení (synovektomie) nebo chemické řešení

(synoviorthesa), kdy je do kloubu vpravena radioaktivní látka. Zde je nutno zmínit důležitost rehabilitace, která by měla být zaměřena na zlepšení rozsahu pohybu, velmi vhodné jsou masážní a protahovací techniky a zejména vodoléčba (3, 5, 10, 16, 17, 28).

Úloha sestry v souvislosti s péčí o pacienta s nitrokloubním krvácením je opět značná. Ač diagnostika krvácení přísluší lékaři, je velice přínosné, když sestra toto krvácení dokáže rozpoznat a ač se sama nemůže rozhodnout o aplikaci krevního derivátu, může u pacienta zahájit klidová režimová opatření a například přiložit led na krvácející kloub a tím zmírnit tíži i následky krvácení.

1.5.2 Krvácení do svalů

Svaly jsou druhým nejčastějším místem pro vznik hemofilického krvácení. Postihuje spíše hemofiliky těžké formy a tvoří až 30% krvácivých epizod. Samozřejmě o jak závažná a častá krvácení se bude jednat opět rozhoduje tíže hemofilie (5, 10, 16, 28).

Tento stav většinou přichází posttraumaticky, můžeme se ale také setkat se spontánními nitrosvalovými krváceními a s krváceními po emocionálním stresu. Vzácností není vznik krvácení po aplikaci intramuskulární injekce, proto je aplikace intramuskulárních injekcí u hemofiliků zakázána a je důležité, aby o tomto byly sestry dostatečně informovány. Pacient s tímto typem krvácení si stěžuje na bolest, omezení pohybu přilehlého kloubu a na zduření v postižené oblasti. Podobně jako je tomu u nitrokloubních krvácení, kde může být postižen jakýkoliv kloub těla, zde může být postižen jakýkoliv sval těla, většina jich ale probíhá všeobecně pod stejným klinickým obrazem. Mírnou výjimkou a také jistým diagnostickým potrápením může být krvácení do musculus ileopsoas, zvláště jeli lokalizováno na pravé straně, kdy pak dokáže svými příznaky dokonale imitovat akutní apendicitis. Příznaky tohoto krvácení povětšinou jsou bolest v tříse až bříse, semiflexe v kyčli s typickým pokrčeným postojem a bederní hyperlordóza (3, 5, 10, 16, 17, 28).

V závažný problém může vyvrcholit útlak nervově-cévních svazků, kterým je krvácení do svalů povětšinou doprovázeno, tento útlak může totiž způsobit až tzv. compartment syndrom, kdy dochází ke kompresi velkých cév a nervových svazků

a hrozí ischemická nekróza svalové tkáně různých velikostí. Pokud nastane ischemie svalstva předloktí, většinou po opakovaných krváceních do těchto míst, může dojít k tzv. Volkmannově kontraktuře, která je charakteristická svým dráповitým postavením prstů. Tyto stavy jsou laboratorně potvrditelné vzestupem svalových enzymů (kreatinkinázy, laktátdehydrogenázy, aminotransferáz a aldolázy), což nastává jako reakce na již zmíněnou ischemii. Takto vystupňovaná krvácení jsou v dnešní době naštěstí vzácností (5, 10, 16, 28).

Naštěstí ještě větší vzácností je vznik tzv. pseudotumoru neboli hemofilické pseudocysty. Jedná se o cystické zduření ve svalu, které se postupně zvětšuje a pacient do něj opakovaně krvácí. Příčinou může být hluboký svalový hematom uzavřený mezi fascií a aponeurózou nebo krvácení mezi periost a kost. Bolest většinou přichází až v okamžiku, kdy dojde k patologické fraktuře nebo k útlaku cév a nervů, což může nastat až po měsících až letech postupného zvětšování pseudotumoru. Stále se zvětšující dutina může být napadena infekcí, což může mít fatální následky (5, 10, 16, 28).

Krvácení do svalů obvykle nepůsobí diagnostické potíže, pouze v případech krvácení do svalů břicha, retroperitoneálně umístěných svalů a již zmíněný musculus ileopsoas (bedrokyčelní sval), v těchto případech je nejcennější diagnostickou metodou monografie a dále CT a NMR. Terapie nitrosvalových krvácení spočívá v podání substituce koagulačního faktoru, lokálním chlazení, znehybnění postiženého svalu a tišení bolesti (5, 10, 16, 28).

1.5.3 Krvácení do trávicího ústrojí

Tento typ krvácení celkově není moc častý, navíc pokud se jedná o výskyt u dětí. Vzácně se tedy můžeme setkat s krvácením do střevní stěny, jehož příčinou může být úraz břicha, opět ale může tento stav nastat spontánně. Projeví se prudkou bolestí a známkami ileu. Zde je někdy velkým uměním odlišit toto krvácení od akutní apendicitis, akutní cholecystitis, perforace peptického vředu atd. K diagnostice se nejvíce používá sonografické a CT vyšetření (5, 10, 16, 25, 28).

1.5.4 Krvácení do nervového systému

Hovoříme zejména o intrakraniálním krvácení, které je spolu s krvácením do dýchacích cest největší hrozbou pro pacienty s hemofilií. Potvrzuje to fakt, že i v dnešní době adekvátní léčby vytváří vysokou mortalitu, která se u dospělých pacientů pohybuje mezi 30 a 40 %. Prognóza tohoto krvácení v dětském věku je příznivější, výskyt je ale bohužel v tomto vývojovém období vyšší. Vyšší výskyt v dětském věku je dán především častějšími pády a úrazy do hlavy při hře a sportu, přesto jako u všech předešlých krvácení se i toto může objevit náhle bez zjevné příčiny a to až u poloviny vzniklých případů. Zvláštností nitrolebního krvácení v souvislosti s dětským věkem je, že může vzniknout jako následek horečky při běžných respiračních infektech (10, 16, 25, 28).

Intrakraniální krvácení obvykle vzniká v subdurálním prostoru, subarachnoideálním prostoru nebo přímo v mozkové tkáni. Pokud dochází k utlačování mozku, začnou se objevovat varovné příznaky ve formě intenzivních bolestí hlavy, podrážděnosti, citlivosti na denní světlo, nevolnosti, zvracení, ospalosti, poruch zraku a sluchu či potížemi s pohyblivostí některých částí těla. Zhruba u 15% pacientů zanechává intrakraniální krvácení následky v podobě epileptických křečí a asi u 20% případů dochází k recidivě krvácení ve stejném místě, proto je po prodělání tohoto krvácení většinou po určité době ponecháváno profylaktické podávání substituční terapie (5, 10, 16, 25, 28).

Pro tento typ krvácení je velice důležitá obezřetnost, se kterou je nutno k tomuto stavu přistupovat. Jakýkoliv úraz hlavy je nutno zabezpečit substituční terapií, i když pacient nevykazuje žádné neurologické postižení, na každý úraz hlavy nebo jen na podezření na tento úraz je nutno pohlížet jako na intrakraniální krvácení. Ke správné diagnostice zde lékařům pomáhá CT a NMR. Hlavním úkolem sestry v péči o takového pacienta je sledování vzniku či rozvoje neurologických příznaků a samozřejmě včasná a správná aplikace substitučních derivátů dle ordinace lékaře (5, 10, 16, 25, 28).

Krvácení do nervového systému dále zahrnuje krvácení do páteřního kanálu, jde však o stav vzácný. Opět vzniká po traumatech nebo zůstává příčina nezjištěna. Tento stav má dramatický průběh, který je většinou nepříznivý a často vyžaduje chirurgickou

léčbu se zajištěním dokonalé hemostázy. Může se projevovat krutými bolestmi v zádech, obrnami, senzoryckými poruchami či retencí moči. CT a NMR ukáže místo krvácení (16, 28).

1.5.5 Krvácení do urogenitálního traktu

Hematurie je u hemofilie velmi častým příznakem a to zejména v dětském věku, nejčastěji se vyskytuje u 12 – 21 letých chlapců. Dle dostupných zdrojů postihne hematurie někdy v životě až 60 % hemofiliků, u těžkých hemofiliků je tomu až v 90 %. Většinou přichází zcela spontánně bez doprovodných příznaků, ale naštěstí také v poklidu vymizí, neléčená za 2-3 dny, po nasazení substitute již po 1-2 dávkách. Problémovou se hematurie stává pouze u pacientů s inhibitorem, kdy špatně reaguje na léčbu a může dojít touto cestou k velkým ztrátám krve. Při prvotním objevení tohoto symptomu je samozřejmě nutné vyloučit obecné příčiny hematurie, jako urolitiázu, traumatické poškození ledvin a močových cest, pyelonefritis a infekce močových cest, v těchto případech by se jednalo o závažnější stav. K tomu lékaři pomůže zejména sonografické vyšetření (10, 16, 25, 28).

Zde je pro sestru důležité vědět o kontraindikaci antifibrinolytik s tímto krvácením. Antifibrinolytika (např. PAMBA) mohou způsobit tvorbu sraženin v močových cestách a tím obstrukci močových cest s postupným rozvojem ledvinné koliky (3, 5, 10, 16, 25, 28).

1.5.6 Krvácení v dutině ústní

Jedná se o velmi častý projev hemofilie, zejména dětského věku. Můžeme se setkat s kousnutím do jazyka, sliznice tváře nebo rtu, častěji však tento problém řešíme při vypadávání mléčné dentice. Spolupráce hematologa se stomatologem je zde velmi důležitá. Ztráty zubů se řeší následovně: kromě substituční léčby bere pacient antifibrinolytika (zejm. Exacyl) před stomatologickými výkony. Dávkování určí lékař. Dále je nutno pacienta a jeho rodinu připravit na to, že po vlastní extrakci zubu bude na celé patro, kde se zub nacházel, nasazena tzv. Kiliánova destička po dobu týdnů až

měsíců, z čehož vyplývá nutnost příjmu kašovitě stravy. Tato destička minimalizuje vznik krvácení. Pro úplnost ošetření se přikládají studené obklady. Tyto informace by měl znát každý pacient s hemofilií, tudíž i sestra, která má za úkol je předávat. (16, 28).

1.5.7 Krvácení do dýchacích cest

Jak již bylo zmíněno výše, jedná se o jeden z nejzávažnějších příznaků hemofilie, naštěstí další z přívlasků tohoto krvácení je nejvzácnější. Je velkou hrozbou zejména pro riziko dušení, které by při tomto krvácení mohlo vzniknout. U dětí může k tomuto krvácení dojít při angině a jiných zánětlivých procesech nasofaryngu (16, 28).

1.6 Diagnóza

Při diagnostice tohoto onemocnění jsou velmi cenné anamnestické údaje, zejména pokud jimi je zjištěna přítomnost hemofilie v rodině matky (otec, bratr, dědeček, strýc či bratranec), pak je diagnóza hemofilie velmi pravděpodobná. Bohužel mnohdy i v případech rodinné zátěže touto nemocí mnoho cenných informací nezískáme, respektive získáme informace neúplné či zpochybnitelné. Co se týká osobní anamnézy, pátráme po klinických příznacích, které jsou zpracovány v předchozí kapitole, krvácení po úrazech a různých odborných zákrocích (16, 25, 28).

Ze strany fyzikálního vyšetření si všímáme všech krvácivých projevů, deformit kloubů, rozsahů kloubů, svalových atrofií či kontraktur (16, 28).

Konečně se dostáváme k nejcennější metodě diagnostiky hemofilie a to k hemokoagulačnímu vyšetření. Patří sem zprvu tromboplastinový čas (APTT), jež je u hemofiliků různě prodloužen a to v případě, že je hladina faktoru u hemofilika nižší než 25-30%. Pokud se bude jednat o hemofilika s vyšší hladinou faktoru, tento test jej nezachytí. Je třeba si uvědomit, že další známé hemokoagulační vyšetření jako je krvácivost a protrombinový či trombinový čas (Quick) bývají většinou v normě. Jedním z nejspecifičtějších vyšetření pro hemofilii a to je vlastní stanovení hladiny faktoru VIII a faktoru IX. Toto vyšetření nám ukáže nejen přítomnost hemofilie, ale i její tíži. Dále se u podezření na hemofilii vyšetřuje antigen von Willebrandova faktoru (vWf:Ag),

protože je nutné v rámci diferenciální diagnostiky potvrdit, že nejde o morbus von Willebrand, což je choroba velmi podobného charakteru. Tudiž u hemofiliků se bude tento antigen pohybovat v referenčních mezích (1, 3, 5, 16, 28).

Dále je nutno do diagnostiky hemofilie zařadit molekulárně genetické vyšetření. Cílem těchto vyšetření je určit, zdali se jedná o mutaci a posléze přesně lokalizovat mutaci na onom genu. Až u 30 % pacientů dochází totiž k tomuto onemocnění v důsledku spontánních (de novo) mutací s negativní rodinnou anamnézou. K těmto vyšetřením se používá mnoho moderních metod, z nichž nejznámější je polymerázová řetězová reakce (PCR) (3, 16, 25, 28).

Dalšími cennými metody diagnostiky jsou metody prenatální diagnostiky, které mají svá rizika, ale mnohdy dosahují cenných zjištění. Patří sem ultrazvukové vyšetření, odběr choriových klků, amniocentéza a fetoskopie s odběrem pupečnickové krve (16, 28).

Dalšími doprovodnými vyšetřeními při diagnóze hemofilie může být krevní obraz s diferenciálním rozpočtem, sedimentace erytrocytů, biochemické vyšetření zaměřené na jaterní testy, základní imunologické vyšetření, některé virové markery (zejm. HbsAg, anti-HCV, anti-HAV) a u pacientů s kloubním a svalovým postižením ortopedické, rehabilitační, eventuelně neurologické vyšetření (16, 28).

1.7 Terapie

Léčba hemofilie je komplexní záležitost, která v posledních letech dosáhla obrovského pokroku a výrazně tak zlepšila a stále zlepšuje život hemofilických pacientů. Substituční léčba je jen jednou složkou léčebného komplexu, je však nejdůležitější a zaznamenala největší pokrok (16).

1.7.1 Substituční terapie

Hlavní léčebnou metodou tohoto onemocnění je substituce chybějícího faktoru pomocí koncentrátů vyrobených z lidské plazmy a v dnešní době již také vyrobených rekombinantní technologií. Vznik koncentrátů koagulačních faktorů znamenal revoluci

v léčbě hemofilie a absolutní zvrát v životě těchto pacientů. Jedinou nevýhodou těchto preparátů je jejich vysoká cena, která se ještě zvyšuje s rozvojem v jejich výrobě, proto bohužel ne všechny státy si mohou dovolit zajistit pro své hemofilické pacienty adekvátní substituční léčbu (5, 16, 28) .

Množství koncentrátu, které je nutno hemofilikovi podat, závisí na mnoha okolnostech, jako je hladina faktoru VIII či IX před podáním přípravku, závažnost krvácení nebo chirurgického zákroku, lokalizace krvácení, přítomnost inhibitoru, tělesná hmotnost, biologický poločas použitého preparátu, eventuelně další hemostatické poruchy. Obecně se ale při výpočtu dávky vychází z poznatku, že 1 IU FVIII podaná na 1 kg tělesné hmotnosti zvýší hladinu FVIII v pacientově plazmě o 1,5 – 2 %, u FIX je tomu o 0,8 – 1 %, přičemž za účinnou hemostázu považujeme hladinu FVIII minimálně 30 % a FIX minimálně 20 %. Pokud je hemofilik aktuálně zatížen krvácením, dávky je samozřejmě nutno zvýšit. Při lehkých krváceních, kam řadíme větší podkožní výrony, svalová a kloubní krvácení menšího rozsahu atd., je nutno dosáhnout hladiny FVIII 40 % a FIX 20-30 %. U středně těžkých krvácení, kam řadíme rozsáhlá svalová a kloubní krvácení, větší poranění či drobné chirurgické zákroky, je třeba dosáhnout hladiny FVIII 60 % a FIX 40 %. U těžkých krvácení jako například krvácení do CNS, dýchacích cest a vnitřních orgánů či velké chirurgické zákroky se požadovaná hladina faktoru zvyšuje na 80-100 % FVIII a 60-80 % FIX. K výpočtu množství preparátu, který je nutno aplikovat lékař používá vzorec: potřebný počet IU FVIII = (požadovaná hladina v % x hmotnost v kg) / 2, přičemž výpočet pro FIX se liší pouze ve jmenovateli, kde je místo čísla 2 číslo 1. Rozdíly v požadovaných hladinách FVIII a FIX jsou dány rozdílnými poločasy rozpadu, FVIII má poločas rozpadu 8-12 hodin a FIX 12-24 hodin, z čehož se odvíjí intervaly podávání substitucí. Tyto znalosti a z nich vyplývající ordinace jsou sice na lékaři, ale sestra by je měla také znát pro případ urgentní situace, kde se může ocitnou i bez přítomnosti lékaře (3, 5, 10, 16, 25, 28).

Ač výroba koncentrátů plazmatických koagulačních faktorů dnes podléhá přísné kontrole, neustále existuje riziko přenosu chorob jako například hepatitidy, viry Epstein Barrové, cytomegaloviry, parvoviry a další. Právě z těchto důvodů byly vyvinuty

rekombinantní preparáty, které jsou vyráběny uměle, bez přítomnosti lidské krevní plazmy. Dnes je již ale výroba plazmatických koagulačních faktorů na tak dobré úrovni, že jsou zrovna tak bezpečné jako preparáty rekombinantní, ale pokud se v budoucnu objeví nová krví přenosná nemoc, kterou nedokážeme při výrobě koncentrátů plazmatických koagulačních faktorů testovat, může dojít k podobné tragédii, jako byl přenos HIV v 80. letech 20. století. Zde tedy tkví ta obrovská výhoda rekombinantních preparátů, že díky své umělé výrobě nemohou přenést případně nově vzniklé neznámé choroby. Tyto preparáty ale mají také svá negativa a těmi jsou zejména jejich vysoká cena a bohužel také vyšší výskyt inhibitoru (4, 8, 16, 25, 28).

V současné době je na trhu veliké množství firem, které vyrábějí koncentráty koagulačních faktorů jak plazmatických, tak rekombinantních. Balení koncentrátů se liší nepatrně, obvykle ale obsahují vše potřebné k nitrožilní aplikaci (Příloha 3), většinou je to lahvička s preparátem v práškové formě, lahvička s rozpouštědlem, antiseptický prostředek, oboustranná prepouštěcí jehla k přestříknutí rozpouštědla do lahvičky s preparátem, injekční stříkačka 10 ml, filtr přes který se nasaje již rozpuštěný koncentrát do stříkačky a konečně injekční jehla, většinou se jedná o jehlu s „křídélky“ a hadičkou, která se nazývá „motýlek“ a svým tvarem a přítomností hadičky umožňuje hemofilikovi samoaplikaci preparátu, kterou by s běžnou jehlou těžko zvládal. Výroba těchto koncentrátů je již nastavena tak, že je lze ponechávat při pokojové teplotě až půl roku, což velmi usnadňuje skladování v domácích podmínkách. Obecně ale platí, že nejoptimálnější teplota pro tyto preparáty je 2°C – 8°C (10, 16, 25, 28).

1.7.2 Domácí a preventivní terapie

U hemofiliků těžké formy je velmi často indikována dlouhodobá preventivní terapie, tzv. primární profylaxe, jejímž cílem je udržovat žádoucí hladinu chybějícího koagulačního faktoru z důvodu minimalizace krvácení a minimalizace vzniku hemofilických artropatií, zahajuje se proto dříve, než může docházet k vážnějším poškozením kloubů, tj. ve věku do 2 let a pokračuje minimálně do 20 let věku, někdy i déle. Pro hemofilika to znamená nitrožilní aplikaci koncentráту koagulačního faktoru 2 – 3 x týdně, přičemž dávku upravuje lékař v souvislosti s měnícím se věkem, hmotností, situací atd., jak již bylo popsáno výše. Aby se takto častá nitrožilní aplikace

mohla obejít bez návštěvy nemocničního zařízení, je pacient už od útlého věku připravován na přechod na domácí léčbu. Hematolog u každého hemofilika individuálně zhodnotí, jestli je vhodný pro zařazení do programu domácí léčby či nikoliv. Aby pacient mohl být zařazen do programu domácí léčby, musí jeho rodina nebo lépe on sám zvládat intravenózní aplikaci a včas rozpoznávat krvácení a správně se ke krvácení postavit. Rodina a hlavně sám hemofilik musí každé krvácení začít léčit co nejdříve, dokonce i když má pouze podezření na krvácení, doporučuje se, aby si raději ihned koncentrát aplikoval. Někdy se bohužel stává, že si rodina není jistá, zdali se jedná o krvácení, ale neaplikují ihned preparát, aby s nimi neplýtvali. Dopouští se tímto zásadní chyby, protože včasné podání léku naopak znamená úsporu, jelikož pokud se opravdu o krvácení bude jednat a nechá se rozkrváct, spotřebuje se na léčbu tohoto krvácení o mnoho více koncentrátů, nežli při včasném podání. Dále je nutné, aby o všech aplikacích a krváceních vedla rodina hemofilika podrobné záznamy, ty se většinou píší do formulářů, které rodina dostane v hemofilickém centru. Do těchto formulářů se povětšinou zapisuje datum a čas podání koncentrátu, důvody pro podání (profylaxe nebo krvácení, popřípadě podrobný popis krvácení), název koncentrátu, jeho množství, číslo šarže a jakékoliv vedlejší účinky. Pokud je rodina toto vše schopna zvládnout a pokud nenastává žádný výrazný problém, chodí pacient pouze na dispenzarizační prohlídky do hemofilického centra, většinou 1x za půl roku a chodí si vyzvedávat preparáty na stejné místo popřípadě na transfúzní stanici v místě bydliště (10, 16, 28).

