



Zdravotně
sociální fakulta
Faculty of Health
and Social Studies

Jihočeská univerzita
v Českých Budějovicích
University of South Bohemia
in České Budějovice

Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích
Zdravotně sociální fakulta
Katedra ošetrovatelství a porodní asistence

Bakalářská práce

Ošetrovatelská péče o pacienta s koagulopatií

Vypracoval: Ivana Růžičková
Vedoucí práce: Mgr. et Bc. Jitka Tamáš Otásková

České Budějovice 2014

Abstrakt

Tato práce se zabývá ošetrovatelskou péčí o pacienta s koagulopatií. Cílem práce je zmapovat danou problematiku a vytvořit souhrn informací o daném onemocnění, jeho rozdělení, příznacích, možnostech využívaných v diagnostice léčby a následně možnostech léčby pacientů trpících tímto onemocněním. Stěžejním bodem této práce je ovšem část o ošetrovatelské péči, kde je kladen důraz na pacienta a jeho problémy spojené s onemocněním. A následně je popisováno řešení deficitu potřeb, kdy sestra je hlavní aktérkou v odstranění deficitu.

Koagulopatie je souhrnný název pro onemocnění, která jsou charakteristická zvýšenou krvácivostí a nedostatkem či poruchou koagulačních faktorů nebo jejich inhibitorů. Onemocnění můžeme rozdělit do dvou základních skupin. První skupina vypovídá o koagulopatiích, které vznikly na podkladě dědičnosti. A naopak druhá skupina je vyvolána během života pacienta a je způsobena primárním onemocněním, přičemž se nejčastěji jedná o poruchu funkce jater. Vrozenou koagulopatii často najdeme v literatuře pod názvem hemofilie. Toto onemocnění můžeme dále rozdělit podle toho, který koagulační faktor je porušen. Jestliže se porucha týká koagulačního faktoru VIII, mluvíme o hemofilii typu A. Hemofilie typu B je poté charakteristická nedostatkem faktoru IX. A hemofilie C, která se v našich geografických podmínkách nevyskytuje, je označena jako deficit koagulačního faktoru číslo XI. Mezi hemofilické onemocnění můžeme zařadit také von Willebrandovu chorobu, která je specifická nedostatkem von Willebrandova faktoru v koagulační kaskádě. Získané koagulopatie vznikají jako sekundární onemocnění. Jejich příčinou vzniku jsou onemocnění funkce jater, kdy nejčastěji se jedná o jaterní cirhózu, hepatitidu, obstrukční ikterus. Koagulopatie ovšem může být zapříčiněna i otravou farmakologickými přípravky; nejčastěji jsou to kumarinové typy léků, mezi které řadíme Paralen, Warfarin, Macumar. Rozdíl v léčbě u pacientů s hemofilií a s vrozenou koagulopatií spočívá především v uvědomění si, že vrozená koagulopatie je následné onemocnění vzniklé z důvodu komplikací primárního onemocnění.

V této práci se nadále dozvíme o vyšetřovacích metodách, které vedou k následné diagnostice. Důraz je v diagnostice kladen na anamnézu, fyzikální vyšetření a následné laboratorní metody, které jsou při tomto onemocnění pro nás nejdůležitější. Mezi základní laboratorní vyšetření řadíme krevní obraz a koagulační testy. Následně jsou důležité i zobrazovací metody, které jsou u pacientů s koagulopatií považovány za preventivní vyšetření, díky nimž pacienti trpící tímto onemocněním předcházejí vzniku komplikací. Stěžejním bodem této práce je ošetrovatelství, u něhož je pro nás důležité vědět, jak správně pečovat o pacienty s tímto onemocněním a zbavit je jejich aktuálních deficitů potřeb. Nejčastěji se jedná o deficity spojené s rizikem vzniku krvácení či s následným porušením kožní integrity či měkkých tkání. Častým problémem bývá i riziko vzniku infekce. Významným problémem v léčbě pacientů bývají i poruchy psychického stavu, nejčastěji se jedná o porušený obraz těla z důvodu tvořících se hematomů na těle pacientů či častého krvácení. Pacienti s onemocněním zvané koagulopatie by také měli být informováni o možnostech doplňování vitamínu K ze stravy. Vitamin K je nedílnou součástí léčby pacientů se získanou koagulopatií. Významným problémem pro pacienty i pro nás jako zdravotnický personál je poté deficit znalostí ohledně onemocnění a jeho následné léčby, aplikace intravenózních koncentrátů koagulačních faktorů. Pacienti s koagulopatií by měli být informováni o možnostech sdružení pacientů se stejným onemocněním. V České republice existují dvě sdružení pro takovéto pacienty. Mluvíme o sdružení Hemojunior, které je určeno dětem trpícím hemofilií. Jako další sdružení známe Český svaz hemofiliků. Sdružení se týká pacientů s hemofilií, ale svou podporu a možné rady zde najdou i pacienti se získanou koagulopatií.

Pacienty s tímto onemocněním je nutné brát jako individuální jedince a také k nim takto přistupovat. Pacienti s koagulopatií jsou závislí na dostatečné a dobré edukaci v rámci svých potíží. Práce je vedena jako možný studijní materiál pro studenty. A jestliže tuto práci využije při studiu byť jediný student, splnila svůj účel.

Klíčová slova: krev, koagulační faktory, koagulopatie, hemofilie, krvácení

Abstract

This thesis deals with the nursing care for patients with coagulopathy. Its aim is to monitor the issue and create a summary of information about the disease, its distribution, symptoms, possible treatments used in the diagnosis and subsequent treatment options for patients suffering from this disease. The main point of this work is of course the part about nursing care, where the emphasis is laid on the patient and the problems associated with the disease. After that, dealing with a deficit of needs is described where the nurse plays major role, in removing the deficit.

Coagulopathy is a general name for diseases that are characterized by increased bleeding disorder or a lack of clotting factors or their inhibitors. The disease can be divided into two basic groups. The first group refers to the coagulopathy, which have originated based on heredity. Conversely, the second group is called up during the life of a patient and is due to the primary disease; that is most commonly impaired liver function. Congenital coagulopathy is often found in the literature under the name of hemophilia. This disease can be further subdivided according to which coagulation factor is violated. If the disorder relates to coagulation factor VIII, we're talking about the type of hemophilia A. Hemophilia B is then characterized by a lack of factor IX. Hemophilia C, which in our geographical conditions doesn't occur, is reported as a deficiency of coagulation factor number XI. Von Willebrand's disease, which is specific deficiency of von Willebrand factor in the coagulation cascade, can also be included among hemophilic disorders. Acquired coagulopathy arises as a secondary disease. Its cause is the liver diseases, which are mostly liver cirrhosis, hepatitis, obstructive jaundice. Coagulopathy, however, can be caused by poisoning by pharmacological drugs. Most are coumarin-type drugs, among which belong Paralen, Warfarin, Macumar. The difference in the treatment of patients with haemophilia and congenital coagulopathies lies in the realization that congenital coagulopathies are the subsequent diseases resulting from complications of the underlying disease.

In this work we will also learn about investigative methods that lead to a subsequent diagnosis. Emphasis is placed on medical history, physical examination

and subsequent laboratory methods that are most important for us in this disease. Among the basic laboratory tests there belong a blood count and coagulation tests. After that, imaging methods are important in patients with coagulopathy, because they are considered preventive care, preventing patients suffering from this disease from the occurrence of complications. The main point of this work is nursing, in which it is important for us to know how to manage care for patients with this disease and to deprive them of their current deficits of needs. Most often are these deficits associated with increased risk of bleeding and consequent violation of the integrity of the skin or soft tissues. A frequent problem is also the risk of infection. A major problem in the treatment of such patients are disturbances of mental state, where there is mostly disturbed body image due to hematoma forming on the patient's body or frequent bleeding. Patients with coagulopathy should also be aware of the possibilities of the refilling of vitamin K in the diet. Vitamin K is an integral part of the treatment of patients with acquired coagulopathy. A major problem for patients and for us as a medical staff is, after that, deficit of knowledge about the disease and its subsequent treatment by application of intravenous coagulation factor concentrates. Patients with coagulopathy should be informed of the association of patients with the same disease. In the Czech Republic there are two associations for this kind of patients. We're talking about Hemojunior association, which is intended for children suffering from hemophilia. Also Czech Association of Hemophiliacs is wide known. Association refers to patients with haemophilia, but patients with acquired coagulopathy also can find their support and advice here.

Patient with this disease should be taken as an individual, and thus we should approach him. Patients with coagulopathy are dependent on sufficient and good education within their troubles. The thesis is conducted as a possible study material for students. And if this thesis would serve as the study material for at least one student, it would have fulfilled its purpose.

Keywords: blood coagulation factors, coagulation, hemophilia, bleeding

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala 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 Zdravotně sociální fakultou elektronickou cestou ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejich internetových stránkách, a to se zachováním mého autorského práva k odevzdání textu této klasifikační 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 výsledky obhajoby klasifikační práce. Rovněž souhlasím s porovnáním textu mé klasifikační práce s databází klasifikačních prací Theses.cz provozovanou Národním registrem vysokoškolských klasifikačních prací a systémem na odhalování plagiátů.

V Českých Budějovicích

.....

Podpis studenta

Poděkování

Ráda bych touto cestou poděkovala vedoucí mé bakalářské práce Mgr. et Bc. Jitce Tamáš Otáskové za věcné připomínky, odbornou pomoc a poskytování cenných rad při zpracování práce. Nadále mé poděkování patří všeobecné sestře z hematologického oddělení českobudějovické nemocnice Marii Vaňkové za její čas a ochotu konzultovat se mnou bakalářskou práci a za její informace, které byly v práci využity. Bezpodmínečně patří poděkování také mé rodině za trpělivost a ochotu umožnit mi toto studium.

Obsah

Obsah	8
SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK.....	10
Úvod.....	11
Cíl	12
Metodika.....	13
1. Současný stav.....	14
1.1 Anatomicko-fyziologický úvod.....	14
1.2 Hemostáza.....	15
1.2.1 Reakce navozující hemostázu	15
1.2.2 Koagulační faktory.....	16
1.2.3 Koagulační kaskáda	17
1.3 Koagulopatie	17
1.3.1 Vrozené koagulopatie	18
1.3.2 Získané koagulopatie.....	19
1.4 Příznaky koagulopatií	20
1.5 Vyšetřovací metody u pacientů s koagulopatií	21
1.5.1 Anamnéza u pacientů s koagulopatií	22
1.5.2 Fyzikální vyšetření u pacientů s koagulopatií.....	23
1.5.3 Laboratorní vyšetření u pacientů s koagulopatií.....	24
1.5.4 Zobrazovací metody u pacientů s koagulopatií.....	25
1.5.5 Úloha sestry při vyšetření u pacientů s koagulopatií	26
1.6 Léčba pacientů s koagulopatií.....	29
1.6.1 Léčba hemofilie	29
1.6.2 Léčba získané koagulopatie.....	30
1.6.3 Koncentráty využívané k léčbě koagulopatie.....	31
1.6.4 Další možnosti léčby.....	32
2. Ošetrovatelská péče	33
2.1. Ošetrovatelská péče o pacienta s koagulopatií.....	33
2.1.1 Charakteristika práce sestry v ambulanci	33
2.1.2 Charakteristika práce sestry na lůžkové části	35

2.1.3 Pohybový režim pacienta s koagulopatií.....	36
2.1.4 Hygienická péče a péče o vyprazdňování u pacienta s koagulopatií	37
2.1.5 Výživa pacientů s koagulopatií	38
2.1.6 Psychosociální potřeby pacienta s koagulopatií	40
2.1.7 Domácí péče.....	42
2.2 Ošetrovatelské intervence u pacientů s koagulopatií.....	43
2.3 Chirurgické zákroky u pacientů s koagulopatií.....	47
2.4 Komunity sdružující osoby trpící tímto onemocněním	48
2.4.1 Dny Hemofilie.....	50
2.4.2 Život hemofiliků v České Republice.....	50
2.5 Ošetrovatelský proces u pacienta s koagulopatií.....	51
2.5.1 Možné ošetrovatelské diagnózy u pacienta s koagulopatií	54
3. Závěr	56
4. SEZNAM POUŽITÉ LIERATURY	58
5. Přílohy	62
5.1 Seznam příloh	62

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

DIC	diseminovaná intravaskulární koagulopatie
ATPP	aktivovaný parciální tromboplastinový čas
ARO	anesteziologicko – resuscitační oddělení
CT	počítačová tomografie
D	dech
DIC	diseminovaná intravaskulární koagulopatie
GIT	gastrointestinální trakt
EKG	elektrokardiogram
i.m	intramuskulární podání
INR	mezinárodní normalizovaný poměr
i.v	intravenózní podání
JIP	jednotka intenzivní péče
MgSO ₄	magnesium sulfate
P	pulz
RTG	rentgen
s.c	subkutální podání
TK	krevní tlak

Úvod

První zmínky o hemofilii jsou datovány přibližně ke 2. století. Zmíněna je v židovské posvátné knize, v Talmudu. Obřízka nesmí být provedena chlapci, pokud předchozí dva bratři po výkonu zemřeli. Další zmínky jsou postupně mapovány až do dnešní doby. Informace, které máme doloženy o tomto onemocnění, se týkají především závažného krvácení po banálních úraze s následkem smrti. Tyto informace vedly k zájmu o danou problematiku a k jejímu zkoumání. V roce 1803 bylo odhaleno, že se jedná o dědičné onemocnění. Známí a nejušlechtlejší hemofilici byli potomci královny Viktorie (Hemofilie, 2012).

Onemocnění zvané koagulopatie je tedy známé více jak 1900 let. I přes významný posun medicíny kupředu se stále můžeme poměrně často setkat s pacienty trpícími tímto onemocněním. Koagulopatie jsou charakterizovány poruchou koncentrace nebo aktivity srážecích faktorů. S pacientem trpícím krvácivými stavy se setkáváme na jakémkoliv oddělení nemocnice či v jakékoliv ambulanci. Proto by s touto problematikou měla být seznámena každá sestra a měla by vědět, jak provádět adekvátní ošetrovatelskou péči o takovéto pacienty, jelikož se může jednat i o smrtelnou záležitost při banálních úrazech či operačních výkonech. Je důležité, aby sestra sledovala veškeré projevy nemoci, měnila se v průběhu hospitalizace, a včas změnu stavu hlásila lékařům. Sestra je vždy pacientovi nápomocna jako první, a může velice ovlivnit jeho další zdravotní stav.

V současné době tímto onemocněním trpí více jak 1 z 15 000 lidí z populace. Jen v České republice se nachází více jak 1000 registrovaných osob s hemofií. A přesný počet lidí se získanou koagulopatií není přesně znám.

Tato problematika je velmi obsáhlá, ale přesto je veřejnost i některý zdravotnický personál málo informovaný o tomto onemocnění. Myslím, že pro studenty škol zaměřených na zdravotnickou problematiku by byly ucelené informace velice přínosné ve studiu i v následné praxi. Z tohoto důvodu jsem si vybrala toto téma, abych ucelila a sjednotila veškeré informace, které jsou již o daném problému známy.

Cíl

Cílem této práce bylo zmapovat a pochopit danou problematiku, konkrétně se v této práci jedná o ošetrovatelskou péči o pacienta s koagulopatií. Za stěžejní otázky dané problematiky považujeme především následující: co vlastně koagulopatie jsou, jaké je jejich rozdělení, následně jaké jsou příznaky tohoto onemocnění, jaká je diagnostika a následně pak možnosti léčby pacientů trpících tímto onemocněním. Dalším cílem bylo zaobírat se především ošetrovatelskou péčí o tyto pacienty. Věnujeme se v tomto směru otázkám, jak s klienty manipulovat, abychom nezpůsobili další možné komplikace onemocnění; jak má sestra pečovat o pacienty, klienty v akutním stadiu nemoci; ale také především klademe důraz na to, aby sestra věděla, co sledovat u těchto pacientů po invazivním zákroku, ať se jedná o invazivní vyšetřovací metodu, nebo dokonce o chirurgický zákrok, ale také třeba o banální zákrok (banální ovšem pouze pro jedince netrpící touto chorobou), jako je trhání zubu.

Práce byla zpracována na podkladě obsahové analýzy, kdy byl kladen důraz na prozkoumání velkého množství informací a následně na to, aby z nich byla zhotovena práce, která bude předána studentům Zdravotně sociální fakulty Jihočeské univerzity a bude jim nápomocna při jejich studiu. Jestliže tuto práci využije ve svém studiu alespoň jeden student a bude mu nápomocná, splnila tato práce svůj účel.

Metodika

Pro tuto bakalářskou práci, zpracovanou na podkladě teorie, byla zvolena obsahová analýza dat. Následně po prostudování písemných, ale i internetových a výzkumných zdrojů byla data zpracována, aby nadále sloužila ve studiu studentům Zdravotně sociální fakulty Jihočeské univerzity.

