



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 Ošetřovatelství a porodní asistence

Bakalářská práce

Specifika ošetrovatelské péče o pacienty s hemofílií

Vypracovala: Tereza Housková
Vedoucí práce: Mgr. Lucie Rolantová, Ph.D.

České Budějovice 2015

Abstrakt

Tato bakalářská práce je rozdělena do dvou částí a zabývá se specifiky ošetrovatelské péče o pacienty s hemofilií.

Teoretická část se snaží komplexně shrnout problematiku vztahující se k vrozené koagulopatii, kterou je v tomto případě hemofilie. Zabývá se definicí daného onemocnění, stupni závažnosti, příčinami, projevy, diagnostikou, komplikacemi a terapií. Další oblastí, kterou nelze opomenout je ošetrovatelská péče, která s sebou vzhledem k charakteru onemocnění nese řadu specifik a zahrnuje komplexní péči, kam lze zařadit centra pro hemofiliky, Český svaz hemofiliků (dále jen „ČSH“) a Světovou hemofilickou organizaci – World Federation of Hemophilia (dále jen „WFH“).

Empirická část naší bakalářské práce přináší výsledky z kvalitativního přístupu výzkumného šetření, jehož hlavním cílem bylo odkrývání specifik ošetrovatelské péče o pacienty s hemofilií včetně jejich potřeb a dále také odkrývání vlivu onemocnění na různé oblasti hemofilikova života. Byly stanoveny tři cíle. První cíl byl soustředěn na specifické potřeby lidí trpících hemofilií. Druhý cíl byl zaměřen na to, v jakých oblastech denního života je ovlivněna osoba trpící hemofilií. Třetí a zároveň poslední cíl byl orientován na specifika ošetrovatelské péče o pacienty s hemofilií. Na základě těchto cílů byly stanoveny výzkumné otázky.

K naplnění cílů výzkumného šetření byla použita metoda polostrukturovaného rozhovoru. Výzkumný soubor byl tedy tvořen dvěma skupinami, a to pěti sestrami, které mají zkušenosti s hemofilickými pacienty, a pěti hemofiliky. Polostrukturovaný rozhovor vedený se sestrami byl zaměřen na zjištění specifik ošetrovatelské péče o hemofilické pacienty včetně jejich potřeb. Otázky byly směřovány na monitoraci pacienta, tišení bolesti, speciální pomůcky, hygienickou péči, únavu, fyzioterapii, aplikaci koagulačního faktoru, odběry biologického materiálu a aplikaci intramuskulárních injekcí. U respondentů s hemofilií nás především zajímaly oblasti týkající se aktivity v běžném životě, problematiky cílového kloubu, aplikace faktoru, tišení bolesti, dispenzarizace, výběru zaměstnání, vlivu hemofilie na psychiku a cestování. Pro fixaci výsledků bylo použito nahrávací zařízení a následný ruční

přepis rozhovorů či ruční záznam. V případě dvou respondentů bylo zapotřebí využití komunikace přes osobní email, a to z důvodu velké vzdálenosti mezi mým a respondentovým bydlištěm současně s rozdílnými časovými možnostmi. Výsledky byly podrobeny důkladné analýze a následovně zařazeny do odpovídajících kategorií.

Z výsledků výzkumného šetření bylo zjištěno, že všechny sestry uvádějí jako nejdůležitější specifikum v ošetrovatelské péči o pacienty s hemofilií pravidelnou aplikaci koagulačního faktoru, která probíhá zpravidla dvakrát týdně. Dále se však zmiňují, že je v průběhu hospitalizace ve většině případů časový interval mezi jednotlivými aplikacemi menší z důvodu plánovaných výkonů. Bylo zjištěno, že je s ohledem na charakter onemocnění, jako je hemofilie, nutné pacienta častěji kontrolovat na jeho pokoji a monitorovat krvácení z rány, otoky, hematomy a v neposlední řadě bolest, která je mnohdy alarmujícím příznakem vnitřního krvácení. Všechny sestry uvádí, že má právě bolest velký vliv na únavu pacienta, jelikož ho značně vyčerpává, a proto mají tito pacienti větší potřebu spánku. Za velice zásadní specifikum v ošetrovatelské péči o hemofilické pacienty sestry uvádějí, že se těmto pacientům nesmí aplikovat intramuskulární injekce z důvodu velkého rizika krvácení do svalů. Jako další kontraindikaci a tedy specifikum týkající se hemofilických pacientů uvádějí, podávání léků s kyselinou acetylsalicylovou, která má negativní vliv na agregaci krevních destiček, tedy hemostázu. Všechny sestry se shodly, že je nutné brát ohled, v rámci hygieny, na ztuhlost kloubů a jejich otoky, které jsou často doprovázeny silnou bolestí. Bolest také respondenti často uváděli jako faktor, který je o nejčastěji omezuje v oblasti aktivit v běžném životě. Shodují se, že jsou pro ně velice nevhodné kontaktní a adrenalinové sporty, při kterých je vysoké riziko vzniku úrazu a následného otevřeného nebo skrytého krvácení. Dále respondenti uvádějí, že mnohdy pocítují omezení při výběru zaměstnání, které musí vybírat s ohledem na jejich krvácivé onemocnění.

Na základě výzkumného šetření byla vytvořena informační brožura. Tato brožura může být použita jednak jako zdroj základních informací pro hemofiliky a lidi z jejich blízkého okolí, ale také pro studenty zdravotnických oborů.

Klíčová slova: Hemofilie - vrozená koagulopatie – koagulační faktor - krvácení -
specifika ošetrovatelské péče

Abstract

This bachelor thesis is divided into two parts. The topic is the specificities of nursing care of patients with hemophilia.

The aim of theoretical part is to sum up in detail the issues connected to inherited coagulopathy, in this case hemophilia. It provides and discusses the definition, severity, causes, manifestations, diagnosis, complications, and therapy of the given disorder. Nursing care is an area not to be omitted when discussing hemophilia, especially due to the character of the disorder, which is highly specific and includes complex care. Such complex care is often provided by centers for hemophiliacs, such as Český svaz hemofiliků (“ČSH”) and World Federation of Hemophilia (“WFH”).

The empirical part of this bachelor thesis is based on the results of conducted qualitative research. The main goal of this research is to identify the specificities of nursing care of patients with hemophilia, including their specific needs. Further, this research sets to identify in what way are people diagnosed with hemophilia affected by this disorder. For this purpose, three targets were selected. First target is connected to the specific needs of the hemophiliacs. Second target is to map which parts of daily life of the patients are most influenced by hemophilia. Third and the last target cover the specificities connected directly to the nursing care of patients with hemophilia. The research questions were devised according to the aforementioned targets.

Semi-structured interviews were used as the qualitative research method in order to fulfill the set targets. Semi-structured interviews were conducted with two peer groups, first group chosen for the purpose of this research were five nurses with experience in care of patients with hemophilia. Second group interviewed comprised of five hemophiliacs. The semi-structured interviews with the nurses aimed to identify the specificities of nursing care of patients with hemophilia, including their needs. The questions were covering the monitoring of the patients, pain relief, special medical aids, hygiene, fatigue, physiotherapy, application of the coagulate factor, collection of biological material and application of intramuscular injections. The interviewees with hemophilia were asked mostly about their activity in daily life, about the problematics of target joint, application of the factor, pain relief, dispensary,

career choices, impacts of hemophilia on their mental health, and impacts on traveling. The interviews were recorded and afterwards manually transcribed. In two cases e-mail communication was selected due to the distance and time difference from the subjects. Interviews were properly coded and categorized into specially devised categories.

The results of the conducted research show that all the nurses identified as the most important specificity in nursing care of patients with hemophilia regular application of coagulation factor, which is usually done twice a week. However, they further note that during hospitalization, in most cases the time interval is shorter between individual applications. This is due to the planned procedures. The research concludes that due to the character of the disorder such as hemophilia, it is necessary to check on the patient more frequently in his room and monitor bleeding from the wound, swellings, hematomas, and last but not least the pain, which is often a symptom of internal bleeding. All the nurses further stated that pain is one of the most important factors connected to fatigue, as the patient is being exhausted by it. Therefore, heighten need for sleep can be observed in patients with hemophilia. A significant specificity in nursing care of patients with hemophilia, pointed out by the nurses, is that no intermuscular injection can be applied to such patients due to the high risk of bleeding into the muscle. Another contradiction and therefore specificity connected to patients with hemophilia is administration of drugs containing acetylsalicylic acid, which has a negative impact on aggregation of blood cells, i.e. hemostasis. All the nurses agreed that in terms of hygiene it is crucial to consider joint stiffness and their swelling, which are often accompanied by strong pain. Pain was also noted by many respondents as a factor that most often have a negative influence on their daily life activities. Contact sports or extreme sports are unsuitable for such patients, as they involve high risk of injury and consequent open or inner bleeding. Further, the respondents felt limited in terms of possible career choices, affected by their bleeding disorders.

Based on this research an informational pamphlet was created. This pamphlet can be used as a source of basic information for patients with hemophilia and people close to them as well as for students of medical courses.

Key words: Hemophilia - innate coagulopathy - coagulation factor – bleeding – specificities of nursing care

Prohlášení

Prohlašuji, že svoji diplomovou práci jsem 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 diplomové práce, a to – v nezkrácené podobě – v úpravě vzniklé vypuštěním vyznačených částí archivovaných 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 odevzdanému textu této kvalifikační práce. Souhlasím dále s tím, aby toutéž elektronickou cestou byly v souladu s uvedeným ustanovením zákona č. 111/1998 Sb. zveřejněny posudky školitele a oponentů práce i záznam o průběhu a výsledku obhajoby kvalifikační práce. Rovněž souhlasím s porovnáním textu mé kvalifikační práce s databází kvalifikačních prací Theses.cz provozovanou Národním registrem vysokoškolských kvalifikačních prací a systémem na odhalování plagiátů.

V Českých Budějovicích dne 4.5. 2015

.....

(jméno a příjmení)

Poděkování

Touto cestou bych chtěla poděkovat především Mgr. Lucii Rolantové, Ph.D., vedoucí bakalářské práce, za cenné rady, ochotu a trpělivost a dále všem, kteří mi umožnili realizovat výzkumné šetření.

Obsah

Úvod.....	12
1 Současný stav	14
1.1 Koagulopatie	14
1.2 Hemofilie	14
1.2.1 <i>Stupně závažnosti hemofilie</i>	<i>16</i>
1.3 Příčiny.....	17
1.4 Klinické projevy	18
1.5 Diagnostika	20
1.6 Komplikace	22
1.7 Terapie	23
1.8 Ošetrovatelská péče	26
2 Cíle práce a výzkumné otázky	32
2.1 Cíl práce	32
2.2 Výzkumné otázky	32
3 Metodika.....	33
3.1 Metodický postup	33
3.2 Charakteristika výzkumného souboru	33
4 Výsledky výzkumného šetření	35
4.1 Identifikační údaje respondentů a sester	35
4.1.1 <i>Tabulka 1: Identifikace respondentů</i>	<i>35</i>
4.1.2 <i>Tabulka 2: Identifikace sester</i>	<i>36</i>
4.2 Rozčlenění do jednotlivých kategorií	37
4.2.1 <i>Kategorizace vlivu hemofilie na potřeby a různé oblasti klientova života .</i>	<i>37</i>
4.2.2 <i>Kategorizace ošetrovatelské péče a potřeb u pacientů trpících hemofilií ..</i>	<i>44</i>
5 Diskuze.....	52
6 Závěr	58
7 Seznam použitých zdrojů	60
8 Přílohy	64
8.1 Seznam Příloh	64

Seznam použitých zkratk

aPTT - aktivní parciální tromboplastinový čas

ČSH - Český svaz hemofiliků

DNA - kyselina deoxyribonukleová

i.m. - intramuskulární

i.v. - intravenózní

RTG - rentgen

vWF - Von Willebrandův faktor

WFH - World Federation of Hemophilia - Světová hemofilická organizace

Úvod

Hemofilie je vrozené krvácivé onemocnění s dědičností, která se váže na pohlavní chromozom X, což má za následek přenos choroby z matky na své syny. Z toho vyplývá, že krvácivými projevy jsou postiženi muži a ženy jsou přenašečkami. Hlavním projevem hemofilie je krvácení, které může být nezvykle dlouhé. Ke krvácení dochází po úrazech, operacích nebo například extrakci zubu. Výjimkou však není ani krvácení spontánní. Nejčastějším místem krvácení jsou klouby a svaly. Dělí se dle kvantitativního nebo kvalitativního deficitu koagulačního faktoru. Všechny typy jsou si podobné. Hemofilie typu A je zapříčiněna nedostatkem koagulačního faktoru VIII a u hemofilie typu B se jedná o nedostatek faktoru IX. V České republice trpí typem A zhruba 750 osob a typem B 120 osob.

V rámci prevence hemofilie hraje důležitou roli kromě včasné diagnostiky onemocnění také předcházení krvácivých epizod a v neposlední řadě aktivní vyhledávání přenašeček.

Léčba spočívá v podávání chybějícího koagulačního faktoru. U každé osoby je léčba nastavována individuálně. Řídí se tíží (stupněm) onemocnění a aktuální hladinou srážecího faktoru v krvi. Základním principem je léčba substituční, jejíž cestou je do oběhu dodáván chybějící faktor s cílem dosažení takové hladiny faktoru, aby byla účinná. Léčba zaměřená na příčinu tohoto onemocnění v současné době neexistuje. Život osob s hemofilií usnadňuje možnost domácí léčby, při níž si sama osoba injekčně aplikuje do žíly koncentrát srážecího faktoru podle doporučení lékaře.

Role sestry v dané problematice hemofilické terapie je velmi důležitá. Sestra pracující na hematologickém oddělení nebo v centru pro hemofiliky se stává prostředníkem v komunikaci mezi samotným hemofilikem a lékařem. Sestra tedy zastává svou roli jak v péči ambulantní, tak při péči o hospitalizované hemofiliky. Sestra by měla mít dostatek znalostí a dovedností v problematice ošetrovatelské péče o hemofilické pacienty, jelikož má řadu specifík. Dalším úkolem sestry je psychická podpora pacienta při vyrovnávání se s tímto vrozeným a celoživotním onemocněním.

Toto téma jsem si vybrala, protože jsem si chtěla prohloubit a doplnit znalosti týkající se tohoto onemocnění. Již jsem se setkala s několika lidmi trpícími hemofilí a přála bych se jim do budoucna více porozumět. Chtěla bych lépe poznat problematiku hemofilické terapie, abych snáze pochopila potřeby hemofiliků a mohla jim zajistit kvalitní ošetrovatelskou péči s ohledem právě na jejich specifické potřeby.

1 Současný stav

1.1 Koagulopatie

Pod pojmem koagulopatie chápeme krvácivé stavy, které jsou zapříčiněny nízkou aktivitou plazmatických faktorů nebo jejich sníženou koncentrací. Jde tedy o narušení hemostatické rovnováhy, která udržuje integritu vnitřního prostředí (Bureš, Horáček, 2003).

Koagulaci lze nazvat jako úlohu plazmatického koagulačního systému, jehož aktivizací dochází k vytvoření stabilního fibrinu. Aby došlo k tomuto řádnému vytvoření, musí docházet ke správnému vzájemnému působení koagulačních plazmatických proteinů. Úlohou přirozených inhibitorů koagulace je zastavení či zpomalení koagulačního procesu. Při snížení počtu těchto složek může vést ke koagulopatiím (Pecka, 2004).

Hemostáza je děj, při kterém dochází ke stavění krvácení, nastává po poranění krevních cév. Tohoto procesu se účastní tři hlavní složky, mezi které řadíme krevní destičky, koagulační faktory (zvyšují srážlivost krve) a antikoagulační faktory (snižují srážlivost krve) (Slezáková a kol., 2007).

Tyto krvácivé poruchy mají typický souhrn příznaků. Projevují se samovolným krvácením, a to zejména do kůže a do tkání (Navrátil a kol., 2008). V případě koagulopatií se jedná o krvácivé stavy, jejichž příčinou je špatná funkce plazmatických srážlivých faktorů nebo jejich nedostatek. Tyto stavy lze rozdělit na vrozené a získané (Šafránková, 2006). Vrozené defekty koagulačních defektů se zpravidla týkají pouze jednoho faktoru (Pecka, 2004).

1.2 Hemofilie

V naší historii je hemofilie jedním z prvních prokázaných dědičných onemocnění (Leifer, 2004). Již ve starověku je hemofilie známa jako dědičné onemocnění, u kterého

je přenos podmíněn geneticky. Avšak rozlišení na hemofilii typu A a typu B bylo zjištěno teprve v padesátých letech tohoto století (Anděl, 2001). Jedná se o vrozenou koagulopatii s nejčastějším výskytem. Toto onemocnění se týká všech etnických skupin. Incidence hemofilie v České republice se výrazným způsobem neliší od ostatních evropských zemí (Starý, 2005).