Zde plní významnou roli sestra, jejímž hlavním úkolem nyní je, aby naučila intravenózní aplikaci buď někoho z rodiny nebo nejlépe samotného hemofilika. Naučit dítě takto těžký úkon není jednoduché a z velké části to závisí na dobrých edukačních schopnostech sestry. Sestra i pacient si musí uvědomit, jak schopnost samoaplikace pomůže nejen v léčbě hemofilie, ale i po psychické stránce. Většina dětí začíná s nitrožilní aplikací po desátém roce života, jsou ale i tací, co to zvládnou již v šesti letech. Zvládnutí samoaplikace velmi příznivě přispívají Letní hemofilické tábory, kde za lékařského dohledu výuka samoaplikace probíhá (příloha 4). Pro děti je většinou velkou motivací, když některý z kamarádů si již sám deriváty aplikuje a je například

ještě mladší, proto na těchto rekondičních pobytech pro hemofiliky pokoří svůj strach z injekce i ti nejstrašenější, kteří to nedokázali v hemofilickém centru (10).

1.7.3 Podpůrná léčba

V této kapitole patří na první místo antifibrinolytická léčba, která se u hemofiliků hojně používá při krvácení v dutině ústní nebo jako prevence před trháním zubů atd. U lehkých forem hemofilie se tato léčba používá celkově, kdy šetří koncentráty koagulačních faktorů. Jak již v této práci bylo zmíněno, je tato léčba naprosto kontraindikována při hematurii, kdy může způsobit blokádu močových cest a také při nitrokloubním krvácení, kdy zpomaluje vstřebávání hematomu. Nejznámější antifibrinolytické léky používané v léčbě hemofilie jsou Pamba a Exacyl (10, 16, 17, 22, 25, 28).

U lehké formy hemofilie lze použít také analoga antidiuretického hormonu, tzv. vazopresin – DDAVP. Podává se v dávce 4 μ g/kg hmotnosti v cca 20 minutové infúzi. Tento lék dokáže krátkodobě zvednout hladinu FVIII až o trojnásobek (10, 16, 17, 22, 25, 28).

Další, spíše teoretickou možností jsou kortikosteroidy, jelikož bylo zjištěno, že podávání kortikosteroidů u lidí zvyšuje hladinu cirkulujícího FVIII. Problém je ale v tom, že potřebné dávky kortikosteroidů by byly tak vysoké, že by vyvolaly velké množství nežádoucích účinků a výsledný efekt by byl i přesto nepatrný (16, 28).

Poslední lékovou možností jsou fibrinová lepidla, která se zejména používají při stomatochirurgických a jiných chirurgických výkonech, kdy výrazně snižují krvácení a urychlují hojení operační rány a tím snižují náklady na substituční léčbu (9, 15, 24, 26).

Nedílnou součástí péče o hemofiliky je také rehabilitační a lázeňská léčba. Rehabilitace je pro funkčnost hemofilických kloubů velmi důležitá. Každý hemofilik by měl znát alespoň základní cviky pro své klouby a je nutné, aby věděl, že s rehabilitací krvácejícího kloubu může začít ihned po zástavě krvácení, ne však dříve (10, 16, 28).

1.7.4 Rozvoj léčby hemofilie v mezinárodním měřítku

Léčba hemofilie, která je popsána v předchozích třech podkapitolách, je dnes platná pro Českou republiku. Tato adekvátní léčba je ale bohužel dostupná jen pro 25 % světové hemofilické populace, zbylé tři čtvrtiny nemají k dispozici buď vůbec žádnou, nebo jen minimální léčebnou péči. Uvádí se, že před zavedením substituční terapie byl průměrný věk hemofilika nižší než 30 let, dnes se díky tomuto obrovskému posunu v léčbě hemofiliků dožívá normálního průměrného věku. Toto ale bohužel platí jen pro vyspělé země, kde je léčba dostupná. V závislosti na hrubém domácím produktu se v jednotlivých státech také rozlišuje typ léčby hemofilie. Tam, kde HDP převyšuje 10 000 dolarů na obyvatele, je cca 30 % hemofiliků léčeno rekombinantními preparáty a cca 70 % hemofiliků preparáty plazmatickými a v zemích, kde HDP nepřevyšuje 10 000 dolarů na obyvatele, jsou spíše používány plazmatické koagulační faktory. Česká republika spadá do skupiny, kde je HDP nižší než 10 000 dolarů na obyvatele. Naprosto odlišná situace je v zemích jako je Velká Británie, Irsko, Dánsko či Švédsko. V těchto zemích je nejen péče dostupná pro všechny hemofiliky, ale dokonce jsou téměř všichni léčeni rekombinantními preparáty, protože chtějí pro své pacienty zajistit tu nejbezpečnější léčbu (7, 8, 10).

Zajímavé je porovnat Českou republiku s Irskou republikou. Tyto dva státy mají podobnou rozlohu (rozdíl 7 tisíc km²) s různou hustotou osídlení – Irská republika čítá oproti nám pouze 4 miliony obyvatel, přičemž je zajímavé, že počet hemofiliků je srovnatelný s naší zemí. Co se týká péče o hemofiliky, je v Irsku také rozdělena do několika center, přičemž Národní centrum pro pacienty s poruchou koagulace je v Dublinu. Centra jsou dělena na centra pro dospělé a pro děti, ale obě skupiny pracovišť úzce spolupracují, jak je tomu i u nás. Stejně jako u nás je hojně indikována domácí léčba. Irská republika ale oproti nám disponuje organizací hemofilických center, která odpovídá standardům světové hemofilické federace (WFH) pro tzv. Comprehensive Care Centres (CCC), což je označení pro centra s komplexním přístupem k léčbě hemofilie. V těchto centrech je specializovaná hemofilická sestra, která se v podstatě stará o celý chod hemofilického centra. Má více pravomocí a více povinností než řadové sestry a je v neustálém kontaktu s pacienty a jejich rodinami.

U nás tomuto standardu pro CCC vyhovují pouze dvě centra a to pražské a brněnské. Irská republika má více finančních prostředků, tudíž si může dovolit léčbu pouze rekombinantními preparáty, jinak lze ale s klidem konstatovat, že péče o hemofilické pacienty je v České republice srovnatelná s Irskou republikou (4, 13).

1.8 Komplikace

Do komplikací hemofilie řadíme infekci HIV, o které bylo již pojednáno výše. Tato infekce způsobila před rokem 1985 u hemofiliků epidemii svým přenosem přes plazmatické koncentráty. Dnes je možnost přenosu naštěstí minimální. Obdobně je tomu i u viru hepatitidy C, bylo tomu rovněž před rokem 1985, kdy ji prodělalo 100 % pacientů substituovaných plazmatickými koncentráty. Bohužel tato infekce u části hemofiliků vedla ke chronické hepatitidě a jaternímu selhání. Další komplikací hemofilie je přenos lidského parvoviru B19, tento virus je značně termorezistentní, takže jej nelze inaktivačními metodami zničit v koncentrátech faktoru VIII či faktoru IX, tudíž je většina hemofiliků léčených plazmatickými koagulačními faktory pozitivní, proto je velmi zvláštní, že nebyl dosud popsán zvýšený výskyt aplastické anémie u těchto pacientů. Přenos veškerých infekcí přes plazmatické koagulační faktory již dnes není hrozbou, jelikož testování dárců plazmy je na výborné úrovni, problém by nastal, jak již bylo zmíněno výše, při výskytu nového, dosud neznámého onemocnění (16, 28).

Závažnou komplikací, kterou dnes řešíme je inhibitor koagulačního faktoru VIII nebo IX. Jde o reakci imunitního systému na podaný koncentrát koagulačního faktoru, kdy aloprotilátka typu IgG se váže na cizorodý faktor VIII nebo IX podaný do těla a znemožňuje tak jeho funkci v průběhu srážení krve, jeho funkci zcela ruší, neboli inhibuje a tento podaný koncentrát se stane zcela neúčinným (9, 16, 18, 28).

Vyskytuje se zejména u těžké formy hemofilie a to nejvíce u typu A, kde výskyt dosahuje zhruba 20 %, těžcí hemofilici typu B s inhibitorem čítají 10-15 %. Dosud není zcela jasné, proč inhibitor vzniká, některé zákonitosti už však vysledovány byly, ale protože toho velmi málo víme o inhibitoru faktoru IX, platí spíše pro faktor VIII. Bylo zjištěno, že je vznik inhibitoru omezen na prvních 100 dnů užívání preparátů

koagulačního faktoru, přičemž nejčastěji vzniká mezi 10 – 20. dnem aplikace. Dalším rizikovým faktorem je typ genetického defektu, kdy nejvyšší riziko vzniká při mutacích s úplným chyběním faktoru VIII. Dále riziko zvyšuje výskyt inhibitoru v rodině nebo jiné genetické změny mimo gen pro hemofilii; typ podávaného koncentrátu, kdy byl zjištěn vyšší výskyt u aplikace rekombinantních preparátů; časné první podání koncentrátu – byl zjištěn vyšší výskyt u podání koncentrátu před 6. - 12. měsícem života; typ podání, přičemž byl zaznamenán vyšší výskyt u aplikace kontinuální infúzí nežli jednorázově; pravděpodobně také vyšší riziko u aplikace během infekce, očkování či při užívání léků ovlivňujících imunitu a nakonec je zvláštností vyšší výskyt u negroidní rasy (9, 16, 18, 25, 28).

Diagnostika inhibitoru prvotně spočívá v tom, že si sestra a lékař všimnou změny reakce na koncentráty. Takto vznikne podezření, na jehož základě nechá lékař nabrat krev na hladinu inhibitoru, která se stanovuje v tzv. Bethesda jednotkách (BU). Dle hladiny inhibitoru a dle odpovědi na podání faktoru VIII či IX pak rozlišujeme dvě skupiny pacientů, tzv. low responders (= nízký odpovídatel), kteří mají hladinu inhibitoru do 5 BU a na podání faktoru VIII či IX reagují pomalým a nevýrazným zvýšením, a pak tzv. high responders (= vysoký odpovídatel), kteří mají hladinu inhibitoru nad 10 BU a na podání faktoru VIII či IX reagují rychlým zvýšením. V mnoha případech dosahují hladiny inhibitoru až tisícových hodnot (9, 15, 17, 24, 27).

Léčba těchto pacientů je velmi problematická, zejména u high responderů. Zaměřuje se jednak na zástavu akutního krvácení a dále na trvalé odstranění inhibitoru. U low responderů povětšinou k zástavě akutního krvácení stačí zvýšit dávku koagulačního faktoru na 100 a více IU na kg hmotnosti, popřípadě použít preparáty s tzv. bypassing aktivitou, které mají schopnost aktivovat faktor X bez přítomnosti faktoru VIII nebo IX, patří sem koncentráty protrombinového komplexu (např. FEIBA) nebo lze použít rekombinantní faktor VII (např. Novo Seven), který působí pouze v místě poranění s přítomností tkáňového faktoru, nemá tedy systémové účinky. Dříve se ještě používaly koncentráty vepřového faktoru VIII (např. HYATE:C), ty se ale přestaly vyrábět. Dále se lékaři soustředují na trvalou eliminaci inhibitoru neboli navození imunotolerance. To se provádí dvěma způsoby: dle tzv. Bonnského protokolu,

který se snaží odstranit inhibitor pomocí vysokých dávek faktoru VIII či IX po dobu až několika let, po dosažení imunotolerance se ponechává substituce 3x týdně jako prevence recidivy inhibitoru. A dále dle tzv. Malmö protokolu, který kombinuje imunotoleranci s imunosupresí, přičemž snaha o imunosupresi se provádí podáváním cyklofosfamidu. Pokud při léčbě dle Bonnského či Malmö protokolu vznikne akutní krvácení, je léčeno rekombinantním faktorem VII nebo koncentráty protrombinového komplexu (9, 16, 18, 25, 28).

1.9 Psychologická a sociální problematika

Léčba hemofilie je tedy, jak již víme, dnes na velmi dobré úrovni, což umožňuje o mnoho snazší začlenění těchto pacientů do společnosti atd., ale i přesto se neustále jedná o chronické onemocnění, které člověka doprovází celý život a přináší tak psychosociální problémy (2, 7, 10, 28).

Zde je nutno zdůraznit, že sžití se a přijetí této choroby od počátku nejvíce ovlivňuje rodina. Tato diagnóza je pro rodiče velkou zátěžovou situací, se kterou se nejdříve musí vypořádat oni sami, aby poté mohli správně vychovávat své specifické dítě. Velkou pomůckou do těchto počátků je kniha Psychická podpora při hemofilii od P. Arranze, která by měla být rodičům poskytnuta nebo alespoň doporučena každým hemofilickým centrem. V této knize jsou mimo jiné stanoveny rizikové faktory, které mohou narušit duševní i tělesnou pohodu dítěte s hemofilií. Autor tyto rizika rozděluje na osobní a rodinná. Mezi osobní rizika řadí nečinnost z důvodu strachu ze zranění a izolaci od ostatních, omezený okruh zájmů dítěte nebo naopak účast na rizikových hrách, které nejsou vhodné pro hemofilické dítě a jako poslední z osobních rizik podceňování sebe sama. Druhým okruhem jsou rodinná rizika, kam autor řadí přílišnou starostlivost o dítě, nadměrnou toleranci, slabé výchovné zásady nebo naopak obviňování a trestání dítěte, které může vést až k zatajování krvácivých epizod. Těmto všem rizikům by se měla rodina hemofilika vyvarovat. Ve výchově dítěte s hemofilií je nutno nalézt tzv. zlatou střední cestu, zejména co se týká zákazů a povolení, aby se dítě postupně samo naučilo dobře vnímat své vlastní tělo a naučilo se k němu správně chovat. Dítě zpočátku bude chtít dělat veškeré činnosti jako jeho vrstevníci a někdy je

velmi těžké se rozhodnout, zdali mají rodiče pustit svého syna s hemofilií hrát se „zdravými“ dětmi fotbal či nikoliv. Dříve by na toto téměř každý hematolog řekl, že v žádném případě, hemofilikům byly veškeré tyto namáhavé činnosti zakazovány a jejich svalový aparát byl ve velmi špatném stavu. V poslední době se naštěstí postoj k činnostem, které hemofilici mohou či nemohou dělat, podstatně změnil, nyní je spíše záměrem procvičovat svalový aparát, který poté více chrání klouby a krvácení vzniká o to méně a také to znamená velký psychický přínos. Dítě se necítí být odlišné a socializace může probíhat přirozeným způsobem. O dřívější obrovské odlišnosti lidí trpících hemofilií od „zdravých“ svědčí výrok královny Viktorie po smrti svého hemofilického syna Leopolda: „...*pro samotného drahého Leopolda nemůžeme truchlit. Bylo v něm tolik neustálé touhy po tom, co nemohl mít. Ta, zdá se, spíše rostla, nežli by se zmenšovala* (Dvořáčková, s. 37)“. Dnes by tedy byl hematolog pravděpodobně svolný s tím, aby hemofilik s určitou opatrností hrál fotbal. Každé dítě s touto diagnózou se musí samo naučit, jaké činnosti zvládá bez krvácení a jaké ne a že čím déle nechá krvácení probíhat, tím více a déle to poté bude bolet. Také bylo dokázáno, že psychika dokáže ovlivnit biologické funkce a v případě hemofilie i vznik krvácení (2, 7, 10, 28).

Na psychiku dítěte s hemofilií a jeho rodiny velmi negativně působí bolest, která hemofilika mnohdy doprovází celým životem. Než dítě dospěje do fáze, kdy bolest zvládá samo a nalezne si svůj způsob zvládnání bolesti, je vhodné odvádět pozornost dítěte od bolesti něčím, co dítě opravdu zaujme, známá a účinná je terapie hrou a v neposlední řadě arteterapie. U všech těchto technik je nutno zajistit vhodné prostředí. Pokud je dítě hospitalizováno, tak je samozřejmě na sestře, aby například těmito technikami dokázala dítěti ulevit od bolesti (23).

Je nutné aby hemofilik a jeho rodina přijali hemofilii jako neměnný fakt, s jehož projevy se musí naučit žít. V dítěti by se mělo vytvářet zdravé sebevědomí a dobré mínění o své vlastní osobě. Hemofilik by měl také být vybaven velkou škálou zájmů, nezávislostí a schopností postarat se sám o sebe. I přes veškeré dobré podmínky, které jsou hemofilikům utvářeny, a rady, které byly zde popsány, někdy tato choroba působí na člověka psychicky tak neblaze, že způsobí až psychiatrická onemocnění. Zajímavá je

studie, která byla na téma „Psychiatrické poruchy u pacientů s hemofilií“ zpracována v Iránském Tabrizu, v hematologicko onkologickém centru Shahid Ghazi Tabatabai. Dle této studie trpí 67 % hemofilických pacientů úzkostnými stavy, 60 % depresí, 60 % projevuje agresivní sklony, 72 % obsedantně kompulzivní poruchy, 71 % má rysy psychiatrického poškození, z toho 52 % se somatickými projevy (7).

1.10 Specifické potřeby pacientů s hemofilií

Potřeby pacientů s hemofilií jsou zčásti společné potřebám všech ostatních pacientů, ale z velké části jsou zcela specifické. Obecně nemoc mění potřeby dítěte, chronická nemoc ve smyslu hemofilie u dítěte změní i jeho hodnotový systém, který jde ruku v ruce s uspokojováním potřeb. I malé dítě, které je takto nemocné, začne posouvat hodnotu zdraví na přední místa svého hodnotového žebříčku. Nemocné děti přestanou vyslovovat přání o hračky atd., začínají si přát být pořád zdravé a bez obtíží (21).

K základům péče o děti s hemofilií, zvláště o ty s těžkou formou hemofilie, patří substituce koagulačního faktoru intravenózním podáním, které je zejména pro dítě velmi nepříjemné. Zde narážíme na nutnost dobrého stavu žilního systému, proto je hemofilikům někdy doporučováno posilování rukou, po kterém se zlepší stav žilního systému. U pacientů, kterým se obtížně aplikují intravenózní injekce je někdy indikováno zavedení portu. V souvislosti s nutností nitrožilní substituce koagulačních faktorů narážíme na další specifickou potřebu a to předcházení vzniku infekce, která je u těchto pacientů velkou hrozbou (10, 20, 27).

Do této skupiny potřeb u těchto pacientů lze také zařadit zvýšený přísun tekutin a to zejména v případech, kdy probíhá nějaké vnitřní krvácení. Krevní ztráty mohou být zejména u dětí značné, například dětský kloub dokáže nashromáždit větší množství výpotku, nežli kloub dospělého člověka, je to dáno rozdílnou anatomickou strukturou. Proto je nutné pamatovat na doplňování tekutin (6, 27).

Dalším charakteristickým příznakem je již zmíněná bolest, specifickou potřebou se tedy pro tyto pacienty stává předcházení bolesti, posléze její správná léčba. Jedná se

většinou o bolest akutní v souvislosti s krvácením, ale také o bolest chronickou v případech rozvinuté hemofilické artropatie (10, 20, 26, 27).

Velice často tyto pacienty trápí porušená pohyblivost, která vzniká nejčastěji z důvodu nitrokloubních krvácení, která výrazně omezují rozsah pohybu v kloubu. Tyto projevy si vyžadují specifickou péči o celý pohybový aparát. Stav hemofilikových kloubů je sledován pravidelně ortopedem, který mnohdy indikuje specifická antirevmatika (např. Condrosulf) pro zlepšení stavu kloubů a zmírnění chronické artropatické bolesti. Důležité pro hemofilické klouby je také rehabilitační cvičení. Hemofilik by čas od času měl docházet na rehabilitační pracoviště, kdy bude procvičen na profesionální úrovni a kde ho naučí, jak si má cvičit doma. Každý těžký hemofilik, který čas od času zažívá těžké nitrokloubní krvácení by měl být vybaven francouzskými holemi popřípadě invalidním vozíkem, jeli navíc jeho cílovým kloubem kloub kyčelní, kolenní či hlezenní (10, 20, 27).

Typickým projevem hemofilie je únava z důvodu častých krvácení a bojování s nimi, proto je další výraznou potřebou těchto pacientů zvýšená potřeba spánku a odpočinku (27).

Hemofilie bezpochyby také ovlivňuje lidskou psychiku, tedy sféru psychosociálních potřeb. Specifickou potřebou hemofilického pacienta a celé jeho rodiny je zvýšená potřeba informací. Zvládnání tohoto onemocnění po psychické stránce si vyžaduje pevný rodinný základ, který dokáže vykompenzovat potencionálně narušenou potřebu bezpečí a jistoty a také například potřebu lásky a sounáležitosti. Dítě s hemofilií mívá tedy specificky zvýšenou potřebu lásky a sounáležitosti. Chování rodičů k dítěti trpícímu hemofilií je velmi často ovlivněno strachem ze vzniku krvácení, čímž může být velmi snadno narušena psychika dítěte. V extrémních případech může docházet až k sociální izolaci dítěte, proto je nutné brát v úvahu právo tohoto dítěte na neodlišování od druhých. Tato nemoc může velmi neblaze ovlivnit sebevědomí dítěte, což si vyžaduje potřebu zvýšené motivace. Zejména v období puberty může rodina s hemofilií zaznamenat narušení estetických potřeb. I v těchto případech je důležité dbát na posilování sebevědomí a zvýšenou motivaci. Do specifických potřeb pacientů s hemofilií lze zařadit psychoterapii rodiny hemofilika, která pomáhá přijímat toto

onemocnění a správně se k němu stavět. Výborně také působí komunitní péče ve smyslu setkávání rodin s hemofilii, které v ČR organizuje občanské sdružení Hemojunior založené rodinami hemofiliků z jejich vlastní iniciativy (6, 10, 20, 28).