Informace byly sesbírány z odborné literatury zabývající se problematikou koagulopatie, ale také z internetových zdrojů, mezi kterými můžeme nalézt pod klíčovým slovem hemofilie také spolek Hemojunior, či dokonce Český svaz hemofiliků. Dále byly využity časopisové zdroje a články z již zmíněných spolků Hemojunior či Český svaz hemofiliků. Mezi literárních zdroje můžeme zahrnout i zahraniční zdroje, které se danému onemocnění věnují. Kromě toho jsme však čerpali také z příbalových letáků k lékům užívaným těmito pacienty; především se jedná o přípravek zvaný BAXTER Imunate stim plus 1000. Pro lepší rozhled v oblasti zabývající se koagulopatiemi jsme informace získávali i od odborníků zabývajících se touto problematikou v praxi, a to především od lékařů a sester z českobudějovické nemocnice z hematologického oddělení. V neposlední řadě byli zdrojem informací také klienti trpící daným onemocněním.

1. Současný stav

Poruchy plazmatických faktorů neboli krvácivé stavy se jedním slovem nazývají koagulopatie. Některé poruchy plazmatických faktorů jsou zaviněny geneticky (hemofilie) či vznikají na podkladě onemocnění jater (vrozené koagulopatie). Toto onemocnění je datováno již ke 2. století, kdy byly známy již první případy úmrtí kvůli danému onemocnění a jeho možným komplikacím. V České republice hemofilii trpí kolem 1000 lidí. Přesný počet pacientů s koagulopatií není přesně určen. V České republice máme několik skupin sdružujících jedince s tímto onemocněním, které různými aktivitami napomáhají pacientům v jejich životě (Navrátil, 2008).

1.1 Anatomicko-fyziologický úvod

Krev, latinsky sanguis, je tekutá tkáň lidského těla. Můžeme ji také popsat jako suspenzi buněčných elementů. Plní mnoho funkcí jako: přivádění kyslíku ke tkáním a odvádění oxidu uhličitého, rozvádění stavebních látek ke tkáním a odvádění produktů látkové výměny. Dále se podílí na termoregulaci, má velký význam při obraně organismu. Množství krve je závislé na hmotnosti a pohlaví člověka, přičemž krev ve většině případů je v organismu v podílu kolem 6–7 % celkové obsažené tekutiny v těle, což činí přibližně 5–6 l. Ženy mají v těle méně krve než muži, a to z toho důvodu, že tuk je méně metabolicky aktivní než svalová tkáň. Svalová tkáň musí být více zásobena krví než tkáň tuková a přitom platí, že mužské tělo je více tvořeno svalovinou, naopak ženské tělo obsahuje více tuku. Krev je tvořena několika složkami – plazmou, trombocyty, erytrocyty, leukocyty (Mourek, 2012).

Plazma je vlastní krevní kapalina, ve které jsou rozpuštěny krevní elementy. Je složena z vody, bílkovin, minerálních solí a dalších látek, které jsou přenášeny ke tkáním, jako jsou vitamíny, hormony, cukry apod. Dále jsou v krevní plazmě koagulační faktory, které jsou pro nás v tomto onemocnění velmi důležité. Následně se jim budeme věnovat v dalších kapitolách. *Krevní destičky neboli trombocyty* jsou úlomky těla velké buňky kostní dřeně. Jsou schopny se shlukovat na místě, kde byla porušena cévní stěna, a tam pak tvoří primární hemostatickou zátku. *Červené krvinky* nazývané také erytrocyty jsou bezjaderné bikonkávní krevní buňky obsahující červené

barvivo. Hlavní náplní jejich práce je přenos kyslíku mezi tkáněmi. *Bílé krvinky neboli leukocyty* jsou krevní buňky obsahující jádro. Bílé krvinky zajišťují obranyschopnost organismu (Dylevský, 2006).

1.2 Hemostáza

Hemostáza neboli zástava krvácení je soubor dějů, které jsou podmíněny organismem a mají za úkol ochranu organismu před vykrvácením. Na tomto procesu se podílí plazmatické a tkáňové faktory spolu s krevními destičkami. Mezi faktory podílející se na hemostáze řadíme *reakci cév v místě poranění*, *reakci krevních destiček* a *následně samotné srážení krve*. Přírozená hemostáza působí pouze v cévách, ve kterých není vysoký krevní tlak. U cév s vysokým krevním tlakem (tepny) je potřeba hemostázu navodit mechanickým působením (Čihák, 2004).

1.2.1 Reakce navozující hemostázu

Při reakci cév v místě poranění dochází k vazokonstrikci, která je způsobena stažením hladké svaloviny. Drobné cévy jsou schopny se až zcela uzavřít. Velké cévy nemají schopnost zcela se uzavřít, ale jsou schopny zúžení.

Další reakcí, která navozuje hemostázu, je *reakce krevních destiček*. Základní funkcí těchto buněk v hemostáze je jejich adheze neboli přilnavost k postižené cévní stěně. Po poranění cévy dochází za pomoci jejich přilnutí k uvolňování destičkových granul a vzniká prvotní dočasná zátka neboli destičkový trombus. Trombus je důležitý ve třetím ději zástavy krvácení, a to v samotném srážení krve (Čihák, 2004).

Srážení krve neboli hemokoagulace je složitý a dlouhý biochemický proces, který způsobuje vytvoření definitivního krevního tromba. Tento stav je zcela závislý na poranění cévy a následně na všech reakcích hemostázy, do nichž řadíme i hemokoagulaci. Základním a důležitým činitelem je působení *trombokinázy*, uvolňující se z krevních destiček, na bílkovinu krevní plazmy – *protrombin*. (Na aktivaci protrombinu se dále podílí velké množství faktorů – koagulační faktory.) Vznikne trombin, který dále mění fibrinogen na nerozpustný fibrin. K těmto společným a navzájem se ovlivňujícím reakcím jsou potřeba vápníkové ionty. V utvořené fibrinové

síti se zachytávají krevní elementy – především destičky, které zpevní trombus. Poraněná céva je tedy buď částečně, či zcela uzavřena. (Kittner, 2011).

1.2.2 Koagulační faktory

Koagulační faktory jsou bílkoviny, které jsou obsaženy v plazmě v inaktivní formě. Tvoří se v játrech, jejich vaznost je závislá na vitamínu K a další funkce na iontech vápníku. Při aktivizaci těchto faktorů je vytvořena enzymová kaskáda, na jejímž konci se vytvoří nerozpustná bílkovina – fibrin. Srážecích faktorů se uvádí celkem čtrnáct. Značí se velkým „F“ a římskou číslicí, která označuje, o jaký se jedná faktor, a při jejich aktivaci k nim přispisujeme „a“; vypadá to tedy takto: FX; po jeho aktivaci: FXa.

Přehled koagulačních faktorů

Faktor I – fibrinogen: Největší rozpustný protein, jehož syntéza probíhá v játrech.

Faktor II – protrombin: Syntéza též probíhá v játrech. Hraje významnou roli, podle potřeby organismu je schopen působit prokoagulačně i antikoagulačně.

Faktor III – tkáňový tromboplastin: Glykoprotein přítomný v cytoplazmatických membránách.

Faktor IV – vápenaté ionty: Ionty tvoří téměř 50 % plazmatického kalcia. Jsou důležité pro vzájemné působení v koagulační kaskádě.

Faktor V – proakcelerin: Labilní faktor.

Faktor VI: Neuvádí se, není známý jeho účel, dříve byl označován jako aktivovaný faktor faktoru V.

Faktor VII – prokonvertin: Tento faktor je schopný štěpit faktor X. Není dosud popsán inhibitor samotného faktoru VIIa. Jeho aktivita se zvyšuje s věkem a s těhotenstvím. Prokoagulační činnosti tohoto faktoru pozitivně a vzájemně působí s přijímáním tuků v potravě.

Faktor VIII – antihemofilický faktor A: Působí jako regulační protein ve vnitřním systému koagulačních kaskád.

Faktor IX – Christmanův faktor: Antihemofilický faktor B.

Faktor X – Stuartův–Prowerův faktor: Je středem v kaskádě při tvorbě protrombinového aktivátoru.

Faktor XI – Plasma Thromboplastin Antecedent: Řadí se mezi proenzymy kontaktního systému.

Faktor XII – Hagemanův faktor: Fáze kontaktu.

Faktor XIII – Fibrin, stabilizující faktor: Vytváří se fibrinová síť, vlivem tvorby kovalentních vazeb.

Faktor XIV – protein C. (Jiráček, 2007)

1.2.3 Koagulační kaskáda

Koagulační kaskáda je souhrn reakcí koagulačních faktorů. Tyto koagulační faktory v krvi kolují v inaktivní formě a jejich aktivace je zapříčiněna jejich štěpením enzymem, který byl aktivován v předchozích reakcích. Kaskáda se podle publikované teorie z roku 1994 dělí na zevní a vnitřní. *Zevní systém:* K aktivaci této zevní kaskády je potřebný tkáňový faktor, který se uvolňuje při poranění. K aktivaci dochází kontaktem s FXII a FXI s aktivním povrchem, tedy například poraněním. Je-li spouštěčem této kaskády reakce na jakékoliv abnormality cévní stěny a průtoku krve, navozuje se koagulační kaskáda *vnitřního systému*. Do systému vnitřních faktorů patří veškeré koagulační faktory od I. až po XIV. Začátek kaskády je aktivací XIV. faktoru, který se změní na XIVa a dále aktivuje faktor s nižším číslem a volně, závazně na sobě postupuje koagulační kaskáda. Vnitřní a zevní faktory jsou spolu úzce spjaty a vzájemně na sebe působí. I přesto, že byla kaskáda spuštěna jinými faktory, postupuje souběžně. *Společná dráha* koagulační kaskády je zapříčiněna aktivním faktorem X, který štěpí protrombin neboli faktor II na aktivní trombin. Trombin následně štěpí fibrinogen, poté aktivují faktor XIII, který stabilizuje již vzniklou sraženinu. Výsledkem této společné dráhy je fibrinová síť. Pro názornou ukázkou a lepší pochopení tohoto složitého procesu je v přílohách uveden názorný obrázek (přílohy obr. č. 1) s postupem koagulační kaskády (Penka, 2011).

1.3 Koagulopatie

„Nemoc charakterizovaná zvýšenou krvácivostí, způsobenou nedostatkem nebo poruchou koagulačních faktorů, popřípadě jejich inhibitorů“ (Vokurka, 2005, str. 464). Na vzniku onemocnění se také podílí množství krevních destiček, vždy se přitom jedná

o jejich snížený počet. Dále má vliv na toto onemocnění funkce cévní stěny, kdy pevnost stěny je oslabena. Koagulopatie lze rozdělit na vrozené (hemofilie) a získané koagulopatie. Následující kapitoly jsou zaměřeny na jednotlivé z nich (Vokurka, 2005).

1.3.1 Vrozené koagulopatie

Do skupiny vrozených koagulopatií patří takzvaná hemofilie, v jejímž případě se jedná o vrozenou neboli dědičnou poruchu koagulačního systému a dochází ke krvácivým stavům. „*Jde o recesivně dědičné onemocnění, které je vázáno na pohlavní chromozom X*“ (Mačák, 2012, str. 80).

V tomto případě mluvíme tedy o onemocnění, které se váže na pohlavní chromozomy muže, a proto způsobuje onemocnění mužskému pohlaví. Ovšem jsou známy i případy, kdy dědičnou koagulopatií onemocněla i žena, jedná se ale především o vzácné úkazy. Žena má ovšem vliv na vznik tohoto onemocnění, ne onemocní sice sama, ale stává se jeho přenašečkou, a to z důvodu již zmíněného, že onemocnění se váže na pohlavní chromozom muže (Penka, 2011).

Hemofilii můžeme rozdělit na tři skupiny, a to na: Hemofilii A, Hemofilii B a Hemofilii C. Hemofilie A je onemocnění týkající se nedostatku koagulačního faktoru VIII. Tento typ koagulopatie je nejčastější a také nejzávažnější. U hemofilie B mluvíme pak o nedostatku koagulačního faktoru číslo IX. Tato hemofilie je již méně častá než hemofilie typu A. U tohoto typu hemofilie se postupně s vyšším věkem riziko vzniku krvácení snižuje. Hemofilie C je postižení koagulačního faktoru XI. Jde především o vzácnou formu, která je geograficky a rasově omezena a v našich podmínkách se víceméně nevyskytuje. Krvácení u tohoto typu je mírného stupně. Zmínky o onemocnění žen jsou přiřazovány právě tomuto typu hemofilie (Navrátil, 2008).

Nemoc je následně ovlivněna rozpětím koagulačních faktorů obsažených v plazmě, kdy jejich fyziologické rozpětí se pohybuje v mezích od 50 do 150 %, a to především u faktorů XIII a IX. Díky hodnotám koncentrace faktorů v krvi je možné onemocnění rozdělit do skupin podle závažnosti. O lehké formě mluvíme, když je koncentrace faktorů v krvi vázána na více jak 5 %, ale méně jak 40 %. Středně těžká hemofilie je dle literatury uváděna v rozmezích koncentrace od 1 % do 5 %. A při velmi těžké formě

hemofilie je poté koncentrace nižší jak 1 %. Toto rozdělení nám určuje závažnost onemocnění a dále možnosti vzniku krvácení (Penka, 2011).

Jako další řadíme do vrozených koagulopatií von Willebrandovu chorobu. Von Willebrandova nemoc je dědičná krvácivá choroba způsobená kvalitativní nebo kvantitativní poruchou von Willebrandova faktoru neboli vysokomolekulárního glykoproteinu. Tento protein hraje významnou roli v primární fázi hemostázy a zároveň funguje jako nosič faktoru VIII. Kvantitativní porucha faktoru následně spočívá v podílu již zmíněného faktoru v krvi, v našem případě je vždy podíl nižší než ve fyziologickém rozpočtu krve. Pokud se jedná o poruchu způsobenou kvalitativně, mluví se poté o kvalitě von Willebrandova faktoru. Kvalita faktoru následně také určuje závažnost choroby (Starý, 2005).

1.3.2 Získané koagulopatie

Získané koagulopatie jsou způsobeny poruchou tvorby koagulačních faktorů nebo jejich inhibitorů či zvýšenou spotřebou faktorů z důvodu trombotických procesů. Dále se může jednat o poruchu resorpce vitamínu K, což způsobí snížení syntézy srážecích faktorů v játrech. Získané koagulopatie vznikají z důsledku poškození jaterní funkce, jako je například jaterní cirhóza, hepatitida, obstrukční ikterus. Dále mohou vznikat při některých druzích otrav, kdy může dojít k otravě za pomoci kumarinových přípravků, jako jsou například Paralen, Warfarin, Marcumar. Další z možností vzniku tohoto onemocnění je vznik imunitní koagulopatie, která je vázána na imunitní choroby. Může se často jednat i o onemocnění, která vznikla na podkladě iatrogenního poškození. Když mluvíme o získané koagulopatii, musíme si uvědomit, že se vždy jedná o sekundárně vzniklé onemocnění, které se přidružuje vždy k prvotnímu, na rozdíl od hemofilie (Wolfram, 2011).

Mezi získané koagulopatie můžeme zařadit i samostatnou jednotku koagulopatie, a to pod názvem DIC – diseminovaná intravaskulární koagulopatie. V tomto případě dochází k výrazné aktivaci hemostázy a k tvorbě mikrotrombů. Tím pádem vzniká zvýšená spotřeba koagulačních faktorů a při krvácení je poté v těle jejich nedostatek. DIC vzniká především na podkladě infekce, jako je například malárie, endotoxemie, méně často je zapříčiněna virovou infekcí. Dále může vzniknout z gynekologických či

porodních komplikací, a to takových, jako je embolie plodovou vodou, retence mrtvého plodu. Za další příčinu vzniku DIC můžeme považovat úrazy jako popáleniny, crush syndrom, polytraumata. Jako další sem můžeme zařadit infarkt myokardu, plicní embolii, akutní ledvinnou nedostatečnost a další (Navrátil, 2008).

1.4 Příznaky koagulopatií

Klinické příznaky jsou pro vrozenou i získanou koagulopatii ve většině případů stejné. Hlavními příznaky v tomto onemocnění budou především projevy krvácení. Příznaky můžeme ale rozdělit podle závažnosti onemocnění, zda se jedná o lehkou, či středně těžkou, nebo těžkou formu hemofilie. U lehkých a středně těžkých forem mluvíme o krácení vzniklém především úrazem či při operačních zákrocích. U velmi těžké formy mluvíme o samovolném krvácení neboli o krvácení bez zjevné příčiny. U všech typů závažnosti se můžeme tedy setkat s příznaky, jako jsou krvácení do kloubně svalového aparátu, kdy postižený kloub, nejčastěji se jedná o velké klouby dolní a horní končetiny, má známky náhlé plnosti, je zduřelý, bolestivý na pohmat, při fyzické námaze i v klidovém stádiu, kůže nad kloubem je výrazně teplejší, pohyblivost je z větší části omezena. Tento stav z důvodu těžké diagnostiky může být často zaměněn se zánětem. Následkem krvácení poté můžou vzniknout deformity kloubů (Špinar, 2008).