Hemofilie je dědičné krvácivé onemocnění vázané na chromozom X (Indrák, 2014). Z toho vyplývá, že jde o takzvané gonosomálně recesivní krvácivé stavy (Cetkovský, 2004). Krvácivými projevy jsou postižení muži, ženy jsou přenašečkami. Velice vzácně se ale toto onemocnění může projevit i u osob ženského pohlaví. Dochází k poruše schopnosti vytvořit v místě poranění cévy (krvácení) funkční krevní sraženinu. Genetický defekt snižuje aktivitu příslušného koagulačního faktoru. (Indrák, 2014)

Jak už bylo řečeno, v případě hemofilie se jedná o vrozenou krvácivou poruchu. V tomto onemocnění je pro srážení krve velice důležitá a nezbytná jedna bílkovina (odborníky nazývaná jako faktor), která v tomto případě chybí nebo je výrazně snížena. Není dané, že při poranění hemofilik krvácí ve vyšší míře, než zdravý člověk, ale je dané, že doba krvácení bude delší. Vše se ovšem odvíjí od tíže, nebo-li formy hemofilie. Ve většině případů se jedná o krvácení v důsledku poranění, někdy se ale může objevit krvácení spontánní (bez zdánlivé příčiny) (Tesařová, 2009).

Tyto recesivně dědičné krvácivé stavy dělíme dle kvantitativního nebo kvalitativního deficitu koagulačního faktoru. Všechny typy jsou si klinicky, geneticky i biologicky podobné (Binder, Salaj, Vavřínová, 2004). Jedná se o defekt faktoru VIII (v případě hemofilie typu A), faktoru IX (hemofilie typu B) nebo deficit faktoru XI (hemofilie typu C) (Navrátil a kolektiv, 2008). Hemofilie typu A je zastoupena v 85% ze všech chorob s vrozeným defektem koagulačních faktorů, zatímco hemofilie typu B v pouhých 10 – 12% (Penka, Buliková a kol., 2009).

Hemofilii typu A trpí zhruba jedna osoba z 10 000 narozených dětí ve všech zemích. Rozšíření této vrozené koagulopatie se v ohledu na jednotlivé země značně liší. V některých zemích se tato porucha neléčí, a proto v těchto případech umírají hemofilici brzy a dospělosti se dožije pouze několik jedinců (Jones, 2007). Výskyt hemofilie typu B se v naší populaci vztahuje na jednu postiženou osobu

z 60 000 obyvatel (Binder, Salaj, Vavřinová, 2004). V České republice se toto onemocnění týká necelé tisícovky osob (Jones, 2007). Hemofilie typu C je onemocnění, které postihuje i ženy a je v našich podmínkách velice vzácné. Jedná se o typ, který je geograficky i rasově omezený (Navrátil a kol., 2008).

1.2.1 Stupně závažnosti hemofilie

Souhrn příznaků objektivních a subjektivních, které charakterizují tuto krvácivou poruchu jsou u typu A i typu B nerozlišitelné (Anděl, 2001). Onemocnění závisí na vzájemném vztahu dvou veličin, mezi které řadíme závažnost klinických projevů obou typů a nadále koagulační aktivitu faktorů v plazmě (Indrák, 2014). Tíže klinických projevů u obou typů hemofilie se vztahuje a odpovídá za aktivitu koagulačních faktorů v plazmě, ale nemá však vztah k antigenu (Penka, Buliková a kol., 2009). Hlavním klinickým projevem onemocnění hemofilie je krvácení, od kterého se odvíjí stupeň závažnosti. Intenzita a rozsah krvácení jsou závislé právě na hladině výše uvedených faktorů. Hemofilii dělíme dle tíže deficitu do tří klinických forem, neboli stupňů závažnosti (Binder, Salaj, Vavřinová, 2004).

Aktivita faktoru VIII a IX je u těžké formy hemofilie menší než 1%. Dominuje zde krvácení po minimálních úrazech. Časté je zde také samovolné krvácení do kloubů, svalů, sliznic a břišní stěny. Prvních projevů těžké formy si můžeme všimnout již při porodu, kdy se projeví ve valné většině případů krvácením z pupečníku, ale také krvácením do měkkých částí obličeje a hlavy (Anděl, 2001). Téměř 60 % krvácivých epizod u hemofiliků představuje krvácení do kloubů, v 30 % do svalů a ve zbylých 10 - 15 % se jedná o krvácení do gastrointestinálního, nebo-li zažívacího ústrojí. Mimo krvácení do kloubů a svalů je závažné také krvácení do urogenitálního traktu a do CNS. (Binder, Salaj, Vavřinová, 2004).

Při středně těžké hemofilii je koncentrace faktoru 5 - 10 % normy (Šafránková, Nejedlá, 2006). Spontánní krvácivé projevy jsou zde méně časté, ke krvácení dochází

i po menších úrazech. V některých případech se tento stupeň závažnosti hemofilie může stanovit až ve vyšším věku (Binder, Salaj, Vavřinová, 2004).

U lehké formy hemofilie se pohybuje hladina faktoru v rozmezí 5 - 40 % (Penka, Buliková a kol., 2009). Při tomto stupni závažnosti se krvácení vyskytuje pouze při větších úrazech či chirurgických výkonech (Binder, Salaj, Vavřinová, 2004). Také je typické krvácení po stomatologickém zákroku. Zřídka se setkáváme s krvácením z nosu a kožními petechiemi. Hladina faktorů u všech stupňů závažnosti zůstává během života přibližně na stejné úrovni (Penka, Buliková a kol., 2009). Může však docházet ke kolísání hladiny těchto koagulačních faktorů, což ovlivňuje psychická i fyzická zátěž (Šafránková, Nejedlá, 2006).

Hladina koagulačního faktoru se u valné většiny žen přenašeček pohybuje okolo 50 %, což je hladina dostačující k zajištění hemostázy. Z tohoto důvodu není přenašečství spojeno se zjevnými projevy onemocnění. Jsou-li hodnoty aktivity koagulačního faktoru pod 20 % (jedná se o výjimečné případy), až tehdy je nemocná ohrožena krvácivými projevy (Roztočil a kol., 2008).

1.3 Příčiny

Dědičnost tohoto onemocnění je gonosomálně recesivní, vázaná na pohlavní chromozom X (Penka, Buliková a kol., 2009). Pokud mutace postihne jeden z genů, který řídí tvorbu faktoru ovlivňující srážlivost krve, může dojít ke třem následujícím jevům: nedojde k tvorbě žádného faktoru srážení, tvoří se poškozený faktor srážlivosti a nebo se tvoří pouze malé množství tohoto koagulačního faktoru. Z toho vyplývají pravidla, že pokud se faktor netvoří nebo se tvoří faktor poškozený, nebude správně pracovat a krev se tím pádem nebude srážet. Pokud dojde k tvorbě malého množství, bude se krev srážet pomaleji, než je běžné. Zhruba 70 % hemofiliků má toto onemocnění v rodině, ale u zbylých 30 % se myslí na to, že se jedná o výsledek nových genových mutací (Jones, 2007). U 40 % případů můžeme hovořit o takzvaných sporadických případech, kdy se v rodinné historii doposud u žádného člena toto

onemocnění neprojevalo (Starý, 2005). Tato choroba je přenášena genovým defektem na chromozomu X, z čehož vyplývá, že se hemofilie projevuje většinou u mužů, jelikož získají pouze jeden chromozom X. Mužské pohlaví obsahuje konfiguraci chromozomů XY, ženské pohlaví XX. V případě této vrozené krvácivé poruchy platí, že jsou ženy pouze přenašečkami. Je zde totiž skutečnost, že u žen existuje „druhý zdravý“ chromozom X. Situace, kdy se narodí dívka trpící onemocněním hemofilie nastane v případě, kdy je dcerou ženy přenašečky a muže hemofilika. Z charakteru dědičnosti rozumíme, že se ženě přenašečce může narodit zdravý chlapec, zdravé děvče, přenašečka hemofilie nebo chlapec hemofilik (Tesařová, 2009).

1.4 Klinické projevy

Hlavním klinickým projevem hemofilie je krvácení. V devadesáti procentech krvácivých epizod se jedná o krvácení do kloubů a svalů (Cetkovský, 2004). Nejčastěji dochází k poškození velkých kloubů dolních a horních končetin. Pokud již jednou došlo k poškození kloubu, je zde velká pravděpodobnost recidivy krvácení. Postižený kloub má viditelnou známku zvýšené náplně, je bolestivý, zduřelý, kůže je teplá a dochází k výraznému omezení hybnosti. Následkem opakovaného krvácení do kloubů je takzvaná hemofilická artropatie, která se projevuje částečným ohnutím v kloubu, deformitami, omezením hybnosti a postupnému vazivovému nebo kostěnému spojení kostí tvořících kloub. V oblasti takto postiženého kloubu často dochází ke svalovým kontrakturám a atrofiím (Bureš, Horáček, 2003).

Druhým nejčastějším místem krvácení u hemofilických pacientů je svalstvo, které postihuje zhruba 75 % nemocných s těžkou formou. Mezi příznaky řadíme zduření v určité oblasti, omezení pohybu a bolest. Tyto příznaky způsobují bolestivý otok, který zapříčiňuje reflexní svalový spasmus doprovázený flexí v přilehlém kloubu (Starý, 2005). Krvácení v uzavřených prostorách může vést ke kompresi nervově-cévních svazků, které vedou podél svalu. Tlak vyvinutý v neošetřených místech je někdy tak silný, že přeruší přísun krve do mnoha vláken či do hlavní části svalu. Výsledkem je

poté takzvaná svalová smrt (sval je nahrazen zjizvenou tkání). Pokud tento proces pokračuje, může dojít k vychýlení kloubu a ztrátě schopnosti pohybu dané končetiny. Ke krvácení může dojít v rámci zdravotnické péče především po aplikaci intramuskulárních injekcí (Jones, 2007).

Můžeme se setkat s krvácením do gastrointestinálního traktu. To může být zapříčiněno úrazem břicha nebo může být jeho vznik samovolný. Za nejčastější příznaky lze považovat prudkou bolest břicha a známky střevní neprůchodnosti (Starý, 2005). Krvácení do trávicího ústrojí postihuje 10 - 15 % pacientů trpících těžkou formou hemofilie. Jeho výskyt u pacientů s chronickou hepatitidou (žloutenkou) nebo cirhózou jater v důsledku portální (jaterní) hypertenze stále stoupá (Binder, 2004). Krvácení, které je původem ze střeva, v každém případě vyžaduje nemocniční léčbu (Jones, 2007).

Krvácení do centrální nervové soustavy je vzácnější. Týká se především těžké formy hemofilie. U tohoto krvácení je velké procento úmrtnosti, a to zejména při krvácení do vlastní funkční tkáně mozku (Bureš, Horáček, 2003). Jeho incidence se pohybuje zhruba mezi 3 - 14 %, z toho 30 % krvácivých epizod je smrtelných a 50 % vede k dlouhodobému nervovému poškození (Cetkovský, 2004). U dospělých osob není tato prognóza příznivá natolik, jako u dětí. Krvácení vzniká následkem úrazů hlavy a pádů. Téměř v polovině případů může zůstat příčina nejasná. Při nejasném neurologickém nálezu, bolestech hlavy či křečích se u hemofilika jedná o indikace k důkladným vyšetřením. Ve sporných případech je lepší přijetí do nemocničního zařízení, pro případ možných komplikací, k observaci (Starý, 2005).

Krvácení do urogenitálního traktu se nejčastěji projevuje hematurií (přítomností krve v moči). Nejčastěji se vyskytuje u hemofiliků ve věkovém rozmezí 12 - 21 let, a to zejména u mužského pohlaví. Hematurie v životě postihne 60 % nemocných a v případě těžké formy hemofilie dokonce 90 %. Tato komplikace trvá poměrně krátce, většinou dva nebo tři dny (Starý, 2005). Při krvácení do urogenitálního traktu je nutné se vyhnout riziku vzniku překážky v močovodech a ledvinových pánvičkách koagulem (sraženinou). Proto je v těchto situacích nutné přistoupit k podání antifibrinolytik, léků tlumících proces rozpouštění krevní zátky (Cetkovský, 2004).

Mezi řídce se vyskytující komplikace v oblasti urogenitálního traktu lze zařadit nefritický syndrom, perirenální hematom a renální selhání (Starý, 2005). Ženám může působit problémy doba a síla krvácení při menstruaci. Tento stav se poměrně jednoduše upraví podáním tabletky hormonální antikoncepce (Jones, 2007).

Život ohrožující stav může nastat při krvácení do dýchacího systému. Tento typ krvácení je však velice vzácný (Starý, 2005). Často k němu dochází při poranění v oblasti krku, úst, jazyka, obličeje a očí. Pokud nastane tento typ krvácení, je nutné podat vyšší dávku koagulačního faktoru, než je běžné u krvácení do kloubů a svalů (Jones, 2007).

Dalším a nejčastějším klinickým projevem je snadná tvorba hematomů a podlitin, které jsou pro hemofilii charakteristické. K jejich tvorbě vede ve valné většině případů zranění. Výjimečně ke vzniku krvácení dochází bez předchozího zranění, neboli spontánně (Jones, 2007). Vzniklé hematomy mají často sklon k šíření do hlubších vrstev. Dospělí jedinci mají větší tendenci ke krvácivým projevům, než děti (Navrátil a kol., 2008). U hemofiliků je modřina typicky vystouplá, hrboilatá. Ve středu bývá vystouplá a šíří se dále do podkoží. Tyto zhmožděliny jsou větší, než u zdravých lidí, v důsledku špatné schopnosti srážení krve. Povrchové hematomy bývají mnohem méně bolestivé, než hematomy v zasahující do hlubších tkání. Hluboké hematomy se často projeví silným otokem, bolestí nebo ztrátou funkce hybnosti (Jones, 2007).

1.5 Diagnostika

V diagnostice hemofilie hraje důležitou roli podrobné odebrání anamnézy. Diagnostika dále vychází z charakteru klinických příznaků a z laboratorních testů (Indrák, 2014). Nejdůležitější je anamnéza rodinná, týkající se krvácení, a to zejména z matčiny strany. Z výše uvedeného víme, že jde o onemocnění recesivně dědičné. Lokalizace genů je tedy vázána na chromozom X, z čehož pro dědičnost hemofilie typu A i typu B vyplývá, že téměř ve většině případů postihuje muže. Ženy

přenašečky bývají asymptomatické (bezpříznakové), každá dcera hemofilika je s pravděpodobností 1 : 2 také přenašečkou. Stejný poměr pravděpodobnosti platí i v případě, že bude každý syn přenašečky postižen hemofilií (Roztočil, 2008). Zhruba ve 30 % případů dochází k tomuto onemocnění v důsledku spontánních (de novo) mutací s nepříznivou rodinnou anamnézou (Cetkovský, 2004).

Diagnózu lze jednoznačně potvrdit přímým stanovením koagulační aktivity faktorů FVIII a FIX (Penka, Buliková a kol., 2009).

Charakteristickým nálezem v koagulačních testech je prodloužený aktivovaný parciální tromboplastinový čas (aPTT) (Indrák, 20014). Tento čas se prodlužuje při správném provedení v situaci, kdy hladina koagulačních faktorů poklesla pod 30 % (Penka, Buliková a kol., 2009). Doba krvácivosti (Quickův test) se u všech hemofiliků typu B pohybuje v mezích normy, u pacientů s hemofilií typu A je bezpříznakových přibližně 80 % případů (Binder, Salaj, Vavřínková, 2004).

Diagnózu nám může přiblížit již stav kloubů, u kterých mohou být viditelné deformity. RTG vyšetření nám může postupem času ukázat deformující artrózy s postupným zánikem kloubních chrupavek (Klener, 2006).

Součástí diagnostiky tohoto krvácivého onemocnění je diagnostika DNA, která je důležitá pro vysvětlení míry a lokalizace genetické poruchy. Další důležitou úlohou této diagnostiky je určení přenašečství a prenatální diagnostika plodů u rizikových matek (Binder, Salaj, Vavřínková, 2004). Odběr vzorku na zjištění potenciálního genového defektu se provádí v prvních měsících těhotenství. Pokud je hemofilie prokázána včas, je rozhodnutí o umělém přerušení těhotenství pouze na rodičích. Narozené dítě lze vyšetřit ihned po porodu odběrem krve z pupečníku, lze tak předejít krvácivým komplikacím (Tesařová, 2009).

Při dokázané snížené hladině faktoru Von Willebrandova faktoru (vWF) je zapotřebí vyloučit Willebrandovu chorobu (Indrák, 2014). Toto získané onemocnění je charakteristické značnými krvácivými projevy společně s prokázáním deficitu faktoru FVIII. Je zapříčiněno nedostatkem, funkčním defektem či poruchou faktoru vWF, což vede k poruše funkce hemostázy (Penka, 2003). Tím pádem i k schopnosti vázat faktor FVIII (Penka, Buliková a kol., 2009). S mírným snížením hladiny faktoru FVIII se lze

setkat (fyziologicky) u lidí s krevní skupinou 0 (Indrák, 2014). Tato porucha srážení postihuje stejným způsobem muže i ženy (LeMone, Burke, 2011).