1.11 Ošetrovatelská péče u pacientů s hemofilií

Jak již bylo zmíněno, hrozí u těchto pacientů vznik infekce a to zejména u pacientů s pravidelnou intravenózní aplikací koagulačních faktorů. Sestra se musí chovat tak, aby infekci předcházela a svými ošetrovatelskými postupy infekci nezapříčinila. Při ředění derivátů musí mít čisté ruce a musí postupovat sterilně, dle návodu na příbalovém letáku derivátu koagulačního faktoru. Přestože toto sestra dodržuje, měla by si všimnout změn na kůži v místě vpichu intravenózní injekce či intravenózní kanyly. Pokud bude mít sestra nějaké podezření na vznikající infekci, je povinna vše hlásit lékaři (6).

Pokud víme, že pacient krvácí, je nutno dbát na zvýšený příjem tekutin, protože krevní ztráty mohou být u vnitřních krvácení značné i u dětského pacienta. Pacienta je tedy nutno pravidelně vážit a to vždy za stejných okolností a hodnotit stav kožního turgoru. Sestra by si v souvislosti s rizikem deficitu tekutin měla všimnout změn fyziologických parametrů (např. ortostatická hypotenze, tachykardie, horečka) a změn laboratorních výsledků, zejména hodnot hemoglobinu, hematokritu, elektrolytů, urey a kreatininu. Dále je možno sledovat rovnováhu mezi příjmem a výdejem tekutin (6, 27).

Značnou zátěží pro dětského pacienta s hemofilií je bolest. Sestra by měla provádět důkladné posouzení bolesti včetně lokalizace, charakteru, četnosti, závažnosti a zhoršujících faktorů. U dětského pacienta je toto posuzování někdy obtížné, pro lepší posouzení závažnosti bolesti u dítěte poslouží vizuální analogová škála bolesti s obrázky, pro snazší určení lokalizace lze použít plyšových hraček. Sestra všechny tyto vlastnosti bolesti sleduje po celou dobu trvání bolesti a vede záznam do ošetrovatelské dokumentace. Sestra by měla pacientovo líčení bolesti akceptovat a také si všimnout neverbálních projevů bolesti, sama je pak schopna zhodnotit, zdali se neverbální projevy s verbálními liší. Sestra dále pečuje o klidné prostředí, uklidňující zaměstnání, které bude odpoutávat pozornost od bolesti, pohodlí nemocného, kdy zejména pomáhá

nalézt úlevovou polohu např. krvácejícího kloubu a přikládá studené obklady na krvácející kloub. V neposlední řadě sestra podává analgetika dle ordinace lékaře a sleduje jejich účinky na pacientovi (6, 10, 27).

V rámci ošetrovatelské péče o hemofilického pacienta s porušenou pohyblivostí by sestra nejdříve měla určit stupeň nepohyblivosti a zpozorovat, jak se pacient pohybuje, aniž ví, že je sledován. Pokud se jedná o značnou nepohyblivost dané končetiny, lze použít různých polohovacích a ortopedických pomůcek (např. polštáře, opěry, podložky, speciální obuv). Velice často je nutné tyto pacienty naučit chůzi o francouzských holích, používání závěsné hrazdy a dalších pomůcek usnadňujících pohyb na lůžku. Při všech těchto postupech musí sestra zvýšeně dbát na bezpečnost pacienta. Porušená pohyblivost u této specifické nemoci si velmi často vyžaduje zkontaktování fyzioterapeuta (6, 27).

Dále sestra pomáhá těmto pacientům bojovat s únavou, která vzniká opět v souvislosti s krvácením spolu s bolestí, což vyúsťuje v narušování spánku. Sestra takovému pacientovi velice pomůže tím, že si naplánuje péči tak, aby měl pacient dostatek času k nerušenému odpočinku během dne. Pacient je totiž k bolesti nejvnímavější právě v noci, je tedy odkázán na doplnění sil během dne a v tom mu sestra mnohdy může pomoci. Jelikož je únava téměř vždy zapříčiněna onou bolestí, platí zde ošetrovatelské postupy jako při péči o hemofilického pacienta s bolestí, které jsou popsány výše (6, 27).

Co se týká vyprazdňování u těchto pacientů, je sestra povinna sledovat enteroragii či melénu ve stolici, která poukazuje na nitrobřišní krvácení, které může být velice závažné. Při tomto zjištění musí neprodleně informovat lékaře. Sestra by si měla všimnout i moči, zdali neobsahuje příměs krve (6, 27).

Sestra nesmí také zapomínat pečovat o psychosociální potřeby těchto pacientů a celé rodiny. Základem je zde pomoc v uspokojování zvýšené potřeby informací. Čím lépe je sestra schopna poskytovat adekvátní informace, tím více je tato potřeba uspokojována. Ošetrovatelská péče by měla také být zaměřena na zjištění aktuálních psychosociálních problémů hemofilika a jeho rodiny, k tomu sestra potřebuje umět správně vést rozhovor. Díky cílenému rozhovoru sestra dokáže zhodnotit psychický stav

dítěte i celé rodiny. Sestra by měla svým chováním a jednáním s hemofilikem a jeho rodinou posilovat sebevědomí a motivovat. Pokud si to situace vyžaduje, je možné rodině nabídnout psychoterapie či setkání s jinými rodinami, které se potýkají s hemofilií (6, 27).

1.12 Edukace

V případě pacientů s hemofilií a jejich rodinami znamená edukace získávání informací zejména o chorobě, léčbě, režimových opatřeních a prognóze (10).

První informace o nemoci poskytuje pacientovi a rodině lékař. Často je nutné tyto informace pacientovi a rodině i vícekrát zopakovat. Zdravotník by měl umět zhodnotit, v jakém duševním rozpoložení se pacient nachází a jestli je to stav vhodný pro sdělení daných informací. Je důležité, aby si lékař k rodině a k samotnému pacientovi získal důvěru, protože se většinou jedná o hematologa, který bude dítě léčit až do jeho dospělosti (10, 26).

Postupem času je většinou rodině nabídnuta domácí léčba a zde zaujímá nenahraditelné místo sestra, kdy má za úkol naučit rodinu nebo samotného hemofilika ředění derivátu a aplikaci intravenózních injekcí. Je to jistým mezníkem, po jehož překlenutí je život hemofilika ve znamení samostatnosti. V této fázi učení je opět velmi důležité získání si důvěry, důkazem toho je případ, kdy hemofilická sestra v centru ve FN Motol si musela sama napíchnout žílu, aby dítěti dokázala, že to není nic hrozného a že to lze dokázat. Nejmenovaný pacient si od té doby aplikuje deriváty sám a tvrdí, že se mu v tu chvíli, díky této sestře, která ho to naučila, změnil celý jeho život, z života závislého na nemocnici se stal život nezávislý. Sestra by měla pro tuto edukaci pečlivě vybrat vhodné místo a čas, neměla by na pacienta či jeho rodinu naléhat. Vhodné je použití pomůcek jako umělé žíly atd., kde si to může dětský pacient a jeho rodiče vyzkoušet tzv. nanečisto. Sestra by také měla být schopná posoudit, zdali je pacient či rodina dostatečně připravena na učení se tak problematického úkolu. Znovu je zde nutno zdůraznit, že jednou z nejvhodnějších metod pro učení se samoaplikaci derivátů je pobyt na Letním hemofilickém táboře, kde je přítomen nejen lékař, ale i hemofilická sestra (7, 10, 26).

Dále sestra edukuje rodinu a hemofilika o již výše zmíněném vedení zázpisů o krváceníh a preventivních aplikacích derivátů. Je nutné, aby sestra rodině vysvětlila důležitost těchto zázpisů pro další vývoj léčby hemofilika (10).

Sestra by dále měla být schopna poskytnout rodině a hemofilikovi potřebnou literaturu o tomto onemocnění a také doporučit setkávání hemofilických rodin organizované Hemojunijorem, kde se rodina může dozvědět velmi cenné informace od těch nejbližších osob, od samotných hemofiliků a jejich rodin (26, 28).

2. Cíle práce, hypotézy a výzkumné otázky

2.1 Cíle práce

Cíl 1: Zjistit specifika ošetrovatelské péče u dítěte s hemofilií.

Cíl 2: Zjistit, jak probíhá spolupráce mezi zdravotnickým zařízením a rodinou dítěte s hemofilií.

2.2 Hypotézy

H1: Sestry znají specifika ošetrovatelské péče u dětí s hemofilií.

H2: Studenti nelékařských oborů mají znalosti o problematice hemofilie u dětí.

2.3 Výzkumné otázky

1. Jaká specifika v ošetrovatelské péči se vyskytují u dětí s hemofilií?
2. Jakým způsobem probíhá spolupráce mezi zdravotnickým zařízením a rodinou dítěte s hemofilií?

3. Metodika

Empirická část práce byla zpracována jako kvalitativně kvantitativní šetření, které bylo rozděleno do dvou částí. Šetření probíhalo od ledna do dubna 2011.

3.1 Metodika první části šetření

První část šetření byla zaměřena na spolupráci rodin s hemofilii a zdravotnického zařízení. Technikou sběru dat byl rozhovor, který probíhal u rodin s hemofilii a hemofilických sester. Rozhovory byly nestandardizované a do práce byly zpracovány bez formálních úprav. Okruhy otázek pro rodiny s hemofilii se týkaly spokojenosti se zdravotnickým personálem hemofilického centra, častosti a kvality dispenzarizačních prohlídek, přísunu informací od hemofilického centra a kvality těchto informací a domácí léčby. Rozhovory s hemofilickými sestrami byly zaměřeny na stejnou problematiku, ale z pohledu sestry. Skladba těchto otázek vycházela z předešlého pozorování chodu hemofilického centra Fakultní nemocnice Motol při dispenzarizačních prohlídkách.

3.1.1 Výzkumný soubor první části šetření

Zkoumaný soubor této části šetření tvořily 4 vybrané rodiny s hemofilii z různých částí České republiky, které byly vybrány a zkontaktovány za pomoci Českého svazu hemofiliků. Dále to byly 2 hemofilické sestry z hemofilického centra Fakultní nemocnice Motol a Fakultní nemocnice Brno. Kontakty na tyto sestry byly získány za pomoci místopředsedy Českého svazu hemofiliků.

3.2 Metodika druhé části šetření

Druhá část šetření byla zaměřena na zjištění specifík ošetrovatelské péče u dítěte s hemofilii. Technikou sběru dat byl rozhovor a dotazník. Rozhovory byly nestandardizované a byly provedeny u sester, které pracují na dětské hematoonkologii. Okruhy otázek pro tyto sestry se týkaly diagnostiky hemofilie, projevů hemofilie, ošetrovatelských postupů při nově vzniklém krvácení, krevních odběrů u diagnózy

hemofilie a rozdílů v péči o děti s hemofilií oproti dětem s jinou diagnózou. Skladba otázek vycházela ze studia odborné literatury a vlastního pozorování chodu dětské lůžkové části hematologického oddělení Fakultní nemocnice Motol. Pro doplnění informací a zjištění znalostí byl použit krátký dotazník o 18 otázkách, který byl určen studentům nelékařských oborů a sestrám. Dotazník obsahoval vědomostní otázky týkající se hemofilie a správné ošetrovatelské péče o hemofilického pacienta a také otázky zaměřené na potřeby těchto pacientů a specifika ošetrovatelské péče o tyto pacienty. Převážná většina otázek byla uzavřených s jednou správnou odpovědí, u dvou otázek bylo možno označit více možností a jedna otázka byla otevřená.

3.2.1 Výzkumný soubor druhé části šetření

Zkoumaný soubor zde tvořily 4 sestry, které pracují na lůžkové části dětské hematologie Fakultní nemocnice Motol a 61 respondentů, kteří se účastnili dotazníkového šetření. Mezi těmito respondenty bylo 49 studentů nelékařských oborů a 12 sester pracujících na standardním oddělení.

4. Výsledky

4.1 Rozhovory s rodinami s hemofilii

Rozhovor s rodinou č. 1

Rodina č.1 má 2 syny, z toho jeden je těžký hemofilik typu A, kterému je nyní 12 let. Hemofilie mu byla diagnostikována ve 2 letech po těžko zvládnutelné epistaxi. Jedná se o první výskyt hemofilie v jejich širší rodině, o chorobě tedy nevěděli zpočátku nic. Nyní navštěvují hemofilické centrum Fakultní nemocnice Motol. V roce 2006 se otec této rodiny naučil nitrožilní aplikaci derivátů koagulačních faktorů svému synovi, tak byla rodina indikována k domácí léčbě. V roce 2009 se jejich syn naučil na Letním hemofilickém táboře aplikovat si derivát koagulačního faktoru sám. Rozhovor byl uskutečněn s celou rodinou, pro oslovení chlapce s hemofilií bylo použito fiktivní jméno Marek.

V jakém hemofilickém centru je váš syn léčen?

Navštěvujeme Hematologické oddělení v Praze v Motole

Jak se k vám v tomto centru chová zdravotnický personál?

Vždy perfektně! Sestřička Veronika Čepeláková i pan Komrska jsou milí, ochotní, vstřícní...

Je vám tam poskytován dostatek informací? (Můžete porovnat i co se týká vašich úplných začátků s hemofilií - co je to za chorobu atd.)

Vždy nám byly zodpovězeny všechny dotazy v klidu, s trpělivostí - zvláště na začátku, kdy jsme mívali s sebou i "tahák", abychom na něco nezapomněli. V době, kdy nám hemofilii zjistili, bylo založeno nově sdružení Hemojunior, kde právě i Veronika působí, takže i spousta informací proudila právě z tohoto zdroje. Hned na začátku jsme

obdrželi brožurku - Co je to hemofilie, dědičnost, druhy, léčení ... apod., kde jsme získali první základní informace. Podotýkám, že v této době jsme ještě neměli počítač a přístup k informacím na internetu, takže pro nás každá písemná "brožura" byla velmi cenná.

Pokud byste tedy měli zhodnotit ten přísun informací, jednalo se o automatickou činnost od zdravotnického personálu?

Ano, nemusela jsem se nikoho prosit, na co jsem se zeptala, na to jsem dostala odpověď a musím říci, že centrum v Motole několikrát kontaktovala i naše dětská paní doktorka, když si s něčím nebyla jistá a dostalo se jí vždy profesionální rady.

Tak to je výborné, že jste se opravdu setkali a setkáváte s takovým pozitivním přístupem. Dokáží si představit, jak v takové situaci jsou tyto informace důležité.

Myslím, že my máme to štěstí, že spadáme pod Motol, protože z rozhovorů s jinými rodiči víme, že péče, kterou máme, není samozřejmost.

Pokud byste měli hodnotit spokojenost se zdravotnickým personálem ve vašem hemofilickém centru, jste spokojeni či nikoliv?

Ano, jsme velice spokojeni!

Jak často jste zváni na pravidelné prohlídky?

4 x do roka - pokud není větší problém.

Stačí vám k vyřešení vašich problémů častost těchto prohlídek nebo jste nuceni kontaktovat centrum i mimo ně?

Nyní vše většinou vyřešíme v rámci prohlídek. Když byl syn menší, tak jsem občas volala na konzultaci. V případě úrazu (měli jsme pád z kola), jsem byla v kontaktu s primářem Komrskou.

Marku, jak zvládáš ty pravidelné prohlídky, na které musíš jezdit do nemocnice?

Úplně v pohodě. Docela se někdy i těším. Akorát mě nebaví, když tam musíme čekat.

Matka: Marek je úplně v klidu, nijak to neřeší.

Čekáte ve vašem hemofilickém centru dlouho i přesto, že jste objednáni?

Nebýváme objednáni přesně na čas, naše doba bývá kolem 12 hod - to už s námi takto počítají. Musím k tomu dodat, že se tam setkáváme se známými, takže nám nějaká chvilka čekání nevadí. Ale nečekáme dlouho! Ještě možná - pokud máme i další vyšetření (zubní, ortoped), tak se to trochu protáhne, ale zase býváme bráni přednostně.

Dobře. Dále by mě zajímalo, jestli jsou vám poskytovány aktuální výsledky Markových vyšetření?

Dostaneme vždy zprávu z aktuální prohlídky a pokud mu dělají odběry, tak výsledky dostaneme při další kontrole - jednou pro nás a jednou pro naši dětskou paní doktorku.

Odebíráte deriváty ve vašem hemofilickém centru nebo na jiném místě?

Deriváty dostáváme na hematologickém oddělení v Motole.

Vznikl vám někdy problém se získáním dostatečného množství derivátů?

Zatím se nám to nestalo. Máme prevenci 3x týdně, takže je spotřeba docela velká, ale vždy dostaneme potřebné množství.

Omezuje vás hematolog Markovi nějaké sportovní aktivity nebo činnosti?

Neomezuje. Spíše nedoporučuje. Samozřejmě určité aktivity nejsou vůbec vhodné. Naopak sport jako takový je v Motole podporován. Marek jezdí 2x týdně do plaveckého oddílu, jinak jezdíme na kole, dokonce letos prvně zkusil i běžky...

Tak to je skvělé!...Stalo se přesto někdy, že by vám hematolog či sestra něco někdy vytýkali?

Nestalo se nám to. Myslím, že jsme natolik rozumní, abychom věděli, co smí a co ne. V případě nejistoty to konzultujeme a pokud jsme někde "na vážkách", tak to zkusíme a když mu to nevadí, nekrvácí a je v pohodě, tak proč ne. Musím teda ještě podotknout, že přestože je Marek těžký hemofilik, je na tom velice dobře - myslíme, že právě díky sportu - samozřejmě, že to nelze brát takto na všechny hemofiliky. Sportovat může asi také hodně díky té prevenci. Ono se to vzájemně dobře doplňuje.

Dobře. Potřeboval bych ještě vědět, jestli míváte někdy problém s vyplňováním formulářů o proběhlých krváceních?

Nemáme, je to přehledné, jednoduché. Marek, když si píchne, tak si to už i sám vyplní. (při prevenci)

Už mám asi poslední otázku, kterou to tak trochu shrneme: Je něco, co byste chtěli změnit, co se týká komunikace a spolupráce mezi hemofilickým centrem a vámi?

Vážně asi nic. Jsme spokojení a jsme rádi, že je v Motole takový lidský přístup. A jsme za Motol rádi, protože víme, že v mnohých centrech mají problém.

Výborně, mnohokrát děkuji za váš čas. Moc jste mi pomohli. Přeji vám všem hlavně hodně zdraví.

Není vůbec zač, rádi jsme Vám pomohli.

Rozhovor s rodinou č. 2

Rodina č. 2 má jednoho 11-letého syna, který je těžký hemofilik typu A a 8-letou dceru, o které zatím neví, zdali je přenašečkou hemofilie. Syn byl diagnostikován již při narození na základě těžkého poporodního krvácení, je prvním případem hemofilie v jejich rodině. Navštěvují hemofilické centrum Fakultní nemocnice Plzeň-Lochotín. Od roku 2007 jsou v domácí léčbě. Obě děti jezdí každým rokem na Letní hemofilické tábory, kde se syn naučil samoaplikaci derivátů a dcera získala mnoho cenných informací o bratrově chorobě. Rozhovor byl uskutečněn zejména s matkou, pro chlapce hemofilika bylo použito fiktivní jméno Luboš.

V jakém hemofilickém centru je Váš syn léčen?

Syn je léčen v hemofilickém centru FN Plzeň Lochotín.

Jak se k Vám v tomto centru chová zdravotnický personál?

Převážně vlídně, neměli jsme nikdy závažný problém v komunikaci nebo v jednání se zdravotním personálem či lékaři.

Je Vám poskytován dostatek informací Vaším hemofilickým centrem?

Nemyslím, že by informace z hemofilického centra byly 100% dostatečné, ale při dotazu nám bylo vždy odpovězeno. Hodně informací získáváme na pravidelných setkáních sdružení Hemojunior.

Jsou Vám informace poskytovány automaticky nebo si o ně musíte žádat?

Některé informace jsou sděleny automaticky, některé po našem dotázání.

Na co se například musíte dotazovat?

Například proč je nutné dělat to či ono vyšetření a tak dále.

Byly Vám poskytnuty nějaké materiály o této chorobě?

Když synovi diagnostikovali hemofilii, byla nám předána brožurka, kde byla tato nemoc popsána a byl nám dodán kontakt na sdružení Hemofiliků. Bohužel z tohoto sdružení se nám nikdo neozval, nepřišly žádné informace. Poté jsme získali kontakt na Hemojunior a pravidelnými setkáními jsme získali spoustu cenných informací.

Byly Vám někdy nabídnuty nějaké pobyty či besedy s rodinami se stejnými problémy?

Po zapojení do sdružení Hemojunior se pravidelně setkáváme se spoustou rodin, které mají doma hemofiliky. Do té doby, nám z našeho hemofilického centra nebyl nabídnut žádný kontakt na podobnou rodinu.

Pokud byste měli hodnotit spokojenost se zdravotnickým personálem ve Vašem hemofilickém centru, jste spokojeni či nikoliv?

Jelikož navštěvujeme hemofilické centrum pravidelně, a v minulosti byl zde Luboš několikrát hospitalizován, tak nás zdravotnický personál dobře zná a proto je komunikace jednodušší. V případě potřeby nám vyšli lékaři vstříc.

V jakých intervalech jste zváni na prohlídky do Vašeho hemofilického centra?

Jezdíme na pravidelné preventivní prohlídky spojené s krevními náběry vždy 2x do roka, po půl roce.

Stávají se někdy pro Vás či Vašeho syna pravidelné prohlídky obtěžujícími?

Rozhodně ne, máme zájem vědět, jaký je aktuální zdravotní stav Luboše.