Dále se do příznaků řadí krvácení do gastrointestinálního traktu. Pacient poté přichází s problémy typu natrávená či čerstvá krev ve stolici. Natrávenou krev ve stolici můžeme označit jako meléna a jedná se především o krev z vyšších míst zažívacího traktu, jako jsou například jícnové varixy či žaludeční nebo duodenální vředy. Stolice je tmavá až černá, má dehtovitý vzhled. Naopak enteroragie neboli čerstvá krev ve stolici je charakterizována jasně červenou příměsí krve. Zdrojem krvácení je celé tlusté střevo společně s konečníkem. Tyto typy krvácení do gastrointestinálního traktu můžeme pozorovat pouhým okem. Ale dále se můžeme setkat s takzvaným skrytým krvácením nebo okultním krvácením. Toto skryté krvácení se odhalí za pomoci laboratorního vyšetření stolice. Zdrojem u okultního krvácení mohou být například opakované ztráty krve z dásní při čištění zubů, následně krev pochází především z polypů střev (Špinar, 2008).

Dále vznikají typické hematomy, a to v podobě krvácení do měkkých tkání. Hematom vzniká na podkladě srážení krve mimo cévu. Tělo se s tímto stavem vypořádá samo dle velikosti hematomu. Jedná-li se o hematomy malé velikosti, jsou poměrně brzy prostoupeny granulační tkání, erytrocyty se rozpadnou a krevní barvivo je pohlceno fagocytózou. U velkých a rozsáhlých hematomech se potíže objevují i po několika dnech po úraze, kdy se krev hromadí v místě i následně. Tento stav je u pacientů s koagulopatií velkým problémem, a to především v souvislosti s prodlouženou dobou srážení krve. Mimo jiné se na těle mohou tvořit i takzvané petechie, což jsou drobné krevní výronky do kůže (Mačák, 2012).

Možné příznaky můžeme pozorovat i v moči, kdy z vyšetření odhalíme hematurii. Další a velmi závažný stav nastává u těchto pacientů po extrakci zubu. U žen se často objevuje silná menstruace s delším trváním. Krvácení se nám projeví dále na hodnotách APTT (aktivovaný parciální tromboplastinový test/čas – dále jen APTT) a INR či v krevním obraze.

Významný vliv má krvácení i na psychiku člověka, v které se také můžou odrážet příznaky. Jedná se především o psychický stav dětí, kdy se nemohou věnovat stejným sportům jako jejich vrstevníci. Či může vzniknout porušený obraz těla, z důvodu tvorby hematomů, petechií a dalších krevních projevů na kůži. Velmi časté je u hemofiliků kolísání koagulačních faktorů, tento stav je zapříčiněn krvácením nebo i fyzickými a emočními výkyvy. U dětí je méně častý vznik spontánního krvácení než u dospělých jedinců (Penka, 2011).

1.5 Vyšetřovací metody u pacientů s koagulopatií

Podmínkou pro správné léčení je stanovení správné diagnózy. Správně určená diagnóza pacienta je odrazem správně zvolených vyšetřovacích metod. Ideální postup k zhotovení správné diagnózy následuje toto pořadí: anamnéza, fyzikální vyšetření, laboratorní vyšetření, zobrazovací metody vyšetření, následně správné zhodnocení diagnózy, určení prognózy pacienta a jako poslední naplánování léčebného a ošetrovatelského postupu (Špinar, 2013).

1.5.1 Anamnéza u pacientů s koagulopatií

Anamnéza je souhrn dat o zdravotním stavu pacienta od narození do současné doby. Odebrat ji můžeme od samotného klienta či od rodinných příslušníků nemocného. Další možnost, jak získat anamnézu, je odběr dat od jiného zdravotnického zařízení. V diagnostice koagulopatií hraje anamnéza významnou roli. Rozlišujeme anamnézu: *rodinnou, pracovní, farmakologickou, osobní*. Významný vliv na správnou diagnostiku má jak lékařská, tak ošetrovatelská anamnéza. Nyní se zaměříme především na anamnézu lékařskou, kterou, jak jsme již řekli, rozdělujeme do několika skupin. Ty si nyní postupně probereme. Lékař se nejdříve zaměří na nynější potíže pacienta, které ho k němu přivádějí. V tuto chvíli budeme pátrat po příznacích a potížích, které pacient momentálně pozoruje a prožívá. Lékař tedy bude pátrat po jakýchkoliv příznacích krvácení, můžeme sem zařadit například krvácení z dásní, krvácení z nosu, zvýšenou tvorbu hematomů, u žen silnou a dlouhou menstruaci, při drobných úrazech prodloužený čas zástavy krvácení, bolesti kloubů a mnoho dalších příznaků typických pro danou chorobu (Špinar, 2013).

Pro lékaře je tuto chvíli dost významná a důležitá *rodinná anamnéza*; je důležité, aby věděl, zda někdo z rodiny měl podobné problémy jako nynější pacient přicházející za lékařem, tedy zda měl někdo problémy s krvácením, tvořícími se hematomy a následně s přidruženými příznaky typickými pro koagulopatie. Zda se v rodině u přímého příbuzenstva neobjevila jakákoli diagnóza spojená s krvácivými projevy. V dědičné koagulopatii má tedy největší význam anamnéza rodinná, kdy je důležité pátrat po krvácivých stavech u přímého příbuzenstva. U získaných je to tedy anamnéza farmakologická, kdy může vzniknout koagulopatie po otravách léky. Osobní a rodinná anamnéze je pro nás nejvíce směrodatná v určování správné diagnózy (Špinar, 2013).

Když se již věnujeme lékařské anamnéze, je nezbytné zmínit i ošetrovatelskou neboli sesterskou anamnézu, která je často nápomocná k přesné diagnostice onemocnění. Následně vede také ke správné ošetrovatelské péči o klienta s daným problémem. Mezi základní údaje každé ošetrovatelské anamnézy patří fyziologické funkce, následně psychické, fyzické, sociální, ale i duchovní potřeby klienta. Mezi důležité informace v ošetrovatelské anamnéze patří také rizikové faktory ovlivňující

zdraví člověka. Fyziologické funkce řadíme do fyzikálních vyšetření prováděných sestrou. Následně se budeme u pacienta s koagulopatií zajímat o jeho psychický stav, tedy o to, jak prožívá nemoc, jaké mu způsobila v životě problémy, a následně, v čem ho omezuje. Důležité je, aby sestra dokázala pacienta vyslechnout a na jeho otázky adekvátně odpověděla. Do oblasti psychických problémů můžeme také zařadit nedostatek informací o nemoci, které jsou velice nezbytné, aby sestra dokázala problémy adekvátně řešit. Fyzická část vyšetření pacienta je pro ošetřovatelství velice nezbytná. Do této sféry zařadíme například pacientův pohybový režim, kdy u pacienta s koagulopatií rozhoduje především jeho celkový stav a jeho fyzická zdatnost a následně především jeho aktuální zdravotní stav. Fyzickou aktivitu velmi ovlivňuje momentální stádium nemoci. Onemocnění má také vliv na sociální stav pacienta, i když si to mnozí neuvědomují. Je důležité, abychom věděli, co pacient vykonává za práci, resp. u dětí, jakou práci by jednou chtěl vykonávat. Popřípadě by měla být sestra nápomocna a upozornit rodinu i samotného klienta, které zaměstnání je pro pacienta určitě možné vykonávat, a kterým by se naopak měl vyhnout. Ošetřovatelská anamnéza je souhrn informací o pacientovi, které vedou ke správné ošetřovatelské péči, a díky ní nedochází k zanedbávání potřeb pacienta (Vondáček, 2008).

1.5.2 Fyzikální vyšetření u pacientů s koagulopatií

Fyzikální vyšetření zahrnuje pohled – aspekci, poslech – auskultaci, poklep – perkusi, pohmat – palpaci. V diagnostice koagulopatií, ať se jedná o koagulopatie vrozené, či získané, hrají velkou roli všechny z uvedených druhů vyšetření, i když některé jsou spíše doplňkové nežli vedoucí k jasné diagnostice. Při aspekci pozorujeme celé tělo pacienta, zaměřujeme se na vyšetření kůže, kde pátráme po hematomech, petechiích, dále se soustředíme na dutinu ústní, kde můžeme pozorovat překrvené dásně, které mohou lékaře směřovat na otázky týkající se krvácení z dásní. Důležité je také vyšetření kloubů s možnými známkami krvácení, kde lékař pozoruje otoky kloubů, či dokonce jejich deformity. Dále sem můžeme zařadit palpační vyšetření retikuloendotelových systémů (soustava fagocytujících buněk rozptýlených především ve slezině a játrech, lymfatických tkáních). Následně tímto způsobem provede lékař vyšetření kloubů a celého pohybového ústrojí. Za pomoci perkuse

můžeme vyšetřit dutinu břišní, kloubní pouzdra a oblast hrudníku. Nedílnou součástí fyzikálního vyšetření, tak jako u každého z pacientů, je vyšetření fyziologických funkcí (PECKA, 2004).

1.5.3 Laboratorní vyšetření u pacientů s koagulopatií

„Hematologická laboratorní diagnostika má za úkol odhalit defekty v zastoupení krevních elementů v odvodné krvi a krvetvorné kostní dřeni a posoudit stav koagulace, sledovat jejich vývoj a odpověď na léčbu.“ (ŠPINAR 2008, str. 175) Neexistuje přímý laboratorní test, který by nám jednoznačně určil, či naopak vyloučil diagnózu. Laboratorní diagnostiku lze rozdělit do dvou skupin testů, a to 1. *screeningové – běžně dostupné testy* a 2. *specializované, konfirmační testy*.

Screeningové vyšetření – tyto testy jsou testy první volby, a to z důvodu jejich jednoduchosti a finanční nenáročnosti. Na výsledcích těchto testů a anamnéze je závislý další rozsah vyšetření. Mezi základní screeningová vyšetření řadíme:

- *krvní obraz*, při němž je důležitou otázkou počet trombocytů. V Interním ošetřovatelství II se můžeme dočíst, že fyziologická hodnota trombocytů je $140-440 \times 10^9/l$. Tyto hodnoty se mohou lišit podle laboratoří a přístrojů k měření.
- *DUKE*. Při tomto vyšetření zjišťujeme krvácivost. Vyšetření provádí laborant, vpichem do ušního lalůčku. Toto vyšetření nás informuje o vzniku primární destičkové hemostatické zátky.
- *základní koagulační testy*, do kterých řadíme *APTT*. Tento čas se v akutních stádiích prodlužuje; u chronických forem je většinou mírně prodloužený či může být i normální nález. Fyziologická hodnota *APTT* je 24–36 s. *Quick*: tromboplastinový čas, dříve se udával v sekundách, nyní v hodnotách INR, kdy fyziologické rozmezí v sekundách je 9–13 s a v hodnotách INR 0,8–1,2 INR. Tato hodnota je při poruše v zevním koagulačním systému vždy zvýšená.
- *Hladina fibrinogenu*. Fyziologická hodnota je 2,0–4,0 g/l, přičemž u těžkých a akutních forem fibrinogen klesá pod 1,0 g/l.
- *D-dimery*. Tyto hodnoty jsou vždy zvýšené u většiny pacientů a to až v 93 % Fyziologická norma je do 200 g/l.

- *Hladiny koagulačních inhibitorů.* Z praktického hlediska je důležitá hlavně hladina antitrombinu III – existují možnosti substituce.

Druhou skupinu testů tvoří, jak jsme již zmínili, *specializované, konfirmační testy.* Tyto testy jsou specifické především svou vysokou senzitivitou a specificitou a jsou v praxi, kvůli laboratorní a ekonomické náročnosti, zatím málo dostupné.

Druhy testů: Hladina solubilního fibrinu, zvýšená tvorba trombinu, fragmenty protrombinu F₁₊₂, trombin – antitrombinové komplexy. Dále je nezbytné chemicky vyšetřit i moč, kde můžeme odhalit hematurii (MAREK, 2010).

1.5.4 Zobrazovací metody u pacientů s koagulopatií

Zobrazovací metody můžeme rozdělit do dvou skupin, a to na kvalitativní a kvantitativní. Kvantitativní zobrazovací metody znázorňují anatomické struktury, umístění, velikost a tvar orgánů. Kvalitativní zobrazovací metody nás poté informují o aktivitě orgánu a funkční povaze. Existují vyšetření, která nám podávají informaci pouze o kvantitě, či naopak která vypovídají pouze o kvalitě daného orgánu, nebo taková, která jsou schopna nás informovat o obou zmíněných. V problematice týkající se koagulopatií jsou zobrazovací metody spíše doplňujícím vyšetřením či dopomáhají k diagnostice vzniklých komplikací nebo jako možnost vyvarování se těchto komplikací. Přesnou diagnózu nám v tomto onemocnění určují již zmíněná laboratorní vyšetření. Zobrazovací metody se týkají veškerých systémů lidského těla, nejčastěji jsou ovšem vyšetřovány kloubní a svalový systém, cévní systém a také se zaměřujeme u zobrazovacích metod na gastrointestinální trakt (CETKOVSKÝ, 2004).

Do zobrazovacích metod zaměřených na kloubní a svalový systém řadíme základní vyšetření pro tuto soustavu, a to skiigrafii. Skiigrafie je snímkování rentgenovým zářením v různých projekcích. Nejčastěji prováděný snímek je snímek nativní. Jako další můžeme provést artrografii, což je již kontrastní vyšetření kloubu, kdy sledujeme kloub po jeho naplnění kontrastní látkou. Lékař při tomto vyšetření může odhalit patologie kloubu, menisku, kloubního pouzdra a povrchu kloubních hlavic. K vyšetření kloubů a měkkých tkání pohybového systému můžeme využít i ultrazvukové vyšetření. U známek poškození nejasných na RTG snímcích využíváme CT – výpočetní tomografii. Díky tomuto vyšetření se v dnešní době odstupuje od artrografie (Zeman, 2011).

Vyšetření cévního systému je založeno především na zjištění vzhledu a funkce cévní stěny. Tuto informaci nám podává ultrazvukové vyšetření. Mezi nejčastěji prováděná vyšetření v této oblasti patří Dopplerova metoda, při které se odráží ultrazvukové vlny od pohybujícího se předmětu. V našem případě se jedná o krevní elementy, čímž dochází ke změně ultrazvukové frekvence. Toto vyšetření se u pacientů s koagulopatií provádí pouze jako doplňkové vyšetření (Velemínský, 2012).

Do gastrointestinálního traktu zahrnujeme celou trávicí soustavu, v koagulopatii se můžeme setkat s možným krvácením právě do tohoto traktu. Mezi základní vyšetření tohoto systému patří sonografické vyšetření dutiny břišní, při kterém se nám zobrazí orgány v břišní dutině a můžeme zjistit jejich tvar či změnu velikosti, kterou mohou způsobit například krvácivé stavy. Další zobrazovací metodou je endoskopické vyšetření, například jícnu, žaludku, ale je možné provést i endoskopické vyšetření střev. Tyto zobrazovací metody nám napomohou k odhalení vzniku krvácení v této soustavě. Mezi nejčastější endoskopické vyšetření patří gastroskopie, což je vyšetření horní části zažívacího traktu od jícnu po dvanáctník. V dnešní době je možné za pomoci gastroskopie provést drobné léčebné výkony, například zástavu krvácení. Pro zobrazení tlustého střeva se využívá metoda zvaná kolonoskopie. Pro endoskopické vyšetření je z pohledu sestry důležitá především příprava pacienta před vyšetřením a péče o něho po vyšetření (Lukáš, 2007).