1.6 Komplikace

K hemoragickým komplikacím často dochází ve stomatologii, je zde velké riziko krvácení. Ošetření zubů se musí provádět velice opatrně. Zvýšené opatrnosti dbáme při aplikaci anestezie injekční formou či při odstraňování zubního kamene. K velké komplikaci by v tomto oboru mohlo dojít při extrakci zubu. Výkon je proto prováděn pouze po důkladné hemostatické přípravě na specializovaném oddělení (Pazdera, 2005).

Nemalými komplikacemi bývá takzvaná hemofilická artropatie (kloubní onemocnění vedoucí k destrukci a změně tvaru) s porušenou hybností, která může vést až k rozvoji ankylózy (vazivové nebo kostěné spojení kloubu, ztuhlost či ztráta hybnosti) (Souček, Špínar, Svačina, 2005). V časných fázích této komplikace dochází při artropatii k přímému poškození chrupavky kloubu krví, která je volně přítomná v kloubním prostoru. Opakované nitrokloubní krvácení přispívá k vývoji dalšího poškození synoviální membrány, která následně vypadá podobně jako u artritidy (zánětlivé onemocnění kloubu) (Pavelka et al., 2010).

K potížím dochází v případě výskytu inhibitoru (látka zpomalující nebo zcela zastavující reakci) proti FVIII nebo FIX (Penka, Buliková a kol., 2009). Vyskytuje se u 5 - 25 % lidí s těžkým stupněm hemofilie, jako na odpověď na podání faktoru. Ve většině případů se jedná o aloprotilátky (protilátky proti antigenům jiných jedinců téhož druhu) typu IgG (Indrák, 2014).

Mezi další komplikace patří vznik pseudotumoru (útvary, který nádor připomíná, ale vzniká jiným způsobem). V těchto případech se jedná o ohraničený hematoma, který svým růstem poškozuje okolní tkáň (Indrák, 2014).

Zvláštní přístup vyžaduje zmírňování bolesti u hemofiliků, jelikož až 70 % užívá pravidelně analgetika. V zájmu předcházení komplikací by se mělo vyvarovat užívání

velkého množství analgetik, a to zejména těch přípravků, které obsahují kyselinu acetylsalicylovou, jelikož mohou svým vlastním účinkem vyvolat krvácení. Doporučená jsou spíše analgetika, která obsahují paracetamol (Penka, Buliková a kol., 2009).

Další možnou komplikací je přenos infekce v průběhu substituční léčby, jako je například HIV nebo hepatitida. V současnosti je toto riziko minimální, a to zejména při porovnání oproti tomu, jaké bylo v předchozích letech (Muntau, 2009).

Dříve (v 70. letech) bylo postiženo virem hepatitidy zhruba 2 – 6 % hemofiliků, kteří podstupovali substituční léčbu. Pro jistotu je u lidí s tímto onemocněním doporučováno očkování (Starý, 2005). V České republice je podáván výhradně derivát plazmy od českých dárců. Tyto deriváty jsou protivirově ošetřeny. Jako prevence proti hepatitidě slouží očkování, které je prováděné v prvních letech života dítěte (Tesařová, 2009).

1.7 Terapie

Hlavním cílem léčebných postupů je substituce (náhrada) faktoru, který je obsažen v plazmě hemofiliků v nedostatečném množství. K léčbě jsou využívány dva nejdůležitější koncentráty faktoru – VIII a IX. Obsah těchto faktorů je v plazmě velice nízký. U pacientů s těžkou formou tohoto vrozeného krvácivého onemocnění jsou mnohdy vhodné speciální terapeutické režimy, zatímco u nemocných se středním či lehkým stupněm hemofilie často postačí léčba jednotlivých krvácivých epizod (Anděl, 2001).

Substituční léčba koagulačními faktory VIII a IX dosáhla velkého pokroku a změnila tak životy hemofiliků. Méně pozitivní stránkou substitučních preparátů je jejich nemalá cena, která se zvyšuje s ohledem na jejich technickou vyspělost. Z tohoto vyplývá statistický údaj, že k důkladné substituční léčbě má přístup pouze okolo 20 % lidí, kteří trpí hemofilií (Starý, 2005).

Léčba zaměřená na příčinu tohoto onemocnění v současné době neexistuje. Základním principem léčby je výše uvedená léčba substituční, jejíž cestou je do oběhu dodáván chybějící koagulační faktor (viz příloha 5). Nejdůležitějším cílem terapie je dosažení takové hladiny faktoru, aby byla účinná. Tato hladina se liší v souvislosti na stupni závažnosti hemofilie (Indrák, 2014).

Hemostáza může být zajištěna několika principy substituční léčby. V případě hemofilie typu A a typu B podáním koagulačních faktorů. Množství koncentráту závisí na okolnostech, mezi které lze zařadit například lokalizaci krvácení, hladinu koagulačních faktorů v plazmě, přítomnost inhibitoru a další (Starý, 2005).

Koncentráty faktorů VIII a IX jsou zhotovovány dvěma způsoby – z plazmy nebo rekombinantní technologií. Tyto koncentráty se od sebe odlišují stupněm čistoty a množstvím obsaženého faktoru. Středně čištěné faktory, kromě faktoru VIII a IX, často obsahují zbytky bílkovin krevní plazmy. Monoklonálními protilátkami jsou připravovány koncentráty vysoké čistoty, které mají v poměru s miligramy bílkoviny obsah koagulačních faktorů vyšší (Anděl, 2001). Rekombinantní lidské faktory se vyrábějí s použitím lidského genu. Jedná se o proteiny vytvořené aminokyselinami (Fusek, 2012). V současnosti je využíván v praxi pouze jeden preparát pocházející ze zvířecí plazmy. Tento preparát je vysoce čištěný. Používá se pouze u hemofiliků s inhibitorem proti lidskému faktoru VIII (Starý, 2005).

Časná léčba, která je podána již při prvních projevech krvácení, může zabránit rozsáhlému krvácení a předejít tak následnému poškození tkání (Binder, Salaj, Vavřinová, 2004).

V rámci prevence hemofilie hraje důležitou roli kromě včasné diagnostiky onemocnění také předcházení krvácivých epizod a v neposlední řadě aktivní vyhledávání přenašeček a jejich následné důkladné vyšetření (Penka, Buliková a kol., 2009).

Profylaktické podání faktoru je využíváno v současnosti se specifickou léčbou u některých výkonů, jako je například malý chirurgický výkon nebo extrakce zubu. V rámci prevence se ne pouze dítě, ale i dospělý jedinec soustředí na předcházení zranění vedoucích ke krvácení (Leifer, 2004). Preventivní podávání spočívá v aplikaci

faktoru takovým způsobem, aby se v krvi udržovala stabilní hladina koagulačních faktorů nad 1 %. U dospělých jedinců se preventivní podání využívá zejména v náročných situacích, mezi které lze zařadit stresové situace, stavy po operacích a úrazech, intenzivní rehabilitace. V některých případech je ke kontinuálnímu podání zapotřebí použití speciálních dávkovačů či zavedení permanentních katétrů (Anděl, 2001).

Dávkování faktoru je řízeno řadou kritérií, jako je například věk a váha hemofilika, dále pak také místo a typ krvácení a v neposlední řadě se musí brát v potaz, zdali jde o profylaxi či méně časté podávání při krvácivé epizodě. Na vypočítání dávky faktorů slouží vzorce, které jsou zpravidla uvedeny na příbalových letáčích koncentrátu faktoru. Pro určení dávky faktoru jsou známa ještě další osvědčená pravidla. Nejmenší dávka v lahvičce s faktorem IX je 600 jednotek a s faktorem VIII 250 jednotek. Podání těchto dávek ve většině případů postačí k zastavení krvácení v celých 80 %. Ve zbylých 20 % často postačí podání druhé dávky faktoru (Jones, 2007).

Princip domácí léčby spočívá v tom, že sám hemofilik nebo jiná osoba, která mu dopomůže, aplikuje potřebnou dávku koagulačního faktoru již při prvních příznacích krvácení, kterou může být i bolest. Z toho vyplývá, že je často možné předejít i jednou dávkou rozsáhlému krevnímu výronu (Anděl, 2001). Hematolog stanoví program domácí léčby - aplikaci koagulačního faktoru. Aplikace faktoru není vždy nutná pouze při krvácivé epizodě, ale může být i pravidelná. Tento způsob léčby je využíván převážně u hemofiliků s těžkým stupněm onemocnění. S nácvikem intravenózní aplikace (aplikace do žíly) se začíná již v dětském věku. Nejčastěji se k aplikaci používají sublimačně sušené koncentráty faktorů VIII a IX. Koncentráty lze skladovat až půl roku při pokojové teplotě. I přesto je však lepší uchovávání v lednici. Příprava koncentrátů spočívá ve smíchání obsahu lahvičky s ředícím roztokem. Ředění provádí hemofilik těsně před samotným podáním (Jones, 2007).

Genová terapie spočívá v přenosu genetické informace. Cílem této léčby je náprava chybné genetické informace. Lze ji také vysvětlit jako sjednocení nebo ucelení nového genetického materiálu do geonomu buňky (Klener, 2013). I přesto,

že došlo k velkým pokrokům v léčbě tohoto onemocnění, vyšlo najevo, že jsou genetické změny složitější, než se předpokládalo. Je ale předpokládáno, že se tento typ terapie stane realitou. Stále však zůstávají problémy s dlouhodobým a bezpečným působením genů v našem těle (Jones, 2007).

1.8 Ošetrovatelská péče

V péči o hemofilika je hlavním cílem udržení optimálního stavu zdraví a pohody a minimalizování komplikací, které mohou být způsobeny krvácivými epizodami.

Specifikem preventivních prohlídek každého hemofilika se substituční terapií je nutnost navštívit svého ošetřujícího praktického lékaře minimálně jedenkrát ročně. Sestra by při této kontrole měla provést měření krevního tlaku a vyšetření moče. V krevních výsledcích si sestra všímá množství krevních destiček, bílých krvinek, funkčních parametrů ledvin (včetně hepatitid), inhibitoru faktoru srážlivosti a ukazatelů imunity (Jones, 2007).

V celkové péči týkající se hemofiliků je velice důležitou a podstatnou součástí péče ošetrovatelská, která musí dbát na řadu specifik. Pro pacienta trpícího tímto vrozeným krvácivým onemocněním je důležité, aby měl od ošetřujícího personálu dostatečné množství informací týkajících se příčiny, způsobu léčby, prognózy, dědičnosti a v neposlední řadě také specifik, které mu jeho onemocnění přináší a bude se s nimi muset potýkat do konce jeho života. Povinností sestry je plná důvěra k pacientovi, jestliže je jím upozorňována na potíže, které se doposud klinicky neprojeví. Při tomto onemocnění by se neměly pacientovi subjektivní pocity podceňovat. Zdravotní sestra by měla být také v neposlední řadě velice důsledná a vyžadovat tak dodržování potřebného režimu (Penka, Buliková a kol., 2009).

Vzhledem k charakteru onemocnění je důležité monitorování známek krvácení, včetně hematomů, podlitin, purpur, ale také otoků. Sestra musí sledovat krvácení povrchová, ale také musí dávat pozor na ta skrytá. Sestra by tedy neměla opomíjet kontrolu zvracení a stolice na okultní krvácení. (LeMone, Burke, 2011).

Sestra provádějící intravenózní (nitrožilní) aplikaci koncentrátu by měla mít po celou tuto dobu nasazeny jednorázové ochranné rukavice (ty může odložit až tehdy, pokud je veškerý použitý materiál uklizen). Tato hygienická opatření jsou důležitá pro ošetřovanou osobu, ale i pro sestru. Chrání obě strany před možnou infekcí. Sestra vybere vhodnou žílu a zvolí místo vpichu. Po vyjmutí jehly z žíly sestra přiloží na místo vpichu tampónek a požádá pacienta (pokud je to možné) o stlačení zhruba na 5 minut. V běžných případech postačí doba stlačení menší (1- 2 minuty). Zde je doba prodloužená z důvodu většího rizika krvácení a tvorby hematomu. Pokud je nutností pravidelná nitrožilní aplikace, doporučuje se zavedení permanentního žilního přístupu (Jones, 2007). Permanentní centrální žilní katétr je velice podobný klasickému centrálnímu žilnímu katéttru. Nejčastěji je tento katétr zaveden do vena subclavia a vena jugularis a je veden takzvaným podkožním tunelem. Jeho ústí se nachází na přední straně hrudníku. Sestra pracuje s katétreem vždy asepticky. Po důkladné dezinfekci z těla katéttru injekční stříkačkou vyjme heparinovou zátku, která v katéttru zabraňuje vzniku krevních sraženin. Před aplikací propláchne katétr 10 ml fyziologického roztoku. Po ukončení aplikace je potřeba heparinovou zátku obnovit. To sestra provede aplikací fyziologického roztoku s přidaným heparinem, jehož množství se řídí dle velikosti katéttru (Remeš, Trnovská a kol., 2013). Pro profylaxi hemofiliků je nejčastěji využíván takzvaný Port-a-catch (Jones, 2007). Tento typ katéttru je řazen do skupiny tunelizovaných žilních kanyl, vyráběných zpravidla ze silikonu, které se mnohdy využívají při zavádění skrze podkožní tunel. Sestra pravidelně kontroluje funkci tohoto vstupu, stav okolí, pevnost spojů na katéttru či přítomnost krve nebo vzduchu v kanyle. Sestra aktivně sleduje případné projevy komplikací, jako je například bolest, zarudnutí a otok. Dle potřeby a standardů provádí sterilní převaz za pomoci transparentní fólie, sterilních čtverců a dezinfekce. Jehly jsou sestrou vyměňovány po 3 - 5 dnech. Při výskytu nebo podezření na komplikace je nutno informovat lékaře a domluvit se na následných opatřeních (Vokurka, 2005).

U hemofilických pacientů jsou značnou kontraindikací intramuskulární injekce, při kterých hrozí obtížně stavitelné krvácení do svalů (Penka M., Penka I., Gumulec

a kol., 2014). Léky se proto aplikují jiným způsobem, zejména výše uvedenou intravenózní aplikací. V případě aplikace subkutánní injekce (injekce do tukové tkáně přímo pod kůži) je objem vstříkované látky velice malý a nehrozí tak žádné velké komplikace, vyjma podlitin. Sestra může předejít vzniku hematomu tím, že místo vpichu na 5 minut stlačí (Jones, 2007)

Další oblasti ošetrovatelské péče se týkají biologických potřeb (Slezáková a kol., 2007). V souvislosti s krvácivými stavy (ztrátou tekutin abnormálními cestami) sestra bere na vědomí, že zde hrozí jisté riziko deficitu tělesných tekutin. Kloub dokáže pojmout velké množství výpotku, krevní ztráty tak mohou být značné. Sestra si všímá duševního stavu pacienta, věku a úrovně vědomí. Pacienta je zapotřebí zvážit a porovnat dřívější a současnou hmotnost. Sestra dle indikace zajistí dostatečný příjem tekutin. Může se sledovat stav sliznic a kožního turgoru. Sestra by dále měla vést záznam o příjmu a výdeji tekutin, čímž vytvoří přehled o celkovém obrazu tekutin. Všímá si výsledků laboratorních vyšetření (hemoglobin, urea, kreatinin, elektrolyty atd.), které hlásí lékaři (Doenges, Morhouse, 2001; Slezáková a kol., 2007).

V oblasti hygieny sestra zjistí soběstačnost pacienta. V případě únavy, která bývá u krvácivých onemocnění častá, provede příslušná opatření. Při zhoršeném stavu zvolí sestra hygienu na lůžku. Jelikož má hemofilik zvýšené riziko krvácení i při menších poraněních, sestra musí postupovat šetrně. Pokud dochází ke krvácení z tělních otvorů, povinností sestry je zajistit dostatečné množství vhodných sacích pomůcek. Sestra by měla při provádění hygieny pozorovat případné krvácivé projevy (stav pokožky, kloubů atd.) (Slezáková a kol., 2007). V péči o zuby je hemofilikům doporučováno čištění kartáčkem s měkkými nebo středně tvrdými nylonovými štětinkami. Sestra by si měla všimnout stavu dásní. Pokud jsou dásně zraněné, jsou štětinky příliš tvrdé a hrozí krvácení (Jones, 2007).

V případech s těžkým krvácením je strava pacienta zajištěna parenterální cestou (mimo zažívací trakt) (Slezáková a kol., 2007). Po opakovaných krvácivých epizodách je zvýšená potřeba bílkovin a železa v potravě. Proto by sestra měla zajistit vhodnou stravu. Pokud chce hemofilik konzumovat vitamínové tablety, měl by tuto záležitost nejdříve prokonzultovat s hematologem (Tesařová, 2009).

V oblasti vyprazdňování se sestra zaměřuje na kvantitu i kvalitu stolice a moče. Všímá si především známek krvácení. Při rozsáhlých projevech krvácení je vhodné vést záznamy o příjmu a výdeji tekutin (Slezáková a kol., 2007).