Luboši, vadí ti, že musíš jezdit na prohlídky do nemocnice?

Ne, nemusím do školy a je to takovej pěkněj výlet.

Stačí k vyřešení vašich aktuálních problémů pravidelné prohlídky nebo jste nuceni kontaktovat hemofilické centrum i mimo tyto prohlídky?

V současné době nám stačí pravidelné prohlídky, ale dříve jsme několikrát museli s Lubošem přijet k vyšetření kvůli aktuálnímu problému, nebo jsme několikrát konzultovali postup léčby po telefonu s hematologem z hematologického centra.

Jsou Vám poskytovány aktuální výsledky vyšetření písemně nebo ústně?

Všechny výsledky krevních vyšetření a všechny zprávy týkající se hospitalizace v hemofilickém centru jsme vždy obdrželi písemně.

Nastala někdy situace, že by vám po vaší nějaké chybě (například v léčbě některého krvácení) lékař či sestra něco vytýkali?

Nepamatuji se, že by nám bylo něco vytýkáno ve způsobu léčby, jen si vzpomínám, že se nám párkrát stalo, že se v nemocnici divili, že už jsme si zase přijeli pro injekce, asi že máme velkou spotřebu?! Bohužel syn často krvácel a to i přes to, že nesportoval a i přesto, že měl prevenci.

Omezuje Váš hematolog Vašeho syna v některých sportovních aktivitách či jiných činnostech?

Když byl syn malinký, bylo nám stále důrazně kladeno, aby nebyl moc aktivní a moc neběhal, neskákal atd. Na prevenci jsme nebyli, tak to ani vlastně moc nešlo, protože často krvácel do kotníků. Prevenci jsme měli od 1,5 roku do asi 5 let a pak až asi v 8 (nevím teď přesně) do teď, když už nám bylo zjištěno značné poškození levého kotníku na magnetické rezonanci. Takže je už znát při chůzi a „běhu“, že kotník není úplně v pořádku.

Máte pocit, že se Vám Váš hematolog i sestra snaží vyjít vstříc?

Myslím, že se nám snaží vycházet vstříc – např. jsme se dohodli, že místo pravidelné rehabilitace v hematologickém centru v Plzni, si sami zařizujeme rehabilitaci v místě našeho bydliště, dále pak v případě potřeby derivátů, sestra je ochotná nám je připravit

kdykoli k odběru po předchozím zavolání – třeba i na jiném oddělení, kde jsou delší ordinační hodiny.

Dobře. Čekáte ve Vašem hemofilickém centru dlouho, i přesto že jste objednáni?

Většinou čekáme do 20 min.

Odebíráte deriváty ve Vašem hemofilickém centru nebo v místě bydliště?

Pro deriváty si bohužel musíme dojíždět do hemofilického centra FN Plzeň Lochotín.

Máte někdy problém se získáním dostatečného množství derivátů?

Dříve jsme museli dojíždět pro 10 ks derivátů při preventivní aplikaci 3 x týdně, v současné době si jezdíme pro 20 ks při preventivní aplikaci 2 x týdně.

Míváte někdy problém s vyplňováním formulářů o proběhlém krvácení?

Nemáme, to pro nás není žádný problém.

Výborně, to je tedy ode mne vše. Mockerát Vám děkuji za rozhovor, moc jste mi pomohla.

Ať se vám daří a hlavně přeji hodně zdraví.

Jsem ráda, že jsem mohla pomoci. I Vám ať se daří.

Rozhovor s rodinou č.3

Rodina č. 3 má dva syny ve věku 9 a 11 let, mladší syn je zdravý, starší syn má středně těžkou hemofilii typu A. Hemofilie byla u tohoto hochy diagnostikována již před narozením díky prenatalní diagnostice, podezření vzešlo z rodinné zátěže – otec matky trpí hemofilií. Navštěvují hemofilické centrum ve Fakultní nemocnici Ostrava. Od roku 2006 jsou v domácí léčbě. Rozhovor byl uskutečněn s celou rodinou, nejvíce informací bylo získáno od rodičů.

V jakém hemofilickém centru je váš syn léčen?

Ve Fakultní nemocnici Ostrava na hemato-onkologickém oddělení.

Jak se k Vám v tomto centru chová zdravotnický personál?

Setkáváme se vždy s vlídným a ochotným jednáním.

Jak často jste zváni v Ostravě na prohlídky?

Na pravidelné prohlídky s odběry jsme jezdili jednou za půl roku, ale v tomto školním roce syn zahájil pravidelnou profilaxi 2x týdně na sportovní aktivity a proto nyní přibližně po dvou měsících jezdíme na prohlídku a pro faktory.

Stávají se někdy pravidelné prohlídky pro vás obtěžujícími?

Prohlídky nás neobtěžují, díky chápavému přístupu našich zaměstnavatelů i pedagogů. Ani synovi to nevadí, s panem doktorem si vždycky popovídá o všem možném.

Čekáte ve vaší nemocnici dlouho i přesto, že jste objednáni?

Čekávali jsme vždy minimálně hodinu a více, ale trochu se to v poslední době zlepšuje.

Je vám ve vašem centru poskytován dostatek informací? Tuto otázku vezměte třeba i na dobu, kdy jste se poprvé setkali s hemofilií, když u vašeho syna byla zjištěna a i na současnost.

V Ostravě nám poskytli spíše jen základní informace, více jsme se dozvěděli hlavně na hemofilickém táboře a na rekreaci u moře pro hemofiliky nebo z publikací vydaných Svazem hemofiliků. Praktické informace pro zkvalitění života jsme se dozvěděli hlavně od ostatních hemofiliků.

Dobře...informace, které vám byly poskytnuty v nemocnici, vám byly poskytovány automaticky nebo jste si o ně museli žádat a na všechno se ptát?

Dost informací nám bylo poskytnuto automaticky, ale na něco jsme se ptali sami, zvláště na to, co jsme se dozvěděli od jinud. Pan doktor nám vždy na naše otázky ochotně odpovídá a udělá si pro nás dost času.

Pokud byste tedy měli hodnotit spokojenost se zdravotnickým personálem ve vašem hemofilickém centru, jste spokojeni či nikoliv?

Ano, jsme spokojeni s personálem na hematologii, jsou příjemní a mají dobrý přístup k dětem.

Byly vám poskytnuty vaším hemofilickým centrem nějaké materiály o hemofilii?

Nevzpomínáme si úplně přesně, ale asi nám nemocnice žádné materiály neposkytla, spíš jsme je sháněli jinde.

Byly vám nabídnuty nějaké besedy či pobyty pro lidi se stejnými problémy vaší nemocnicí?

V nemocnici nám nic podobného nenabídli a dost nám to chybělo. V Hemofilickém zpravodaji, který odebírá manželčin tatínek - také hemofilik - jsme se dozvěděli o rekreaci pro hemofiliky u moře a přihlásili se tam. Tam jsme se dozvěděli další informace o Letních táborech pro hemofiliky.

Jsou vám poskytovány aktuální výsledky vyšetření?

Ano, výsledky odběrů nám přijdou poštou během pár dnů od vyšetření.

Nastala někdy situace, kdy jste byli pokárání lékařem či sestrou za nějakou chybu (například v léčbě některého krvácení)?

Několikrát nás lékař upozornil, že jsme mohli přijet dříve, ale nebylo to nic moc závažného a nezlobil se na nás, spíš nás vybídl, ať nemáme strach přijet dřív.

Omezuje váš hematolog vašeho syna v některých sportovních aktivitách nebo činnostech?

V tělesné výchově ve škole v první třídě nejdříve cvičil bez omezení, ale pak měl opakovaně krvácení do kotníku a od druhé třídy do čtvrté na doporučení lékaře necvičil vůbec, jen se zúčastňoval plaveckého výcviku. Teď v páté třídě nám navrhl výše zmíněnou profilaxi 2x týdně ve dnech, kdy má ve škole tělesnou výchovu a ještě odpoledne kroužek florbalu, kde je brankař. Pro syna je to velký přínos, že má dostatek sportovního vyžití.

Výborně, přijde vám tedy, že vám vychází váš hematolog a sestra vstříc či nikoliv?

V současné době ano. Ale o profilaxi jsme s ním mluvili několikrát dříve a nabídl nám ji tak po dvou letech, až se zúčastnil konference, kde tuto léčbu pro hemofiliky doporučovali.

Odebíráte deriváty také v nemocnici v Ostravě a vždy tomu tak bylo?

Ano, vždy.

Máte nebo měli jste někdy problém se získáním dostatečného množství derivátů pro domácí léčbu?

Dříve jsme měli doma pouze jeden derivát pro akutní potřebu a druhý den jsme museli hned do nemocnice. Nyní na profilaxi máme doma deriváty přibližně na dva měsíce. V současné době nemáme problémy.

Míváte někdy problém s vyplňováním formulářů o proběhlém krvácení? Jestli je tedy po vás vaše nemocnice chce, abyste je vyplňovali.

Formulář nemáme, píšeme jen stručný záznam s datem a důvodem aplikace a nalepíme štítek s číslem šarže derivátu.

Výborně...tak mám na vás asi poslední otázku: Co byste rádi změnili či vylepšili v komunikaci se zdravotnickým zařízením. Nemusíte to vztahovat pouze na vaší situaci, můžete myslet i na nově příchozí hemofilicky a jejich rodiny.

Nově příchozím hemofilikům bychom přáli to, o čem jsme se už bavili - dostatek informací vyděšeným rodičům, kontakty na všechny organizace, které pro hemofiliky pracují (Svaz hemofiliků, Hemo-junior ...), lepší propojenost hematologie s ortopedií a rehabilitací - to se nám v Ostravě zdálo nedostatečné při problémech s kotníkem.

Výborně! Tak to je ode mne vše. Hlavně bych vám chtěl strašně moc poděkovat, moc jste mi pomohli.

Není zač, rádi jsme Vám pomohli.

Rozhovor s rodinou č. 4

Rodina č. 4 má 2 syny, mladšího ve věku 19 let a mladšího ve věku 15 let. Oba trpí středně těžkou formou hemofilie B. U prvního syna byla tato choroba diagnostikována po výrazném poporodním krvácení, u mladšího syna již prenatálně. Navštěvují hemofilické centrum Fakultní nemocnice v Ostravě. Starší ze synů byl již předán do hemofilického centra pro dospělé pacienty, mladší navštěvuje dětské hemofilické centrum, proto byl rozhovor uskutečněn převážně s ním, rodiče pouze doplňovali některé jeho výpovědi. Pro tento rozhovor chlapci bylo přiděleno fiktivní jméno David.

V jakém hemofilickém centru se léčíš?

Ve Fakultní nemocnici Ostrava.

Jsi spokojený s tím, jak k tobě v nemocnici přistupují a jak se k tobě chovají?

Akorát sestry jsou nepříjemné, ale doktoři mi vychází vstříc a nikdy jsem s nima neměl žádný problém. Sestry si myslely, že ví všechno nejlíp a ty nevíš nic. Jakmile se objevil doktor tak zmlkly a dělaly jako by se nic nedělo a dělaly ze sebe nejhodnější sestřičky na světě.

Pokud jsi potřeboval a potřebuješ informace související s hemofilií, je ti v hemofilickém centru adekvátně odpovězeno?

No podle toho jaké informace. Třeba o táborech pro hemofiliky, kde jsem se toho dozvěděl nejvíc, mi nikdy nic neřekli. O těchhle táborech jsem se dozvěděl náhodou od známé.

Otázka na rodiče: *Byly vám poskytnuty informace zejména při vašem prvním seznámení s touto chorobou, což bylo tedy u vašeho prvního syna?*

Ano, informace nám poskytnuty byly, ale spíše ty základní. Vypadalo to asi tak, že nám zhruba vysvětlili, o co se jedná, dali nám brožurku o hemofilii a tím to haslo, což pro

nás v těch prvních šokových chvílích bylo málo. Ale jinak se k nám chovali vždy celkem hezky.

Informace, které vám centrum poskytuje, přichází automaticky?

Jak se to vezme, ale celkově bychom řekli, že moc ne. Většinou se musíme ptát a na co se nezeptáme, to nevíme. Dnes už nás to nijak netrápí, když už jsme nad věcí, ale v těch prvních chvílích to mohlo být o něco profesionálnější.

Byly vám kromě brožurky, o které jste mluvili, nabídnuty i jiné alternativy získání informací? Například besedy či setkání s rodinami se stejným problémem?

Tak to vůbec ne a je pravda, že to bychom uvítali úplně nejvíc. Jak už říkal syn, i o těch táborech, které pro nás všechny byly a jsou velkým přínosem, jsme se dozvěděli až od známé.

Davide, jak často jezdíš na pravidelné prohlídky?

Jednou za rok, kdy mi vždycky i odeberou krev.

Stačí k vyřešení tvých aktuálních problému pravidelné prohlídky nebo musíte s rodiči někdy zajet do centra i mezi nimi?

Tím, že jsem středně těžký hemofilik nemám tolik krvácení, ale občas se nějaké objeví a už mnohokrát jsme museli kvůli takovému většímu krvácení do nemocnice i mimo prohlídky. Hlavně, když jsem byl menší, tak to jinak nešlo, protože jsme neměli deriváty doma, dnes už doma nějaké mám pro případ nouze, ale na profylaxi nejsem. A vlastně donedávna by mi je doma ani nikdo nepíchl, protože jsem to ještě neuměl a rodiče to neuměli nikdy. Po mém prvním hemofilickém táboře jsem u ostatních kluků viděl, jak si dokáží píchnout derivát sami, ale ještě jsem si to tam netroufl vyzkoušet. Po příjezdu z tábora jsem na mojí další pravidelné prohlídce poprosil sestru, ať mě to taky naučí, abych tam nemusel jezdit, když se mi něco stane a ona mi odpověděla, že to umět nemusím. Na dalším hemofilickém táboře jsem se to naučil a dnes se cítím svobodnější.

Je perfektní, že ses nenechal nijak odradit. Jsou ti po těch prohlídkách poskytovány výsledky vyšetření?

Musel sem si kvůli ním sám volat, když sem je chtěl vědět, po čase mi vždycky dali zprávu pro praktickou doktorku, ze které sem stejně nic nevyčetl.

Výsledky krevních vyšetření jsi dostával písemnou formou?

Jen pro praktického lékaře

Stává se ti, že tě pravidelné prohlídky obtěžují?

Ne, určitě ne. Vždycky se taky proberou problémy, které jsem za ten rok měl, za což jsem někdy rád, že mi je objasněno jejich řešení

Čekáš v centru dlouho, i přesto, že jsi objednaný?

Jo, i 3 hodiny než mi vůbec vezmou krev, tam se totiž neobjednává i na hodinu, ale pouze na den.

Zlobil se někdy na tebe tvůj hematolog nebo sestra, když jsi udělal nějakou chybu v léčbě?

Jo a ne jednou. Pouze sestry, doktoři to brali stylem „udělal jsi chybu, ale nic se neděje, vše se hojí správně“.

Omezuje tě tvůj hematolog v nějakých sportovních aktivitách či jiných činnostech?

Něco jo, nejvíc mi to přišlo, když jsem byl malej a pořád mi bylo něco zakazováno, ale teď už mi to tak nepřijde. Našel jsem si takové sporty a aktivity, které zvládám a nevadí mi a je to ku spokojenosti všech.

Odebíráš deriváty v hemofilickém centru nebo ti je dávají jinde?

Dříve jsem je doma neměl vůbec a se vším jsem musel do nemocnice, ale teď si občas nějaké беру domů a dávaj mi je normálně v centru.

Měl jsi někdy problém se získáním derivátů?

Ne, já jich zas tolik nespotřebuju, takže nikdy nebyl žádný problém, ale vim od ostatních kluků, že se někdy něco takového objevilo.

Máš někdy problém s vyplňováním formulářů o proběhlých krváceních?

Já žádný nevypisuju, prý to na moje minimum krvácení není potřeba.

Dobře, takže už mám na tebe asi poslední otázku: Je něco v hemofilickém centru, co ti vyloženě vadí a co bys nejraději změnil?

Když jsem se nad tím teď tak zamyslel, tak někdy ta komunikace, ale jinak to tam není špatné. Vesměs jsou na mě hodní.

Moc vám všem děkuji. Velice jste mi pomohli! Ať se ti, Davide, daří a vám taky!

Není zač, rádi jsme si s vámi promluvili.

4.2 Rozhovory s hemofilickými sestrami

Rozhovor s hemofilickou sestrou č. 1

Hemofilické sestře č. 1 je 38 let. Vystudovala střední školu v oboru Dětská sestra, poté již při práci úspěšně dokončila vyšší odbornou školu dálkového studia. Ve svých 18 letech nastoupila na dětské oddělení Fakultní nemocnice Motol a ještě téhož roku se náhodně dostala k práci s hemofilií a to přes účast na prvním letním hemofilickém táboře pro děti, který pořádala dětská hematologická klinika Fakultní nemocnice Motol. Práce s těmito pacienty se jí natolik zalíbila, že neodmítla se stát hemofilickou sestrou, kterou již je 20 let.

V jakých intervalech si zvete děti s hemofilií a jejich rodiny na dispenzarizační prohlídky?

To záleží na okolnostech. Klasicky stoprocentně jednou do roka, ale podle tíže hemofilie a problémů chodí také po dvou, třech, čtyřech měsících. Záleží, jestli jsou nebo nejsou na prevenci, jak často krvácejí, jak spolupracují, jestli dodržují ty režimy a jestli mají nebo nemají inhibitor.

Dodržují rodiny s hemofilií dispenzarizační prohlídky?

My třeba z těch 85 dětí, který v současné době máme, tak za loňský rok, protože my si v prvním čtvrtletí dalšího roku projdem všechny karty, zjistíme kdo nebyl a pozveme je, takže za loňský rok jsme takhle obesílali 5 rodin, přičemž z toho jsou dvě, kteří jsou chroničtí nechodiči a kteří už tam mají třeba čtyři pozvánky za sebou a neozvou se, nepřijdou a je jim to celkem jedno. Pravda je, že jsou to lehký hemofilici, ale čas od času přijdou s nějakým problémem a tvářej se, že je to všechno v pořádku. Ale je jich naštěstí málo.

Máte pocit, že se dětské pacienty s hemofilií bojí vašich pravidelných prohlídek?

Tak děti se nejvíce bojí náběrů. Většinou není problém s těžkýma hemofilikama, který těch píchanců už měli tolik, že je to nerozhodí, horší je to s těma lehčíma, pro něž je náběr pořád bolest a strach. Když už jsou pak nabraný, tak už jsou zase spokojený.

Kolik času zhruba máte na jednoho hemofilika a jeho rodinu? Kolik pacientů máte zhruba objednáno na jeden den?

Optimální je tak pět až šest dětí, protože se pak může člověk těm lidem věnovat a neříkat si u toho posledního „už aby odešel“. Jedna věc jsou prohlídky, který pozveme plánovaně, jenže pak se k tomu přidají ti, kteří mají problém a přijít musí, takže se může stát, že jich ve výsledku je dvakrát tolik, než bylo plánováno.

Stává se vám to často, že se počet pacientů v jeden den například i zdvojnásobí?

Ne, dnes už ne. Dříve jsme měli ambulanci pouze jeden den v týdnu, ale dnes máme dva, takže už se to tolik nestává.

Máte problém s plánováním dispenzarizačních prohlídek?

Někdy ano. Opravdu je to někdy náročný.

S jakými problémy nejčastěji přicházejí dětské pacienty s hemofilií?

To je různý od věkové kategorie. Malý děti choděj i s modřinami, protože rodiče ještě neví a nemají zkušenosti, jestli je to závažný nebo ne, tak radši přijdou. V době výměny zubů choděj se zubany, v době chřipek zase s krvácením z nosu. Řekla bych, že jako akutně s krvácením do kloubu moc nechoděj. Je to tím, že u těch hemofiliků, co maj často ty nitrokloubní krvácení, je naší snahou, aby se uměli píchat sami a to se nám naštěstí většinou daří, takže většina jich si umí krvácení do kloubu vyřešit sama. Spíše převažuj ty podkožní krvácení, protože těch maj ty malý děti víc a u těch velkejch jsou to taky potom úrazy.

Žádají po vás rodiče a děti často informace o hemofilii a problémech s ní spojené?

Někteří pouze přijdou, že se támhle něco dočetli a chtějí pouze něco osvětlit a víc vědět nechtějí, některým dáváme veškeré informace od jádra problému. Je totiž velký rozdíl v těch požadavcích o informace u rodin, kde se hemofilie už kdysi v širší rodině objevila a to příbuzenstvo si mezi sebou předá informace, zkušenosti atd. a naopak u nově diagnostikovaných rodin, kde je nutno opravdu pomalu a opatrně ty informace předávat.

Poskytujete rodinám nějaké materiály o hemofilii?

Ano, všem nově diagnostikovaným ihned dáváme celou sadu knížek a brožur o hemofilii, poskytujeme jim rovnou i ty který se jich zatím netýkají (například brožury pro starší děti), protože se jich týkat budou a oni si tak mohou vše dopředu prostudovat a my máme jistotu, že jsme jim dali všechno.

Poskytujete rodinám s hemofilií nějaké společné pobyty či besedy?

Ano, už mnoho let existuje v České republice Český svaz hemofiliků, který pořádá Letní hemofilické tábory pro děti za pomoci naší nemocnice a FN Brno a má nebo měl by poskytovat těm rodinám také dostatek informací o hemofilii, s tím ale byli mnozí nespokojeni a tak z řad rodičů některých hemofiliků byla zřízena další organizace s názvem Hemojunior, která se orientuje jen na dětské hemofiliky a jejich rodiny a právě pravidelně pořádá společné víkendy a i delší pobyty pro rodiny s hemofilií a v rámci těch pobytů je vždy připravena odborná přednáška, kde se může kdokoliv na cokoli zeptat a myslím, že je to pro ty rodiny velice přínosný.