1.5.5 Úloha sestry při vyšetření u pacientů s koagulopatií

Práce sestry začíná již při příchodu pacienta do ambulance. Na sestře je, aby zpříjemnila prostředí ambulance a regulovala strach a obavy klienta. Nejdůležitější práce sestry spočívá ve vyšetřovacích metodách, kdy se sestra musí zaměřit na laboratorní vyšetřovací metody. Na sestře závisí správnost odebrání biologického materiálu, v tomto případě krve. Sestra musí vědět, do jaké zkumavky krev nabere, jaké množství, umět zvolit vhodnou žádanku a vědět, do jaké laboratoře nabraný vzorek odešle. Základní zásady pro správný odběr krve jsou následující. Odebrání probíhá do předem označených zkumavek – ty jsou označeny štítkem, který obsahuje identifikační údaje. Vždy používáme jehlu o dostatečném průměru, odběr musí proběhnout za

sterilních podmínek a za přesných postupů dle standardů. Velmi důležité je správné pořadí odběru krve – tím je myšleno: nejdříve se odebírá krev na vyšetření Quick – a to z důvodu, že dlouhá doba zaškrcení končetiny při odběru ovlivňuje hodnoty odběru. Při konzultacích na hematologickém oddělení bylo doporučeno odebírat krev na Quick bez použití Esmarchova škrtidla, čímž by bylo zabráněno zkreslení výsledků. Tento odběr zasíláme do hematologické laboratoře, dalším v pořadí odběru je zkumavka pro biochemickou laboratoř, dále jsou to ostatní hematologická vyšetření. V literatuře se uvádí, že by se jako první měla odebírat krev na sedimentaci, ale z praktického hlediska se tento odběr v uzavřeném systému provádí jako poslední, a to z důvodu tvrdosti zátky na zkumavce a riziku protěti žíly. Toto pořadí platí především pro uzavřený systém vakuet, používaný např. v českobudějovické nemocnici. Jak bylo již zmíněno, přesné pořadí dle literatury zní: sedimentace, Quick, biochemická laboratoř, hematologická laboratoř. I při odběru krve může sestra udělat několik základních chyb, které znehodnotí odebraný vzorek. Do těchto chyb můžeme zařadit například: Dlouhotrvající zaškrcení končetiny při odběru, kdy tato chyba se může projevit jak v hodnotách Quick či v biochemické laboratoři. Záměna zkumavek – většinou se jedná o záměnu pacientů, přičemž tato chyba může vzniknout v době, kdy odběr provedeme do předem neoznačené zkumavky. Nesterilní odběr – sestra zapoměla zdezinfikovat končetinu, nesterilovala jehlu k odběru. Chybou je také pozdní dodání do laboratoře či záměna laboratoře. Při odběru může dojít i k tzv. hemolýze krve, což znamená předčasný rozpad erytrocytů. Hemolýza může být způsobena například: znečištěním jehly, prudkým vstříkáním krve do zkumavek a následně jejím zpěněním, kdy tato chyba nastává především u otevřeného odběrového systému, prudkým třepáním zkumavkou, uskladňováním krve na nevhodných místech – velký chlad, přímé slunečné záření či vysoká teplota. Proto je velice důležité, aby se sestra těchto chyb vyvarovala, aby nedošlo k znehodnocení vzorku a následné chybné diagnostice onemocnění (Mikšová, 2006).

Pokud se u pacientů plánuje RTG vyšetření bez kontrastní látky, práce sestry před vyšetřením spočívá především v psychické přípravě pacienta. Následná péče je vázána na práci radiologického asistenta. Tam, kde bude využito RTG vyšetření s kontrastní

látkou, je důležité vědět, zda pacient nemá alergii na látky obsažené v kontrastní látce, nejčastěji se jedná o jód. Proto je nutné, aby sestra věděla o veškerých alergiích pacienta (Kolektiv autorů, 2008).

Přístroj pro ultrazvukové vyšetření je základním zařízením každé nemocnice a velké části oddělení. Toto vyšetření je lehce dostupné. Při ultrazvukovém vyšetření břicha se dají odhalit volné tekutiny v dutině břišní, jako je například i v našem případě často zmiňovaná krev. Práce sestry před vyšetřením spočívá v psychické podpoře a uklidnění pacienta. Následně se jedná o uvedení pacienta do vyšetřovací polohy. Nutné je, aby sestra věděla, jaké jsou požadavky k vyšetření, které sonografické vyšetření vyžaduje naplněný močový měchýř, a které naopak (Lukáš, 2011).

Důležitá úloha sestry přichází při vyšetření gastrointestinálního traktu, kdy špatná nebo naprosto žádná příprava vyšetření zbytečně protahuje, či naprosto znemožňuje jeho provedení. Endoskopická vyšetření vyžadují podání premedikace. Žaludek, který obsahuje zbytek potravy, či střevo, které není dostatečně vyprázdněné, se nedají vyšetřit. U vyšetření horní části trávicího ústrojí příprava spočívá hlavně v lačnění. Je důležité, aby pacient před výkonem přibližně 6–8 hodin nejedl, nepil a nekouřil. U vyšetření tlustého střeva je poté příprava složitější a delší. Jedná se ve většině případů o třídní přípravu, která spočívá v dietě, přičemž jde především o bezezbytkovou a lehce stravitelnou potravu, či u lidí trpících zácpou se dokonce již doporučuje tekutá dieta. Následně příprava spočívá v podávání očištné pitné kůry, která se týká popíjení roztoku $MgSO_4$. Následně v den vyšetření pacient již nejí, doporučují se pouze tekutiny, do kterých ovšem můžeme zahrnout také čistý vývar, který nezatíží střevo, a ta budou následně dobře dostupná a vyšetřitelná (Lukáš, 2007).

Bavíme-li se o pacientech, kteří netrpí žádnými krvácivými projevy, následuje u těchto pacientů několik pravidel, která se dodržují po výkonu. Pacient po těchto vyšetřeních je schopen opustit nemocnici, pokud se výkony prováděly ambulantně. U endoskopických vyšetření pacient zůstává ještě půl hodiny po výkonu v nemocnici, je nutností doprovod pacienta, z důvodu aplikace premedikace a jejího následného účinku. Z tohoto důvodu pacient má po zbytek dne zákaz řízení motorových vozidel. Doprovod je velkým přínosem pro pacienta i z důvodu psychické zátěže a její minimalizace.

Jedná-li se o pacienty s koagulopatií, je pro ně tento zákrok velkým zásahem do organismu a může dojít k mnoha komplikacím, proto pacienti s koagulopatií po tomto výkonu vždy zůstávají hospitalizováni a jsou nadále sledováni. Sestra pak pravidelně kontroluje celkový stav pacienta společně s jeho fyziologickými funkcemi. Po zákroku pacientovi podáváme lehčí stravu, nezatěžující střeva. Nutnost spočívá také v tom, poučit pacienta o sledování první stolice po výkonu, její konzistence, množství a charakteru (Mikšová, 2006).

1.6 Léčba pacientů s koagulopatií

Léčbu pacienta s koagulopatií můžeme rozdělit na podpůrnou a substituční. Kdy substituční léčba spočívá v doplňování chybějícího faktoru, dle daného typu koagulopatie. Léčba pacientů s koagulopatií je ve většině případů doživotní (Navrátil, 2011).

1.6.1 Léčba hemofilie

Jak již bylo zmíněno, hemofilie lze rozdělit na hemofilie A, B, C. Ovšem jejich léčba je přesto ve většině případů stejná, jedná se hlavně o léčbu *substituční a podpůrnou*. Nejdůležitější je doplňování plazmatických koagulačních faktorů, kdy u hemofilie A se jedná o faktor číslo VIII, u hemofilie B o faktor IX a u hemofilie C je to faktor XI. Tyto faktory je možno doplnit koncentráty, které je možné vyrobit z čerstvě zmražené lidské plazmy. Plazma je upravena do takového stadia, kdy se v ní nenachází žádné virové či infekční buňky. Proto je možnost přenosu jakékoliv nákazy minimální (PECKA, 2004).

Léčbu hemofilie můžeme rozdělit do tří léčebných režimů. Základními režimy léčby jsou domácí léčba, profylaktická a následně léčba krvácivých epizod.

Domácí léčba spočívá v aplikaci koncentrátů srážecích faktorů. Důležité je správně edukovat rodinu, eventuálně rodinné příslušníky, v rozeznání krvácení a jeho komplikací. V tomto režimu je schopný si pacient aplikovat sám v domácím prostředí při jakýchkoliv prvních příznacích krvácení základní dávku koncentrátu faktoru. Pacient si v domácí léčbě vede záznamy o krvácivých projevech, kam zaznamenává datum a čas

krvácení, charakter krvácivé příhody a čas podání koncentráту a možné komplikace po podání.

Profilaktická léčba se využívá u pacientů s těžkou formou hemofilie jako prevence vzniku krvácení. Tato prevence vede k ochraně kloubů a ke zlepšení kvality života. Množství dávky koncentráту je pro všechny druhy hemofilie stejné a to 25–40 jednotek na kilogram váhy. Při hemofilii A se tato dávka podává 2–3 krát týdně, při hemofilii B dvakrát týdně. Podávání koncentráту můžeme rozdělit na primární a sekundární. Primární dávkování začíná u dětí mladších 2 let nebo u prvních příznaků krvácení do kloubů. Sekundární dávkování se poté týká pacientů, u kterých opakovaně vzniká krvácení do kloubu bez zjevné příčiny. Dále lze dávkování rozdělit na krátkodobé, dlouhodobé a jednorázové. Krátkodobé dávkování koncentráту trvá v přibližných intervalech 4–8 týdnů. Tento výkon se provádí například jako prevence u dlouhodobé cílené rehabilitace, před a po operačním výkonu. Dlouhodobé podávání koncentráту se pohybuje v rozmezích mezi měsíci až roky. Týká se především dětí s velmi těžkou formou hemofilie. Jednorázová aplikace koncentráту se poté používá u osob, kterých se týká jednorázová aktivita s vysokým rizikem krvácení. U dětí to může být například před kontaktním sportem, jako je například fotbal. U choroby zvané von Willebrandova je specifitější a složitější léčba než u hemofilie A a B. V současné době není jasný vztah mezi obsahem faktoru VIII a von Willebrandova faktoru (Pecka, 2004).

Léčba krvácivých epizod. Zde se jedná o akutní zahájení léčby krvácivého stavu. Každý pacient trpící tímto onemocněním má vždy doma k dispozici koncentrát koagulačních faktorů, pro případ, že by se objevilo spontánní krvácení, které se projeví silnou a prudkou bolestí, například kloubu. Podání koncentráту musí proběhnout co nejdříve, aby nedošlo k následné deformitě kloubu. Následná léčba krvácivých epizod probíhá již v hemofilickém centru, společně s lékařem specializovaným na tyto problémy (Kollárová, 2011).

1.6.2 Léčba získané koagulopatie

Získaná koagulopatie vzniká jako sekundární onemocnění, proto je vždy důležité vyřešit prvotní onemocnění a následně pokračovat v léčbě koagulopatie. Koagulopatie vzniká především z nedostatku vitamínu K, proto léčba probíhá v jeho substituci. Pokud

v léčbě nemoci nestačí dodávat vitamin K, pokračuje se poté ke stejné léčbě jako u hemofilie, a to k doplňování chybějících faktorů. Substituce vitamínu K, který podáváme nejčastěji v podobě Kanavitu, se aplikuje v denním množství 10 mg intravenosním podáním. Úprava příznaků vzniká poté v hranici od 12 do 24 hodin. Tento stav je závislý na biologickém rozpadu vitamínu (Navrátil, 2008).

U pacientů se získanou specifickou koagulopatií pod názvem diseminovaná intravaskulární koagulopatie je léčba specifická pro toto onemocnění a liší se od klasické léčby získané koagulopatie. Rozdíl v léčbě najdeme především v tom, že před zahájením substituční terapie, která spočívá v dodávání koagulačních faktorů, podáme pacientovi heparin z důvodu vznikajících mikrotrombů. Podaný heparin zajistí fyziologickou hodnotu antitrombinu III. Jelikož víme, že získanou koagulopatií způsobují především jaterní choroby, bude nutné dodávat kromě fibrinogenu také koncentrát protrombinového komplexu. Tento koncentrát obsahuje koagulační faktory II, VII, IX, X (Penka, 2012).

U pacientů s DIC je nejdůležitější brzká diagnostika a včasné zahájení léčby primárního onemocnění. Pokud se nezačne jako první řešit prvotní onemocnění, úspěch léčby je poté odsouzen k neúspěchu. Léčba samotného onemocnění, o kterém teď hovoříme, je dána určitou strategií a je možno volit, podle klinických variant a fází onemocnění, individuální taktiku. Jedná se především o množství a rychlost podávaných přípravků a délku a intenzitu léčby. „*Specifická terapie DIC zahrnuje antikoagulační a substituční terapii. Její rozsah a intenzita ve velké míře závisí na celkovém stavu pacienta a klinické symptomatologii.*“ (Roztočil, 2008, str. 204) Léčba DIC probíhá v určitém postupu, a to především: 1. *Léčba prvotního onemocnění.* 2. *Antikoagulační léčba*, která vede především k prevenci mikrotrombóz a poruch mikrocirkulace. 3. *Substituční terapie*: Tato léčba se volí především při tvorbě krvácivých stavů, před operačními výkony, kdy se pacientovi doplňují koncentráty plazmatických faktorů. Preventivní substituce se více méně neprovádí (Roztočil, 2008).

1.6.3 Koncentráty využívané k léčbě koagulopatie

Nejčastěji se k léčbě akutních krvácivých stavů využívají koncentráty z plazmy. A to z toho důvodu, že plazma obsahuje vyvážené množství koagulačních faktorů

a přirozených inhibitorů koagulace. Podávání plazmy se využívá i u pacientů s deficitem vitamínu K. Často se jedná i o novorozeně, kdy u nich se ovšem nejedná o krvácivé stavy. U poruch způsobených chyběním vitamínu K jde ruku v ruce společně s plazmou doplňování právě zmíněného vitamínu. Substituce plazmy je ordinována z důvodu klinicky jasného onemocnění krevní srážlivosti. Současně s touto léčbou probíhá i léčba primárního onemocnění.

Krevní deriváty s obsahem koagulačního faktoru VIII se využívají u získaných koagulopatií (hemofilie typu A). V koncentrátu koagulačních faktorů je faktor VIII získáván z lidské krevní plazmy. Krevní derivát je vyráběn v podobě lyofilizovaného prášku, který je dále zpracováván k přípravě injekčního roztoku. Podávání substitučního přípravku je poté určováno dle závažnosti deficitu koagulačního faktoru.

Koncentráty koagulačních faktorů pro faktor IX získáváme především z krevních derivátů s obsahem faktorů protrombinového komplexu. Léčba tímto přípravkem je využívána jak u získaných, tak u vrozených koagulopatií. Nejčastěji se tato léčba týká pacientů s akutním krvácením či u plánovaných chirurgických zákroků. Nejčastěji se v akutní léčbě koagulopatie využívá dodávání čisté plazmy do těla pacienta. Při dodávání plazmy či koncentrátů koagulačních faktorů je nezbytné sledování laboratorních výsledků krevního obrazu, APTT či Quicku, nadále také sledování koncentrace koagulačních faktorů v krvi pacienta (Penka, 2012).

1.6.4 Další možnosti léčby

Mezi další možnosti léčby můžeme zahrnout například *antifibrinolytickou léčbu*, kdy využíváme látky tlumící proces rozpouštění krevní sraženiny neboli fibrinolýzu. Tato léčba se nejčastěji využívá při krvácení u pacientů v dutině ústní nebo při zajištění chirurgických výkonů. Léčba příznivě ovlivňuje pooperační krvácení a hojení rány. Naopak je uvedená léčba kontraindikovaná při intraartikulárním krvácení, a to z důvodu zpomalování vstřebávání hematomu. Dále je kontraindikovaná při hematurii, kdy by mohla zapříčinit blokádu močových cest. Dříve byla využívána léčba kortikosteroidy, kdy jejich podání zvyšovalo hladinu cirkulujícího faktoru VIII. Bylo ale zjištěno, že tato metoda nemá vliv na léčbu hemofilie, proto se od ní v současné době úplně odstoupilo (Starý, 2005).

2. Ošetrovatelská péče

„*Ošetrovatelská péče ve smyslu zákona je zdravotní péče, kterou poskytuje sestra s odbornou způsobilostí, metodou ošetrovatelského procesu v rámci ošetrovatelské praxe.*“ (Farkašová, 2006, str. 165) Komplexní ošetrovatelská péče je plánovaná a organizovaná činnost spojená s ošetrovatelským procesem. Péče zjišťuje aktuální a potenciální problémy po bio-psycho-sociální stránce. Následně z nich stanovuje priority ošetrovatelství a sestra poté tvoří komplexní ošetrovatelskou péči (Farkašová, 2006).

2.1. Ošetrovatelská péče o pacienta s koagulopatií

S pacienty s krvácivými stavy se jako sestry můžeme setkat na jakémkoliv oddělení nemocnice či mohou být tito jedinci klienty v domovech důchodců nebo podobných zdravotnických zařízeních se specializovaným léčebným režimem. Při těžkých a akutních stavech jsou pacienti uloženi na jednotky intenzivní péče (dále jen JIP) či na anesteziologicko-resuscitační oddělení (dále jen ARO). Následně jsou pacienti s mírnějším průběhem komplikací a momentálního stavu hospitalizováni na interním či hematologickém oddělení. Chronické stavy nemoci jsou většinou léčeny ambulantně, a to buď u praktického lékaře, nebo u hematologa, kdy se často jedná o specializované ambulance pro pacienty s koagulopatií (Šafránková, 2006).