Další potřebou u hemofiliků je tišení bolesti, která je nejčastěji spojena s krvácením do kloubu. Ošetřující personál musí s pacientem vzájemně spolupracovat, aby byl nalezen vhodný přípravek pro konkrétní použití. Sestra pravidelně sleduje a zaznamenává intenzitu bolesti a zjišťuje, subjektivní pocity pacienta vztahující se k účinnosti podaných analgetik (léků tlumících bolest). V případě hemofiliků je však nejlepším lékem proti bolesti včasné podaná injekce s odpovídajícím faktorem srážlivosti. Sestra může dále pacientovi doporučit a zajistit chladivé obklady, které vedou k jisté úlevě od bolesti. S úlevou od bolesti bez léků umí hemofilikům pomoci fyzioterapeuti a překonávají tak chronické bolesti. V případě chronických bolestí je namísto chladu doporučováno teplo, které uvolňuje napětí svalu. Fyzioterapeuti zajišťují kvalitu života pacientům s hemofilií uchováváním zdravých kloubů a svalů (Jones, 2007). Sestra by měla hemofilika zbavit strachu, že cvičení způsobuje krvácení a měla by ho přesvědčit, že fyzická aktivita může naopak zamezit vzniku krvácení a kloubního poškození. Cvičení pro hemofiliky jsou stanovována a předepisována zkušeným fyzioterapeutem. Ten by měl také na tento cvičební program dohlížet. Cvičení je důležité pro mírnění dlouhodobých vlivů krvácení na určité svaly a klouby. Specifická cvičení napomáhají ke zlepšení určitých problematických struktur a pohybů (Mulder, 2009).

Při léčbě bolestí způsobených krvácením do kloubů a svalů neexistuje žádné analgetikum, které by bylo bez nežádoucího vlivu na hemostázu. Krátkodobě jsou používány přípravky tlumící bolest pyrazolonového typu, jako je například Paracetamol. Kontraindikované jsou medikamenty obsahující kyselinu acetylsalicylovou. Nejznámějším přípravkem obsahující tuto kyselinu je Acylpyrin Tyto léky nepříznivě ovlivňují agregaci (nasedání) krevních destiček a mohou tím pádem vyvolat nežádoucí krvácení (Marek a kol., 2010).

Dalším úkolem sestry je psychická podpora pacienta po sdělení nepříznivé informace, za kterou je v tomto případě považováno sdělení diagnózy chronického

onemocnění. Důležitou úlohou sestry je naslouchání a následná reakce na pocity pacienta. Ošetřující personál by měl myslet na to, že psychické faktory ovlivňují kvalitu života, ale také mohou ovlivnit biologické funkce. Sestra si v oblasti práce s chronicky nemocnými, jako například hemofiliky, musí dávat pozor na takzvané vyhoření, neboli psychický kolaps (Arranz, 2003).

Dispenzarizace pacientů v centrech pro hemofiliky zahrnuje komplexní péči (Starý, 2005). Tato péče je v rámci České republiky zajišťována centry, které jsou umístěny na hematologických odděleních nemocnic (většinou fakultních) nebo přímo na hematologických klinikách. S těmito centry by měl být každý praktický lékař, jehož pacientem je hemofilik, v kontaktu. Hemofilická centra s komplexní péčí by měla splňovat zásady mezi které se řadí například nepřetržitý provoz (v jakoukoliv denní i noční dobu), kontrola kvality laboratorních testů hodnotících krevní koagulaci, poradenské služby pro pacienty s hemofilii (ale i pro jejich blízké), vedení lékařských záznamů všech pacientů do zdravotní karty, možnost využití léčebných programů pro pacienty s hemofilii, dostupnost konzultačního lékaře specialisty (chirurga, stomatologa atd.), vzdělávání lékařů, sester a laborantů (Jones, 2007).

V ohledu na správnou péči o hemofilika je podstatné vést důležitou dokumentaci, kterou je v tomto případě průkaz hemofilika (viz příloha 6). Tuto kartičku by měl mít hemofilik vždy při sobě. Jsou na ní uvedené potřebné informace pro lékaře. Může dojít k situaci, kdy bude zapotřebí poskytnutí lékařské pomoci mimo své bydliště a dosah hemofilického centra, kde onoho hemofilika již znají. Ošetřující personál potřebuje znát přesný typ koagulační poruchy, aby byla poskytnuta kvalitní a správná péče. V některých naléhavých případech může pomoci, když má hemofilik náramek nebo přívěsek s uvedenou krevní skupinou a nápisem: „Pozor! Hemofilik!“ (Tesařová, 2009).

Hemofilickými pacienty se dále zabývá Světová hemofilická organizace (WFH – World Federation of Hemophilia), což je nezisková mezinárodní organizace. Zabývá se zaváděním, zlepšováním a zachováváním péče o lidi trpící hemofilii a dalšími poruchami krevní srážlivosti (Jones, 2007).

Sdružení hemofiliků působící v České republice je Český svaz hemofiliků, které sdružuje lidi trpící touto vrozenou koagulopatií. Tato organizace funguje

na bázi dobrovolnictví. Nejvýznamnější aktivitou tohoto sdružení jsou tábory, které jsou pro hemofilika bezesporu velice přínosné z mnoha hledisek (Tesařová, 2009).

2 Cíle práce a výzkumné otázky

2.1 Cíl práce

Cíle výzkumného šetření:

1. Zjistit, jaké specifické potřeby mají lidé trpící hemofilií.
2. Zjistit, jak ovlivňuje hemofilie pacientův život.
3. Zjistit specifika ošetrovatelské péče o pacienty s hemofilií.

2.2 Výzkumné otázky

V souvislosti s položenými cíly práce jsme zvolili následující výzkumné otázky:

1. Jaké specifické potřeby mají lidé s hemofilií nejčastěji?
2. V jakých oblastech aktivit denního života je ovlivněna osoba s hemofilií?
3. Jaká jsou specifika v ošetrovatelské péči o pacienty s hemofilií?

3 Metodika

3.1 Metodický postup

Empirická část bakalářské práce byla zpracována kvalitativní formou výzkumného šetření. Jako výzkumná metoda byl uplatněn polostrukturovaný rozhovor.

Vzhledem ke zvoleným otázkám jsme si předem zvolili osnovu rozhovoru se sestrami (viz příloha 4) a s respondenty s hemofilií (viz příloha 3). V průběhu rozhovorů jsme často museli reagovat na aktuální situaci doplňujícími otázkami. Ne každý byl však dosti komunikativní a otevřený.

Zvukový záznam rozhovorů byl realizován po ústním souhlasu sester a respondentů. Audio záznamy jsme převedli přímou transkripcí do programu Microsoft office Word. Anonymní rozhovory, použité pouze pro účely této bakalářské práce, obsahovaly celkem 21 otázek. Rozhovory vztahující se k respondentům byly zaměřeny na oblasti, které v souvislosti s hemofilií ovlivňují různé aktivity denního života. Zároveň byly těmito rozhovory zjišťovány nejdůležitější potřeby z pohledu hemofiliků. V rozhovorech vedených se sestrami jsme se soustředili na zjištění specifik ošetrovatelské péče a potřeby hemofilických pacientů.

Rozhovor pro respondenty byl rozčleněn do osmi kategorií a rozhovory sestrami do devíti. Tyto kategorie byly podrobněji rozpracovány ve výsledcích výzkumného šetření. Při uvádění dat byly použity citáty respondentů ze zaznamenaných odpovědí, které jsou v textu označeny kurzívou. Získaná data jsme následně důkladně analyzovali pomocí otevřeného kódování.

Sběr dat, byl prováděn od února do dubna roku 2015.

3.2 Charakteristika výzkumného souboru

Před zahájením výzkumného šetření jsme požádali o písemný souhlas hlavní sestru Nemocnice České Budějovice, a.s. (viz příloha 2). Výzkumné šetření bylo realizováno

zvlášť se sestrami a zvlášť s osobami trpícími hemofilii.

První část výzkumného souboru tvořilo pět osob trpících hemofilii. Tito hemofilici v danou dobu nevyžadovali hospitalizaci. Druhá část výzkumného souboru byla tvořena pěti sestrami, které mají zkušenosti s péčí o hemofilické pacienty.

U osob trpících hemofilii jsme se neseťkali s negativní reakcí, většina respondentů byla dle našeho dojmu naopak ráda, že někdo projevuje zájem o získání podrobnějších informací o tomto ne příliš veřejnosti známém a zmiňovaném onemocnění. U všeobecných sester byla situace ztížena jejich pracovní vytížeností, ale i přesto byly velice ochotné.

Vzhledem k tomu, že mé a respondentovo bydliště je značně vzdálené a naše časové možnosti jsou rozdílné, bylo zapotřebí využít komunikace přes osobní email.

V neposlední řadě je nutno zmínit, že nám s vyhledáváním respondentů nabídl pomoc Český svaz hemofiliků (dále ČSH) a skupina, která tyto osoby podporuje. Ze strany ČSH jsme se dočkali velice vstřícného a ochotného jednání. Byla mi nabídnuta účast na setkání jihočeských hemofiliků s odborníky. Zde jsme měli možnost vést rozhovory s hematologickými sestrami. Po několika dnech nám však bylo oznámeno, že se bohužel žádná sestra na setkání nepřihlásila. Jelikož jsme v té době měli již dostatek respondentů, účast jsem s omluvou odmítla. I přesto nám byla nadále nabídnuta dle potřeby spolupráce s předsedou rady ČSH.

4 Výsledky výzkumného šetření

Následující kapitola je rozdělena na tři části, které jsou zaměřené na výsledky výzkumného šetření. První část je zacílena na vliv hemofilie na potřeby a různé oblasti klientova života, další část na ošetrovatelskou péči a potřeby u pacientů trpících hemofilii a třetí část shrnuje výsledky našeho empirického šetření.

4.1 Identifikační údaje respondentů a sester

4.1.1 Tabulka 1: Identifikace respondentů

Identifikace respondentů			
Respondenti	Označení	Ročník narození	Typ hemofilie
Respondent 1	R 1	1994	B
Respondent 2	R 2	1990	A
Respondent 3	R 3	1995	A
Respondent 4	R 4	1990	A
Respondent 5	R 5	1980	A

Tabulka 1 obsahuje identifikaci respondentů. Respondent 1 bude ve výsledcích označován jako R1, je narozen roku 1994, jedná se o respondenta s hemofilii typu B středního stupně. Respondent 2 bude ve výsledcích označován jako R2, narodil se v roce 1990, tento respondent trpí hemofilii typu A těžkého stupně závažnosti. Respondent 3 bude uváděn jako R3, rok narození je 1995, jedná se o respondenta s těžkým stupněm hemofilie typu A. Respondent 4 bude ve výsledcích označován jako R4, je narozen roku 1990, tento respondent trpí hemofilii typu A těžké formy. Respondent 5 bude ve výsledcích označován jako R5, je narozen v roce 1980, jedná se o respondenta s hemofilii typu A těžkého stupně závažnosti.

4.1.2 Tabulka 2: Identifikace sester

Identifikace sester			
Sestry	Označení	Délka praxe	Dosažené vzdělání
Sestra 1	S1	19 let	maturitní plus pomaturitní specializace v onkologii
Sestra 2	S2	10 let	maturitní plus pomaturitní specializace v interních oborech
Sestra 3	S3	7 let	vysokoškolské
Sestra 4	S4	4 roky	vysokoškolské
Sestra 5	S5	5 let	vysokoškolské

Tabulka 2 obsahuje identifikaci respondentek - sester. Sestra 1 bude ve výsledcích výzkumného šetření označována jako S1. Její délka praxe je na současném oddělení 19 let. Jejím dosaženým vzděláním je maturitní a následná specializace v onkologii. Sestra 2 bude ve výsledcích označována jako S2. Dosáhla maturitního vzdělání a následně absolvovala postgraduální studium v oboru ošetrovatelství v interních oborech. Délka praxe činí 10 let. Sestra 3 bude dále uváděna jako S3. Na nynějším oddělení pracuje 7 let. Dosáhla vysokoškolského vzdělání. Sestra 4 bude ve výsledcích uváděna jako S4. Na současném oddělení pracuje již 4 roky. Její dosažené vzdělání je vysokoškolské. Sestra 5 bude ve výsledcích uváděna jako S5. Její délka praxe na současném oddělení činí 5 let. Dosáhla vysokoškolského vzdělání.

4.2 Rozčlenění do jednotlivých kategorií

4.2.1 Kategorizace vlivu hemofilie na potřeby a různé oblasti klientova života

Získané informace od 5 respondentů jsme rozdělili do 8 kategorií.

Tabulka 3: Kategorizace vlivu hemofilie na potřeby a různé oblasti klientova života

Kategorie	Vliv hemofilie na potřeby a různé oblasti klientova života
1	Aktivita v běžném životě
2	Problematika cílového kloubu
3	Aplikace koagulačního faktoru
4	Tišení bolesti
5	Dispenzarizace
6	Vliv hemofilie na psychiku
7	Výběr zaměstnání
8	Hemofilie a cestování

1. Aktivita v běžném životě

Dle odpovědí respondentů je zřejmé, že ne všechny aktivity jsou pro osobu s hemofilií vhodné a při výběru aktivit v běžném životě musí brát hemofilici zřetel na charakter a tíži svého krvácivého onemocnění. Z toho vyplývá, že nejsou vhodné žádné kontaktní a adrenalinové sporty. O čemž se může přesvědčit i z následujících odpovědí respondentů na otázku zaměřenou na aktivitu v běžném životě. Tři respondenti uvedli: *„Jedná se hlavně o kontaktní a adrenalinové sporty. Kdybych se měl řídit podle doktorů, kteří říkají že bych neměl například bruslit, lyžovat, dělat těžkou práci, tak to by každé hemofilik nemohl dělat nic. Já osobně jsem nikdy nedělal nic, co by mě vážně ohrožovalo. Nejvíce chodím do bazénu.“* (R1). *„Problém jsou kontaktní sporty, ale ty stejně nedělám. Rád jezdím na kole a plavu.“* (R2). *„Neměl bych dělat žádný kontaktní sporty, bojový už vůbec ne.“* (R3). *„Jsou to určitě kontaktní sporty, jako fotbal, hokej a box. Když to tak vezmu, tak skoro u všech sportů na sebe musíme být více opatrní, než ostatní. Já osobně se věnuji spíše aktivitám, kde nějaký úraz až tolik nehrozí, jako ježdění na kole, tenis a plavání.“* (R4). Z výše uvedených odpovědí si lze povšimnout, že zde respondenti uvádějí i aktivitu, která je pro ně vhodná. Jedná se o aktivitu, kterou provozují všichni respondenti. Touto aktivitou je plavání: *„Nejvíce chodím do bazénu.“* (R1). *„...jezdím na kole a plavu.“* (R2). *„Plavu, lezu na stěně...“* (R3). *„Já osobně se věnuji spíše aktivitám, kde nějaký úraz až tolik nehrozí, jako ježdění na kole, tenis a plavání.“* (R4). *„Dřív jsem jezdil na kole, plaval“* (R5).

2. Problematika cílového kloubu

Jelikož se nám první respondent zmínil o problematice cílového kloubu, který charakterizoval tím, že se jedná o kloub, který je nejvíce zasažen hemofilií (opakujícími se krváceními), byla položena otázka vztahující se k tomuto kloubu. Respondenti se ve svých odpovědích také zmiňovali o konkrétních problémech provázených právě tímto kloubem. Nejčastěji respondenti uváděli, že je jejich cílovým kloubem kotník.

„...mými cílovými klouby jsou oba kotníky, u kterých mám silně pokročilou artrózu a osteonekrózu. Problém jsou hlavně spontánní krvácení do nohou. Při pravidelném podávání faktoru ale téměř nekrvácím. Velkým problémem je silná chronická bolest ve zmíněných kotnících.“ (R2). Dva respondenti uvedli, že je jejich cílovým kloubem koleno. „U mě se dá říci, že už od mala mě zlobí ve většině případů koleno. Už v 8 letech jsem prodělal první operaci a následně jsem se podotýkal s krvácením do tohoto kloubu. Nyní nebojuji ani tak s otokama, jako spíše s artrózou kolene, která se nyní začala poctivě a hlasitě projevovat.“ (R4). „Dřív to byly kotníky a kolena. Ted' jen ty kolena. Nejvíc pravé. Levé mám od 15 po synovektomii.“ (R5). V souvislosti s touto kategorií byla všem respondentům položena otázka zaměřující se na pravidelnou rehabilitaci. Rehabilitace je důležitou součástí péče o hemofiliky, jelikož u nich často dochází ke ztuhlosti kloubů a atrofii okolních svalů. „Na rehabilitace nechodím.“ (R2). „Na to jsem moc líný, takže spíš cvičím doma. Mezi pravačkou i levačkou mám znatelný rozdíl ve svalovině, i když je posiluju úplně stejně. Navíc ted' už je ten kotník v takovém stavu, že jenom rehabilitace nepomůže.“ (R3). „Musím se přiznat, že na rehabilitaci jsem nebyl už pár let. Spíše jsem cvičil doma, ale jelikož se nyní ozvala ta artróza kolene, tak mám první rehabilitační kůru tento rok za sebou. Měl bych chodit pravidelně, ale to nedělám.“ (R4). „Právě že nedocházím. Já vím, že bych měl, ale časově to někdy nejde.“ (R5).