Vznikají vám někdy problémy s vydáváním derivátů koagulačních faktorů?

Zatím nikdy nenastal vážnější problém. Rozhodně se nikdy nestalo, že bych pro nějakou rodinu neměla preparáty. Pokud je nějaký měsíc ten výdej vyšší a je s tím problém, domluvím se s Pražskými rodinami, které sem mohou zajet kdykoliv bez problémů, aby si vyzvedli několik preparátů (například na 14 dní) a další příště, jinak pokud to jde, dáváme preparáty i na tři měsíce.

Máte někdy problém s vyplňováním formulářů o proběhlém krvácení?

Ano, problém v tom smyslu, že to rodiny často vyplňují špatně nebo to spíše zanedbávají. Často přijdou s prázdným papírem a než mi to dají, řeknou, že tam musí dopsat ty data, zeptám se jich, jestli teda někam krváceli, oni většinou odpoví, že jo, ale už si nepamatují ostatní okolnosti, kdy to bylo atd. Stává se to i přes opakované instrukce, jak to mají vyplňovat. Oni to umějí vyplňovat, ale jsou líní. Ne samozřejmě všichni, většinou jsou to stále stejní lidé.

Jakým způsobem sdělujete rodinám výsledky vyšetření?

Oni ten den, kdy jdou na kontrolu se ty výsledky nedozví, pokud není nějaký aktuální důvod je tu zdržet např. kvůli výsledkům krevního obrazu při nějakém velkém krvácení, ale to je minimálně, protože pokud už někdo nějaký velký krvácení má, tak si sem jde stejně lehnout. Výsledky jim tedy většinou posíláme poštou domů.

To je ode mě vše, takže mnohokrát děkuji, velice jste mi pomohla.

Není zač, hezky se mi s Vámi povídalo.

Rozhovor s hemofilickou sestrou č. 2

Hemofilické sestře č. 2 je 33 let, vystudovala střední školu oboru Dětská sestra, poté úspěšně dokončila bakalářský obor Všeobecná sestra dálkového studia. Po střední škole pracovala 5 let na dětském oddělení Fakultní nemocnice Lochotín, poté poznala práci z hemofiliky a dnes pracuje 9. rokem jako hemofilická sestra Fakultní nemocnice Lochotín.

V jakých intervalech si zvete děti s hemofilií a jejich rodiny na dispenzarizační prohlídky?

Většinou je to po půl roce, ale záleží na tom, jak často pacienti krvácejí a jaké mají problémy. Například lehčí hemofilici, kteří téměř nekrvácejí, chodí jen jednou za rok.

Dodržují rodiny s hemofilií dispenzarizační prohlídky?

Většinou ano, oni ví, že nás potřebují, tak si nedovolí se na to vykašlat. Samozřejmě se stane, že do termínu někomu něco vstoupí, ale i tak se většinou rodiny ozvou a přeobjednají se. A pokud se nám občas stane, že přeci jen někdo zapomene, tak to většinou je lehký hemofilik, který protože nemá problémy zapomněl přijít na prohlídku.

Máte pocit, že se dětské pacienty s hemofilií bojí vašich pravidelných prohlídek?

Tak samozřejmě nemocniční zařízení není téměř pro žádného pacienta příjemné, přesto se kupodivu i u malých dětí setkáváme s tím, že se na nás těší. Tedy dokud ho nejdeme nabírat. To je právě to, co se mi na práci s hemofiliky líbí, že ten vztah sestra-pacient je zde ještě o mnoho bližší a tak se na nás těší i ty děti, které jinak nemocnici nemají rádi.

Kolik pacientů máte zhruba objednáno na jeden den?

Většinou tak čtyři až pět pacientů. Někdy se samozřejmě stane, že přijdou nějakí pacienti s akutním problémem, takže se to číslo navýší, ale přesto to většinou bývá těch pět pacientů.

Kolik času máte na jednoho pacienta?

Nejvíce času rodiny samozřejmě stráví u lékaře, se mnou vyřizují formuláře o tom, jak krváceli, jestli potřebují deriváty a většinou provedeme odběry. U lékaře jsou většinou okolo půl hodiny, takže jedna rodina nám zabere skoro hodinu.

Máte problém s plánováním dispenzarizačních prohlídek?

Ani ne, nemáme zas až tolik pacientů, abychom je nemohli „vecpat“ do nějakého termínu. Někdy se samozřejmě stane, že je na jeden termín potřeba lidí více, na jiný zas méně pacientů, ale vždy jsme se s tou či onou rodinou nějak domluvili a termín posunuli, aby to vyhovovalo oběma stranám.

S jakými problémy nejčastěji přicházejí dětské pacienti s hemofilii?

U těch hodně malých jsou to nejčastěji epistaxe, které doma nezvládli a mnohdy se také rodiče polekají velkých podkožních hematomů, které si většinou způsobí pády a bouchnutími. A ti větší hemofilici přicházejí nejčastěji po úrazech, někdy s nějakým rozsáhlým krvácením do kloubu, které doma nezvládají.

Žádají po vás rodiče a děti často informace o hemofilii a problémech s ní spojené?

Řekla bych že ano. Tedy spíše jim ty informace poskytujeme automaticky, už co se týče prvního seznámí s toutle nemocí, kdy jim od začátku předáváme obecné informace o chorobě až po pravidelné výsledky vyšetření.

Poskytujete rodinám nějaké materiály o hemofilii?

Máme tu k dispozici knihy a brožury o hemofilii, které dáváme všem nově diagnostikovaným. Říkáme jim také, že hodně informací najdou na internetu na www.hemofilici.cz a www.hemojunior.cz.

Poskytujete rodinám s hemofilii nějaké společné pobyty či besedy?

Spíše jim říkáme, kde se ty pobyty a besedy konají a jak se k nim dostanou. Existuje totiž letní hemofilický tábor pro děti, který pořádá Fakultní nemocnice Motol, Fakultní

nemocnice Brno a Český svaz hemofiliků. Na tento tábor jezdí jen děti s hemofilií a jejich kamarádi, tedy bez rodičů. Pak ale také existují pobyty pro celé rodiny, které pořádá sdružení Hemojunior a v rámci těch pobytů probíhají i besedy.

Máte někdy problém s vyplňováním formulářů o proběhlém krvácení?

Nu spíše některé rodiny to moc svědomitě nevyplňují.

Vznikají vám někdy problémy s vydáváním derivátů koagulačních faktorů?

Někdy ano, pokud některý měsíc přesáhneme určitý limit, což já se dozvím od vrchní sestry, musím rodinám dávat derivátů méně a oni si je musí častěji vyzvedávat, což je nepříjemné zejména pro ty, kteří nejsou přímo odsud, ale nedá se nic dělat. Samozřejmě se snažíme vyjít vstříc zejména těm, kteří nejsou odsud, protože plzeňští se tu snadno zastaví.

Jakým způsobem sdělujete rodinám výsledky vyšetření?

Většinou je posíláme domů poštou, pouze pokud k nám jezdí hodně často, tak jim výsledky předáme přímo.

To je ode mě vše, takže mnohokrát děkuji, velice jste mi pomohla.

Není zač. Já také děkuji.

4.3 Rozhovory se sestrami z dětské hematoonkologie

Tabulka 1 Sumární výsledky k otázce „Jakým způsobem je nejčastěji hemofilie diagnostikována?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Krevní odběry na hladinu koagulačních faktorů (faktor VIII a IX)	4	x	x	x	x
Celkový výskyt	4	1	1	1	1

Na první otázce „Jakým způsobem je nejčastěji hemofilie diagnostikována“ se všechny čtyři sestry shodly svými odpovědi, ze kterých vyplynulo, že definitivní diagnóza hemofilie se stanoví pomocí krevních odběrů na koagulační faktory, nejčastěji faktor VIII a IX.

Tabulka 2 Sumární výsledky k otázce „V kolika letech bývá nejčastěji hemofilie diagnostikována?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Novorozenecké období	1		x		
Kojenecké období	1				x
Batolectí období	2	x		x	
Celkový výskyt	4	1	1	1	1

Na druhou otázku, která pojednávala o věkovém období, kdy je hemofilie nejčastěji diagnostikována, odpověděly 2 sestry, že nejčastěji v batolectím období, 1 sestra v kojeneckém období a 1 sestra v novorozeneckém období.

Tabulka 3 Sumární výsledky k otázce „Jaké projevy nemoci mají děti s hemofilií?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Krvácení do kloubů	4	x	x	x	x
Krvácení do svalů	4	x	x	x	x
Krvácení z dutiny ústní	2	x		x	
Zvýšená tvorba hematomů	2	x	x		
Krvácení z nosu	2	x	x		
Omezení hybnosti kloubů	1				x
Celkový výskyt	15	5	4	3	3

Tabulka 3 obsahuje všechny projevy, které byly vytyčeny sestrami při otázce „Jaké projevy nemoci mají děti s hemofilií“. Krvácení do kloubů a svalů odpovíděly všechny dotazované sestry, takže celkový počet odpovědí u těchto projevů činí 4. Krvácení z dutiny ústní, zvýšená tvorba hematomů a krvácení z nosu bylo uvedeno 2krát. Omezení hybnosti kloubů bylo uvedeno 1krát.

Tabulka 4 Sumární výsledky k otázce „Liší se tyto projevy od projevů u dospělých hemofiliků?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Ne	4	x	x	x	x
Celkový výskyt	4	1	1	1	1

U čtvrté otázky se všechny 4 dotazované sestry shodly na tom, že se projevy dětských a dospělých hemofiliků neliší, 1 sestra dodala, že se v dospělosti někdy sníží četnost krvácení, ale projevy jsou stejné.

Tabulka 5 Sumární výsledky k otázce „Míváte problémy s dodržováním režimových opatření u hemofiliků?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Občas ano	3	x	x		x
Spíše ne	1			x	
Celkový výskyt	4	1	1	1	1

Tabulka 5 ukazuje odpovědi sester na otázku, majili problémy s dodržováním režimových opatření, přičemž 3 sestry odpověděly, že občas ano a 1 sestra, že spíše ne.

Tabulka 6 Sumární výsledky k otázce „Jak postupujete při nově zjištěném krvácení nebo při zhoršení již vzniklého krvácení?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Fyzikální vyšetření lékařem	3	x	x	x	
Aplikace derivátu koagulačního faktoru dle ordinace lékaře	4	x	x	x	x
Zobrazovací vyšetření (magnetická rezonance, CT, sonografie)	1	x			
Přiložení ledového obkladu	3		x	x	x
Krevní odběry (krevní obraz)	1	x			
Konziliární vyšetření (ortoped, stomatolog...)	1			x	
Celkový výskyt	13	4	3	4	2

Tabulka 6 obsahuje požadované intervence, které byly zjištěny otázkou „Jak postupujete při nově zjištěném krvácení nebo při zhoršení již vzniklého krvácení?“ Fyzikální vyšetření lékařem bylo uvedeno 3krát, stejně jako přiložení ledového obkladu, aplikace derivátu koagulačního faktoru dle ordinace lékaře 4krát, zobrazovací vyšetření, krevní odběry a konziliární vyšetření 1krát.

Tabulka 7 Sumární výsledky k otázce „Setkáváte se někdy s tím, že by dítě s hemofilií nebo jeho rodina krvácení tajilo?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Občas ano	2	x			x
Spíše ne	2		x	x	
Celkový výskyt	4	1	1	1	1

Tabulka 7 ukazuje, že na položenou otázku odpověděly 2 sestry občas ano a 2 sestry spíše ne.

Tabulka 8 Sumární výsledky k otázce „Máte raději přítomnost rodičů dítěte s hemofilií u provádění bolestivých ošetrovatelských úkonů?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Individuálně dle konkrétního pacienta	3	x	x	x	
Ne	1				x
Celkový výskyt	4	1	1	1	1

Tabulka 8 ukazuje, že na položenou otázku 3 sestry odpověděly, že je to individuální dle konkrétního pacienta a 1 sestra ne.

Tabulka 9 Sumární výsledky k otázce „Jak často kontrolujete hladinu deficitního faktoru u diagnózy hemofilie?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Dle ordinace lékaře	4	x	x	x	x
Celkový výskyt	4	1	1	1	1

Tabulka 9 ukazuje, že na položenou otázku odpověděly všechny 4 sestry dle ordinace lékaře.

Tabulka 10 Sumární výsledky k otázce „Jakým způsobem tento odběr provádíte?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Žilní odběr (koagulační zkumavka)	3	x	x	x	x
Celkový výskyt	4	1	1	1	1

Tabulka 10 ukazuje, že na položenou otázku odpověděly všechny 4 sestry, že se jedná o žilní odběr do koagulační zkumavky.

Tabulka 11 Sumární výsledky k otázkám „V čem vidíte rozdíly v péči o děti s hemofilii oproti dětem s jinou diagnózou?“ a „V čem vidíte specifickou péči o děti s hemofilii?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Nevidím rozdíly	1	x			
Nácvik samoaplikace derivátů koagulačních faktorů	3		x	x	x
Péče o celou rodinu	1			x	
Prevence úrazů	1				x
Celkový výskyt	6	1	1	2	2

Tabulka 11 obsahuje odpovědi na dvě položené otázky. 1 sestra uvedla, že nevidí rozdíl v péči o pacienty s hemofilii oproti pacientům s jinou chronickou diagnózou, 3 sestry označily za specifické nácvik samoaplikace derivátů koagulačních faktorů, z nich 1 sestra dodala, že se jedná o péči o celou rodinu a 1 sestra označila jako specifický zvýšený důraz na prevenci úrazů.

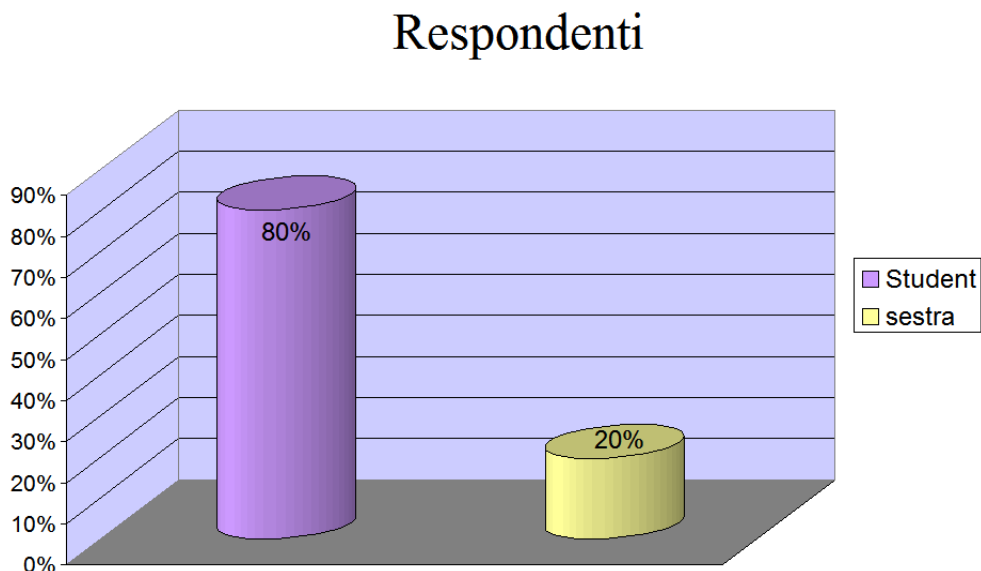
Tabulka 12 Sumární výsledky k otázce „Líbí se Vám práce s hemofiliky?“

S = sestra	Součet	S1	S2	S3	S4
Ano	4	x	x	x	x
Celkový výskyt	4	1	1	1	1

Tabulka 12 ukazuje, že na položenou otázku odpověděly všechny sestry ano.

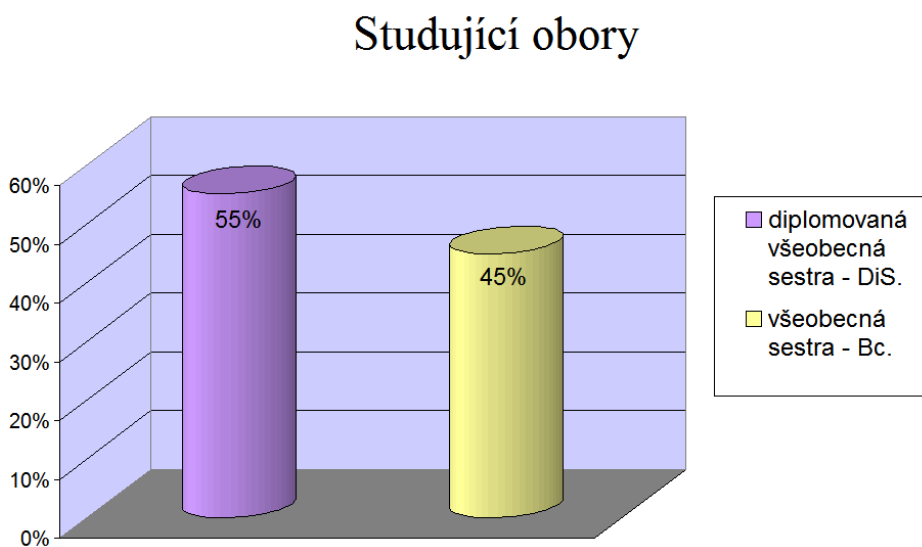
4.4 Dotazníky pro studenty nelékařských oborů a sestry

Graf 1



Celkový počet respondentů, kteří se účastnili dotazníkového šetření činil 61 (100,0 %), z toho 49 studentů (80,0 %) a 12 sester (20,0 %).

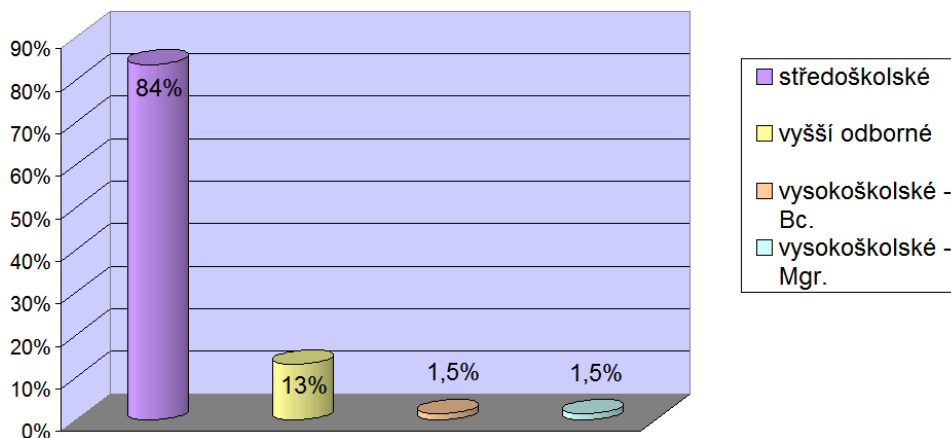
Graf 2



Graf 2 znázorňuje obory, které 49 respondentů (100,0 %) z řad studentů navštěvují. 27 studentů (55,0 %) navštěvuje obor diplomovaná všeobecná sestra (DiS.) a 22 studentů (45,0 %) navštěvuje obor všeobecná sestra (Bc.).

Graf 3

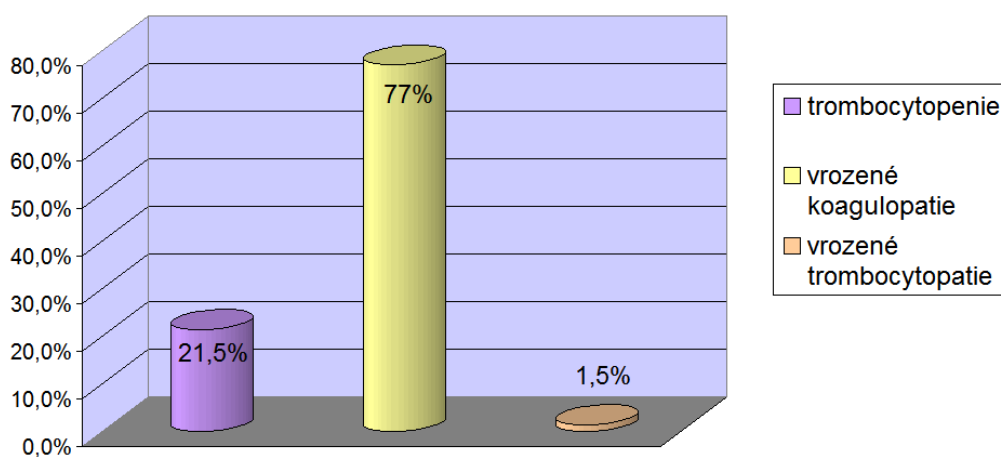
Vzdělání respondentů



Graf 3 ukazuje vzdělání respondentů, kteří se účastnili dotazníkového šetření. Z celkové počtu 61 respondentů uvedlo 51 (84,0 %) středoškolské vzdělání, 8 respondentů (13,0 %) označilo vyšší odborné vzdělání a vysokoškolské vzdělání s titulem Bc. a Mgr. Uvedlo po 1 respondentovi (1,5 %).