2.1.1 Charakteristika práce sestry v ambulanci

Činnost sester v ambulanci je různorodá, kdy sestra zajišťuje několik různorodých činností. Úkolem sestry je regulovat a zajišťovat správné pořadí pacientů, zakládat a vyhledávat dokumentace pacientů – v dnešní době se ve většině ambulancí od tohoto opustilo a pracuje se čistě s elektronickou formou dokumentace, můžeme se ale přesto setkat s ambulancí, kde náplní práce sestry je práce s kartotékou. Sestra je vždy přítomna u vyšetření pacienta a asistuje lékaři. Sestra provádí základní vyšetření pacienta, do kterých zahrnujeme měření fyziologických funkcí, odběry biologického materiálu – moč, krev, stolice. Následně do základních vyšetření prováděných sestrou

můžeme také zahrnout EKG a jiné. U pacientů s koagulopatií se odběry biologického materiálu, především krve, provádějí při každé návštěvě lékaře. Jak bylo již zmíněno v kapitole o práci sestry při vyšetření, víme, jaké jsou správné postupy při odběru krve. Následnou činností sestry je také aplikace léků, mluvíme tedy o aplikaci subkutánních injekcí neboli s.c, kdy se jedná o injekce podávané pod kůži, následně o intramuskulárních injekcích, dále jen i.m. injekce, kdy si pod zkratkou i.m. představíme podávání léků do svalu. Jelikož se bavíme o ošetrovatelské péči o pacienta s koagulopatií, měly bychom jako sestry vědět, že aplikace injekcí i.m. u pacienta s koagulopatií jsou pro nás velké tabu – nejedná-li se o léky, které se nadají podat v jiné formě. Po konzultaci této problematiky na hematologickém oddělení mi sestra zaměřující se na danou problematiku sdělila, že aplikace i.m. injekcí je pro pacienty s koagulopatií velmi nebezpečná, a to z důvodu toho, že po aplikaci těchto injekcí se těmto pacientům vytvoří velký hematom, který následně omezuje pacientův pohyb, a to z důvodu velké bolestivosti. Pokud není možné aplikovat lék v jiné než intramuskulární formě, je následná péče o pacienta takováto: po aplikaci stlačíme pevně místo vpichu cca po dobu 5–10 minut, následně ponecháme pacienta ještě alespoň 20 minut sedět v čekárně, kdyby se u něho vyskytly jakékoliv problémy, aby nás o nich mohl co nejdříve informovat. U pacientů s koagulopatií se často podávají léky formou intravenózní – dále jen i.v. Touto formou jsou nejčastěji podávány koagulační faktory. Následnou a nedílnou součástí práce sestry v ambulanci je také udržování ambulance v čistotě. Následně je sestra prostředníkem komunikace mezi pacientem, lékařem či rodinnými příslušníky a následně ostatním personálem zdravotnického zařízení. Práce sestry zahrnuje také objednávání pacientů na další kontrolu či na jiné vyšetření nutné k jejich správné léčbě.

Na ambulanci dochází k prvnímu setkání s pacientem před hospitalizací. Zdravotnický personál by si měl uvědomit, že pacient přichází se zdravotními problémy, proto je důležité akceptovat jeho problémy a následně zpříjemnit prostředí ambulance do takové míry, aby nepříznivé jevy nezpůsobily pacientovi další zhoršení stavu. Proto je nedílnou součástí práce sestry v ambulanci přistupovat k pacientovi profesionálně. Správně s ním komunikovat, jednat s ním mile, vlídně a klidně. Při

vyšetření klást důraz na stud pacienta a zajišťovat jeho intimitu. Profesionální přístup k pacientovi následně zajistí jeho důvěru ke zdravotnickému personálu a ta nadále vede ke spolupráci pacienta se zdravotnickým personálem a tím i k vyléčení pacienta (Šafránková, 2006).

2.1.2 Charakteristika práce sestry na lůžkové části

Jak jsme se již zmínili, pacienti s koagulopatií jsou ukládáni na JIP či ARO, kde je péče sestry o pacienty na tomto oddělení specifická. Jestliže pacienty uložíme na standardní oddělení, ať se jedná o interní, či hematologické oddělení, je práce sestry zajištěna poskytováním správné ošetrovatelské péče, která vychází z ošetrovatelského procesu. Na interním či hematologickém oddělení pracují všeobecné sestry či sestry specialistiky pro danou problematiku a také zdravotničtí asistenti. Sestra na oddělení následně spolupracuje s ostatním zdravotnickým personálem, jako jsou lékaři, fyzioterapeuti, ošetrovatelky, nutriční terapeuti a další. Sestry poskytují pacientům aktivní i pasivní individualizovanou ošetrovatelskou péči. Náročnost ošetrovatelské péče na interním či hematologickém oddělení je vysoká z důvodu práce s lidmi ve vyšším věku s chronickým onemocněním. Z tohoto plyne i vysoká psychická a fyzická zátěž kladená na sestry. Starým, imobilním pacientům sestry často zajišťují komplexní ošetrovatelskou péči. Kromě ošetrovatelské péče sestry na interním a hematologickém oddělení vykonávají také charakteristické činnosti, jako jsou diagnostické výkony, terapeutické, preventivní a následně administrativní. Mezi diagnostické výkony řadíme takové výkony, které vedou k diagnostice onemocnění, jako jsou odběry biologického materiálu, příprava pacientů na vyšetření a následně jejich ošetření po výkonu. Mezi terapeutické výkony poté řadíme vykonávání lékařských intervencí a ordinací. Patří sem tedy podávání léků per os, injekcemi, inhalačně či infuzní terapií. Mezi preventivní výkony poté patří edukace pacienta, kterou by měla provádět vždy sestra specialista na daný problém. Do edukace řadíme například nácvik dovedností – aplikace injekcí, péče o stomii a podobně. Abychom se přímo zaměřili na pacienta s koagulopatií, je nejdůležitější edukace v oblasti aplikace koagulačních faktorů. Poslední činností sestry je poté administrativa, kam řadíme práci s rekurzem a se záznamy o ošetrovatelské péči o pacienta (Šafránková, 2006).

2.1.3 Pohybový režim pacienta s koagulopatií

Pohybový režim u pacientů s koagulopatií je individuální a řídí se především stavem nemocného a výsledky jeho vyšetření, dále pohybový režim taky ovlivňuje fyzická zdatnost pacienta, tedy i jeho věk. Důležité je proto zhodnotit pacientův stav soběstačnosti a následně provést náležitá opatření, která vedou k zajištění pacienta. U geriatrických pacientů či naopak kojenců a mladých pacientů, u kterých hrozí pád, je tedy nezbytnou součástí lůžko zajistit tak, aby k pádu nedošlo. Poloha bývá ve většině případů přirozená či pacient sám zaujímá polohu úlevovou. Nejčastěji se jedná o polohy vleže či polosedě, následně s elevací končetin, ve kterých probíhá spontánní krvácení. U pacienta mohou vzniknout problémy s opětovným krvácením do kloubů, kdy dochází k poruše pohyblivosti. Jak je již zmíněno v kapitole o příznacích, spontánní krvácení do kloubu často způsobuje deformity kloubu a tím je zapříčiněna zhoršená pohyblivost pacienta. Pacienti dlouhodobě léčení pro koagulopatii jsou sledováni pravidelně v ortopedické ambulanci, aby docházelo k předcházení vzniku krvácení. Důležité je u těchto pacientů, aby docházeli do rehabilitačních center, kde je naučí, jak správně rehabilitovat v domácím prostředí. U každého z pacientů trpících onemocněním zapříčiňujícím krvácení je důležitá rehabilitace. Dříve se u všech pacientů s koagulopatií kontraindikovala rehabilitace s tím, že rehabilitační cvičení v době krvácení nepřispívá a krvácení zhoršuje. V současné době je to ovšem jinak. U pacientů v akutní fázi, kdy v kloubu probíhá krvácení, se rehabilitace stále nedoporučuje. V tuto chvíli by měl kloub být chráněn především klidovým režimem, ledováním či kompresí a elevací končetiny. Naopak u pacientů v kompenzovaném stavu či preventivně se rehabilitace indikuje. Důvod rehabilitace je jednoduchý. Kloub má takovou vlastnost, že již při krátkodobé imobilitě ztrácí svůj plný rozsah a ochabuje. Při dlouhodobé imobilitě a špatném postavením kloubu může dojít až k deformitám, ke kterým pacienti s koagulopatií mají vyšší sklony. Proto nezbytnou součástí ošetrovatelské péče je i zajištění správné rehabilitace. Je důležité, aby sestra věděla, jak správně polohovat pacienty, aby nedocházelo k deformitám kloubů a tím pádem k nemožnosti jejich využití v běžném životě. Do této oblasti je také nezbytné zahrnout pohybový režim mimo nemocniční zařízení. Při doporučování pohybového režimu pacientům je důležité

klást důraz na četnost krvácivých epizod a následně také na hladinu koagulačních faktorů. Proto se fyzicky náročné sporty doporučují i pacientům s lehkou formou koagulopatie. Naopak pro pacienty s těžkou formou koagulopatie se spíše doporučují lehké sportovní aktivity. Rehabilitace funguje i preventivně, kdy rehabilitační pracovníci naučí pacienty, jak běhat, jak cvičit, a především vytváří se vlastní svalstvo kolem kloubu, které ochrání kloub lépe než jakákoliv bariéra, jako je například ortéza. Lidé s těžkou formou hemofilie a s častým vznikáním nitrokloubního krvácení by měli být vybaveni francouzskými holemi. Můžeme se setkat ovšem i s tím, že pacienti jsou vybaveni invalidním vozíkem. Jedná se především o pacienty, u kterých dochází ke spontánnímu krvácení do kyčle či kolenního kloubu (Blatný, 2012).

Péče o pacienta s koagulopatií spočívá i v péči o spánek a odpočinek, kdy velmi častým ošetrovatelským problémem u pacientů s koagulopatií je únava. U pacientů s koagulopatií můžeme jako sestry velmi často pozorovat únavu, která je zapříčiněna krvácivými stavy. Jejich fyzický stav je snížen z důvodu celkové slabosti pacienta. Slabost vyvolává pacientův stav – bolest, krvácení. V tuto chvíli pacient s koagulopatií je více spavý, unavený. Sestra by měla klást důraz i na tento stav pacienta a nepřehlížet jej. Práce sestry při tomto deficitu potřeb by měla být taková, aby došlo ke snížení únavnosti. Únava není spojena jen s fyzickou stránkou člověka, následně dopadá i na psychiku a sociální podmínky pacienta. Sestra by měla pacientovi ukázat, jaké využívat relaxační a odpočinkové techniky dobré na všechny sféry člověka. Důležité je nechat pacientovi dostatečný prostor pro odpočinek a tolerovat jeho aktuální stav (Mikšová, 2006).

2.1.4 Hygienická péče a péče o vyprazdňování u pacienta s koagulopatií

Problematika hygienické péče o pacienta s koagulopatií se odvíjí od předchozí kapitoly o pohybovém režimu pacienta a jeho soběstačnosti. Proto máme několik možností, jak postupovat v hygieně o pacienta s tímto onemocněním. U pacientů geriatrických, dětí či u pacientů v závažném stavu provádíme hygienu na lůžku. Vždy je důležité, aby i při hygienické péči byl kladen důraz na rehabilitaci, a proto je dobré do hygienické péče zapojit i pacienta, pokud to jeho zdravotní stav umožňuje. Specifikem

hygienické péče o pacienta s koagulopatií je postupovat šetrně, a to z důvodu, že neopatrností můžeme pacienta poranit a tím způsobit krvácení, které následně může být obtížné zastavit. Navíc každé poranění je možným zdrojem infekce. Hygienická péče je důležitým momentem pro sledování krvácivých projevů, kdy můžeme pozorovat například krvácivé projevy na kůži, dále náplň kloubů, ale také u hygieny dutiny ústní krvácivé projevy z dásní, popřípadě jakékoliv poranění. Při každé hygieně pacienta je důležité provést převazy ran a při nich vždy postupovat opatrně a šetrně, aby nedošlo k dalšímu poranění, při přischnutí krycích vrstev ran vždy krytí odmočit například borovou vodou či fyziologickým roztokem. Díky odmočení nedojde k porušení rány a tím pádem ani ke krvácení, které by bylo obtížné zastavit. U všech pacientů, u kterých provádíme hygienickou péči či převazy, je důležité, aby sestra zajistila pacientovi dostatečnou intimitu (Mikšová, 2006).

Vyprazdňování pacienta je nedílnou součástí každé ošetrovatelské péče. Tedy o vyprazdňování se staráme u všech hospitalizovaných pacientů, a proto pacient s koagulopatií není výjimkou. Je důležité, abychom sledovali kvalitu i kvantitu moči i stolice. Úkolem sestry při vyprazdňování pacienta je podporovat pravidelnou defekaci a zajistit při ní pacientovu intimitu. Podporovat defekaci může sestra například zajištěním podání vhodné stravy, dostatečnou hydratací pacienta či základními cviky na podporu peristaltiky střev. Nutné je zajistit i vyprazdňování moče, kdy u imobilních pacientů je vhodné zavést permanentní močový katetr, a nadále sledovat příjem a výdej tekutin, což je důležité především u pacientů v akutní fázi krvácení, a především u rozsáhlých krvácivých projevů (Mikšová, 2006).

2.1.5 Výživa pacientů s koagulopatií

Výživa pacienta je většinou bez omezení, tedy dieta racionální neboli dieta číslo 3. Pokud koagulopatie vznikla jako sekundární onemocnění a je vázaná na předchozí onemocnění, strava se řídí podle primárního onemocnění, kdy se většinou jedná o dietu s omezením tuků, tedy dietu číslo 4. Následně, jedná-li se o jiné onemocnění či alergii na potraviny, odvíjí se dietní omezení i od tohoto. Dieta číslo 4 neboli dieta s omezením tuků se nejčastěji podává u onemocnění žlučníku, slinivky či jater. Pacientů se získanou

formou koagulopatie se proto může týkat i toto omezení. Dieta číslo 4 je plnohodnotná strava, což znamená, že obsahuje všechny potřebné složky, kdy hodnoty bílkovin a sacharidů jsou ve fyziologických hodnotách, které musí pacient přijmout. Jediné, co je sníženo, jsou tuky. Výběr potravin a pokrmů se musí proto přizpůsobit sníženému množství tuků. Potravin vhodných pro dietu číslo 4 jsou: libové maso – hovězí zadní, vepřová kýta, jehněčí, telecí, kuřecí, příp. králík či krůta. Z ryb se jedná jak o sladkovodní, tak o mořské ryby, například lín, pstruh, kapr či treska a filé. Z uzenin mluvíme o dušených šunkách, drůbežích šunkách a podobně. Z mléčných výrobků jsou pro pacienty s tímto onemocněním vhodné kefírové, jogurtové nápoje, tvaroh měkký i tvrdý, jogurty nejčastěji bílé. Sýry tavené i tvrdé do 30 % tuku. U pacientů s dietním omezením zaměřeným na snížený příjem tuku se nedoporučuje požívání vajíček jako samotného chodu, vejce je povoleno používat jen k přípravě pokrmů. Čerstvé máslo nahradíme náhražkami, jako jsou pomazánková másla, Rama, Perla a jiné druhy. Jako přílohy jsou nejvhodnější například brambory, rýže, těstoviny. Pacientovi můžeme ovšem podat také knedlík, ale pouze takový, který neobsahuje droždí. Z pečiva se pacientům s dietou omezující tuky doporučuje především pečivo alespoň den staré. Ovoce či zeleninu může pacient neomezeně (Lukáš, 2005).

U pacientů s koagulopatií, kteří nemusí být odkázáni na dietní omezení, se podává, jak již jsme jednou zmínili, racionální dieta, tedy dieta číslo 3. U těchto pacientů je velmi důležité, aby v potravě přijímali do nejvíce vitamínu K, jelikož vitamín K ovlivňuje srážlivost krve, kdy působí v játrech na aktivaci protrombinu a dalších srážecích faktorů. Následně je také zodpovědný za syntézu plazmatických bílkovin. Vitamín K přirozeně najdeme v každé zelenině, přičemž nejvíce vitamínu K obsahuje zelenina listová, a dále se vitamín K objevuje v potravinách, jako jsou jogurty, žloutek, rybí tuk či olej ze sojových bobů. Největší množství vitamínu K je obsaženo v chaluhačích. Strava musí být jako u každé diety vyvážená, s dostatečným příjmem energetické hodnoty. Následně je také důležité u pacientů s koagulopatií zajistit dostatečný příjem tekutin. A to z toho důvodu, že pacienti s koagulopatií během krvácivých epizod tekutiny ztrácejí. Proto je vhodné zavést bilanci tekutin a přesně sledovat příjem a výdej pacienta.

U těžkých stavů krvácení je výživa zajišťována parenterální cestou neboli podáváním výživných roztoků krevní cestou – infuzní roztoky v podobě all-in-one. All-in-one je soubor všech důležitých potřebných výživných látek v jednom balení. Když mluvíme o všech důležitých potřebných výživných látkách, máme na mysli tuky, cukry a také bílkoviny. Tyto složky podáváme v podobě aminokyselin, glukózy a lipidové emulze. Do systému all-in-one se dále mohou přidávat minerály, vitamíny či stopové prvky. Parenterální výživa se může podat jak přes centrální, tak periferní žilní systém. Jestliže se bude parenterální výživa podávat dlouhodobě, je důležité, aby se podávala přes centrální žilní katetr, a to z důvodu, že periferní žilní katetr je zaveden do periferních žil, které by neunesly nápor příjmu této výživy a mohlo by následně docházet k dráždění žil, zánětu a místnímu poškození žíly. Z toho důvodu, že výživa je podávána přes žilní systém, je kladen vysoký nárok na sterilitu (Grofová, 2007).