3. Aplikace koagulačního faktoru

V případě této kategorie došlo rovnou ke dvěma shodám mezi všemi respondenty. První z nich se týká potřeby aplikace faktoru v rámci časových intervalů. Po získání rozhovorů se sestrami můžeme říci, že se intervaly zpravidla nemění, ale ke změnám může dojít v rámci prevence před či po výkonu, kdy je potřeba dostat aktivitu koagulačního faktoru na optimální hodnotu. Respondenti ve svých odpovědích uvedli, že si faktor, pokud nemají žádné komplikace, aplikují dvakrát týdně. „Poslední rok a kousek si píchám dvakrát týdně. Předtím jsem měl třikrát týdně. Dávky se měnily

podle preparátu, doktorů a míry krvácení.“ (R3). „Faktor si aplikuji cca jednou za 2 dny, když necítím nějaký náznak otoku nebo před sebou nemám plánovanou zátěž.“ (R4). Ke druhé shodě došlo v souvislosti se samostatností aplikace koagulačního faktoru. Všichni respondenti uvedli, že jsou v aplikaci tohoto faktoru soběstační již od dětského věku. „Injekci jsem se naučil aplikovat na hemofilickém táboře v devíti letech. Je to pro mě naprosto zásadní dovednost.“ (R2). „Plně soběstačný jsem od cca 10 let. Posledních 6-7 let do dospělo do takové míry, že se nenechám píchnout od nikoho jiného. Nevěřim, že by se jim to dařilo tak dobře, jako mně. Za ty roky to tak má drtivá většina hemofiliků. Poprvé jsem se sám píchnul v 7.“ (R3). „Aplikuji od 10 let zdárně sám a musím říct, že i když mi v nemocnici sestřička bere krev, tak z toho jsem nespív a radši bych si ji nabral sám. Za ty léta už mám bohatou zkušenost a hlavně jsem si našel svůj princip, který mi vyhovuje.“ (R4).

4. Tišení bolesti

Z výzkumného šetření vyplynulo, že se jedná o důležitou potřebu lidí trpících hemofilii, týkající se značným způsobem respondentovo kvality života. Respondentům byla položena otázka, kterou jsme zjišťovali, do jaké míry je bolest ovlivňuje. *„Dokud je člověk v klidu, tak to nebolí. Horší je když se na ty nohy snažíš postavit. V těžkých případech to ani není možné.“ (R3). „Momentálně pociťuji, že dost. Do schodů mi to už dělá obrovský problém. Začal jsem dost kulhat na nohu a skoro při každém kroku cítím bolest. Nehledě na to, že to má i velký vliv na psychickou stránku.“ (R4). „No někdy i dost, ale do práce chodit musím, tak musím vstávat i přes bolest, ale během dne se to zlepší. Horší je to pak večer.“ (R5). Dále jsme zjišťovali, jaké medikamenty nebo prostředky respondenti na tišení bolesti nejčastěji užívají. Ve většině případů byly uvedeny tabletové léky. U respondenta R1 není užívání tabletových analgetik příliš časté. Jedná se o jediného z mých respondentů, který trpí hemofilií typu B středně závažného stupně. Tento respondent uvedl: *„No, ono to buď nebolí vůbec a nebo to trochu bolí. Ale nechá se to, že ani nekulhám třeba. Pokud bolest je, tak na to nic moc**

neberu. Mě stačí když si natáhnu tu ponožku, která mi to stáhne a přestane to. Prášek si moc často neberu.“ (R1).

5. Dispenzarizace

Na základě odpovědí z rozhovorů je zřejmé, že jsou pravidelné kontroly nezbytnou součástí hemofilikova života, jelikož mu slouží především k doplnění dávek koagulačního faktoru a pomůcek pro domácí aplikaci. Dále při prohlídkách s lékařem konzultují aktuální stav a případné obtíže. Nejvýstižněji otázku zodpověděli tři respondenti. *„...chodim pro ty léky, když mi docházejí. Zruba každý dva měsíce. A jednou za 2 roky se chodim ukázat v Budějčkách...“ (R1). Na kontroly chodím každých 7-8 týdnů, podle toho, kolik ještě mám léku. Na větší kontroly docházim jednou za dva roky.“ (R3). „...moje kontroly se odvíjejí od zásob preparátů. Většinou to vychází tak měsíc a půl až 2 měsíce. Velké kontroly mívám po dvou letech. Jednou za 2 roky uděláme rentgeny a větší prohlídku. Krev odebíráme většinou jednou za půl roku.“ (R4).*

6. Vliv hemofilie na psychiku

Z odpovědí respondentů lze usoudit, že odehrává psychika v běžném životě hemofilika podstatnou roli. Toto onemocnění má zásadní vliv na psychickou stránku po celý život, nikoliv pouze při a nebo po sdělení této diagnózy, o čemž se můžeme přesvědčit i z následujících odpovědí našich respondentů. *„Psychický vliv je dost zásadní. Člověk má někdy silný pocit vyloučení. Nemůže si často hrát s vrstevníky, často chybí ve škole. Nemoc není vidět a příliš se o ní neví. Ostatní lidé si tak někdy myslí, že simulují. Zároveň chronická nebo častá akutní bolest vede obecně k podrážděnosti, někdy i depresím.“ (R2). „Vliv na psychiku je složitej. Těžko se popisuje. Ale asi takhle: souvisí s věkem. V uplyným dětství je ti to tak nějak jedno. Čím víc stárneš, tím víc si*

začínáš uvědomovat, že se nemůžeš chovat jako ostatní. Hlavně o sporty se jedná. A taky tě po psychické stránce ovlivní bolest, kdy nemáš chuť na nic a na nikoho a nejraději ani nevylezeš z postele, když nemusíš.“ (R3). „Přeci jenom, když pořád kulháte, tak se vám pak nechce jít na nějaký akce, jako plesy a podobně. Myslíte už dopředu, že budete kulhat a všichni na vás budou civět. Jelikož jsem se na základní škole setkal s psychickou šikanou, tak mám s tímto větší problém. Když je některý den ta bolest docela velká, tak vás to i odradí od chození a i když by jste chtěl mezi kamarády, tak převládne radši mít nohu v klidu, aby nebolela.“ (R4). Z výše uvedených odpovědí si lze povšimnout, že je psychická stránka ovlivněna především potížemi spojenými s bolestí, které u respondentů vyvolává až úzkostné stavy a mnohdy jim brání v začlenění se do různých aktivit denního života. Pouze jeden z mých respondentů uvádí, že ho hemofilie z psychického hlediska příliš neovlivnila. Jedná se o respondenta s hemofilií typu B středně těžkého typu. „Připadám si jako ostatní a dělám vše, co chci a ani si to neuvědomuju, takže to na mojí psychiku ani vliv nemá. Ale znám hemofiliky, kteří mají těžkou hemofilii a jsou kvůli tomu částečně na vozíku, to už je horší.“ (R1). Z čehož vyplývá, že je v této oblasti určitá spojitost se stupněm závažnosti hemofilie.

7. Výběr zaměstnání

Jedná se o další oblast, na kterou naši respondenti v souvislosti se svým onemocněním berou zřetel. Stejně tak, jako jsou v jejich životě aktivity, kterých by se měli vyvarovat, jsou také zaměstnání, která jsou méně vhodná nebo zcela nevhodná. Na otázku týkající se hemofilie a jejím vlivu na výběr zaměstnání tři klienti uvedli: „Docela značně ovlivní. Živím se jako reportážní fotograf a studuji dokumentární režii na FAMU. Často je hemofilie problém, protože se stává, že nemohu chodit, a proto třeba nedorazím na domluvené schůzky a podobně. Snažím se teď přeorientovat na práci u počítače.“ (R2). „Ano, to určitě ovlivní. Měl bych se vyhnout fyzicky náročným zaměstnáním, jako kopáči, stavební dělníci, ale například i fyzioterapeuti. Všechno, kde je zvýšená šance zakrvácení, které by mi nedovolilo dále pracovat.“ (R3).

„Zaměstnání to ovlivnilo. Jelikož moje srdeční záležitost je vaření, tak jsem chtěl jít na kuchaře a vzhledem k velkému riziku řezných ranění jsem si tento obor nevybral. Jelikož je dnešní doba uspěchaná a každý honí peníze, tak si řeknou, že tento je nějak nemocnej, tak vezmem radši jiného.“ (R4). Z odpovědi klienta R4 vyplývá, že je jistým negativním faktorem, který se týká zaměstnání hemofiliků, také nedostatečná informovanost široké veřejnosti o této vrozené koagulopatii. Další doplňující otázka se vztahovala na nynější zaměstnání respondentů. Respondenti R2, R4 a R5 nyní pracují spíše v rámci takzvaného sedavého zaměstnání, které nepřináší zvýšené riziko úrazů a nebezpečí poranění. Respondent R3 je v současné době studentem molekulární biologie a biochemie. V budoucnu se však chce věnovat studiu medicíny a následně v tomto oboru setrvat. Pouze klient R1 vykonává zaměstnání, kde je zvýšené riziko úrazu. Dělá v zemědělství, kde se stará o dobytek a dělá fyzicky náročnou práci.

8. Hemofilie a cestování

Respondentům byla položena otázka, zdali je jejich onemocnění nějakým způsobem ovlivňuje v oblasti cestování. Z odpovědí respondentů je zřejmé, že hemofilie v této oblasti nemá zásadní význam. *„Přímo v cestování ne, akorát když jsem někde třeba na týden, tak si musím s sebou vzít víc těch injekcí.“* (R1). *„Minimálně. Žil jsem bez problémů dva roky v Norsku a dva roky v Kanadě. Bylo důležité předem komunikovat s tamními hemofilickými centry. Při kratším cestování je akorát nutné, abych u sebe měl dostatečné množství koagulačního faktoru na dané období.“* (R2). *„Při krátkodobém skoro ne. Akorát sebou musím mít dost faktoru. Jediné, co vadí, je velikost krabiček léků, který zabíraj moc místa.“* (R3). *„Tak to vůbec. Když někam chci jet, ať je to do zahraničí nebo tady u nás, tak si vezmu sebou dostatečnou zásobu a jedu.“* (R5). U hemofiliků je tedy nutností, aby s sebou měli při cestování vždy dostatečné množství příslušného koagulačního faktoru.

4.2.2 Kategorizace ošetrovatelské péče a potřeb u pacientů trpících hemofilii

Získané informace od 5 sester jsme rozdělili do 9 kategorií.

Tabulka 4: Kategorizace ošetrovatelské péče a potřeb u pacientů trpících hemofilii

Kategorie	Ošetrovatelská péče a potřeby u pacientů trpících hemofilii
1	Monitorace pacienta
2	Tišení bolesti
3	Používání speciálních pomůcek
4	Hygienická péče
5	Únava
6	Fyzioterapie
7	Aplikace koagulačního faktoru
8	Odběry biologického materiálu
9	Aplikace intramuskulárních injekcí

1. Monitorace pacienta

Sestrám byla položena otázka vztahující se k monitoraci pacienta na oddělení. Zvýšená monitorace je dle sester u hospitalizovaného hemofilického pacienta velice důležitá. Uvádějí, že jde o častější kontroly operačních ran, otoků kloubů a hematomů. Při kontrole pacienta by se mělo dotazovat také na bolest, kterou v těchto případech nesmí podceňovat. „*My, jako sestry, musíme za takovýmto pacientem chodit častěji. Kontroluju zda kloub třeba víc neotýká, což může být známka krvácení. Pokud je třeba operační rána, tak se musí kontrolovat jak moc rána krvácí, sákne. Když je u těchto pacientů oteklej kloub, tak jak už tam je nějaká deformace, bolí to více, než zdravého pacienta. Takže se chodíme ptát i na bolest.*“ (K1). „*Samozřejmě, musíme pacienta více kontrolovat. Musíme monitorovat i bolest, protože klienty velice vysiluje. Nebezpečím je krvácení a zvláště to skryté. Proto je potřeba pacienty více hlídat. Docházíme tedy častěji za pacienty na pokoj.*“ (S3). „*Musíme však brát ohledy na to, že zde je vyšší riziko krvácení. I z tohoto důvodu se pacienti chodí více kontrolovat. Monitorujeme zda kloub třeba víc neotýká. Pokud je třeba operační rána, tak se musí kontrolovat častěji. Ptáme se taky na bolest.*“ (S4).

2. Tišení bolesti

Dle toho, co sestry uvádí ve svých odpovědích, je zřejmé, že se jedná o jednu z nejdůležitějších potřeb hemofiliků. Dále se zmiňují, že je pro tyto pacienty bolest velice vysilující a má negativní vliv také na jejich psychiku. Z tohoto důvodu, byla sestřím položena otázka s cílem zjistit, jakými prostředky bolest tlumí nejčastěji. V odpovědích si můžeme povšimnout také faktu, že zároveň uvádějí, jaké tišící prostředky nevyužívají a proč. Všechny sestry se ve svých odpovědích shodují. „*Na tišení bolesti se dává většinou Aulin nebo nějaké Ibalgin. Nebo se dává kapačka třeba s paracetamolem. Nesmíme ale podávat léky jako je Acylpyrin, protože obsahují kyselinu acetylsalicylovou, která ovlivňuje srážení krve. Nejjednodušší je ledování, který*

pacientům mnohdy taky pomůže od bolesti.“ (S1). „V tomhle musíme brát ohled na látky, které srážlivost krve ovlivňují. Nevhodný je například Acylpyrin, který obsahuje kyselinu acetylsalicylovou. Často postižené místa ledujeme. Většinou podáváme klasické léky na zmírnění bolesti jako je Ibalgin nebo léky obsahující paracetamol.“ (S3). „Nejvíce na tišení bolesti používáme Ibalgin. Pacienti jsou na něj zvyklí z domova. Pak také používáme kapačku s paracetamolem. Často také bolest ledujeme, pro pacienta je to někdy lepší než tabletky. Ale závaží na intenzitě bolesti.“ (S4). „Používáme různé léky na tišení bolesti, jako je například Ibalgin. Dobré a zároveň jednoduché je ledování, které také pomůže zmírnit bolesti. Nesmí se však používat léky obsahující kyselinu acetylsalicylovou, která je obsažena například v Acylpyrinu, protože negativně ovlivňuje srážení krve.“ (S5). Z odpovědí všech sester je zřejmé, že je nevhodnou látkou kyselina acetylsalicylová, která je obsažena pro nás v poměrně známém léku. Jedná se o Acylpyrin. Zmíněná kyselina má nepříznivý vliv na agregaci krevních destiček a tím pádem je tedy podání léku s touto látkou u hemofilických pacientů značnou kontraindikací.

3. Používání speciálních pomůcek

Ve výzkumném šetření byla položena otázka vztahující se k využívání speciálních pomůcek v rámci ošetrovatelské péče o hemofilické pacienty. Všechny dotázané sestry se zaměřily na pomůcky, které slouží k odlehčení problematického kloubu. *„Přímo v rámci ošetrovatelské péče nepoužíváme nic zvláštního. Akorát teda berle. Postiženém kloub se nemá zatěžovat, takže když jde o kloub na noze tak berle, když loket, tak nějaký šátek.“ (S1). „Je důležité, aby nebyla na postižený kloub kladena zátěž, takže pacientům dáváme berle a pokud se jedná například o loket, tak šátek. Jinak při ošetrovatelské péči nepoužíváme nic speciálního.“ (S3). „Záleží na situaci, ale většinou se dbá na pacientovo klouby, aby nebyl ten postižený příliš zatěžován. Takže v rámci dolních končetin berle a na horní končetinu závěs ze šátku nebo nějaký obvaz.“ (S4). Můžeme si povšimnout, že žádné jiné specifické pomůcky k ošetrovatelské péči*

nevyužívají. Nejčastěji zmiňují, že na odlehčení dolních končetin využívají berle či hole a na horní končetiny šátek.