Graf 4

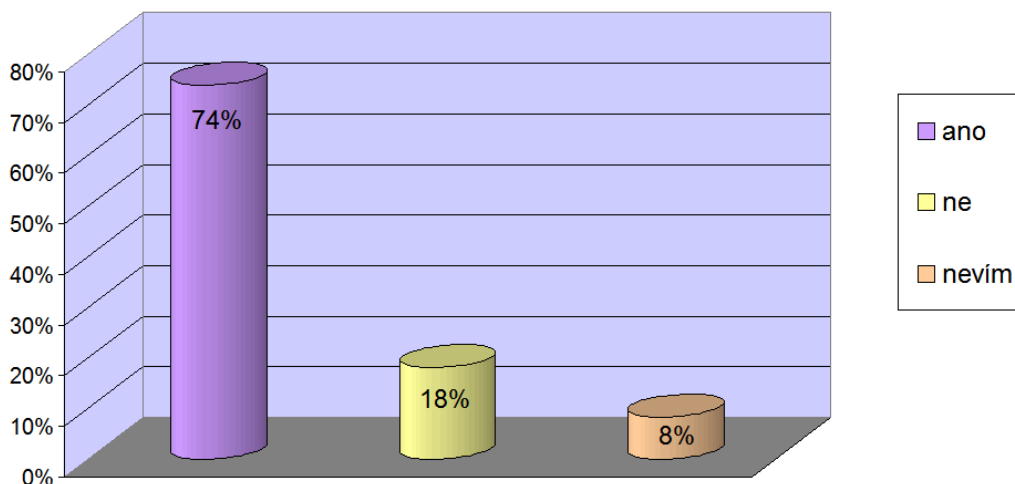
Charakter nemoci



Na otázku „Do jaké skupiny onemocnění byste zařadili hemofilii?“ odpovědělo 47 respondentů (77,0 %) vrozená koagulopatie, 13 respondentů (21,5 %) trombocytopenie a 1 respondent (1,5 %) vrozená trombocytopenie.

Graf 5

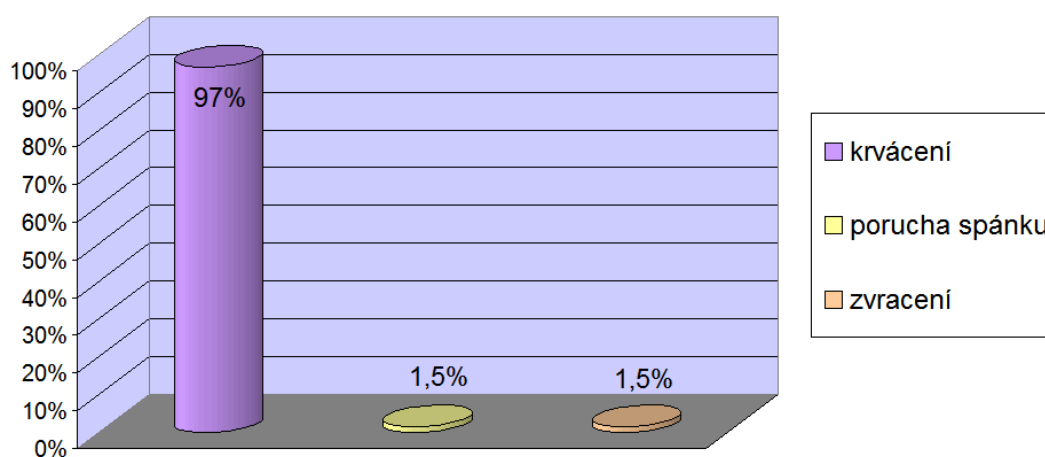
Problematika dědičnosti



Graf 5 znázorňuje odpovědi respondentů na otázku „Je možné, aby matka - přenašečka hemofilie a zdravý otec měli jednoho syna hemofilika a jednoho syna zdravého?“ 45 respondentů (74,0 %) odpovědělo ano, 11 respondentů (18,0 %) ne a 5 respondentů (8,0 %) označilo nevím.

Graf 6

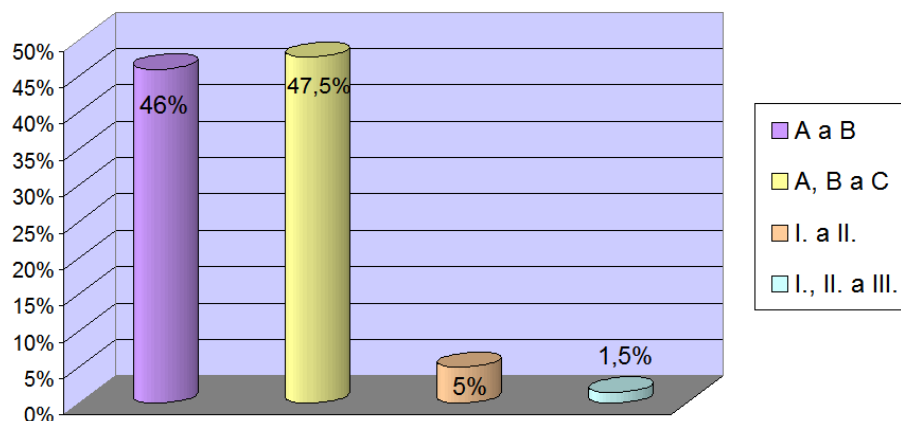
Projevy hemofilie



Nejcharakterističtějším projevem hemofilie je podle 59 respondentů (97,0 %) krvácení, podle 1 respondenta (1,5 %) porucha spánku a podle 1 respondenta (1,5 %) zvracení.

Graf 7

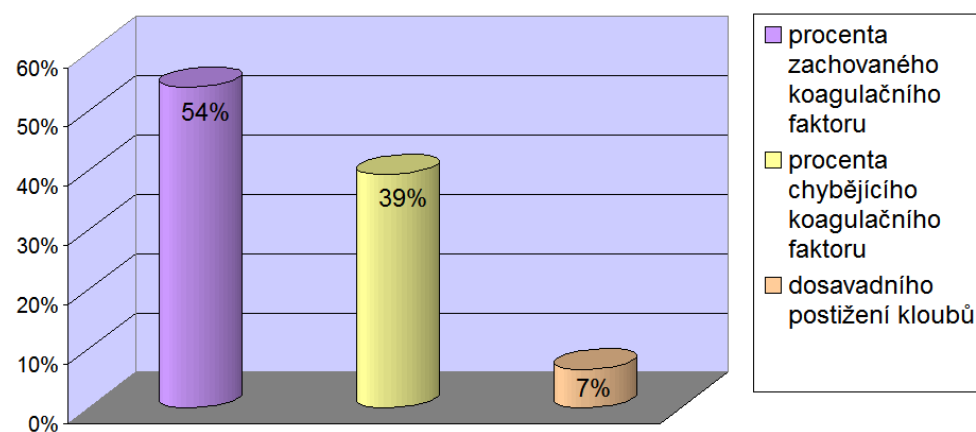
Typy hemofilie



Graf 7 znázorňuje odpovědi respondentů na vědomostní otázku, na jaké typy se hemofilie rozděluje. Z celkového počtu 61 respondentů (100,0 %) označilo odpověď A, B a C 29 respondentů (47,5 %), odpověď A a B 28 respondentů (46,0 %), odpověď I. a II. 3 respondenti (5,0 %) a odpověď I., II. a III. označil 1 respondent (1,5 %).

Graf 8

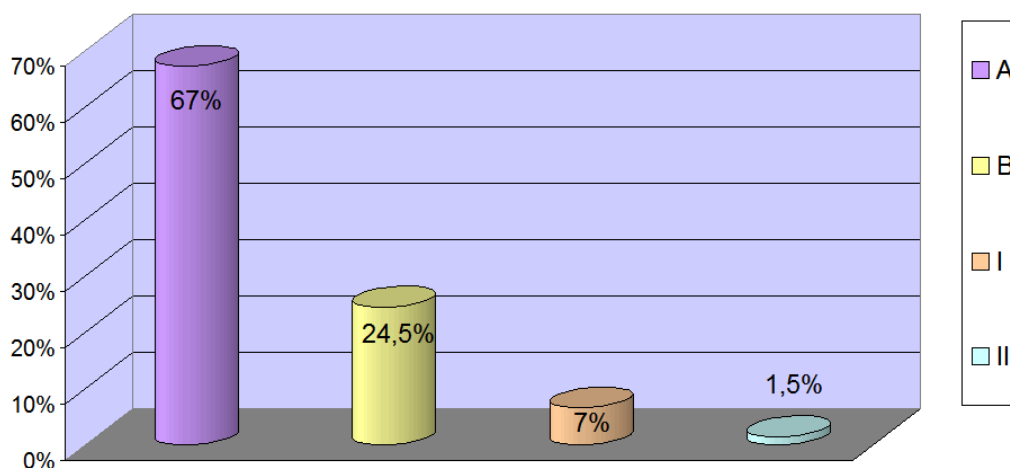
Stanovení stupně hemofilie



V otázce, která zjišťovala, dle čeho se stanovuje stupeň hemofilie, označilo 33 respondentů (54,0 %) dle procenta zachovaného koagulačního faktoru, 24 respondentů (39,0 %) dle procenta chybějícího koagulačního faktoru a 4 respondenti (7,0 %) označili dle dosavadního postižení kloubů.

Graf 9

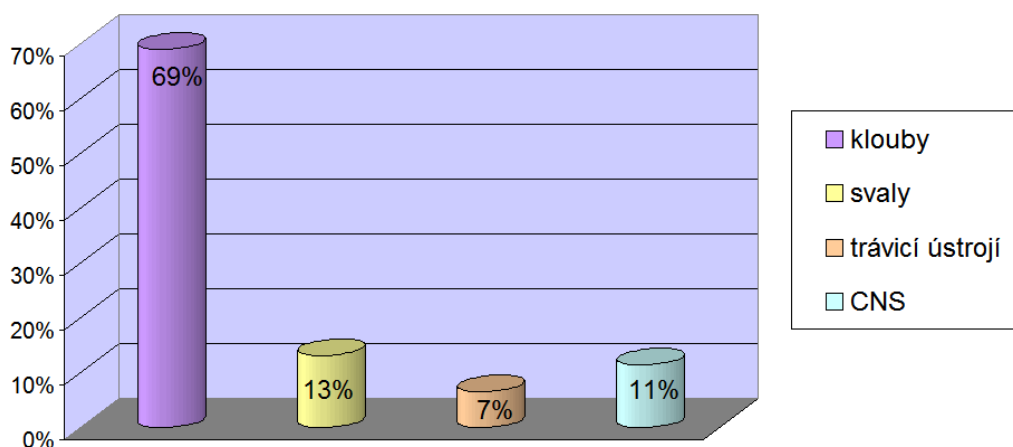
Typ hemofilie při deficitu faktoru VIII



Graf 9 znázorňuje odpovědi na otázku, jakým typem hemofilie trpí chlapec s deficitem koagulačního faktoru VIII. 41 respondentů (67,0 %) označilo typ A, 15 respondentů (24,5 %) typ B, 4 respondenti (7,0 %) typ I a 1 respondent (1,5 %) typ II.

Graf 10

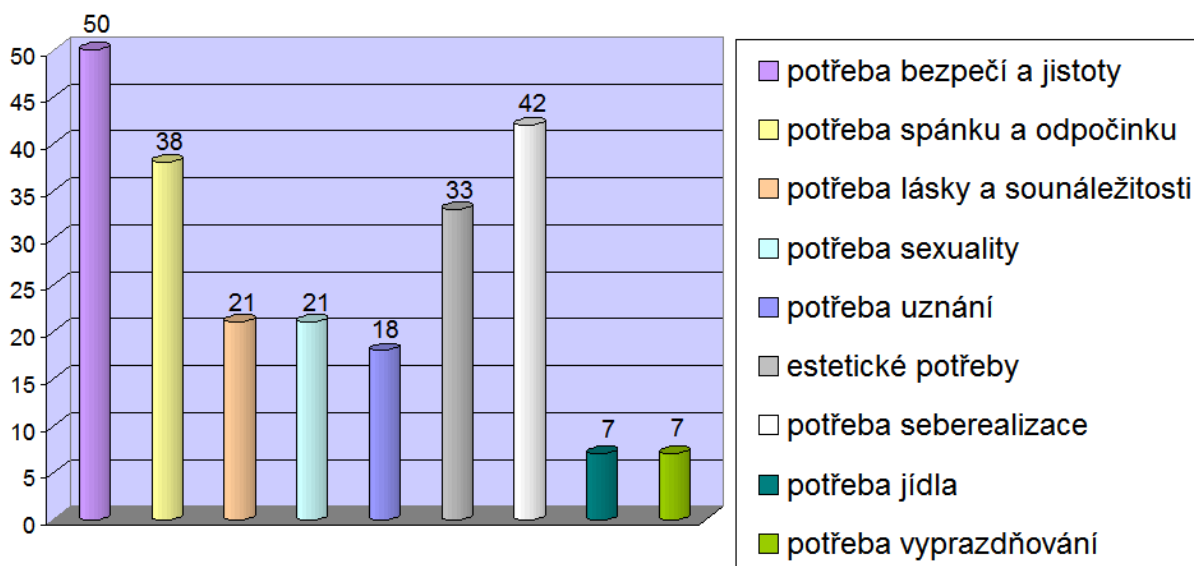
Nejčastější krvácení



Na otázku, kam hemofilici nejčastěji krváčí, odpovědělo 42 respondentů (69,0 %) do kloubů, 8 respondentů (13,0 %) do svalů, 7 respondentů (11,0 %) do CNS a 4 respondenti (7,0 %) označili trávicí ústrojí.

Graf 11

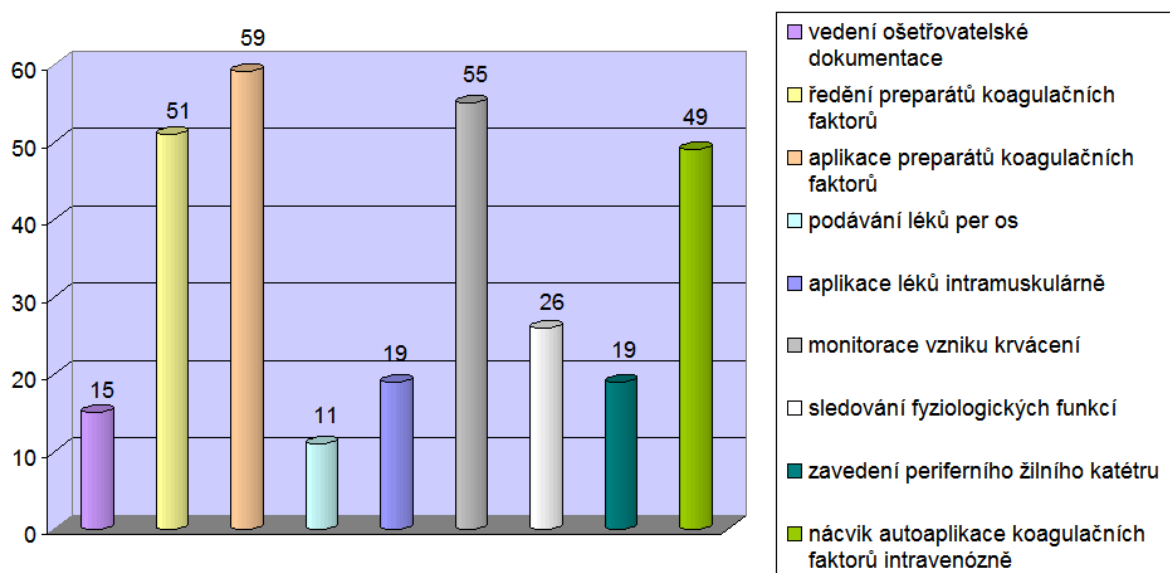
Narušené potřeby



Graf 11 se týká otázky, kde respondenti vybírali potřeby, které mohou být narušeny u pacienta s hemofilií. V této otázce bylo možno označit více odpovědí. Celkový počet odpovědí činil 237, nejčastěji byla označována potřeba bezpečí a jistoty – 50 odpovědí, dále potřeba seberealizace – 42 odpovědí, potřeba spánku a odpočinku – 38 odpovědí, estetické potřeby – 33 odpovědí, 21krát se vyskytlo označení potřeby lásky a sounáležitosti a potřeby sexuality, potřeba uznání byla označena 18krát, potřeba jídla a potřeba vyprazdňování 7krát.

Graf 12

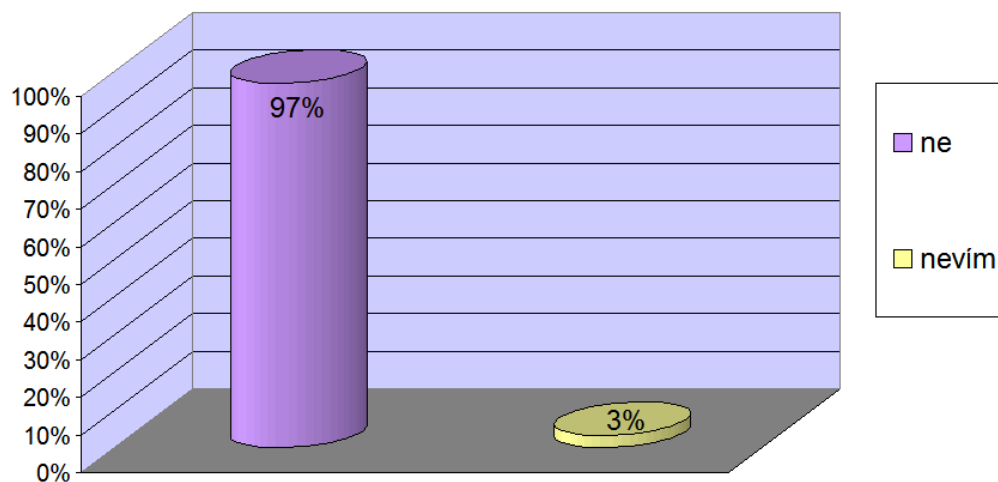
Specifika ošetrovateľskej péče



Graf 12 znázorňuje odpovědi na otázku, kde respondenti označovali specifika ošetrovateľskej péče o pacienta s hemofilií. V této otázce bylo možno označit více správných odpovědí. Celkový počet odpovědí tedy činil 304. Aplikace preparátů koagulačních faktorů byla označena 59krát, monitorace vzniku krváčení 55krát, ředění preparátů koagulačních faktorů 51krát, nácvik autoaplikace koagulačních faktorů 49krát, sledování fyziologických funkcí 26krát, zavedení periferního žilního katétru a aplikace léků intramuskulárně 19krát, vedení ošetrovateľskej dokumentácie 15krát a podávání léků per os 11krát.

Graf 13

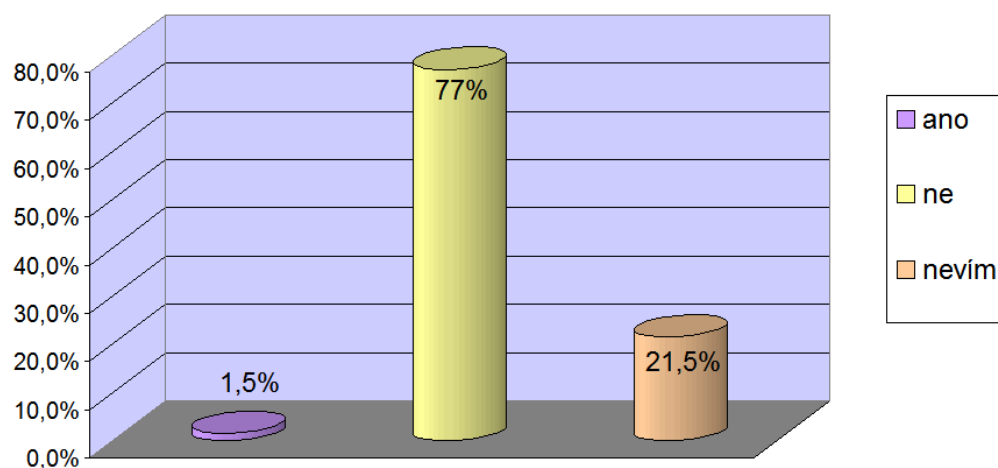
Podání Aspirinu



Graf 13 znázorňuje odpovědi respondentů na otázku, zda by podali pacientovi s hemofilií na bolest hlavy Aspirin. 59 respondentů (97,0 %) odpovědělo ne a 2 respondenti (3,0 %) odpověděli nevím.

Graf 14

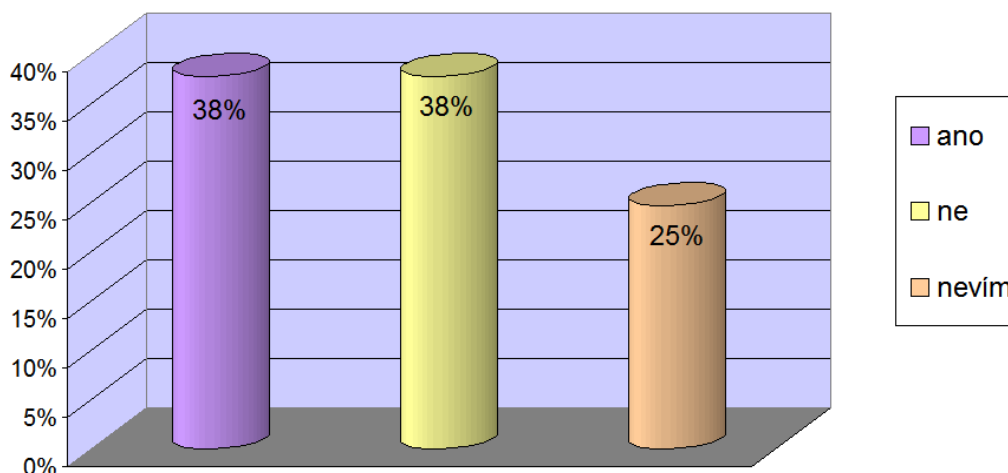
Dárcovství krve



Na otázku, zdali může být hemofilik dárcem krve, odpovědělo 47 respondentů ne (77,0 %), 13 respondentů (21,5 %) nevím a 1 respondent (1,5 %) ano.