2.1.6 Psychosociální potřeby pacienta s koagulopatií

Mezi základní potřeby pacienta patří také psychosociální potřeby. Onemocnění, o které se nyní zajímáme, má i významný dopad na psychický a sociální stav pacienta. Problémy se nemusí týkat jen pacienta, ale mohou se týkat i jeho blízké rodiny či partnera. I přes posun medicíny kupředu hemofilie omezuje pacienty v běžném životě. Často tento problém můžeme vidět u dětí hemofiliků, které jsou omezeny v běžných dětských aktivitách a do jisté míry z tohoto důvodu mohou být vyřazeny ze společnosti vrstevníků. Sestra by měla být v tuto chvíli nápomocná jak dítěti, tak rodině. Co se týká fyzické aktivity dítěte, je důležité doporučit vhodnou aktivitu pro osoby trpícím tímto onemocněním. Vhodnější je, aby se tyto osoby vyhýbaly fyzicky namáhavým aktivitám. Často se doporučují sporty, u kterých nedochází ke kontaktu s hráči. Proto není vhodný například fotbal, hokej. Při výběru profesí u dětí je nutné zaměřit se i na jejich zdravotní stav a vybírat z většiny studijní obory. Tito pacienti by se měli vyhnout řemeslným učebním oborům. U pacientů se získanou koagulopatií dochází také k závažným změnám v psychosociálním okruhu a ke vzniku mnoha problémů, které by měla sestra za pomoci rodiny adekvátně řešit. Do této série problémů můžeme zahrnout i problémy týkající se narušeného obrazu těla. Tento stav se může týkat především adolescentů, kdy

se na jejich těle mohou objevovat značné hematomy. Tím může klesat sebevědomí dítěte a v tuto chvíli je důležité jej motivovat. Dalším problémem, který se často promítá do této oblasti, je úzkost, která vzniká z důvodu onemocnění a vznikajícího krvácení, kdy pacient neví, jak to bude nadále s jeho zdravotním stavem. Podmínkou pro odstranění tohoto problému je poskytovat pacientovi adekvátní informace o jeho zdravotním stavu a následném léčebném režimu. Tímto můžeme pacientovy obavy, strach či zmíněnou úzkost minimalizovat (Starý, 2005).

Přístup k pacientovi by měl být vždy individuální; jak bylo již zmíněno, člověk je vždy individuální po psychické, somatické a sociální stránce. Každý reaguje na změny jinak, každý z nás potřebuje jiný přístup. Sestra má za úkol odhadnout, co dotyčný pacient potřebuje, či nepotřebuje, jak s ním jednat a jak se k němu chovat. Pro přístup sestry však platí určité zásady, které by měla dodržovat. Vždy je nutné k pacientovi přistupovat profesionálně, individuálně, respektovat změny v jeho chování, přičemž tyto změny se v nemocnici vyskytují často v okamžiku oznámení diagnóz pacientovi. Sestra musí volit správnou komunikaci s jedincem, získat důvěru pacienta a navodit příjemnou atmosféru mezi zdravotnickým personálem a klientem; dále nemocnému poskytovat dostačující informace o nemoci, léčbě, dostatečně vše vysvětlit, udělat si čas na jeho otázky a vždy na ně odpovědět. Sestra by měla mít i vstřícný přístup k příbuzným nemocného. Důležité je chovat se empaticky a cítit s nemocným i rodinou, být vstřícná a nápomocná. K přístupu k pacientovi s koagulopatií patří obecné zásady jako pro všechny ostatní pacienty s různým typem diagnóz. U pacienta s tímto onemocněním především klademe důraz na dostatečné informace, podporujeme pacientovo sebevědomí, minimalizujeme poruchu sebekoncepce. U pacienta často budeme manipulovat s krví, což pro nás znamená chránit sama sebe a k ošetrovatelské péči přistupovat vždy tak, jako bychom pracovali s biologickým materiálem. Nikdy ovšem nesmíme dát pacientovi najevo nelibost z manipulace s materiálem, který je znečištěný krví. Na pacienta by tento přístup mohl mít velmi negativní dopad (Zacharová, 2011).

2.1.7 Domácí péče

V domácí péči je důležitá dispenzarizace zdravotního stavu pacienta, která je vedena praktickým lékařem či hematologem. Pacient s koagulopatií má možnost navštěvovat hematologická centra, která se věnují zdravotnímu stavu pacientů s koagulopatií. Pacient musí být seznámen s léčebným režimem a nutností jeho dodržování. Měl by vědět, jak si sám může aplikovat koagulační faktory v době krvácivých stavů; o tomto výkonu by sestra měla pacienta či rodinu edukovat. Dále je důležité, aby si pacient vedl záznamy o krvácivých stavech a následně i o tom, jak tento stav řešil; tyto záznamy pacient vždy předkládá při kontrolách u hematologického lékaře.

Edukace je nedílnou součástí domácí péče. *„Pojem edukace lze definovat jako proces soustavného ovlivňování chování a jednání jedince s cílem navodit pozitivní změny v jeho vědomostech, postojích, návycích a dovednostech.“* (Juřeníková, 2010, str. 10). Pacient musí projít edukačním procesem, aby byl poté schopný správné domácí péče. Problematikou spojenou s edukací se u pacientů s koagulopatií zabývají zdravotničtí pracovníci v centrech pro hemofiliky či v hematologických ambulancích. Následně děti s hemofilií mohou edukační proces podstoupit na dětských táborech, které probíhají pod vedením českého svazu hemofiliků, kde mají možnost se naučit a také se zdokonalovat v aplikaci koagulačních faktorů, správné rehabilitaci a ve vhodné péči o sebe sama. Tyto tábory jsou vedeny lékařem, sestrami a následně několika fyzioterapeutkami. U pacientů s tímto onemocněním je velice důležité klást důraz na edukaci. Je důležité, aby dostatečné informace měl nejen pacient, ale také jeho rodina. Všichni zúčastnění budou potřebovat dostatek informací o metodách a způsobech sledování krvácivých projevů a případném zastavení krvácení. Důležité je u dětí s vrozenou koagulopatií informovat rodiče, přičemž je nutno upozornit na možné aktivity dětí, které by mohly významně ohrozit život dítěte, či naopak doporučit, jakým sportům či aktivitám by se jejich dítě mohlo věnovat. (Ward, 2014)

Nejtěžším edukačním procesem je poté aplikace koagulačních faktorů. Tento edukační proces je dlouhodobá záležitost, vyžadující trpělivost jak zdravotnického

personálu, tak pacienta. Je důležité, aby si sestra získala důvěru pacienta a dokázala mu, že výkon, který si má pacient následně provádět sám, není těžký a že to není nic hrozného, co by sám nezvládl. Pro nás zdravotníky je aplikace faktoru velice podobná jako zavedení i.v. kanyly. Základem bude příprava veškerých pomůcek. Pomůcky potřebné k aplikaci jsou znázorněny v příloze (obr. č. 2). Nutné je, aby sestra seznámila pacienta či jeho rodinu se všemi nutnými pomůckami. Vhodné je, aby při edukaci pacienta byly připraveny vhodné pomůcky, jako jsou například umělé horní končetiny s žilami, kde je možnost vyzkoušet si výkon nanečisto. Základem je důkladná hygiena rukou, následně se pokračuje k naředění faktorů za pomoci již připravených lahviček s lékem a ředícím přípravkem. Poté dojde k jeho přípravě do injekční stříkačky. Dále pokračujeme k přípravě aplikační kanyly, kterou je nutné propláchnout fyziologickým roztokem, a následně přistupujeme už k samotnému zavedení, kdy si pacient zaškrtní ruku Esmarchovým škrtdlem, provede vyhmátnutí žíly, do které bude aplikovat faktor, dezinfikuje ji, následně do ní zavede kanylu a povolí Esmarchovo škrtdlo. Nutné je, aby se vyzkoušelo, zda je kanyla opravdu zavedena v žíle, proto je důležité nasát krev, po nasátí krve propláchneme fyziologickým roztokem. Poté vyměníme injekční stříkačku s fyziologickým roztokem za stříkačku s koagulačním faktorem, lék začne pacient pomalu aplikovat. Po dokončení aplikace následně hadičku znovu propláchneme fyziologickým roztokem a za pomoci čtverečků s desinfekcí ukončíme tento výkon odstraněním kanyly. Důležité je, aby pacient s koagulopatií místo vpichu pevně stlačil a vyčkal do zastavení krvácení. Následně je důležité, aby rozřídil použité pomůcky (Blatný, 2012).

2.2 Ošetrovatelské intervence u pacientů s koagulopatií

Ošetrovatelské intervence hrají významnou roli v péči o pacienta s koagulopatií a jsou velmi nápomocné v léčbě. Ošetrovatelské intervence jsou následnou činností s odrazem na ošetrovatelské problémy a jejich adekvátní řešení u pacientů. Mezi ošetrovatelské intervence patří také pozornost sestry a její pozorovací schopnosti. A to z důvodu, že sestra tráví s pacientem nejvíce času, a může odhalit jakékoliv jeho možné problémy a potřeby (Tóthová, 2009).

Důležité je, aby sestra u pacientů s koagulopatií sledovala veškeré projevy nemoci. Následně také fyzický i psychický stav jedince. Nutné je, aby sestra věnovala pozornost projevům krvácení, které se u těchto jedinců může vyskytnout. Jak už je patrné z definice onemocnění, je vznik krvácení velký ošetrovatelský problém. Mnoho pacientů ovšem do nemocnice přichází k hospitalizaci už s propuknutými příznaky krvácení. Proto sestra musí dbát na to, aby se stav krvácivých projevů nezhoršoval, či nevznikaly nové krvácivé stavy. Je důležité, aby sestra dbala na fyzickou aktivitu nemocného a edukovala ho o možnostech, které při zvýšené fyzické námaze mohou nastat. Nejčastější krvácení u těchto pacientů je krvácení ze sliznic, tím myslíme dutiny ústní, především se jedná o krvácení z dásní, následně může vzniknout tzv. epistaxe neboli krvácení z nosu. Krvácení se může projevit na kůži, kdy je důležité, aby si sestra všimla nově vzniklých hematomů, petechií a jiných podobných příznaků krvácení. Je důležité, aby sestra na každý nově vzniklý hematoma adekvátně zareagovala. Na hematomy je dobré přikládat studené obklady, čímž zmírníme jejich zvětšování a částečně i bolest, kterou způsobují (Juřeníková, 2006).

Významným problémem, který se hodnotí u většiny pacientů, je bolest. Hodnocení bolesti je velice náročným procesem jak pro lékaře, tak pro zdravotní sestru, která se s pacientem nejčastěji setkává při náhlém vzestupu bolesti a musí tento stav radikálně řešit. Dříve byla bolest pouze medicínským problémem. V dnešní době se přistoupilo k tomu, že se jedná už i o ošetrovatelský problém. Proto je důležité, aby sestra věděla, jak s tímto pacientovým problémem naložit a jak jeho bolest minimalizovat. Sestra má za úkol zhodnotit pacientovu bolest; nejčastěji je hodnocena podle VAS (vizuálně analogová škála). Tato škála je v rozmezí 10 bodů, kdy na jedné straně je žádná bolest a na druhé straně nejhorší možná bolest. Pacientovým úkolem je zhodnotit podle stupnice bolest, kterou prožívá. Naopak úkolem sestry je následně zareagovat na pacientovo hodnocení a postupovat dle svých kompetencí. Řešení daného problému můžeme provést několika způsoby. Prvním a šetrnějším způsobem léčby bolesti je nefarmakologická léčba. Nefarmakologickou léčbu je důležité spojit s psychickou pohodou dotyčného pacienta. Do základní léčby v tomto směru patří relaxační a odpočinkové metody. Následně můžeme přejít k léčbě pomocí fyzikálních podmínek,

jako je léčba chladem či naopak teplem. Do nefarmakologické léčby můžeme zařadit i polohy zmírňující pacientovu bolest. O veškerých těchto možnostech by sestra měla pacienta informovat a poučit. Ovšem bolesti zvladatelné touto činností jsou menšího rozsahu a škály. Následně při nezvládnutí bolesti tímto způsobem přistupujeme k léčbě farmakologické, která je ovšem závislá na ordinacích lékaře. Farmakologická léčba bolesti se zajišťuje nejméně návykovými látkami a postupně se zvyšuje, když léčba nezabírá. Mezi první volbu léčby řadíme analgetické léky. Následně se může dojít až k opioidním látkám. Bolest musí sestra po podání terapeutické léčby vždy zhodnotit a zaznamenat do dokumentace pacienta. Dalším ošetřovatelským problémem, který je úzce spjat s předcházejícím, je zhoršená pohyblivost, která je vázána na bolest související se vznikem krvácení do pohybového aparátu. (Kolektiv autorů, 2006).

Stejně jako u všech hospitalizovaných nemocných je i v tomto případě součástí práce sestry sledování fyziologických funkcí, mezi něž zahrnujeme krevní tlak – nadále jen TK, pulz – P, dech – D a také vědomí. Úkol sestry u pacientů s koagulopatií je také sledovat příznaky infekce, které u krvácejících pacientů mohou velmi často a velmi snadno nastat. K základním činnostem sestry u pacientů s hemofilií patří doplňování koagulačních faktorů. U pacientů s těžkou formou hemofilie se nejčastěji může objevit již zmíněné riziko vzniku infekce, a to z důvodu intravenózního podání koncentrátu k doplnění chybějícího faktoru. V souvislosti s aplikací koncentrátů koagulačních faktorů je velikou výhodou, má-li pacient dobrý žilní systém. U některých pacientů se doporučuje posilování rukou, po kterém se zlepší stav žilního systému. Jako sestry se můžeme setkat s pacienty, u kterých je ale i přes doporučené postupy špatný intravenózní přístup, může se tedy dospět až k zavedení portu. Významnou roli v této oblasti hraje několik faktorů, které ovlivňují vznik infekce u pacienta. Sestra by vždy měla postupovat přísně asepticky. Což znamená, před jakoukoliv činností s pacientem by sestra měla provést desinfekci rukou. Následně i vždy po výkonu. Jestliže sestra pracuje se sterilními pomůckami, nemělo by dojít k jejich znečištění, stane-li se tak, musí vždy použít nové a sterilní pomůcky. Důležité je také, aby byl pacient dostatečně informován o nutnosti hygieny rukou. Tato oblast hraje významnou roli v přenášení infekce. Do rizik infekce můžeme také zařadit nozokomiální nákazy, což znamená, že

infekce se projeví nejdříve za 48 hodin. A musí být zjevné, že pacient s infekcí nepřišel již do nemocnice, abychom mohli říct, že se jedná o nozokomiální nákazu. Riziko infekce je jedna z nejčastějších možných ošetrovatelských diagnóz, která se na každém oddělení vede u většiny hospitalizovaných klientů. Naši pacienti by ovšem měli být obeznámeni s aseptickým postupem i při výkonech, které budou provádět sami mimo nemocniční zařízení. Konkrétně tím myslíme to, když si pacient sám aplikuje koagulační faktory. K tomu, aby tuto činnost mohl pacient provádět sám, popřípadě jeho rodina, musí projít dlouhodobou edukací s následnou názornou ukázkou a dlouhodobou praxí (Kapounová, 2007).

U pacientů s koagulopatií se často podávají transfuzní přípravky. Sestra musí dodržovat veškeré zásady aplikace. V případě *transfuze* se jedná o podání plné krve či jejích komponentů, jako je plazma, erytrocyty, kdy práce sestry spočívá již od počátku ve vysáání lékařské intervence. Na sestře je zajištění krevní náhrady či komponentů dle ordinace. Práce sestry před podáním transfuze spočívá v psychické podpoře pacienta. A společně s lékařem odpovědět pacientovi na veškeré jeho otázky. Lékař musí klienta dostatečně informovat o nutnosti podání. Sestra odebere krev na vyšetření krevní skupiny a Rh faktoru a na provedení křížové zkoušky krve. Při tomto odběru postupuje jako při všech odběrech biologického materiálu a odběrech krve. Připraví si potřebné pomůcky k transfuzi krve, a to: krevní vak s krví a žádankou, ABO test – sangvitet, transfúzní záznamy a ordinační list pacienta. Dále pomůcky k aplikaci: transfuzní set, emitní misku, proplach – stříkačku s fyziologickým roztokem. Před samotnou aplikací sestra informuje pacienta a době trvání, možnostech alergických reakcí a jejich řešení, po fyzické stránce připraví pacienta. Poté ještě jednou kontroluje údaje na vaku s údajem v dokumentaci a žádance. Následuje kontrola krve, zda nebyla vystavena extrémním teplotám. Změříme pacientovi fyziologické funkce a zapíšeme do dokumentace. Transfuzi aplikuje vždy lékař, sestra pouze asistuje. Společně s lékařem provedou kontrolu krevní skupiny pomocí ABO testu, po shodě tohoto testu pokračuje lékař biologickou zkouškou. Přibližně 20 ml krve = 300 kapek se pustí do žíly pacienta proudem, pak se tok zpomalí či úplně zastaví a sleduje se, zda pacient nemá objektivní nebo subjektivní projevy nesnášenlivosti. Jestliže se příznaky neobjevily, opakujeme

toto ještě dvakrát a poté pokračujeme v transfuzi přibližně 60–80 kapek za minutu. Pacienta sledujeme v průběhu i po dokončení transfuze. Zaměříme se především na příznaky možných komplikací. V případě vzniku komplikací okamžitě přeručíme transfuzi a neprodleně oznámíme stav pacientovi, monitorujeme fyziologické funkce a stav pacienta, podáme léky dle ordinace lékaře, informujeme o stavu transfuzní oddělení. Při ukončení transfuze bez komplikací zkontrolujeme fyziologické funkce a zapíšeme do dokumentace společně s naším podpisem, krevní vak uložíme na 24 hodin do lednice k tomu určené (Mikšová, 2006).