4. Hygienická péče

Další otázka výzkumného šetření byla směřována na hygienickou péči týkající se hemofiliků. Zjišťovali jsme, zdali se provádí odlišným způsobem, než u ostatních pacientů. *„Hygiena je téměř stejná. Jenom manipulace je opatrnější s ohledem na ztuhlost a bolestivost kloubů.“* (S2). *„Pacienty koupeme jako jiné, musíme jen opatrněji zacházet s nateklým kloubem, protože je bolestiví a často i ztuhlý.“* (S3). *„Co se týče hygieny, tak se obvykle musí zacházet s pacienty opatrně, jelikož mají např. silné bolesti postiženého kloubu a také proto, aby nevhodným zacházením nedošlo ke vzniku k dalšími hematomu. A celkově musíme být opatrnější, protože mívají ztuhlé klouby a atrofované svalstvo kolem nich.“* (S4). *„Hygiena je prováděna se zvýšenou opatrností s ohledem na postižený kloub a nebo hematoma. Jelikož mívají ztuhlé klouby a atrofované svalstvo musíme být při manipulaci opatrnější. A to také proto, že mívají bolesti.“* (S5). Dále některé ze sester uvádějí, že je hygiena prováděna často, s ohledem na bolest a ztuhlost kloubů, na lůžku. Dvě sestry uvedly: *„Jelikož jsou problémy provázeny ve většině případů bolestí, tak se častěji myjí pouze na lůžku.“* (S4). *„Jelikož mívají ztuhlé klouby a atrofované svalstvo musíme být při manipulaci opatrnější. A to také proto, že mívají bolesti. Kvůli této skutečnosti se často přistupuje k hygieně na lůžku.“* (S5).

5. Únava

K doplnění výzkumného šetření byla sestřám položena otázka týkající se únavy pacientů trpících hemofilií. I v této otázce se všechny dotazované sestry ve svých odpovědích shodují v tom, že je únava způsobena především bolestí, která pacienty

vyčerpává. Zde uvádím odpovědi: „Únava je rozhodně větší, protože, jak to bolí, tak to člověka vysiluje.“ (S1). „Pacienty obvykle vysiluje bolest, více spí, což pomáhá rekonvalescenci.“ (S3). „Pacienti mají příčinou vysílení bolesti samozřejmě i větší únavu...“ (S4). „Jelikož mívají hemofilici při potížích s klouby silné bolesti, tak je to určitým způsobem unavuje.“ (S5). Dále sestry uváděly, že je tím pádem u těchto pacientů zvýšená potřeba spánku. „Mají tím pádem i větší potřebu spánku. Spánek je určitě dobrý, většinou po něm jsem se cítí mnohem lépe.“ (S1). „Myslím si, že je pro ně potřeba spánku velice důležitá, protože se po něm mnohdy cítí celkově lépe.“ (S3). „...mají tedy zvýšenou potřebu spánku. Po spánku se většinou s ohledem na bolest cítí lépe.“ (S5).

6. Fyzioterapie

Další otázka, která byla položena sestrám v rámci výzkumného šetření, je zaměřena na cvičení s fyzioterapeutickým pracovníkem v rámci hospitalizace. Sestry ve svých odpovědích uváděly, že dochází zpravidla hned druhý den hospitalizace. „Jojo, dochází. První den ne. Bývá to až druhý den hospitalizace.“ (S1). „Samozřejmě dochází. Bývá to většinou druhý den hospitalizace nebo po výkonu.“ (S2). „Chodí sem druhý den pobytu pacienta v nemocnici a snažíme se, aby cvičení bylo pravidelné.“ (S3). „Ano, dochází zpravidla hned druhý den hospitalizace. Snažíme se, aby docházel pravidelně, jelikož to pacientům prospívá.“ (S5).

7. Aplikace koagulačního faktoru

Z odpovědí dotazovaných sester vyplývá, že za nejdůležitější specifickou potřebu označují aplikaci koagulačního faktoru. Dvě sestry uvedly: „Největší potřebou, která mě napadá je aplikace koagulačního faktoru.“ (S3). „Jediný co mě v tuhle chvíli napadá a je i nejdůležitější potřebou, je aplikace koagulačního faktoru.“ (S4).

V souvislosti s aplikací faktoru byla položena otázka, zdali si hemofilici mohou koagulační faktor aplikovat sami. Dotazované sestry se shodují, že jsou při aplikaci samostatní a nepotřebují tak jejich přímou asistenci. „*Pokud to umí a zdravotní stav mu to umožňuje, tak ano. Pro nás je důležité, aby nám pacienti aplikaci vždy oznámili a my jsme tak měli přehled. Jim to nedělá problém, protože jsou na aplikaci zvyklí z domova.*“ (S3). „*Pacienti jsou obvykle z domova zvyklí aplikovat si koagulační faktor sami, tudíž není potřeba naší přímé asistence. Musíme si ale aplikaci vždy ověřit a pacient nám ji musí oznamovat.*“ (S4). Dále sestry uváděly, že je v průběhu hospitalizace aplikace faktoru častější. Tento fakt dávaly do souvislosti s úrazem nebo plánovaným výkonem, aby se aktivita koagulačního faktoru dostala do optimální hladiny. „*Aplikují si ho za normálních okolností cca dvakrát do týdne. Tady to bývá častěji, protože jsou zde s nějakým problémem.*“ (S1). „*Aplikace bývá zpravidla 2 do týdne, ale pokud bývá na našem oddělení, je to většinou častěji.*“ (S2). „*U nás si ho akorát většinou aplikují častěji.*“ (S3). Další otázka směřovala k aplikaci koagulačního faktoru před plánovaným výkonem. Jako příklad sestry nejčastěji uvedly aplikaci před punkcí kolenního kloubu. „*Když je punkce kolene, faktor podáváme nejlépe hodinu před výkonem a po výkonu se podává jako prevence. Podává se přibližně 8 hodin po výkonu, poté po 12 a 24 hodinách. Ale je to velice individuální a záleží na ordinaci lékaře.*“ (S2). „*U punkce kolene se faktor aplikuje půl hodiny až hodinu předem. Po dokončení se v rámci prevence faktor podá po 8 hodinách, dále po 12 a 24.*“ (S5). Dále se sestry zmiňovaly o aplikaci koagulačního faktoru před větším výkonem nebo před zákrokem, kde se předpokládá větší krevní ztráta. Jejich odpovědi se shodují ve skutečnosti, že je zapotřebí aplikovat faktor v častějších intervalech i několik dní před výkonem. Vše je samozřejmě závislé na závažnosti a rozsahu výkonu a v neposlední řadě na ordinaci lékaře. „*Když se jedná o nějaký větší zákrok, kde bude ztráta krve, tak si píchají už 2 dny předem prevenci. V den výkonu třeba 3 hodiny před zákrokem. Po zákroku se dá prevence po 6 hodinách, pak zase po 6 a pak každý den po dobu 3 dnů. Takže tam kde poteče krev, tak se u nás musí zajistit to, aby byla ztráta co nejmenší, takže se snažíme dostat hladinu do relativně příznivého stavu...*“ (S1). „*Před plánovaným výkonem, kdy je předpokládána větší ztráta krve, je faktor aplikován*

např. dva dny předem. V den kdy má být výkon proveden, tak aplikujeme koagulační faktor zhruba tři hodiny před plánovaným výkonem. Po zákroku je v rámci prevence většinou faktor podáván po šesti hodinách, například po dobu tří dnů.“ (S4).

8. Odběry biologického materiálu

Dále jsme zjišťovali, zdali se provádí odběry biologického materiálu hemofilickým pacientů častěji, nežli ostatním. Sestry se ve svých odpovědích zaměřily na krevní náběry. Jako příklad uvádím dvě nejrozsáhlejší odpovědi: *„Odběry se nijak neliší od ostatních pacientů. Jestli to nevyžaduje jejich stav tak se krevní odběry nedělají nebo se minimalizují. Pokud lékař potřebuje zjistit aktivitu koagulačního faktoru před výkonem, tak postupujeme podle jeho ordinací.*“ (S2). *„V krevních náběrech neděláme velké rozdíly, jsou stejné jako u ostatních pacientů. I když je pravda, že se je snaží minimalizovat kvůli žilám hemofiliků, které jsou už takhle dost rozpíchané. Musíme se však řídit tím, co nám napíše lékař.*“ (S5). Do této kategorie jsme dále zařadili další otázku, která směřuje k době komprese místa vpichu po odběru. Všechny sestry se shodují, že to není přímo nezbytně nutné, ale že je to jistě lepší, aby nedocházelo ke zbytečné tvorbě hematomů. O čemž se můžeme přesvědčit z jejich odpovědí: *„Je to lepší. Předejde se tak tvorbě většího hematomu, který by mohl vzniknout. Pacienti si to většinou drží sami a vědí, kdy mohou přestat místo vpichu držet. Jelikož se jedná o dospělé, tak s tím mají zkušenosti. Přeci jenom si píchají téměř celý život dvakrát týdně i.v..*“ (S1). *„V rámci předcházení zvětšování podlitiny je to lepší udělat. Klienti si to většinou zvládají hlídat sami, jsou dospělí a mají s tím už zkušenosti.*“ (S3). *„Není to nutné, ale je to lepší, jelikož se tak předejde tvorbě hematomů. Pacienti už jsou na to zvyklí, takže si místo drží sami a ví i jak dlouho trvá, než mohou místo vpichu přestat držet.*“ (S4).

9. Aplikace intramuskulárních injekcí

Další otázka výzkumného šetření se vztahuje k aplikaci intramuskulárních injekcí, které jsou dle dotazovaných sester u hemofilických pacientů kontraindikovány. Ve svých odpovědích uvádějí, že při aplikaci této injekce dochází ke značnému poškození tkáně a hrozí tak velké riziko krvácení do svalu, což je nežádoucí. „...velice důležité je vyhýbat se aplikaci intramuskulárních injekcí, protože poškozují tkáň a je u nich velké riziko krvácení do svalu.“ (S2). „Nesmíme aplikovat injekce do svalu, protože bychom mohli způsobit celkem rozsáhlé vnitřní krvácení.“ (S3). „Když sem zařadím aplikaci injekcí, tak jsou nevhodné i.m. injekce, které poškodí svalstvo a může do něj nastat krvácení, což je samozřejmě nežádoucí.“ (S4). „...v souvislosti s aplikací injekcí je specifikum, že nemůžeme podávat intramuskulární injekce, abychom nezpůsobili nežádoucí krvácení do svalu.“ (S5).

5 Diskuze

V následujících řádcích se budeme snažit nalézt odpovědi na dané cíle a výzkumné otázky práce.

První část šetření byla zaměřena na zodpovězení výzkumné otázky: Jaké specifické potřeby mají lidé trpící hemofilií nejčastěji? Ke získání potřebných dat byly použity zodpovězené otázky respondentů, ale také sester. Některé otázky byly obdobné, čímž bylo umožněné porovnávání. Za nejdůležitější potřebu je dle výsledků výzkumného šetření považována pravidelná aplikace koagulačního faktoru. Sakalová (2011) v knize *Klinická hematológia* uvádí, že si v rámci profylaktické léčby hemofilik aplikuje injekci s koagulačním faktorem v pravidelných intervalech 2x - 3x týdně, aby se předešlo krvácení a hladina faktoru byla udržována v optimální hodnotě. Na stejných časových intervalech se shodují také všichni respondenti, kteří uvádí, že si koagulační faktor aplikují dvakrát týdně. Z rozhovorů se sestrami vyplynulo, že pokud stav hemofilika při hospitalizaci nevyžaduje preventivní podání faktoru, aplikace je klasicky dvakrát v týdnu. V souvislosti s aplikací faktoru jsme zjišťovali, zdali jsou respondenti v aplikaci samostatní nebo potřebují asistenci druhé osoby. Respondenti jednoznačně uvedli, že se jedná o jejich základní dovednost, která je v jejich životě nezbytně nutná, a proto musí být v tomto ohledu samostatní. Dále uvádějí, že se samostatnosti v aplikaci faktoru naučili již v dětském věku, k čemuž jim napomohl kemp pro hemofiliky. Dle mého názoru je samostatnost při aplikaci koagulačního faktoru pro osoby trpící hemofilií mnohem lepší, jelikož si najdou svůj způsob, který jim nejvíce vyhovuje.

Další zvýšená potřeba hemofiliků je potřeba spánku. Jones (2007) v knize *Život s hemofilií* uvádí, že je u těchto osob zvýšená únava, a proto je nutné, aby sestra učinila určitá opatření a zajistila tak klidný spánek a úlevu od bolesti. I samotné sestry se s tímto faktem shodují. Uvádějí, že je pacientovi nejdříve potřebné pomoci od bolesti a poté pokud možno zajistit nerušený spánek, a to z důvodu, že jsou často bolestí vysíleni a po spánku se cítí mnohem lépe. Z rozhovorů respondentů je také zřejmé, že je únava nejčastěji vyvolána bolestí, která je pro ně velice vyčerpávající. Respondent R3 uvádí, že ho někdy ovlivňuje bolest takovým způsobem, že ani raději nevyleze

z postele. Myslím si, že je potřeba spánku pro tyto osoby velice důležitá, protože při spánku nezatěžují jejich problémový kloub (čímž si uleví od bolesti) a dalším pozitivem je jakási psychická relaxace

Z výše uvedeného vyplývá, že je důležitou potřebou hemofilika tišení bolesti. Jones (2007) v knize *Život s hemofilií* uvádí, že je nutná spolupráce mezi ošetřujícím personálem a hemofilikem, aby mohl být nalezen vhodný přípravek pro konkrétní použití. Dále se zmiňuje o tom, že je nejlepším lékem včasné podaná injekce s odpovídajícím faktorem srážlivosti. Většina respondentů se shoduje na tom, že na bolest nejčastěji užívají Ibalgin. Respondenti R2 a R3 uvádějí, že jim od bolesti pomáhá také klid a nebo nějaká činnost, která odvede jejich pozornost jinam. Respondent R1 se se zbylými respondenty neshoduje. Uvádí, že na bolest žádné léky nevyužívá a postačí mu, když svůj kotník, ve kterém má bolesti, stáhne kompresní ponožkou. Neshodu je možné opodstatnit tím, že se jedná o jediného respondenta, který má hemofilii typu B středního stupně závažnosti. Dle mého názoru je tišení bolesti velice individuální záležitostí, jelikož každému vyhovuje něco jiného. Někomu postačí pouhý klid a ledování, někomu pomůže od bolesti teprve užití léku.

Další potřeba, která je u osob s hemofilií často narušena je potřeba bezpečí a jistoty. Rendl (2011) ve své práci *Specifika ošetrovatelské péče u nemocného dítěte hemofilií* uvádí, že příčinou narušení může být riziko vzniku život ohrožujících krvácení. Což vyplývá také z odpovědi mého respondenta R3: „Jednoduše řečeno. Víš, že i když všechno vypadá skvěle, ve zlomku vteřiny se to může zásadně změnit.“

Z uvedených odpovědí respondentů lze vyvodit, že je také narušena potřeba seberealizace, což vyplývá z odpovědí týkajících se poruch hybnosti, které jsou často důsledkem opakujících se krvácení. Arranze (2003) ve své knize *Psychická podpora při hemofilii* zmiňuje vliv tohoto onemocnění na estetickou tělesnou potřebu, jelikož v důsledku recidivujících krvácení dochází často k deformitám kloubu a atrofickým změnám svalstva, což uvádí také Bureš v knize *Základy vnitřního lékařství*. Doegnes (2001) v knize *Kapesní průvodce zdravotní sestry a Slezáková v knize Ošetrovatelství pro zdravotnické asistenty (2007)* uvádějí, že je u hemofiliků riziko deficitu tělesných tekutin. Toto riziko je opodstatněné tím, že při krvácivé epizodě dokáže kloub pojmout

velké množství výpotku. Sestry, které se účastnily výzkumného šetření uvádějí, že musejí častěji kontrolovat otoky kloubů. Touto monitorací mohou v případě počínajícího krvácení zamezit větší ztrátě tělesných tekutin. Myslím si, že by se v žádném případě nemělo podceňovat, pokud si pacient stěžuje na bolest. Mohlo by tím dojít k nevhodnému zachycení rozvíjejících se komplikací.

Jako poslední je zapotřebí zmínit zvýšenou potřebu, kterou uvádí Tesařová (2009) ve své knize Jak pečovat o hemofilika. Jedná se o příjem bílkovin a železa v potravě a to především při opakovaných krvácivých epizodách. O zajišťování vhodné stravy se však ani jedna dotazovaná sestra v našem výzkumném šetření nezmínila.

Druhá část šetření byla zaměřena na zodpovězení výzkumné otázky: V jakých oblastech aktivit denního života je ovlivněna osoba s hemofilií? Tato část se tedy týkala výhradně respondentů trpících hemofilií. K této problematice se nevztahuje příliš

informací uváděných v literatuře, a proto zde není umožněno rozsáhlejší porovnávání s odpověďmi respondentů. Jako první oblast jsme zvolili aktivitu v běžném životě. Jones v knize Život s hemofilií uvádí, že v případě poranění nastává větší riziko krvácení, ale i přesto mohou vést hemofilici normální každodenní život a zapojovat se téměř do všech tělesných aktivit. Jak ale uvádějí všichni respondenti, existují aktivity, které jsou pro ně s ohledem na charakter tohoto krvácivého onemocnění přímo nevhodné. Respondent R1 se ve své odpovědi zmínil, že se jedná především o kontaktní a adrenalinové sporty. Ostatní respondenti uvedli shodnou odpověď. Jones (2007) dále ve výše zmíněné knize uvádí, že by se ale neměl prosazovat vyloženě sedavý způsob života, jelikož štíhlí svalnatí hemofilici v dobré fyzické kondici krvácejí podstatně méně, než otlí jedinci s ochablými svaly. Všichni respondenti se shodli na sportu, který je podle jejich názoru vhodný. Jednoznačně se shodují na tom, že se jedná o plavání, které nijak zvlášť nepřetěžuje klouby a není při něm velké riziko úrazu. To samé uvádí i Jones (2007) v knize Život s hemofilií, kde píše, že by se mělo podporovat plavání, stolní tenis a chůze.