Graf 15

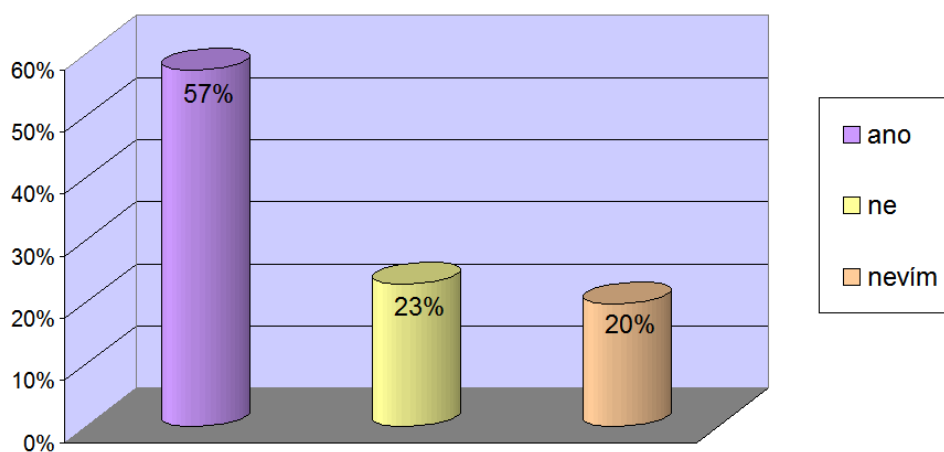
Quick test



Na otázku, zdali je nutné u pacienta s hemofilií pravidelně nabírat krev na Quick test, odpovědělo 23 respondentů (38,0 %) ano, stejné množství odpovědělo ne a 15 respondentů (25,0 %) nevím.

Graf 16

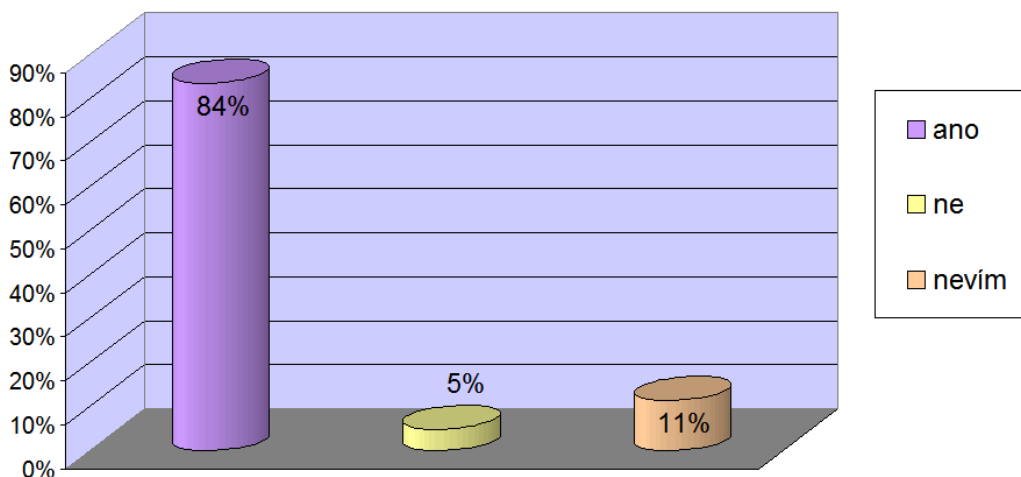
Test APTT



Na otázku, zdali je nutné u pacienta s hemofilií pravidelně nabírat krev na test APTT, odpovědělo 35 respondentů (57,0 %) ano, 14 respondentů (23,0 %) ne a 12 respondentů (20,0 %) označilo nevím.

Graf 17

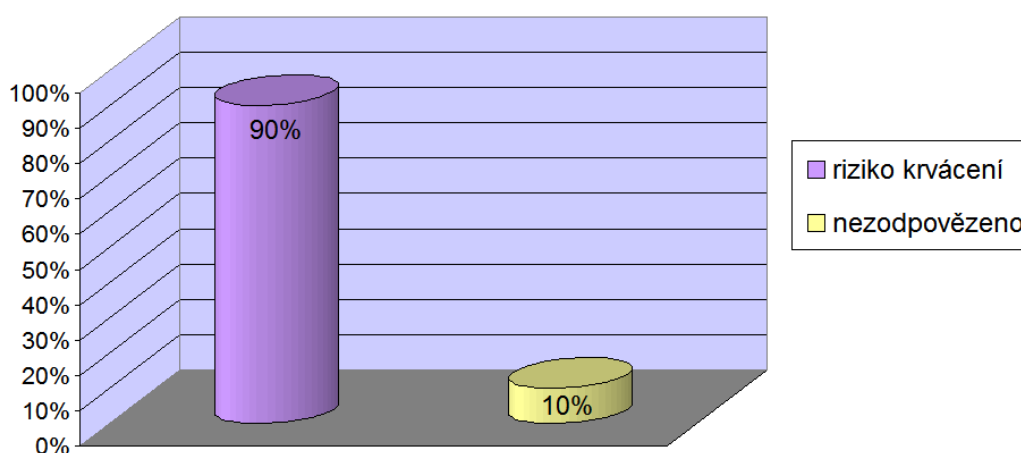
Test na hladinu koagulačních faktorů



Na otázku, zdali je nutné u pacienta s hemofilií pravidelně nabírat krev na hladinu koagulačních faktorů, odpovědělo 51 respondentů (84,0 %) ano, 7 respondentů (11,0 %) nevím a 3 respondenti odpověděli (5,0 %) ne.

Graf 18

Důvod zákazu intramuskulární aplikace



Graf 18 znázorňuje odpovědi na otevřenou otázku „Proč se pacientovi s hemofilií nesmí aplikovat léky intramuskulárně?“ 55 respondentů (90,0 %) napsalo z důvodu rizika krvácení a 6 respondentů (10,0 %) tuto otázku nezodpovědělo.

5. Diskuse

V praktické části této práce byly využity metody kvalitativního i kvantitativního šetření. Šetření bylo rozděleno do dvou částí a probíhalo od ledna do dubna 2011. K získání dat byl použit nestandardizovaný rozhovor a dotazník. Šetření zahrnovalo respondenty z celé České republiky z řad rodin s hemofilií, sester a studentů nelékařských oborů. Celkově se šetření zúčastnilo 18 sester a 53 dalších respondentů, přičemž mezi respondenty zde řadím také rodiny s hemofilií, každou rodinu jako samostatného respondenta.

První část šetření byla zaměřena na zodpovězení výzkumné otázky: „Jakým způsobem probíhá spolupráce mezi zdravotnickým zařízením a rodinou dítěte s hemofilií?“ K získání potřebných dat byly použity nestandardizované rozhovory se 4 rodinami s hemofilií a 2 hemofilickými sestrami. Okruhy otázek pro rodiny s hemofilií byly obdobné jako pro hemofilické sestry, čímž bylo možno vytvářet srovnávání údajů. Další srovnání se mohlo také utvářet z hlediska rozmanitosti hemofilických center, protože 2 zúčastněné rodiny navštěvují hemofilické centrum ve Fakultní nemocnici v Ostravě, 1 rodina hemofilické centrum Fakultní nemocnice Motol a 1 rodina hemofilické centrum Fakultní nemocnice Plzeň Lochotín. Obdobně tomu bylo u hemofilických sester, 1 sestra pracuje ve Fakultní nemocnici Motol a druhá ve Fakultní nemocnici Plzeň Lochotín. První série otázek pro rodiny s hemofilií se týkala spokojenosti s personálem v jejich hemofilickém centru a přísunu informací od hemofilického centra. Velkou chválu jsem si vyslechl od rodiny č. 1 na hemofilické centrum ve Fakultní nemocnici v Motole, kde prý rodině a i samotnému hemofilikovi vždy rádi poskytnou veškeré potřebné informace, což rodina nejvíce uvítala v prvních chvílích seznamování s chorobou. Tato rodina je se svým hemofilickým centrem velice spokojena a to jak ve smyslu poskytování informací, tak ve smyslu chování zdravotnického personálu. Rodina č. 2 navštěvuje hemofilické centrum v Plzni Lochotín a tvrdí, že nikdy neměli žádný závažný problém v komunikaci s personálem v jejich centru, ale zároveň nepovažují informace z hemofilického centra za stoprocentní a za automatické. Rodina č. 3 a rodina č. 4 navštěvuje hemofilické centrum ve Fakultní nemocnici v Ostravě, tudíž odpovědi na otázky týkající se zdravotnického personálu

a předávání informací byly obdobné, u rodiny č. 4 byla většina informací získána přímo od 15letého hochy trpícího hemofilii. Obě rodiny vyjádřily mírnou nespokojenost s přísunem informací od hemofilického centra. Rodina č. 3 přímo konstatuje, že jim byly poskytnuty informace spíše základní, materiály prý nedostali žádné, pobyty či besedy pro lidi se stejným onemocněním jim nabídnuty nebyly. Celkově ale rodina č. 3 uvádí, že je spokojena se zdravotnickým personálem v jejich centru. Rodina č. 4 obdobně tvrdí, že jim byly poskytnuty informace základní a ve sdělování informací jim chybí automaticnost, 15letý hemofilik přímo tvrdí, „na co se nezeptáme, to nevíme“. Materiály a možnost účasti na pobytech lidí se stejným onemocněním jim rovněž poskytnuty nebyly. Rodiče celkově vyjádřili spokojenost se zdravotnickým personálem, jinak tomu bylo u jejich syna, který mi sdělil nespokojenost s chováním sester při jeho hospitalizacích. Sdělování aktuálních výsledků vyšetření probíhá ve všech centrech písemně, rodiny dostanou výsledky většinou ve dvojím vyhotovení, jedno pro rodinu a jedno pro praktického lékaře. Pouze rodina č. 4 dostává výsledky pouze pro praktického lékaře. Ač rodina č. 3 a č. 4 navštěvují stejné hemofilické centrum, nenašly shodu v odpovědích na tuto otázku. Odpovědi na otázky týkající se čekacích dob v hemofilických centrech byly obdobné u rodin 1, 3 a 4, kdy bylo zjištěno, že dispenzarizační prohlídka v hemofilickém centru se někdy dokáže protáhnout až na několik hodin, přičemž rodina č. 3 udala zlepšení v poslední době. Chlapec z rodiny č. 1 uvedl nespokojenost s čekáním v nemocnici. Pouze rodina č. 2 uvedla čekací dobu do 20 minut. Následovali otázky o omezování sportovních aktivit a jiných činností hematologem a o výtkách za dopouštění se chyb v domácí léčbě. Rodina č. 1 a č. 2 vyjádřila spokojenost s plánováním léčby a chováním jejich hematologa, rodina č. 3 udává, že jejich hematolog přestal jejich syna omezovat v určitých činnostech po účasti na hemofilické konferenci. Chlapec z rodiny č. 4 vyjádřil spokojenost s neomezováním jeho oblíbených činností a aktivit jeho hematologem na rozdíl od dřívějších dob, kdy byl mladší. Další otázky se týkali získávání derivátů koagulačních faktorů pro domácí léčbu. Zde členové rodiny č. 2 tvrdili, že měli jistý problém se získáváním dostatečného množství derivátů, kdy museli jezdit vždy pro 10 kusů derivátů při preventivní aplikaci 3x týdně, v současné době si vyzvedávají 20 kusů při preventivní aplikaci 2x týdně. Je

nutno podotknout, že tato rodina má své hemofilické centrum vzdáleno něco přes 40 kilometrů. Množství preparátů, které sestra může rodině pro domácí léčbu vydat, není přesně stanoveno. Toto vydávání preparátů je v režii hemofilické sestry, která se musí řídit limity stanovenými pojišťovny na určité období. Zkušená hemofilická sestra má dostupné preparáty a jejich vydávání perfektně propočtené a situace s vyzvedáváním preparátů rodinami řeší tak, že rodinám s místem bydliště blízko hemofilického centra vydává preparátů většinou méně a rodinám více vzdáleným vydává preparátů více, aby postačily na delší dobu domácí léčby. Tyto informace vyplynuly z rozhovorů s hemofilickými sestrami. Z rozhovorů uskutečněných s rodinami s hemofilií byly zjištěny informace týkající se spolupráce těchto rodin se zdravotnickým zařízením, zejména s hemofilickým centrem, které navštěvují. Získané informace byly rozmanité, což bylo dáno rozmanitostí hemofilických center, čímž mohlo být utvářeno srovnávání údajů.

Rozhovory s hemofilickými sestrami probíhaly v podobném stylu a obsahovaly i podobnou skladbu otázek. Zarážející zde bylo zjištění zejména od hemofilické sestry č. 1, že přes důležitost dispenzarizačních prohlídek se najdou rodiny, které se na prohlídku nedostaví. V těchto případech jsou obeznámeni poštou. Z rozhovorů bylo zjištěno, že do hemofilické ambulance bývá objednáno kolem šesti dětí na den, přičemž rodiny uváděly, že v hemofilickém centru čekají mnohdy i několik hodin. Tento nesoulad mi přišel zvláštní. Na otázku, zdali mají problém s plánováním preventivních prohlídek odpověděla sestra č. 1, že mnohdy ano a sestra č. 2, že spíše ne. Myslím, že u této problematiky velice záleží na velikosti hemofilického centra. Odpověď „mnohdy ano“ totiž uvedla hemofilická sestra z Fakultní nemocnice Motol, kde je registrováno o mnoho více hemofilických pacientů, nežli v hemofilickém centru v Plzni Lochoťín, odkud je hemofilická sestra č. 2. Dále se objevila neshoda při porovnávání odpovědí na otázky týkajících se materiálů o chorobě, kdy obě hemofilické sestry uvedly, že materiály mají a poskytují je. Tady došlo k nesouladu odpovědí hemofilické sestry č. 2 a rodiny č. 2. Hemofilická sestra č. 2, která pracuje v hemofilickém centru Fakultní nemocnice Plzeň Lochoťín, odpověděla kladně na otázku o materiálech, přičemž rodina č. 2 toto centrum navštěvuje a na tuto otázku odpověděli záporně. Domnívám se, že tyto

situace mohou být v přístupech jednotlivých sester k poskytování materiálů, kdy často máme možnost v ambulancích vidět dostupnost mnoha materiálů v nějakém stojánku či na nástěnce, ale zřídka vidíme, že by sestra vzala leták či brožuru do ruky a sama je pacientům poskytla. V otázce, která se týkala problémů, se kterými hemofilici nejčastěji přichází, se obě hemofilické sestry shodly, přičemž mě překvapilo, že jsou to mnohdy „pouhé“ hematomy a to zejména v útlém věku dítěte, kdy rodina ještě neumí toto krvácení plně řešit, tak raději přijdou na prohlídku. Na otázku, zdali mají sestry někdy problémy s vydáváním preparátů koagulačních faktorů, odpověděla hemofilická sestra č. 1, že ne a hemofilická sestra č. 2, že někdy ano, což je v souladu s tvrzením rodiny č. 2, která toto centrum navštěvuje a jako jediná uvedla jisté problémy se získáváním derivátů koagulačních faktorů.

V první části šetření byly použity kvalitativní metody ve formě nestandardizovaných rozhovorů. Pomocí tohoto šetření se podařilo nalézt odpovědi na výše uvedenou výzkumnou otázku. Bylo zjištěno, že rodiny s hemofilií navštěvují hemofilické centrum dle závažnosti a zdravotního stavu, ve kterém se jejich syn s hemofilií nalézá, většinou je tomu 1x za půl roku, nejméně však 1x za rok. Poskytování informací hemofilickými centry je většinou dostatečné a adekvátní, pouze v některých oblastech poskytování informací a materiálů byl zaznamenán mírný deficit, například v nabídkách na pobyty pro děti se stejným onemocněním. V rámci dispenzarizačních prohlídek je hemofilikovi pravidelně nabírána krev a jsou provedena hematologická vyšetření a aktuální výsledky vyšetření jsou rodinám poskytovány v písemné formě. Dále bylo zjištěno, že při spolupráci rodin s hemofilií a hemofilických center velice záleží na zkušenostech, komunikačních a edukačních schopnostech hemofilických sester. Celkově jsou všechny dotazované rodiny spokojeny se zdravotnickým personálem ve svém hemofilickém centru, což považují za velice důležité.

Druhá část šetření byla zaměřena na zodpovězení výzkumné otázky „Jaká specifika v ošetrovatelské péči se vyskytují u dětí s hemofilií?“ K získání dat této části šetření bylo použito nestandardizovaných rozhovorů se 4 sestrami pracujícími na lůžkové části dětské hematonekologie a dotazníků, které byly určeny pro sestry

a studenty nelékařských oborů, přičemž výsledný počet zúčastněných na dotazníkovém šetření činil 12 sester a 49 studentů nelékařských oborů. Výsledky rozhovorů se sestrami byly sumarizovány do tabulek. První otázkou bylo zjištěno, že pro diagnostiku hemofilie jsou směrodatné krevní odběry na hladinu koagulačních faktorů, zejména tedy faktoru VIII a IX, na čemž se shodly všechny 4 dotazované sestry (tabulka 1). Znalost a provedení těchto odběrů je specifické pro práci s hemofilickými pacienty, jelikož při práci s jinými pacienty tyto odběry pravděpodobně nevyužijeme. Další okruh otázek směřoval na zjištění projevů hemofilie (tabulka 3), sestry do těchto projevů zařadily krvácení do kloubů, krvácení do svalů, krvácení z dutiny ústní, zvýšená tvorba hematomů, krvácení z nosu a omezení hybnosti kloubů. Tento výčet projevů zjištěný od dotazovaných sester je v přímém souladu s literaturou, například s knihou Trendy soudobé pediatrie: Dětská hematologie od Starého a kolektivu (28) či s knihou Neonkologická hematologie od Penky a kolektivu (25), není však v přímém souladu s článkem časopisu Sestra, kde bylo uvedeno: „Při nedostatečné léčbě mohou nastat i vážné komplikace. Krvácení v oblasti spodiny jazyka může vést k život ohrožujícímu zúžení dýchacích cest. Vyžaduje rychlou a intenzivní terapii (Kollárová, Kober, Cevár, s. 25).“ Ač jsem v žádné literatuře nenašel zmínku o krvácení do spodiny jazyka, nepochybuji, že tento stav může vzniknout. Domnívám se ale, že když se o tomto stavu mnoho nepíše ani se o něm nehovoří, nebude se asi jednat o příliš častý stav, proto mě udivuje, že ho autoři do svého článku, ve kterém je medicínská stránka věci brána obecně, zařadili. Dle literatury (28) je dále známo, že léčba hemofilie je zaměřena na prevenci těchto krvácivých projevů a že do jisté míry může hemofilik krvácení předvídat, což opět není v souladu s článkem časopisu Sestra, kde se objevilo: „Při hemofilii se krvácení nedá nikdy předvídat ani se mu nedá předejít (Kollárová, Kober, Cevár, s. 25).“ Předejít krvácení je jistě možné a předvídat ho v jistém slova smyslu někdy také. Předcházením krvácení se úspěšně zabývají všichni hematologové, kteří pečují o pacienty s hemofilii a to ordinacemi profylaktické léčby, při nichž hematolog vypočítává množství derivátů koagulačních faktorů, které si hemofilik bude preventivně aplikovat v pravidelných intervalech, čímž bezpochyby mnoha krvácením předejde. Co se týká předvídání krvácení, do jisté míry je to také možné, Starý ve své knize Trendy

soudobé pediatrie: Dětská hematologie (28) uvádí, že někteří hemofilici mohou svá krvácení předvídat ve formě mravenčení, pocitů tepla či napětí. Těmito prodromálními příznaky pacienti odhalí nastupující krvácení, mohou si včas aplikovat derivát a ke krvácení mnohdy ani nedojde. Dále nás zajímalo, zdali se projevy hemofilie liší v dětském věku a dospělém věku. Na této otázce se všechny 4 sestry shodly zápornou odpovědí (tabulka 4), což je opět v souladu s dostupnou literaturou, protože kniha od Starého (28) se zabývá problematikou hemofilie pouze v dětském věku a najdeme v ní stejné projevy nemoci jako v literatuře pojednávající o hemofilii věku dospělého. Jediný rozdíl můžeme nalézt v častější krvácivosti z dutiny ústní u dětí, což je ale samozřejmě dáno fyziologickým prořezáváním zubů. Obecně se však projevy hemofilie dětského a dospělého věku neliší.