2.3 Chirurgické zákroky u pacientů s koagulopatií

Pacienti s koagulopatií jsou při operačních výkonech více ohroženi tromboembolickými komplikacemi nežli pacienti zdraví, bez onemocnění krevní srážlivosti. Proto je u těchto pacientů kladen důraz na řádnou přípravu před operací. Důležité je, aby byla provedena koagulační vyšetření, jako je Quick, APTT. Výsledky těchto vyšetření by u pacientů s koagulopatií neměly být starší než tři dny. Proto je nejvhodnější mít tyto testy hotové den před operačním zákrokem. Následně je pak nutné vědět, o jakou operaci se jedná. Je-li to plánovaný výkon, či se jedná o urgentní výkon. Bude-li pacient podstupovat plánovaný výkon, vždy po domluvě se svým hematologem si aplikuje koagulační faktory, přičemž těmito činnostmi zajišťuje profylaktickou léčbu. Vždy by pro pacienty s tímto onemocněním měly být připraveny krevní deriváty, které by bylo možné co nejdříve podat. Krevní deriváty se u pacientů s koagulopatií používají jak v plném složení krve, tak například pouze plazma (Jelínková, 2013).

V tuto chvíli přichází zásadní činnost sestry, a to objednání krevních derivátů pro pacienta nastupujícího na sál. Tehdy je důležité, aby nejdříve společně s lékařem seznámili pacienta s daným problémem a informovali ho o nutnosti podání krevních derivátů. Následně aby s ním podepsali informovaný souhlas, kdy pacient stvrzuje podání krevních derivátů a souhlasí s ním. Dále práce sestry spočívá v odebrání krve od pacienta a v řádném vyplnění žádanky na zjištění krevní skupiny a objednání krevních derivátů. Při tom je důležité, aby na žádance bylo zaznamenáno, jde-li o ženy, zda prodělaly porody či potraty, a následně u všech pacientů, zda již někdy transfuzi

dostávali a jestli se u nich projevila nějaká reakce na ni. Zjišťujeme také, zda pacient neměl někdy v minulosti transplantovanou kostní dřeň. Společně se správně odebranou krví dle zásad správného odběru krev odešleme do laboratoře. Po příjmu krevních derivátů postupujeme již dle zmíněných pravidel pro podání transfuzního derivátu. U pacientů s koagulopatií se krevní deriváty podávají před operací i v průběhu ní a následně i pooperačně (Řeháček, 2013).

Nebezpečí pro pacienty s koagulopatií poté přichází i v oblasti stomatologie. Kdy některé zákroky, jako je například extrakce zubu, pro ně představují velké nebezpečí. Proto je zásadní a absolutní kontraindikací extrakce zubu u pacientů, kteří nejsou řádně připraveni na tento výkon. Zásadní příprava před extrakcí je profilační léčba, kdy si pacient musí doplňovat koagulační faktory. Extrakce zubu u pacientů s těžkou formou koagulopatie se poté provádí během hospitalizace. A to z toho důvodu, aby nedošlo k žádným komplikacím, které by pacienta mohly ohrozit na životě. I přes to že extrakce zubu se některým může zdát jako banální výkon, pro pacienty s koagulopatií je to závažný zásah do organismu (Dostálová, 2008).

Proto je důležité u pacientů s koagulopatií klást vysoký důraz na předoperační i perioperační období, ale následně také na dostatečnou kontrolu pacienta pooperačně. Dostatečnou kontrolou přitom myslíme sledování fyziologických funkcí po výkonu, které nám mohou následně odhalit skrytá krvácení, která by v těle pacienta mohla probíhat. Kontrola operovaného pole a jeho možného krvácení je nedílnou součástí pooperačního období (Jeníková, 2013).

2.4 Komunity sdružující osoby trpící tímto onemocněním

V České republice jsou dvě nejvýznamnější organizace zabývající se problematikou spojenou s hemofilií: *Hemojunior* a *Český svaz hemofiliků*. Následující odstavce se věnují právě těmto dvěma sdružením a jejich činností.

Hemojunior je občanské sdružení pro pomoc dětem s hemofilií. Mezi hlavní cíle sdružení patří především zkvalitnit život dětem s hemofilií, rozvíjet vzájemnou spolupráci rodičů dětí s hemofilií, spolupráci se zdravotníky i širokou veřejností.

Hemojunior zprostředkovává informace o onemocnění, jeho příznacích, možných a nutných vyšetřeních pro správnou diagnostiku a léčbu tohoto onemocnění. Dále informuje o péči při krvácení a možnosti zastavení krvácení. Mezi další informace, které poskytují na svých webových stránkách, patří informace o možných koníčcích dítěte, které jsou pro něj bezpečné, které méně vhodné apod. Informace jsou poskytovány pro celé spektrum veřejnosti. Členem tohoto sdružení se může stát jakákoliv právnická i fyzická osoba, která souhlasí s cílem a stanovami sdružení. Hemojunior pro své členy připravuje pravidelné akce, které mají za úkol sloučit děti s hemofilii a jejich rodiny. Více méně se jedná o víkendové akce, které jsou doprovázeny přednáškami a rehabilitací. Dále každoročně organizace připravuje vodácký tábor a týdenní rekondiční pobyt pro rodiče s menšími dětmi. Jednou za čas bývá plánováno i večerní setkání rodičů dětí s hemofilii. Mezi chystané akce Hemojunioru patří například: Osoby Světového dne hemofilie, s kterými je spojený pochod pražskými ulicemi. Dále se koná setkání v Jindřichově Hradci a to je spojeno s jízdou parním vlakem. Potom jsou to různé víkendové pobyty, letní rekondiční pobyt, vodácký tábor a mnoho dalšího. Činnost tohoto sdružení je víceméně financována od sponzorů; mezi nejvýznamnější a stále partnery patří Bexter, FK Dukla Praha, Bayer s.r.o, Pepci CZ a mnoho dalších. Na obrázku (obr. č. 3) je znázorněno logo Hemojunioru (Hemojunior, 2014).

Český svaz hemofiliků je průvodce světem hemofilie, dobrovolná organizace sdružující zájemce o hemofilii a von Willebrandovu chorobu. Hlavním posláním je informovat členy o všem, co je zajímavé, a hájit jejich potřeby. Tato organizace zajišťuje nejnovější trendy v léčbě hemofilie. Úzce spolupracuje se Světovou hemofilickou federací a Evropským hemofilickým konsorciem. Tato organizace zajišťuje několik hemofilických center po celé České republice, je rozdělena na organizační složky pro děti a dospělé. U nás pro Jihočeský kraj máme organizaci v Českých Budějovicích. Další organizace jsou například v Brně, Praze, Plzni, Olomouci, Hradci Králové a dalších krajských městech po České republice. Český svaz hemofiliků uspořádává podobné akce jako Hemojunior. Jsou to akce jako dětské tábory, rekondice dospělých, workshopy, hemofilické dny. Jednou z hlavních činností organizace je i vydávání

časopisu pod názvem Hemofilický zpravodaj. Na obrázku č. 4. je znázorněno logo Svazu českých hemofiliků.

Obě organizace spolu úzce spolupracují a navzájem se podporují. V České republice funguje ještě několik malých organizací, jejichž náplň práce je víceméně stejná. Mezi největší v republice patří tyto dvě zmíněné organizace, mají tedy i největší počet členů. Organizace se z větší části věnují pouze vrozeným koagulopatiím, což se týká pacientů postižených jakoukoliv formou hemofilie. Mezi každoroční aktivity těchto dvou organizací patří i mezinárodní den hemofilie (Hemofilici, 2014).

2.4.1 Dny Hemofilie

17. dubna není jen datum, není to jen den, kdy slaví svátek Rudolf. Pro nás to znamená den narození zakladatele hemofilické federace Franka Schnabela. Je to datum pro Světový den hemofilie.

Cílem tohoto mezinárodního dne je informovat veřejnost o problematice spojené s krvácivými stavy. V České republice dává tento den prostor shromažďování pacientů s hemofilii a jejich rodinám v rámci pracujících patientských organizací. Neřadíme sem jen pacienty s hemofilii a jejich příbuzné, tento den je vhodný i pro podávání informací laické veřejnosti a seznámení s tímto onemocněním a zamezení vzniku dalších mýtů a zkreslených představ.

Ovšem od roku 2011 je vyhlášen samostatný Národní den hemofilie, tento den připadá na 22. června. S tímto dnem v minulém roce byla spojena výstava fotografií s názvem „Společně o hemofilii“ s příběhy mladých pacientů s tímto onemocněním. V přílohách na obrázku č. 4 můžeme vidět loga pro Světový den hemofilie (Hemofilie, 2014).

2.4.2 Život hemofiliků v České Republice.

„*Jak se žije hemofilikům v Čechách,*“ tak se nazývá program, který si pro své registrované členy připravil Svaz českých hemofiliků. Úkolem tohoto programu bylo zjistit složení populace dotčené tímto onemocněním, přiblížit, jak vypadal vývoj jejich onemocnění, jak se s ním naučili žít a jak jejich život vypadá dnes. Dále program

zjišťoval jejich názory na současnost v léčbě a to, jak vidí budoucnost. Tento program je podle dostupných pramenů první svého druhu. Proto se dá považovat za východisko ke srovnání výsledků, které mohou být prováděny za pět, deset let. Do programu byla zapojena všechna hemofilická centra v České republice. Tento program proběhl za pomoci dotazníků, které byly rozdány v naprosté anonymitě klientům postiženým tímto onemocněním. V České republice je kolem tisíce pacientů s hemofilií nebo von Willebrandovou nemocí. Ovšem řádně vyplněných dotazníků dorazilo centru zpět pouze 157, ze kterých vzešly výsledky tohoto výzkumu. Nejčastěji se do výzkumu zapojili pacienti s Hemofilií A, a to z 82,2 %. Otázky v dotazníku byly směřovány na věk, vzdělání, rodinný stav klienta. Dále byla do dotazníkového šetření zahrnuta spokojenost pacientů s centry hemofiliků, která navštěvují. Celkem dotazník obsahoval 64 otázek. Výsledná kritéria byla natolik informační, že se s nimi dá dle informací z článku velmi dobře pracovat a léčbu pacientů a přístup k nim vést ke zlepšení (Hemofilie.cz, 2011).

2.5 Ošetrovatelský proces u pacienta s koagulopatií

Ošetrovatelský proces má v současné době několik možných definic, kdy jedna ze společných definic zní: „*Systémový komplexní výkon ošetrovatelských činností s důrazem co nejvíce přihlížet na individuální potřeby ošetrovaného, řešit jeho problémy a předcházet jim.*“ (Tóthová, 2009, str. 16) Jedná se o proces představující sérii plánovaných činností, kterými se snažíme dosáhnout určitého výsledku. Ošetrovatelský proces je metodou moderního ošetrovatelství. Ošetrovatelský proces nesmí být intuitivní, ale musí být založen na promyšleném a organizovaném uspokojování potřeb a řešení problémů pacienta. „*Člověk je chápán jako celek, na který působí řada faktorů ovlivňujících jeho prožívání zdraví a nemoci, včetně sociálního a ekologicky pojatého prostředí, které nás obklopuje.*“ (Mastiliaková, 2002, str. 186). V moderním ošetrovatelství jsou klienti zdravotnického zařízení chápáni jako aktivní účastníci v ošetrovatelské péči. Stupeň, jakým se pacienti zapojí do ošetrovatelské péče, je závislý na individualitě člověka, jeho pohledu na vlastní zdraví, ale především také na kvalitě vzájemného vztahu mezi sestrou a pacientem. V dnešní době se nejčastěji setkáváme s pětifázovým ošetrovatelským postupem (Tóthová, 2009).

Ošetrovatelský pětifázový postup obsahuje základní složky, podle kterých se v péči o nemocné postupuje. Do těchto složek patří zhodnocení či posouzení, diagnostika, plánování, realizace a jako poslední vyhodnocení.

Zhodnocení zdravotního stavu pacienta je prvním krokem sestry, kterým postupuje v ošetrovatelském procesu. V tuto chvíli je nutné, aby sestra získala veškeré nutné informace, které jí poté povedou k efektivní a plánované péči. První fáze se skládá ze dvou částí. První část se zabývá získáním ošetrovatelské anamnézy, a naopak druhá část první fáze ošetrovatelského procesu obnáší zhodnocení současného stavu pacienta a provádění fyzikálního posouzení pacienta sestrou. Důležité je, aby se sestra přesvědčila, zda má veškeré informace, jsou-li úplné a přesné a zda jsou seřazeny tak, že z nich jasně vyplyne obraz zdraví, nebo nemoci. Cíl první fáze je tedy založení databáze na základě odpovědí či reakcí pacienta na zdravotní problémy se zřetelem na zajištění zdravotní péče. Anamnéza je zaměřena na každodenní činnosti, proto je tolik důležité zjištění informací, které se týkají celé sféry pacienta. Při přístupu k pacientovi jako k celku se zajímáme o informace z oblasti biologické, emocionální, duchovní, sociální a kognitivní. Tato část procesu je pro všechny diagnózy stejná, sestra vždy musí získat kvalitní informace a dále s nimi pracovat. Možnosti, jak informace od pacienta získá, jsou dvě: pozorování a rozhovor s pacientem. Obojí je pro ošetrovatelský proces velice přínosné (Tóthová, 2009).

Druhá fáze ošetrovatelského procesu se zabývá diagnostikou a zároveň ukončuje zhodnocení zdravotního stavu pacienta. V tuto dobu dochází k analýze a syntéze získaných a seřazených údajů o pacientovi. A nastupuje cíl určení zdravotních problémů pacienta a následné vytvoření ošetrovatelské diagnózy. Ošetrovatelské diagnózy vyplývají z úloh sestry, které může profesionální sestra vykonávat dle svých kompetencí. Diagnóza vyjadřuje odpověď jednotlivých pacientů na proces choroby, který sestra identifikovala na základě zhotovení fáze první v ošetrovatelském postupu. Každá ošetrovatelská diagnóza je zaměřena na jednotlivce a mění se podle pacientovy odpovědi na proces choroby. Ošetrovatelské diagnózy můžeme rozdělit na potenciální a aktuální neboli dvousložkovou a tříložkovou. Když mluvíme o potenciální

ošetřovatelské diagnóze, rozumíme tím dvousložkovou ošetřovatelskou diagnózu, která zahrnuje problém a etiologii. Naopak aktuální ošetřovatelská diagnóza neboli tříložková zahrnuje jak problém, tak i etiologii, ale navíc i projevy daného problému. Z vyhotovených ošetřovatelských diagnóz postupuje sestra k třetí fázi ošetřovatelského procesu (Tóthová, 2009).

Plánování neboli třetí fáze ošetřovatelského procesu – v této fázi si sestra plánuje ošetřovatelskou péči u daného pacienta. V tomto plánu jsou zaznamenávány veškeré ošetřovatelské výkony, které napomáhají k dosažení cílu ošetřovatelského plánu. Plán ošetřovatelské péče s výsledkem myšlenkového procesu je zaznamenáván do písemné sesterské dokumentace. Tato dokumentace poté slouží jako prostředník mezi sestrou a zdravotnickým personálem, který je informován o daných problémech pacienta. V plánování ošetřovatelské péče je důležité si uvědomit, které problémy je nutné vyřešit, odstranit, zmírnit či kterému problému předejít do doby, než bude pacient propuštěn do domácí péče. Měli bychom si být vědomi toho, jaké výsledky můžeme očekávat. Sestra by měla umět vybrat ošetřovatelské činnosti, které jsou potřebné k odstranění, vyřešení či předejití problému (Tóthová, 2009).

Čtvrtá fáze ošetřovatelského procesu spočívá v realizaci ošetřovatelských strategií, které byly zaznamenány v ošetřovatelském plánu. Cílem této fáze je dosažení naplánovaných cílů s individuálním přístupem k pacientovi. Fáze realizace je nejdůležitějším spojovatelem v ošetřovatelském procesu, tvoří z procesu jednotný celek. Pokud není čtvrtá fáze splněna, dochází pouze k písemnému zpracování a následné neměně a zlepšení kvality ošetřovatelské péče. V tuto chvíli se stává ošetřovatelský proces pouze administrativní záležitostí. Realizace začíná v době, kdy je vytvořena písemná část ošetřovatelského plánu, a zvyšuje nárok na ošetřovatelské činnosti, které následně vedou k našemu vytyčenému cíli. Sestra provede opětovné zhodnocení pacienta a jeho priorit. Plán dle potřeb aktualizuje a vytyčí si nejdůležitější oblasti péče. Důležité je vytvořit vhodné prostředí, které pozitivně působí na pacienta. Pokud sestra v této fázi provede vše dle plánu a plán je dobře připraven, dochází ke zlepšení či odstranění pacientových problémů (Tóthová, 2009).