Dále jsme se zaměřili na oblast týkající se výběru zaměstnání. Jones (2007) se v knize Život s hemofilií zmiňuje o volbě povolání. Píše, že výběr zaměstnání závisí na tíži onemocnění, kdy jsou omezováni hemofilici s těžkým stupněm závažnosti.

Hemofiliky středního typu nemusí jejich nemoc nikterak zvlášť omezovat. Respondent R1 má hemofilii typu B středně těžkého typu. Jako jediný z mých respondentů uvedl, že se ve výběru zaměstnání nenechal svým onemocněním ovlivnit. Tudiž můžeme říct, že zde nastala shoda s výše zmíněnou literaturou. Zbytek našich respondentů byl ve výběru svého zaměstnání svým onemocněním limitován a vybrali si zaměstnání, kde není velké riziko úrazu. Jedná se o povolání jako je úředník, vrátný a fotograf. Dle mého názoru by měla být o tomto onemocnění veřejnost mnohem více informována, aby nedocházelo ze stran zaměstnavatelů a spolupracovníků k mylným předpokladům.

Ve výzkumném šetření následovala kategorie zaměřená na vliv hemofilie na cestování. Všichni respondenti se shodli, že je jejich onemocnění v této oblasti nijak zásadně neomezuje. Všichni klienti dále uvádějí, že pokud mají naplánované cestování na delší dobu, tak si musejí zařídit, aby s sebou měli dostatečné množství faktoru. Respondent R2 se zmiňuje o cestování, kdy byl mimo Českou republiku 2 roky a neměl s vydáním faktoru žádný problém. Respondent R3 pociťuje naopak v takto dlouhém cestování omezení. Jako příklad uvedl Erasmus.

Ke zodpovězení druhé výzkumné otázky byla dále zvolena oblast týkající se vlivu hemofilie na psychiku. Arranz (2003) ve své knize Psychická podpora při hemofilii zmiňuje, že by měl ošetřující personál myslet na to, že psychické faktory ovlivňují kvalitu života, ale mohou mít také vliv na biologické funkce a že musí být empatické a vnímavé. Sestra S3 se s tímto tvrzením ve své odpovědi shoduje. Uvádí, že je důležité, aby byly sestry empatické a věděly, co toto onemocnění obnáší, aby mohly být psychickou oporou. V čemž se prakticky shoduje i s ostatními sestrami. Respondenti R2, R3, R4, R5 uvádí, že je hemofilie po psychické stránce ovlivňuje. Jako příčinu těchto problémů uvádějí bolest, která je pro ně mnohdy limitující v aktivitách denního života. Respondent R1 se po psychické stránce ovlivněn svým onemocněním necítí. Jedná se o hemofilika středně těžkého stupně závažnosti, který ve svých odpovědích uvádí, že ho zásadním způsobem neomezuje v denním životě ani bolest.

Třetí část výzkumného šetření byla zaměřena na zodpovězení následující otázky: Jaká jsou specifika v ošetrovatelské péči o pacienty s hemofilií? Tato otázka se vztahuje k odpovědím z rozhovorů, které byly získány od sester. Všechny z dotazovaných sester

vedly, že je důležitým specifikem aplikace koagulačního faktoru, která je v průběhu hospitalizace, co se týče časových intervalů, změněna. Vždy se sestry musí řídit ordinací lékaře. Dále se sestry shodují, že se před drobnějším výkonem aplikuje srážecí faktor nejlépe půlhodinu nebo hodinu předem. V případě výkonu, kde je předpokládána větší krevní ztráta uvádějí, že se koagulační faktor aplikuje například již dva dny předem. Jako další shodu můžeme uvést podávání prevence po výkonu, kdy všechny sestry uvádějí, že bývá po 6 hodinách a poté po dobu tří dnů. Sestry S1 a S2 uvádějí, že je cílem častějšího podávání faktoru dosažení optimální hladiny a to zejména v případech, že je předpokládána větší krevní ztráta.

Specifikum ošetrovatelské péče o pacienty s hemofilií je také v oblasti podávání léků tlumících bolest. Marek a kolektiv ve své knize Farmakoterapie vnitřních nemocí uvádějí, že jsou krátkodobě používány přípravky tlumící bolest pyrazolonového typu, jako je například Paracetamol. Kontraindikované jsou medikamenty obsahující kyselinu acetylsalicylovou. Medikamenty s obsahem této kyseliny negativně ovlivňují agregaci krevních destiček. Stejně specifikum uvádějí i všechny sestry. Shodují se, že nejčastěji používají Ibalgin nebo infuzi s obsahem paracetamolu. Jako kontraindikovaný lék uvádějí Acylpyrin.

Dále jsme zjišťovali, zdali sestry používají v rámci ošetrovatelské péče o hemofilické pacienty nějaké speciální pomůcky. Sestry se ve svých odpovědích jednoznačně shodly, že žádné vyložené specifické pomůcky nevyužívají. Jediné, co všechny z nich uvádějí, je využití berlí či holí v rámci odlehčení postiženého kloubu. Tyto klouby by neměly být příliš namáhány. Pro horní končetinu sestry využívají fixaci šátkem či obinadlem.

V oblasti hygienické péče, jak uvádí Slezáková a kolektiv ve své knize Ošetrovatelství pro zdravotnické asistenty, by sestra měla být v průběhu hygieny vnímavá ke známkám krvácení a měla by postupovat, s ohledem na bolest a riziko krvácení, opatrněji. Na tomto faktu se shodují i sestry, které uvádí, že musí brát často ohled na bolest kloubů a jejich ztuhlost. V tomto důsledku často provádějí hygienu na lůžku. V oblasti péče o dutinu ústní se sestry nezmiňují.

Dále jsme se zabývali fyzioterapií. Jones (2007) v knize *Život s hemofilií* uvádí, že se jedná o nejdůležitější bod ze všech. Fyzioterapeut může osobám pomoci opravdu zásadním způsobem, jelikož vytvoří kolem kloubů pevnou ochrannou masu svalstva a s tím správné napětí. Z tohoto důvodu k sestřám směřovala otázka, zdali na jejich oddělení dochází fyzioterapeut či nikoliv. U všech dotazovaných sester nastala shoda. Sestry uváděly, že je fyzioterapeutický pracovník k dispozici a obvykle dochází již druhý den hospitalizace. V souvislosti s touto oblastí bych chtěla zmínit odpovědi respondentů, kterých jsem se dotazovala na to, zdali pravidelně mimo hospitalizaci dochází alespoň na rehabilitace. Dostalo se mi však od všech pěti klientů stejné negativní odpovědi, kdy uvedli, že na rehabilitace nechodí. Z většiny odpovědí vyplynulo, že je to kvůli časové zaneprázdněnosti. Dle mého názoru by si všichni hemofilici, zvláště ti, kteří pociťují velkou ztuhlost kloubů, měli vyhradit alespoň nějaký čas právě na rehabilitace. Myslím si, že tuto záležitost podceňují.

Poslední a velice důležitá oblast, která nám napomůže ke zodpovězení naší třetí výzkumné otázky, se zaměřuje na aplikaci intramuskulárních injekcí. Všechny sestry se shodly, že se jedná o kontraindikovaný výkon. Jako důvod uvádějí, že při i.m. injekci dochází k poškození tkáně a hrozí tak krvácení do svalu, což uvádí i Penka (2014) ve své knize *Krvácení*. Jones (2007) ve své knize *Život s hemofilií* uvádí, že se z tohoto důvodu léky prioritně podávají i.v., kde je menší riziko krvácení a sestra delší kompresí místa vpichu může předejít i tvorbě hematomu. Na delší kompresi místa vpichu se shodují i všechny dotázané sestry.

Tato práce by měla vést k lepší informovanosti o ošetrovatelské péči týkající se hemofilických pacientů a lepší informovanosti širší veřejnosti o tomto vrozeném krvácivém onemocnění. Výsledky výzkumného šetření nás pozitivně překvapily. I přes malý počet hemofilických pacientů měly sestry dostačující a mnohdy i bohaté informace týkající se právě hemofilie. Co se týče našich respondentů, odpovědi byly velice obsáhlé a přínosné pro naše výzkumné šetření.

6 Závěr

V teoretické části jsme se snažili komplexně shrnout problematiku vztahující se k vrozené koagulopatii, kterou je v tomto případě hemofilie. Zabývali jsme se definicí daného onemocnění, stupni závažnosti, příčinami, projevy, diagnostikou, komplikacemi a terapií. Další oblastí, kterou nelze opomenout je ošetrovatelská péče, která s sebou vzhledem k charakteru onemocnění nese řadu specifík a zahrnuje komplexní péči, kam lze zařadit centra pro hemofiliky, Český svaz hemofiliků (dále jen „ČSH“) a Světovou hemofilickou organizací – World Federation of Hemophilia (dále jen „WFH“).

Empirická část naší bakalářské práce byla zaměřena odkrývání specifík ošetrovatelské péče o pacienty s hemofilií včetně jejich potřeb a dále také odkrývání vlivu onemocnění na různé oblasti hemofilikovo života. Byly stanoveny tři cíle. První cíl byl soustředěn na specifické potřeby lidí trpících hemofilií. Druhý cíl byl zaměřen na to, v jakých oblastech denního života je ovlivněna osoba trpící hemofilií. Třetí a zároveň poslední cíl byl orientován na specifika ošetrovatelské péče o pacienty s hemofilií. Na základě těchto cílů byly stanoveny výzkumné otázky.

V průběhu výzkumného šetření se jsme se dozvěděli řadu specifík tkajících se ošetrovatelské péče o hemofilické pacienty včetně jejich potřeb. Otázky byly směřovány na monitoraci pacienta, tišení bolesti, speciální pomůcky, hygienickou péči, únavu, fyzioterapii, aplikaci koagulačního faktoru, odběry biologického materiálu a aplikaci intramuskulárních injekcí. U respondentů jsme zjistili v jakých oblastech jsou ovlivněni svým krvácivým onemocněním. Dotazovali jsme se na oblasti týkající se aktivity v běžném životě, problematiky cílového kloubu, aplikace faktoru, tišení bolesti, dispenzarizace, výběru zaměstnání, vlivu hemofilie na psychiku a cestování.

Z výsledků výzkumného šetření bylo zjištěno, že všechny sestry uvádějí jako nejdůležitější specifikum v ošetrovatelské péči o pacienty s hemofilií pravidelnou aplikaci koagulačního faktoru, která probíhá zpravidla dvakrát týdně. Dále se však zmiňují, že je v průběhu hospitalizace ve většině případů časový interval mezi jednotlivými aplikacemi menší z důvodu plánovaných výkonů. Bylo zjištěno, že je s ohledem na charakter onemocnění, jako je hemofilie, nutné pacienta častěji kontrolovat na jeho pokoji a monitorovat krvácení z rány, otoky, hematomy

a v neposlední řadě bolest, která je mnohdy alarmujícím příznakem vnitřního krvácení. Všechny sestry uvádí, že má právě bolest velký vliv na únavu pacienta, jelikož ho značně vyčerpává, a proto mají tito pacienti větší potřebu spánku. Za velice zásadní specifikum v ošetrovatelské péči o hemofilické pacienty sestry uvádějí, že se těmto pacientům nesmí aplikovat intramuskulární injekce z důvodu velkého rizika krvácení do svalů. Jako další kontraindikaci a tedy specifikum týkající se hemofilických pacientů uvádějí, podávání léků s kyselinou acetylsalicylovou, která má negativní vliv na agregaci krevních destiček, tedy hemostázu. Všechny sestry se shodly, že je nutné brát ohled, v rámci hygieny, na ztuhlost kloubů a jejich otoky, které jsou často doprovázeny silnou bolestí. Bolest také klienti často uváděli jako faktor, který je velice omezuje v běžném životě. Nejčastěji však klienti pocítují omezení v oblasti aktivit v běžném životě. Shodují se, že jsou pro ně velice nevhodné kontaktní a adrenalinové sporty, při kterých je vysoké riziko vzniku úrazu a následného otevřeného nebo skrytého krvácení. Dále klienti uvádějí, že mnohdy pocítují omezení při výběru zaměstnání, které musí vybírat s ohledem na jejich krvácivé onemocnění.

Na základě výzkumného šetření byla vytvořena informační brožura (viz příloha 1). Tato brožura může být použita jednak jako zdroj základních informací pro hemofiliky a lidi z jejich blízkého okolí, ale také pro studenty zdravotnických oborů.

Na závěr bych se také chtěla zmínit o nedostatku literatury, která je zaměřena na ošetrovatelskou péči o osoby s hemofilií. Většina literatury obsahující informace o tomto onemocnění zahrnuje spíše medicínské informace. I z tohoto důvodu by naše práce mohla být jistým přínosem ve formě shrnutých informací o ošetrovatelské péči.

7 Seznam použitých zdrojů

ANDĚL, Michal, 2001. *Vnitřní lékařství*. 1. vyd. Praha: Galén. ISBN 80-726-2085-1.

ARRANZ, Pilar, 2003. *Psychická podpora při hemofilii*. 1. vyd. Praha: Český svaz hemofiliků. ISBN 80-239-3255-1.

BINDER, Tomáš, P. SALAJ a B. VAVŘINKOVÁ, 2004. *Hematologické nemoci a poruchy v porodnictví a gynekologii: pro nelékařské zdravotnické obory*. vyd. 1. Praha: Triton. ISBN 80-7254-540-X.

BUREŠ, Jan a Jiří HORÁČEK, 2003. *Základy vnitřního lékařství*. 1. vyd. Praha: Galén. ISBN 80-7262-208-0.

CETKOVSKÝ, Petr, 2004. *Intenzivní péče v hematologii*. 1. vyd. Praha: Galén. ISBN 80-726-2255-2.

DOENGES, Marilyn E a Mary Frances MOORHOUSE, 2001. *Kapesní průvodce zdravotní sestry*. 2., přepr. a rozšíř. vyd. Praha: Grada. ISBN 80-247-0242-8.

FUSEK, Martin, 2012. *Biologická léčiva: teoretické základy a klinická praxe*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3727-0.

INDRÁK, Karel, 2014. *Hematologie a transfuzní lékařství*. v yd. 1. Praha: Triton. ISBN 978-807-3877-224.

JONES, Peter, 2007. *Život s hemofilií*. 1. české vyd. Praha: Český svaz hemofiliků. ISBN 978-802-3998-504.

KLENER, Pavel a Pavel KLENER, 2013. *Principy systémové protinádorové léčby*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-802-4741-710.

KLENER, Pavel, 2006. *Vnitřní lékařství*. 3., přepr. a dopl. vyd. Praha: Karolinum. ISBN 80-246-1252-6.

LEIFER, Gloria, 2004. *Úvod do porodnického a pediatrického ošetrovatelství*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 80-247-0668-7.

LEMONE, Priscilla a Karen BURKE, 2011. *Medical-surgical nursing: critical thinking in patient care*. 5th ed. Boston: Pearson. ISBN 0132541807.

MAREK, Josef, 2010. *Farmakoterapie vnitřních nemocí*. 4., zcela přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-802-4726-397.

MULDER, Kathy, 2009. *Cvičení pro pacienty s hemofilií*. 1. vyd. Praha : Český svaz hemofiliků. ISBN neuvedeno.

MUNTAU, Ania, 2009. *Pediatric*. 1. české vyd. Praha: Grada. ISBN 978-802-4725-253.

NAVRÁTIL, Leoš, 2008. *Vnitřní lékařství: pro nelékařské zdravotnické obory*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-802-4723-198.

PAVELKA, Karel, 2010. *Revmatologie*. 2., přeprac. vyd. Praha: Galén. ISBN 978-807-2626-885.

PAZDERA, Jindřich a Oldřich MAREK, 2005. *Neodkladné situace ve stomatologii*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 80-247-0622-9.

PECKA, Miroslav, 2004. *Laboratorní hematologie v přehledu: fyziologie a patofyziologie hemostázy*. 1. vyd. Český Těšín: Finidr. ISBN 80-86682-03-X.

PENKA, Miroslav, 2003. *Diseminovaná intravaskulární koagulace (DIC)*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 80-247-0341-6.

PENKA, Miroslav a Alena BULIKOVÁ, 2009. *Neonkologická hematologie*. 2., dopl. a zcela přeprac. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-802-4722-993.

PENKA, Miroslav, 2014. *Krvácení*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-802-4706-894.

REMEŠ, Roman a Silvia TRNOVSKÁ, 2013. *Praktická příručka přednemocniční urgentní medicíny*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-802-4745-305.