Zajímavé zjištění přinesla další série otázek týkajících se problémů s dodržováním režimových opatření u hemofiliků, kdy 3 sestry odpověděly, že občas ano a 1 sestra spíše ne (tabulka 5). Z rozhovoru bylo od sester, které odpověděly ano, zjištěno, v jakém smyslu nedodržují režimová opatření. Většinou se jednalo o způsobení si krvácení vlastní vinou. Pokud však vezmeme v úvahu přirozené pády v dětském věku, je dle mého názoru vznik těchto krvácení předpokládáný. Domnívám se tedy, že pouze z těchto důvodů nelze usuzovat, že hemofilicí pacienti jsou problémoví a nedodržují režimová opatření. Z dalších otázek, které se týkaly postupů při nově zjištěném krvácení (tabulka 6), byla zjištěna další specifika v péči o hemofilické pacienty dětského věku. Tato specifika se prvotně týkají informování lékaře, který musí provést fyzikální vyšetření a naordinovat množství substituce koagulačního faktoru. Sestra derivát aplikuje ihned po této ordinaci a dodržuje časové odstupy od dalších aplikací. V kompetencích sestry při zjištění hemofilického krvácení je příkládání obkladů, případně zajištění zobrazovacího či konziliárního vyšetření, avšak opět až po ordinaci lékaře. Zjištění těchto dat bylo v souladu s dostupnou literaturou, například s knihou Úvod do porodnického a pediatrického ošetřovatelství od Leifer (20). Další zajímavé výsledky jsou shrnuty v tabulce 7, která znázorňuje, že při dotazu na skrývání vzniklého krvácení rodinou či samotným hemofilikem odpověděly 2 sestry ano a 2 sestry ne. Tento rozpor je dle mého názoru očekávaný, jelikož se jedná o záležitost

velice individuální. Myslím a doufám, že nenajdeme rodinu, která by krvácení svého syna tajila jako svůj záměr mu ublížit. Dle mého názoru se ale najdou rodiny, které krvácení svého nemocného syna berou jako jejich vlastní selhání, za které se stydí a odtud může pramenit ono zatajování vzniklých krvácení. Dále také byly pokládány otázky zaměřené na interval odběru krve na hladinu deficitního faktoru a na způsob tohoto odběru. Bylo zjištěno, že při hospitalizaci se tento odběr provádí dle ordinace lékaře, tudíž se nemusí jednat o pravidelné intervaly (tabulka 9). Tento odběr se provádí ze žíly do koagulační zkumavky (tabulka 10). Jedny z posledních otázek se týkali názoru sester na specifickou péči o hemofiliky. Sestry označily za specifické nácvik samoaplikace derivátů koagulačních faktorů, 1 sestra uvedla rozdíl v péči o kompletně celou rodinu a 1 sestra uvedla vyšší důraz na prevenci úrazů v péči o tyto pacienty. Touto otázkou se zabývalo také dotazníkové šetření, ze kterého vzešla další specifika ošetrovatelské péče o pacienty s hemofilií. Dotazníkového šetření se zúčastnilo 61 respondentů, z čehož bylo 49 studentů a 12 sester (graf 1). Nejvíce respondentů v dotazníkovém šetření označilo za specifickou aplikaci preparátů koagulačních faktorů, dále monitoraci vzniku krvácení, ředění preparátů koagulačních faktorů a sestrami již zmíněný nácvik autoaplikace koagulačních faktorů intravenózně (graf 12). Ruku v ruce se specifikami ošetrovatelské péče jdou potřeby pacientů s hemofilií, kterých se týká graf 11. Tento graf shrnuje odpovědi na otázku: „Které potřeby mohou být narušeny u pacienta s hemofilií“. Nejčastěji byla respondenty označována potřeba bezpečí a jistoty. Důvodem narušení této potřeby mohou být rizika vzniku životu ohrožujících krvácení. Respondenti dále označovali potřebu seberealizace. Tato potřeba může být bezpochyby také narušena a to například z důvodu zhoršené pohyblivosti vzniklé z proběhlých krvácení. Další zařazovanou potřebou byla potřeba spánku a odpočinku. Narušení této potřeby může souviset s bolestí vznikající při nitrokloubních a nitrosvalových krvácení. Posledními zmiňovanými potřebami jsou estetické potřeby. Opakovaná nitrokloubní krvácení způsobují deformace kloubů, tato skutečnost může narušovat estetické potřeby. Tyto údaje souhlasí i s literaturou, například s prací Dvořáčkové na téma Kvalita života u osob s hemofilií (7) či v knize Arranze Psychická podpora při hemofilii (2).

V dotazníkovém šetření na respondenty čekaly povětšinou otázky vědomostního charakteru. Graf 4 se například týká otázky, kde respondenti měli zařadit hemofilii dle charakteru nemoci a 77 % respondentů označilo správnou odpověď, že hemofilie patří do vrozených koagulopatií (graf 4). Jedna z otázek byla zaměřena na dědičnost praktickým příkladem, zdali je možné, aby matka přenašečka hemofilie a zdravý otec měli jednoho syna hemofilika a jednoho syna zdravého. Na tuto otázku odpovědělo 74 % respondentů správně, že ano (graf 5). Otázka na respondenty o projevech hemofilie se také setkala s většinou správných odpovědí, kdy 97 % respondentů odpovědělo, že hlavním projevem této choroby je krvácení (graf 6). Menší deficit znalostí nastal u otázky týkajících se typů hemofilie, kdy velké procento respondentů nevědělo, že existuje také hemofilie typu C, přesto správná odpověď, která zněla, že se hemofilie rozděluje na typ A, B a C převládla svými 47,5 % (graf 7). Stěžejní otázkou v této problematice bylo, dle čeho se stanovuje stupeň hemofilie, přičemž nadpoloviční většina respondentů znala správnou odpověď, dle zachovaného koagulačního faktoru (graf 8). Jedna z otázek se týkala typu hemofilie při deficitu koagulačního faktoru VIII, o jaký typ se jedná, vědělo 67 % respondentů (graf 9). Informace o typech hemofilie v souvislosti s deficitem konkrétních faktorů nalezneme ve veškeré dostupné literatuře, odlišné informace ale můžeme nalézt v článku časopisu Sestra, kde se vyskytlo tvrzení: „Pacienti s faktorem srážlivosti VIII při hemofilii A nebo XI při hemofilii B, kterého...(Kollárová, Kober, Cevár, s. 25).“ Veškerá ostatní literatura uvádí, že deficit faktoru XI znamená onemocnění hemofilie typu C nikoliv B. V tomto šetření byl také zařazen dotaz na lokalizaci nejčastějšího krvácení a výsledek, 69 % správných odpovědí, že nejčastějším místem vzniku krvácení jsou klouby, je v souladu s dostupnou literaturou (28).

Některé otázky dále měly praktické hledisko například ve formě, zdali je možné a správné pacientovi s hemofilií podat na bolest hlavy Aspirin. Na tuto otázku odpovědělo 97 % respondentů, že nikoliv, což je správná odpověď (graf 13). Další otázkou tohoto typu je problematika dárcovství krve, správnou odpověď, že pacient s hemofilií nesmí být dárce krve, vědělo 77 % respondentů (graf 14). Nastala série otázek týkajících se krevních hemokoagulačních vyšetření, při kterých jsem vyvodil

jistý deficit informací. Naprostý rozpor nastal v odpovědích na otázku, zdali je nutné u pacienta s hemofilií pravidelně odebírat krev na Quick test, jelikož naprosto stejné procento respondentů odpovědělo ano a ne (graf 15). Správná odpověď je ne, protože Quick test vyšetřuje vnější cestu srážení krve, tudíž na diagnózu hemofilie nemá vliv. Toto tvrzení je potvrditelné v literatuře, Vnitřní lékařství: Hematologie od Kozáka (17). Další otázkou tohoto typu bylo, zdali je nutné u pacienta s hemofilií pravidelně nabírat krev na test APTT, 57 % respondentů odpovědělo ano, což je chybně a pouhých 23 % respondentů odpovědělo správně, že ne (graf 16). Test APTT vyšetřuje sice vnitřní cesty srážení a bývá tedy u hemofiliků různě prodloužen, na plánování léčby však nemá vliv, proto jej není třeba pravidelně nabírat a co se týká diagnostiky, není ani směrodatnou metodou, protože například hemofilika středního nebo lehkého stupně nemusí vůbec zachytit. V literatuře tyto údaje najdeme v knize Trendy soudobé pediatrie: Dětská hematologie od Starého a kolektivu (28). Poslední otázka týkající se hemokoagulačních vyšetření zjišťovala, zdali je nutné u pacientů s hemofilií pravidelně nabírat krev na hladinu koagulačních faktorů. Zde již 84 % respondentů odpovědělo správně, že ano (graf 17). Literatura totiž uvádí, že hladiny koagulačních faktorů nejsou stálé a mohou se v průběhu života pohybovat a také na jejich výši mají vliv různé léky (28). Poslední otázka dotazníkového šetření byla otevřená a zjišťovala, z jakého důvodu je zakázáno hemofilikovi aplikovat léky intramuskulárně. 90 % respondentů správně uvedlo, že by tato aplikace mohla zapříčinit krvácení do svalu či podkoží (graf 18). Celkově lze říci, že sestry i studenti nelékařských oborů mají znalosti v oblasti hemofilie, jelikož převážná většina otázek z dotazníkového šetření byla zodpovězena správně. Nedostatky byly zjištěny v oblasti krevních hemokoagulačních vyšetření. Odběry krve jsou v plné kompetenci sester, proto by problematiku hemokoagulačních vyšetření měly sestry ovládat v plném rozsahu. Výsledky získané z dotazníkového šetření potvrdily hypotézu 1: Sestry znají specifika ošetrovatelské péče u dětí s hemofilií a také hypotézu 2: studenti nelékařských oborů mají znalosti o problematice hemofilie u dětí.

Mrzí mne, že některé získané informace týkající se ošetrovatelské péče o děti s hemofilií nemohu porovnat s literaturou, což souvisí s velkým nedostatkem

ošetřovatelské literatury o problematice hemofilie, který mne vedl ke zpracování této bakalářské práce. Zmínku o tomto onemocnění nalezneme v řadě ošetřovatelských knih, ale většinou se jedná o informace velice okrajové a i v ošetřovatelských knihách informace zejména medicínské.

6. Závěr

Tato bakalářská práce nese název: „Specifika ošetrovatelské péče u nemocného dítěte s hemofilií“. Teoretická část práce přibližuje problematiku hemofilie u dětí z medicínského a ošetrovatelského hlediska. Pojednává o projevech hemofilie, diagnostice, komplikacích, moderní léčbě, specifických potřebách těchto pacientů a ošetrovatelské péči o dětské pacienty s hemofilií. Pro tuto práci byly stanoveny dva cíle.

Prvním cílem práce bylo zjistit specifika ošetrovatelské péče u dítěte s hemofilií. K dosažení tohoto cíle bylo stanoveno kvalitativně kvantitativní šetření ve formě nestandardizovaných rozhovorů a dotazníků. Pro tento cíl byla položena výzkumná otázka 1: „Jaká specifika v ošetrovatelské péči se vyskytují u dětí s hemofilií?“ Výzkumnou otázku 1 se nám podařilo zodpovědět. Z šetření zaměřeného na zodpovězení této otázky vzešlo, že zmíněnými specifiky je zejména ředění a aplikace preparátů koagulačních faktorů, nácvik autoaplikace preparátů koagulačních faktorů a monitorace vzniku krvácení, péče o celou rodinu a vyšší důraz na prevenci krvácení. Dále byly k cíli stanoveny dvě hypotézy. Hypotéza 1: Sestry znají specifika ošetrovatelské péče u dětí s hemofilií a hypotéza 2: Studenti nelékařských oborů mají znalosti o problematice hemofilie u dětí. Analýzou dotazníkového šetření bylo zjištěno, že sestry a studenti nelékařských oborů mají adekvátní znalosti v oblasti hemofilie, vyšší počet chybných odpovědí zaznamenaly pouze otázky týkající se hemokoagulačních vyšetření. Tímto byly obě hypotézy potvrzeny. Tento cíl bakalářské práce byl v souvislosti se zaznamenanými výsledky splněn.

Druhým cílem práce bylo zjistit, jak probíhá spolupráce mezi zdravotnickým zařízením a rodinou dítěte s hemofilií. Pro dosažení tohoto cíle byla použita kvalitativní metoda šetření, technikou sběru dat byl nestandardizovaný rozhovor. Pro tento cíl byla položena výzkumná otázka 2: „Jakým způsobem probíhá spolupráce mezi zdravotnickým zařízením a rodinou dítěte s hemofilií?“ Výzkumnou otázku 2 se nám podařilo zodpovědět. Celkově bylo tímto šetřením zjištěno, že hemofilicími pacienty přicházejí do hemofilických center na pravidelné dispenzarizační prohlídky. Při spolupráci rodin s hemofilií a hemofilických center velice záleží na zkušenostech,

komunikačních a edukačních schopnostech hemofilických sester. Tento cíl byl dle dosažených výsledků splněn.

Výstupem z této práce je brožura, která se týká postupů správného ředění a samoaplikace preparátů koagulačních faktorů a je určena pro děti s hemofilií. Tato práce může sloužit jako výukový materiál v problematice hemofilie a přál bych si, aby zhotovená brožura našla své uplatnění a pomáhala dětem s hemofilií při jejich zvládnutí intravenózních aplikací a usnadňovala tak život těchto pacientů.

7. Seznam použitých zdrojů

1. ADAM, Z. et al. *Hematologie pro praktické lékaře*. 1. vyd. Praha: Galén, 2007. 312 s. ISBN 80-7262-453-9.
2. ARRANZ, P. *Psychická podpora při hemofilii*. 1. vyd. Praha: Český svaz hemofiliků, 2004. 86 s. ISBN 80-239-3255-1.
3. BINDER, T., SALAJ, P., VAVŘINKOVÁ, B. *Hematologické nemoci a poruchy v porodnictví a gynekologii*. 1. vyd. Praha: Triton, 2004. 222 s. ISBN 80-7254-540-X.
4. BLATNÝ, J. Jak se stará o své hemofiliky Irská republika. *Hemofilický zpravodaj*. 2007, č. 11, s. 12-17. ISSN neuvedeno.
5. CETKOVSKÝ, P., et al. *Intenzivní péče v hematologii*. 1. vyd. Praha: Galén, 2004. 572 s. ISBN 80-7262-255-2.
6. DOENGES, M., MOORHOUSE, M. *Kapesní průvodce zdravotní sestry*. 2. vyd. Praha: Grada, 2001. 568 s. ISBN 80-247-0242-8.
7. DVOŘÁČKOVÁ, J. *Kvalita života u osob s hemofilií*. Brno, 2008. 86 s. Diplomová práce. Masarykova univerzita, pedagogická fakulta. Vedoucí práce PhDr. Mgr. Dana Zámečnicková, Ph.D.
8. FARRUGIA, A. Vývoj léčby hemofilie. *Hemofilický zpravodaj*. 2007, č. 11, s. 4-8. ISSN neuvedeno.
9. Hemofilie a inhibitor. *Český svaz hemofiliků* [online]. 2008, [cit. 2011-01-13]. Dostupný z WWW: <<http://www.hemofilici.cz/cs/hemofilie-a-inhibitor>>.
10. JONES, P. *Život s hemofilií*. 1. vyd. Praha: PBtisk, 2007. 224 s. ISBN 978-80-239-9850-4.
11. KLENER, P., et al. *Vnitřní lékařství*. 3. vyd. Praha: Galén, 2006. 1158 s. ISBN 978-80-7262-430-0.
12. KOČÁREK, E. *Genetika*. 1. vyd. Praha: Scientia, 2004. 210 s. ISBN 80-7183-326-6.
13. KÖHLEROVÁ, S. Co to je?. *Český svaz hemofiliků* [online]. 2007, [cit. 2011-01-13]. Dostupný z WWW: <<http://www.hemofilici.cz/cs/o-hemofilii>>.

14. KOLLÁROVÁ, K., KOBER, L., CEVÁR, R. Edukace pacienta s hemofilií. *Sestra*. 2011. č. 3, s. 25-27. ISSN 1210-0404.
15. KOMRSKA, V. *Optimalizace hematologického zajištění ortopedicko chirurgické péče u dětí s hemofilií a strategie léčby inhibitoru koagulačního faktoru VIII a IX*. Praha, 2001. 112 s. Dizertační práce. Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta. Vedoucí práce Doc. MUDr. Jan Vavřinec, CSc.
16. KOMRSKA, V., ČEPELÁKOVÁ, V., STARÝ, J. Problematika inhibitoru u dětských hemofiliků, sledovaných na Klinice dětské hematologie a onkologie FN Motol. *Česko-slovenská pediatrie*. 2007, roč. 62, č. 9, s. 505-510. ISSN 0069-2328.
17. KOZÁK, T., et al. *Vnitřní lékařství: Hematologie*. 1. vyd. Praha: Galén, 2001. 230 s. ISBN 80-7262-085-1.
18. KUBISZ, P., et al. Využitie sekundárnej profylaxie s rekombinantným aktivovaným faktorom VII u hemofílie A s inhibítorom: Naše skúsenosti a prehľad literatúry. *Transfúze a hematologie dnes*. 2009, č. 15, s. 210-215. ISSN 1213-5763.
19. KUBISZ, P. *Hematológia a transfuziológia*. 1. vyd. Bratislava: Grada, 2006. 324 s. ISBN 80-8090-000-0.
20. LEIFER, G. *Úvod do porodnického a pediatrického ošetrovatelství*. 1. vyd. Praha: Grada, 2004. 988 s. ISBN 80-247-0668-7.
21. MAREŠOVÁ, G. Dětský pacient a hodnotový systém. *Sestra*. 2009, č. 5, s. 38-39. ISSN 1210-0404.
22. MARTÍNKOVÁ, J., et al. *Farmakologie pro studenty zdravotnických oborů*. 1. vyd. Praha: Grada, 2007. 380 s. ISBN 978-80-247-1356-4.
23. MASARÍKOVÁ, R. Dítě a bolest. *Sestra*. 2008, č. 9, s. 36-38. ISSN 1210-0404.
24. PECKA, M. *Laboratorní hematologie v přehledu: Fyziologie a patofyziologie hemostázy*. 1. vyd. Český Těšín: Finidr, 2004. 237 s. ISBN 80-86682-00-5.
25. PENKA, M., et al. *Neonkologická hematologie*. 2. vyd. Praha: Grada, 2009. 240 s. ISBN 978-80-247-2299-3.

26. SEDLÁŘOVÁ, P. *Základní ošetrovatelská péče v pediatrii*. 1. vyd. Praha: Grada, 2008. 248 s. ISBN 978-80-247-1613-8.
27. SLEZÁKOVÁ, L., et al. *Ošetrovatelství pro zdravotnické asistenty I: Interna*. 1. vyd. Praha: Grada, 2007. 188 s. ISBN 978-80-247-1775-3.
28. STARÝ, J., et al. *Trendy soudobé pediatrie: Dětská hematologie*. 1. vyd. Praha: Galén, 2005. 251 s. ISBN 80-7262-327-3.
29. VOKURKA, M., HUGO, J., et al. *Velký lékařský slovník*. 5. vyd. Praha: Maxdorf, 2005. 1001 s. ISBN 80-7345-058-5.

8. Klíčová slova

Koagulopatie

Hemofilie

Děti

Specifika

Ošetrovatelská péče

Genetika

Krvácení

9. Přílohy

Příloha 1 Schéma dědičnosti hemofilie

Příloha 2a Rentgenový snímek zdravého kolene

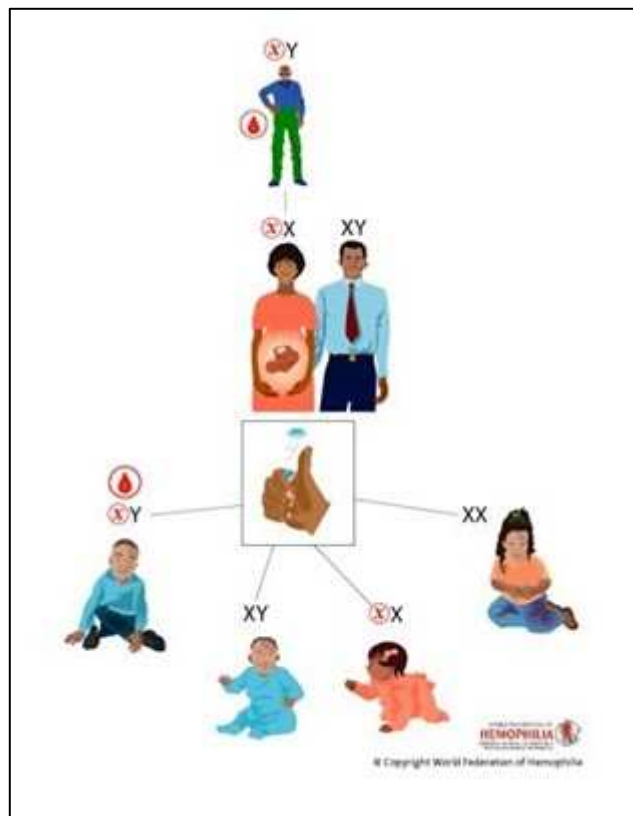
Příloha 2b Rentgenový snímek hemofilické artropatie

Příloha 3 Balení koncentrátu plazmatického koagulačního faktoru Immunate 1000 IU
od firmy Barter

Příloha 4 Kurz autoaplikace na LHT (Letní hemofilický tábor)

Příloha 5 Souhlas s uveřejněním fotografie (Příloha 4)

Příloha 1 Schéma dědičnosti hemofilie



Zdroj: http://www.novonordisk.cz/documents/article_page/document/haemo_4_2.asp

Příloha 2a Rentgenový snímek zdravého kolene



Příloha 2b Rentgenový snímek hemofilické artropatie



Zdroj: DVOŘÁČKOVÁ, J. *Kvalita života u osob s hemofilií* . Brno, 2008. 86 s.
Diplomová práce. Masarykova univerzita, pedagogická fakulta. Vedoucí práce PhDr.
Mgr. Dana Zámečnicková, Ph.D.

Příloha 3 Balení koncentrátu plazmatického koagulačního faktoru Immunate 1000 IU od firmy Baxter



Zdroj: vlastní

Příloha 4 Kurz autoaplikace na LHT (Letní hemofilický tábor)



Zdroj: vlastní

Příloha 5 Souhlas s uveřejněním fotografie (Příloha 4)

Souhlasím s tím, že fotografie mého syna ...*PETRA FIKARTA*..... (jméno)
mohou být uveřejněny v bakalářské práci Lukáše Rendla.

Datum: *30.3.2011*.....

Jméno zák. zástupce: *Jan Fikart*.....

Podpis: *Jan Fikart*.....