Poslední fáze ošetrovatelského procesu se zabývá vyhodnocením ošetrovatelské péče. Provádí se hodnocení účinnosti péče, která byla sestrou provedena podle individuálního plánu dle potřeb pacienta. V této fázi vyhodnocujeme dosažení cílů, porovnáváme ošetrovatelské činnosti s výsledky u pacienta. Hodnocení můžeme dle toho, kdy se provádí, v průběhu procesu rozdělit na termínované, průběžné a závěrečné hodnocení (Tóthová, 2009).

2.5.1 Možné ošetrovatelské diagnózy u pacienta s koagulopatií

00099 Neefektivní udržování zdraví

00078 Neefektivní péče o vlastní zdraví

00162 Snaha zlepšit péči o vlastní zdraví

00178 Riziko zhoršené funkce jater

00027 Snížený objem tekutin

00028 Riziko sníženého objemu tekutin

00011 Zácpa

00012 Uvědomovaná zácpa

00015 Riziko zácpy

00085 Zhoršená tělesná pohyblivost

00198 Narušený vzorec spánku

00088 Zhoršená chůze

00093 Únava

00206 Riziko krvácení

00182 Snaha zlepšit sebepéči

00124 Beznaděj

00125 Riziko bezmocnosti

00118 Narušený obraz těla

00055 Neefektivní plnění rolí

00052 Zhoršená sociální interakce

00146 Úzkost

00148 Strach

00067 Riziko duchovního strádání

00004 Riziko infekce

00046 Narušená integrita kůže

00132 Akutní bolest

00133 Chronická bolest (Ošetřovatelské diagnózy, 2013)

3. Závěr

Tato bakalářská práce nese název Ošetrovatelská péče o pacienta s koagulopatií. Jejím úkolem bylo zpracovat soubor všech již známých informací v oblasti ošetrovatelské péče o pacienty s koagulopatií. Ke splnění cíle bylo nutné prostudovat velké množství literatury, která obsahovala informace o dané problematice, a ty následně sjednotit do jednotné a ucelené práce. Informace k této práci byly následně také čerpány od odborníků zabývajících se touto problematikou. Dále cíl této práce byl poskytnout ji studentům Zdravotně sociální fakulty v Českých Budějovicích. Proto otevře-li alespoň jeden student tuto bakalářskou práci a napomůže mu v jeho studiu, cíl, který měla tato bakalářská práce dosáhnout, bude naplněn.

Náplní úvodu práce bylo sdělení anatomickofyziologických vlastností krve, především pak koagulačních faktorů. Následně se práce zabývala koagulační kaskádou a její postupnou aktivizací. Nedílným pokračováním této práce byla pak definice koagulopatií a jejich možné rozdělení na vrozené a získané formy. Dále se práce zaměřila na klinické projevy onemocnění, diagnostiku, možnosti léčby. Stěžejní oblastí této práce je poté ošetrovatelská část, která se týká pacientů trpících tímto onemocněním. U pacientů s koagulopatií je nutností pečovat nejen o biologickou schránku pacienta, ale také o jeho psychiku, která u daného onemocnění může hrát významnou roli a narušovat poté léčbu. V práci bylo následně promluveno o pohybovém režimu pacienta či možné rehabilitaci, dále o hygienické péči o něj. Nedílnou součástí byla také výživa a dietní omezení u pacientů se získanou koagulopatií. Jak bylo již zmíněno, je nutné pečovat také o psychiku pacienta, které se jedna z mnoha kapitol také věnovala. Sestra je prostředníkem mezi pacientem a lékařem či zdravotnickým personálem celkově a pacientem, či dokonce rodinou. Právě sestra je ta osoba, která může jako první odhalit příznaky onemocnění a následně dle svých možností zabránit komplikacím. Právě ona je osobou, která ve zdravotnickém zařízení tráví s pacientem nejvíce času. V práci jsme nadále zmínili i možné intervence, které sestra vykonává u pacienta s koagulopatií. Do povinností sestry tedy patří znát přesné a správné postupy v prováděných výkonech. Vše toto a mnoho jiných informací

o ošetrovatelské péči je sepsáno do jednotného dokumentu o ošetrovatelské péči o pacienta s koagulopatií.

Také jsme se z práce mohli dozvědět o komunitách a seskupeních určených pro tyto pacienty, které se v České republice nacházejí a fungují zde, ať již pod názvem Hemofilici, Hemojunior či Český svaz hemofiliků. Právě ve spojení s těmito sdruženími jsme se mohli dozvědět o mnoha zajímavých akcích pořádaných těmito skupinami, jak pro pacienty, tak pro zdravotnický personál či kamarády, známé a příbuzné pacienta.

Doufejme, že veškeré získané poznatky o dané problematice budou nápomocny některému studentovi, zdravotnickému personálu, či dokonce i laické veřejnosti a napomohou lépe chápat problematiku daného onemocnění.

4. SEZNAM POUŽITÉ LIERATURY

1. *BLATNÝ, 2012, PÉČE O DÍTĚ S HEMOFILÍÍ*, [online, 04-06-2014] Dostupné z: <http://www.hemofilie.cz/video-novinky/pece-o-dite-s-hemofilii-443>
2. *BLATNÝ, 2012, PRÁZDNINY S HEMOFILÍÍ*, [online 04-06-2014] Dostupné z: <http://www.hemofilie.cz/video-novinky/prazdniny-s-hemofilii-612>
3. *CETKOVSKÝ, P., VORLÍČEK, J., 2004. Intenzivní péče v hematologii: fyziologie a patofyziologie hemostázy. 1. vyd. Český Těšín: FINIDR, 237 s. Malá monografie. ISBN 80-726-2255-2.*
4. *ČIHÁK, R., 2004. Anatomie 3. 2., upr. a dopl. vyd. Praha: Grada, 673 s. ISBN 80-247-1132-X.*
5. *DOSTÁLOVÁ, T., BEZNOSKOVÁ SEYDLOVÁ, M., 2008. Stomatologie. Vyd. 1. Editor Jiří Masopust. Praha: Grada, 193 s. Sestra. ISBN 978-80-247-2700-4*
6. *DYLEVSKÝ, I., 2006. Základy anatomie. Vyd. 1. Praha: Triton, 271 s. ISBN 80-725-4886-7*
7. *FARKAŠOVÁ, D., TESAŘOVÁ, E., 2005. Ošetrovatelství – teorie. 1. české vyd. Martin: Osveta, 211 s. Trendy soudobé pediatrie, sv. 4. ISBN 80-806-3227-8*
8. *GROFOVÁ, Z., 2007. Nutriční podpora: praktický rádce pro sestry. Vyd.1. Praha: Grada, IBSN: 978- 802-4718-682*
9. *HEMOFILICI, 2014, NAŠE AKCE* [online 11-23-2013] Dostupné z: <http://hemofilici.cz/index.php/cs/>
10. *HEMOFILIE, 2014, CENTRA POMOCI* [online 10-23-2013] Dostupné z: <http://www.hemofilie.cz/>
11. *HEMOJUNIOR,2014, AKCE HEMOJUNIOR*, [online 03-15-2014] Dostupné z: <http://hemojunior.cz/>
12. *JIRÁK, Z., 2007. Fyziologie pro bakalářské studium na ZSF OU: učebnice pro studenty zdravotnických oborů. 2., přeprac. vyd. Ostrava: Grada, 249 s. Sestra (Grada). ISBN 978-80-7368-234-7.*

13. JUŘENÍKOVÁ, P., ŠIMÍČKOVÁ-ČÍŽKOVÁ, J., 2006. Vše o léčbě bolesti. 1. vyd. Editor Julie Munden. Praha: Grada, 77 s. Sestra (Grada). ISBN 80-247-1720-4.
14. JUŘENÍKOVÁ, P., ŠIMÍČKOVÁ-ČÍŽKOVÁ, J., 2010. Zásady edukace v ošetrovatelské praxi. 1. vyd. Praha: Grada, 77 s. Sestra (Grada). ISBN 978-802-4721-712
15. KAPOUNOVÁ, G., ŠIMÍČKOVÁ-ČÍŽKOVÁ, J., 2007. Ošetrovatelství v intenzivní péči. Vyd. 1. Editor Julie Munden. Praha: Grada, 350 s., [16] s. obr. příl. Sestra. ISBN 978-802-4718-309.
16. KARGES, W., AL DAHOUT, S., 2011. Vnitřní lékařství: stručné repetitorium. 1. vyd. Praha: Grada, 426 s. Sestra (Grada). ISBN 978-802-4731-087.
17. KITTNAR, O., 2011. Lékařská fyziologie. 1. vyd. Praha: Grada, 790 s. ISBN 978-802-4730-684.5.
18. KOLEKTIV AUTORŮ, 2008. Výkladový ošetrovatelský slovník: Schein's common sense emergency abdominal surgery. 1. vyd. Editor Moshe Schein, Paul N Rogers. Překlad Alexander Ferko. Praha: Grada, 2008, 568 s. ISBN 978-802-4722-405.
19. LUKÁŠ, K., ŽÁK, A., 2007. Gastroenterologie a hepatologie: učebnice. 1. vyd. Praha: Grada, 380 s. ISBN 978-802-4717-876
20. LUKÁŠ, K., ŽÁK, A., 2011. Urgentní břišní chirurgie: Schein's common sense emergency abdominal surgery. 1. české vyd. Editor Moshe Schein, Paul N Rogers. Překlad Alexander Ferko. Praha: Grada, xxi, 419 s. ISBN 978-802-4723-570
21. MAČÁK, J., MAČÁKOVÁ, J., DVOŘÁČKOVÁ, J., 2012. Patologie. 2.vyd. Praha: Grada, 347 s., [20] s. barev. obr. příl. ISBN 978-802-4735-306.
22. MAREK, J., 2010. Farmakoterapie vnitřních nemocí. 4. vyd. Praha: Grada, xxiv, 777 s. ISBN 978-802-4726-397.
23. MASTILIAKOVÁ, D., TESAŘOVÁ, E., 2002. Úvod do ošetrovatelství: systémový přístup. 1. vyd. Praha: Karolinum, 159 s. Trendy soudobé pediatrie, sv. 4. ISBN 80-246-0429-9.

24. MIKŠOVÁ, Z., FRONKOVÁ, M., ZAJÍČKOVÁ, M., 2006. Kapitoly z ošetrovatelské péče 2. Aktualiz. a dopl. vyd. Praha: Grada, 171 s. ISBN 80-247-1443-4.
25. NAVRÁTIL, L., MAČÁKOVÁ, J., DVOŘÁČKOVÁ, J., 2008. Vnitřní lékařství: pro nelékařské zdravotnické obory. 1. vyd. Praha: Grada, 424 s. ISBN 978-802-4723-198.
26. OŠETŘOVATELSKÉ DIAGNOZY, 2013 definice. 1. české vyd. Editor T Herdman. Praha: Grada, xxxiii, 550 s. ISBN 978-802-4743-288.
27. PECKA, M., VORLÍČEK J., 2004. Laboratorní hematologie v přehledu: fyziologie a patofyziologie hemostázy. 1. vyd. Český Těšín: FINIDR, 237 s. Malá monografie. ISBN 80-866-8203-X.
28. PENKA, M., SLAVÍČKOVÁ E., 2011. Hematologie a transfuzní lékařství. 1. vyd. Praha: Grada, 421 s., 30, 8, 23 s. obr. příl. ISBN 978-802-4734-590.
29. PENKA, M., TESAŘOVÁ, E., 2012. Hematologie a transfuzní lékařství. 1, vyd. Praha: Grada, 192 s. ISBN 978-802-4734-606.
30. ROZTOČIL, A., ŽÁK, A., 2011. Moderní gynekologie: Schein's common sense emergency abdominal surgery. 1. vyd. Editor Moshe Schein, Paul N Rogers. Překlad Alexander Ferko. Praha: Grada, xviii, 508 s. ISBN 978-802-4728-322
31. ŘEHÁČEK, V., ŠIMÍČKOVÁ-ČÍŽKOVÁ, J., 2013. Transfuzní lékařství. 1. vyd. Editor Jiří Masopust. Praha: Grada, 237 s., xxiv s. obr. příl. Sestra. ISBN 978-802-4745-343.
32. STARÝ, J., TESAŘOVÁ, E., 2005. Dětská hematologie. 1. vyd. Praha: Galén, 251 s. Trendy soudobé pediatrie. ISBN 80-726-2327-3.
33. ŠAFRÁNKOVÁ, A., NEJEDLÁ, M., 2006. Interní ošetrovatelství. Vyd. 1. Praha: Grada, 280, [4] s. Sestra. ISBN 80-247-1148-6.
34. ŠPINAR, J., 2008. Propedeutika a vyšetřovací metody vnitřních nemocí. 1. vyd. Praha: Grada, 255 s. Malá monografie. ISBN 978-802-4717-494
35. ŠPINAR, J., LUDKA, O., 2013. Propedeutika a vyšetřovací metody vnitřních nemocí. 2. vyd. Praha: Grada, 336 s. ISBN 978-802-4743-561.

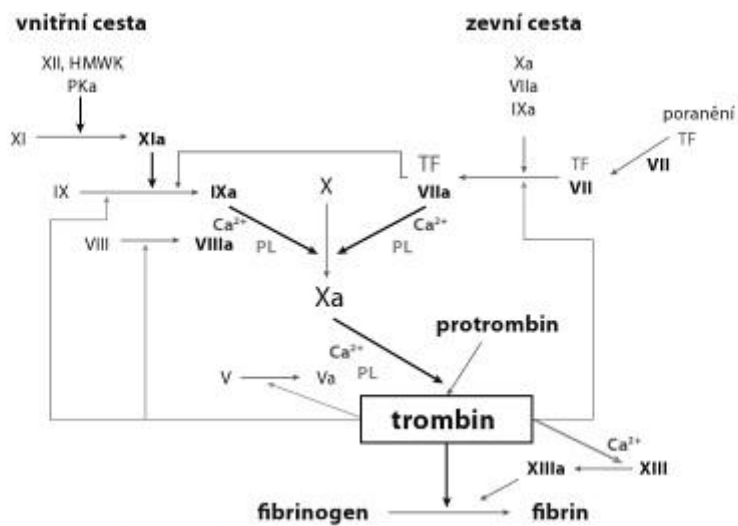
36. TÓTHOVÁ, V., TESAŘOVÁ, E., 2009. Ošetrovatelský proces a jeho realizace. Vyd. 1. Praha: Triton, 211 s. Trendy soudobé pediatrie, sv. 4. ISBN 978-80-7387-286-1
37. VELEMÍNSKÝ, M., KRŠKA, Z., 2012. Klinická propedeutika: stručné repetitorium. 6. vyd. Překlad Jana Bernardová. V Českých Budějovicích: Jihočeská univerzita, Zdravotně sociální fakulta, 512 s. Sestra (Grada). ISBN 978-80-7394-360-8.
38. VOKURKA, M., MAČÁKOVÁ J., DVOŘÁČKOVÁ J., 2005. Velký lékařský slovník. 5. vyd. Praha: Maxdorf, xv, 1001 s. ISBN 80-734-5058-5.
39. VONDRÁČEK, L., WIRTHOVÁ, V., 2008. Sestra a její dokumentace: návod pro praxi. 1. vyd. Praha: Grada, 88 s. ISBN 978-802-4727-639.
40. WARD, S., L., 2014. Pediatric nurse care: Best evidence – based practices.p. ISBN 978-080-3626-942.
41. ZACHAROVÁ, E., ŠIMÍČKOVÁ-ČÍŽKOVÁ, J., 2011. Základy psychologie pro zdravotnické obory. 1. vyd. Praha: Grada, 278 s. Sestra (Grada). ISBN 978-802-4740-621.

5. Přílohy

5.1 Seznam příloh

- 1. Koagulační kaskáda**
- 2. Obsah balení BATEX Immunate Stim Plus 1000**
- 3. Logo sdružení Hemojunior**
- 4. Logo Českého svazu hemofiliků**
- 5. Logo Světového dne hemofilie**

Příloha číslo 1 Koagulační kaskáda



(Zdroj: Penka Miroslav, 2011, str.43)

Příloha číslo 2 Obsah balení BATEX Immunate Stim Plus 1000



(Zdroj: Hematologické oddělení českobudějovické nemocnice)

Příloha číslo 3 Logo sdružení Hemojunior



(Zdroj: Hemojunior.cz)

Příloha číslo 4 Logo sdružení Českého svazu hemofiliků



(Zdroj: Hemofilici.cz)

Příloha číslo 5 Logo Světového dne hemofilie



17. duben
Světový
den
hemofilie

(Zdroj: Hemofilici.cz)