RENDL, Lukáš, 2011. *Specifika ošetrovatelské péče u nemocného dítěte s hemofilií*. České Budějovice. Bakalářská práce. Zdravotně sociální fakulta, Katedra Ošetrovatelství a porodní asistence.

ROZTOČIL, Aleš, 2008. *Moderní porodnictví*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-1941-2.

SAKALOVÁ, Adriena, 2011. *Klinická hematológiá*. 1. vyd. Martin: Osveta. ISBN 978-80-8063-324-0.

SLEZÁKOVÁ, Lenka a Alena BULIKOVÁ, 2007. *Ošetrovatelství pro zdravotnické asistenty*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-802-4717-753.

SOUČEK, Miroslav, J. ŠPINAR a P. SVAČINA, 2005. *Vnitřní lékařství pro stomatology*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 80-247-1367-5.

STARÝ, Jan, 2005. *Dětská hematologie*. 1. vyd. Praha: Galén. ISBN 80-726-2327-3.

ŠAFRÁNKOVÁ, Alena, M. NEJEDLÁ a A. BULIKOVÁ, 2006. *Interní ošetrovatelství*. 1. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-802-4717-777.

TESAŘOVÁ, Eva, 2009. *Jak pečovat o hemofilika*. 2. vyd. Praha: Triton. ISBN 978-80-7387-270-0.

VOKURKA, Samuel, 2005. *Ošetrovatelské problémy a základy hemoterapie: učební texty a ošetrovatelské intervence nejen pro sestry z oboru hematologie a onkologie*. 1. vyd. Praha: Galén, 2005. ISBN 80-726-2299-4.

8 Přílohy

8.1 Seznam Příloh

Příloha 1: Informační materiály pro hemofiliky a osoby s nelékařským zaměřením

Příloha 2: Žádost o povolení výzkumu

Příloha 3: Návrh rozhovorů s respondenty

Příloha 4: Návrh rozhovorů se sestrami

Příloha 5: Aplikace koagulačního faktoru

Příloha 6: Průkaz hemofilika

Život dospělé osoby s hemofilií



Zdroj: Dostupný z WWW
< <http://www.midwesthemophilia.org/about>

Úvod



Zdroj: Dostupný z WWW
< <http://www.hemofilie.cz/informace-pro-media>

Hemofilie je dědičné krvácivé onemocnění vázané na chromozom X. Krvácivými projevy jsou postiženi muži, ženy jsou přenašečkami. Velice vzácně se však toto onemocnění může objevit i u osob ženského pohlaví. V našem těle dochází tedy k poruše schopnosti vytvořit v místě poranění cévy (krvácení) funkční krevní sraženinu. Genetický defekt při tomto onemocnění snižuje aktivitu příslušného koagulačního

faktoru VIII nebo IX (Indrák, 2014). Všechny typy jsou si geneticky, biologicky a klinicky velice podobné (Binder, 2004). V případě hemofilie typu A se jedná o defekt srážecího faktoru VIII. U hemofilie typu B je defekt na faktoru IX (Navrátil a kolektiv, 2008). V České republice se toto onemocnění týká necelé tisícovky osob (Jones, 2007).

Hemofilie se dále dělí dle stupňů závažnosti. U těžké formy je aktivita srážecího faktoru menší, než jedno procento. Dominuje zde krvácení i po minimálních úrazech (Anděl, 2001). Při středně těžké hemofilii je aktivita koagulačního faktoru 5 - 10 % (Šafránková, 2006). U lehké formy se pohybuje aktivita srážecího faktoru v rozmezí 5 - 40 % (Penka, 2009).

Hlavním projevem hemofilie je krvácení. V 90% krvácivých epizod se jedná o krvácení do kloubů a svalů (Cetkovský, 2004). Nejčastěji dochází k poškození velkých kloubů horních a dolních končetin. Postižený kloub má viditelnou známku náplně (otok), je zduřelý a bolestivý. V důsledku opakujících se krvácení často dochází k tuhnutí kloubu a změnám okolního svalstva (Bureš, 2003). Dále se může vyskytnout krvácení do centrální nervové soustavy, do urogenitálního traktu, dýchacího systému

a zažívacího traktu. Dalšími místy krvácení mnohdy bývá kůže a podkoží, kdy je klinickým projevem tvorba hematomů a podlitin (Jones, 2007).

Důležitou roli v diagnostice hemofilie hraje odebrání rodinné anamnézy. Diagnostika dále vychází z charakteru klinických příznaků a z laboratorních testů (Indrák, 2014).

Hlavním cílem léčebných postupů je náhrada faktoru, který je v plazmě hemofiliků v nedostatečném množství. K léčbě jsou využívány dva nejdůležitější koncentráty faktoru VIII a IX (Anděl, 2001). Léčba zaměřená na příčinu tohoto onemocnění v současné době neexistuje. Podstatou terapie je dosažení takové hladiny faktoru, aby byla účinná (Indrák, 2014). Hematolog vždy stanoví program léčby - aplikaci koagulačního faktoru. Jeho aplikace není nutná pouze při krvácivé epizodě, ale může být pravidelná (Jones, 2007).

Vliv hemofilie na různé potřeby a oblasti každodenního života

Aktivity každodenního života

- Při volbě volnočasové aktivity myslete na charakter vašeho onemocnění
- Vyhněte se kontaktním a adrenalinovým sportům
- Vhodnou aktivitou je plavání, stolní tenis a chůze
- Při sportu noste ochranné pomůcky
- Při úraze navštivte lékaře

Aplikace koagulačního faktoru

- Pro dospělé jedince je aplikace koagulačního faktorů zásadní dovednost
- Aplikace faktoru se učí již v dětském věku
- Dospělí hemofilici si faktor aplikují do žíly sami
- Aplikace bývá zpravidla 2x týdně
- Pokud je naplánovaný nějaký lékařský výkon, podává se prevence i několik dní předem
- Při aplikaci je důležitý aseptický přístup
- Po aplikaci je potřeba držet místo vpichu delší dobu, aby se tak předešlo tvorbě zbytečných hematomů

Tišení bolesti:

- Jedná se o velice důležitou potřebu hemofiliků
- Mnohdy pomáhá pouze samotné ledování
- Nejvíce pomůže od bolesti včasná aplikace faktoru
- Musíte si dávat pozor na léky, které obsahují kyselinu acetylsalicylovou, která má špatný vliv na srážení krve
- Vhodný je například Ibalgin
- Nevhodným lékem je Aspirin a Acylpyrin
- Tišení bolesti souvisí s únavou - bolest hemofilika vysiluje

Únava

- Je zapříčiněna bolestí
- Hemofilici mají vyšší potřebu spánku
- Spánek mnohdy pomáhá také od bolesti a vede k celkově lepšímu subjektivnímu pocitu pacienta

Psychika

- Hemofilie má velký vliv na psychiku jedince
- Je ovlivněna především tím, že jsou na těle viditelné deformity kloubů, je viditelná ztuhlost, která značně omezuje hemofilika v pohybu
- Dalším faktorem, který psychiku ovlivňuje je bolest
- V neposlední řadě hraje svou roli fakt, že se jedná o chronické nevléčitelné onemocnění

Výběr zaměstnání

- Je dobré brát zřetel na charakter onemocnění jako je hemofilie
- Výběr by měl směřovat k zaměstnání při kterém se příliš nezatěžují klouby a dále by měla být zaměřena pozornost na riziko úrazu
- Nevhodné jsou těžké fyzické práce, práce v gastronomii, vrcholové sporty atd.
- Vhodné zaměstnání je například pozice úředníka, vrátného, fotografa atd...

Cestování

- Hemofilie velký vliv na tuto oblast nemá
- Vždy je potřebné mít s sebou dostatečné množství koagulačního faktoru
- Menší problémy mohou nastat při dlouhodobějším pobytu v zahraničí s ohledem na výdej koagulačního faktoru

Specifika v ošetrovateľskej péči o hemofilické pacienty

V čem se liší ošetrovateľská péče o hemofiliky od ostatních pacientů

- Častější kontrola pacienta na pokoji
- Kontrola možných krvácivých projevů
- Monitorace bolesti
- Nesmí se podceňovat subjektivní pocit pacienta
- Nepodávají léky s kyselinou acetylsalicylovou
- Při hygieně se bere ohled na bolest
- Dále se při hygienické péči dbá na opatrnost manipulace s pacientem
- Dbá se na zvýšenou potřebu spánku
- Pro odlehčení horních končetin se využívá šátek pro fixaci
- Pro odlehčení dolních končetin se využívají berle či hole
- Časové intervaly v aplikaci faktoru jsou menší z důvodu úrazu nebo očekávaného výkonu
- Po aplikaci faktoru do žíly je potřeba držet místo vpichu stlačené delší dobu
- Krevní odběry se dělají pouze pokud je to nutné a postupuje se dle ordinací lékaře
- Zásadním specifikem ošetrovateľské péče o pacienty s hemofilií je kontraindikace aplikace injekcí do svalu, při kterých dochází k rozsáhlejšímu poškození tkáně a hrozí tak krvácení do svalu
- Při aplikaci léků se dává přednost aplikaci do žíly

Závěr

V rámci péče o hemofilické pacienty je velice důležitá komunikace mezi ošetrovatelským personálem a pacientem. Obě strany by měly mít dostačující informovanost o tomto onemocnění. Pokud jsou znalosti sestry nedostačující, mohlo by tak dojít k neúmyslnému poškození pacienta. Ze strany hemofiliků je důležité, aby si byli vědomi charakteru svého onemocnění a brali na něj v průběhu života zřetel.

Příloha 2: Žádost o povolení výzkumu

Hlavní sestra
Mgr. Monika Kyselová, MBA
Nemocnice České Budějovice, a.s.
B. Němcové 585/54
370 01 České Budějovice

Žádost o povolení výzkumného šetření v souvislosti s bakalářskou prací

Vážená paní magistro,

touto cestou bych Vás chtěla požádat o povolení výzkumného šetření v nemocnici České Budějovice, a.s., které je potřebné pro mou závěrečnou bakalářskou práci na téma Specifika ošetrovatelské péče o pacienty s hemofilií. Jsem studentkou 3. ročníku oboru Všeobecná sestra na Zdravotně sociální fakultě Jihočeské univerzity v Českých Budějovicích. Výsledky tohoto výzkumného šetření budou použity pouze pro účely mé bakalářské práce.

Děkuji za ochotu a spolupráci

26. III. 2015

SOUHLASÍM.



Mgr. Monika Kyselová, MBA

Náměstkyně pro ošetrovatelskou péči
Nemocnice České Budějovice, a.s.

Příloha 3: Návrh rozhovorů s respondenty

Otázky pro respondenty:

1. Informační údaje (věk, typ hemofilie)
2. V kolika letech Vám byla hemofilie diagnostikována?
3. Jaké jsou ve vašem životě aktivity, kterých byste se měl s ohledem na hemofilii vyvarovat?
4. Existují nějaká bezpečnostní pravidla, na která byste měl v každodenním životě dbát?
5. Jakým způsobem vás ovlivnila hemofilie po psychické stránce?
6. Ovlivnila hemofilie výběr vašeho zaměstnání?
7. Jste při aplikaci srážecího faktoru samostatný nebo vyžadujete pomoc od druhé osoby?
8. Do jaké míry Vás ovlivňuje chronická bolest?
9. Ovlivňuje Vás hemofilie v oblasti cestování?
10. Jste spokojen s ošetrovatelskou péčí, která je poskytována hemofilikům v ČR?
11. Využíváte spolupráce s hemofilickými centry a Českým svazem hemofiliků?

Příloha 4: Návrh rozhovorů se sestrami

Otázky pro sestry:

1. Informační údaje (vzdělání, praxe)
2. Mají hemofilici nějaké potřeby lišící se od potřeb pacientů bez krvácivého onemocnění?
3. V čem je rozdílná ošetrovatelská péče o hemofiliky od potřeb pacientů bez koagulopatií?
4. Jak vypadá ošetrovatelská péče o hemofiliky na vašem oddělení?
5. Jaké pomůcky používáte v rámci ošetrovatelské péče nejčastěji?
6. Co je dle Vašeho názoru v poskytování péče hemofilickým pacientům nejdůležitější?
7. Provádíte u hemofiliků častěji nákupy biologického materiálu, nežli u jiných pacientů?
8. Dochází na vaše oddělení za hemofiliky fyzioterapeutický pracovník?
9. Jakým způsobem nejčastěji tlumíte bolest u hemofilického pacienta?
10. Je něco, co byste chtěla v ošetrovatelské péči o hemofiliky zlepšit nebo změnit?

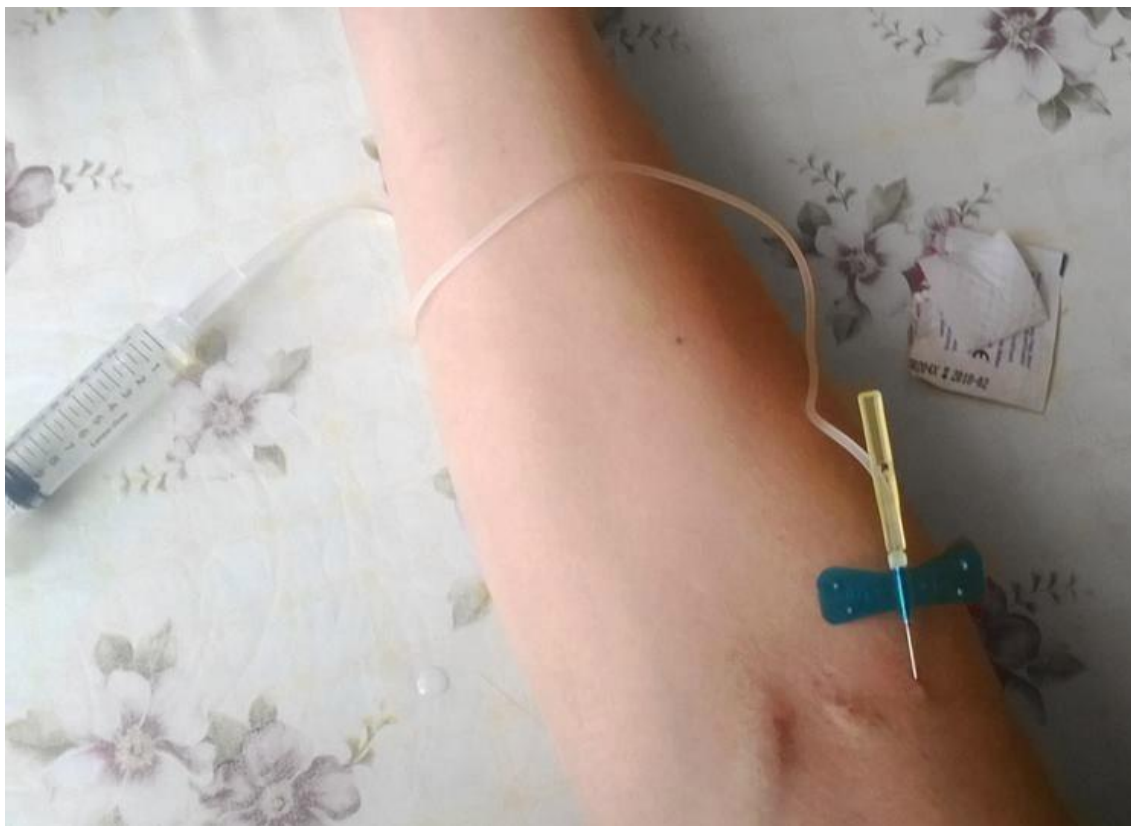
Příloha 5: Aplikace koagulačního faktoru

Pomůcky připravené k aplikaci



Zdroj: Vlastní

Aplikace



Zdroj: Vlastní

Příloha 6: Průkaz hemofilika

Přední strana



 Bayer HealthCare
Bayer Schering Pharma



Jméno a příjmení *Given name/Surname*

František Novák

Diagnóza *Diagnosis* Hemofilis

Hemofilické centrum *Haemophilia Treatment Centre*

Nemocnice Na Bulovce, Praha

Telefon *Phone number*

123 456 789

Datum narození *Date of birth*

12.12.1982

Krevní skupina *Blood group* A+

e-mail *e-mail*

hemo@nnb.cz

Zadní strana



  Bayer HealthCare
Bayer Schering Pharma

1. Hemofilik je ohrožen závažným spontánním krvácením!
Person with haemophilia is endangered by severe spontaneous bleeding!
2. Při podezření na krvácení okamžitě aplikovat koncentrát koagulačního faktoru! *In case of any, even suspicious, bleeding administer the clotting factor immediately!*
3. Nepodávejte žádné intramuskulární injekce! *No intramuscular injections!*
4. Nepodávejte žádné léky obsahující kyselinu acetylsalicylovou (ASA)! *No medication containing acetylsalicylic acid (ASA)!*
5. V případě nutnosti kontaktujte neprodleně hemofilické centrum!
In case of emergency, please contact the Hemophilia Treatment Centre as soon as possible!

Zdroj: Dostupný z WWW

< <http://www.hemofilici.cz/index.php/cs/dokumenty/category/5-prukaz-hemofilika>