

Pregledni članek / Review article

KRVAVITVE PRI BOLNIKU S HEMOFILIJO

BLEEDING IN THE PATIENT WITH HAEMOPHILIA

M. Rožič, H. Košir

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

IZVLEČEK

Zdravstvena nega bolnikov s hemofilijo je del celovite zdravstvene oskrbe.

Sodobni pristop k bolniku s hemofilijo narekuje, da mu takoj po postavitvi diagnoze ponudimo ustrezen način zdravljenja in zdravstvene nege. Celostna obravnava bolnikov s hemofilijo obsega: postavitev diagnoze, zdravljenje krvavitev (nadomestno zdravljenje), hematološko oskrbo pri diagnostičnih in kirurških posegih, preprečevanje krvavitev, nadzor nad pojavljanjem krvavitev, nadzor nad zdravljenjem, organiziranje in spremljanje zdravljenja na domu, izvajanje sistematskih pregledov, oceno stanja kosti in mišic, ortopedsko obravnavo, reševanje čustvenih, psihičnih in socialnih problemov in genetsko svetovanje.

Hemofilija je bolezen, za katero je značilno pomanjkanje oz. odsotnost določenega faktorja strjevanja krvi, ki je potreben pri nastanku fibrinskega strdka. Glede na stopnjo pomanjkanja faktorja strjevanja in posledično pogostost krvavitev razlikujemo med težko, srednjo in lahko obliko bolezni. Do krvavitev lahko pride kjer koli, najbolj pogosto v sklepih, mišicah in v podkožju. Bolnik lahko krvavi iz nosu, ustne votline, prebavil, sečil in v osrednje živčevje.

Ključne besede: hemofilija, krvavitve, zdravljenje, postopki zdravstvene nege.

ABSTRACT

The nursing care of patients with haemophilia is a part of their comprehensive health care. The modern approach to treatment and nursing care of haemophilia patients means that immediately after the diagnosis is established, appropriate methods of treatment and nursing care are available to the patient.

A holistic approach to the treatment of the haemophilic patient includes: diagnosis, treatment of bleeding (replacement/ substitute treatment), haematological care during diagnostic and surgical procedures, prevention of bleeding, bleeding control, treatment control, organisation and monitoring of treatment at home, organising and performing of preventive medical examinations, bone and muscle assessment, orthopaedic care, solving of emotional, psychological and social problems and genetic counselling.

In haemophilia the factor necessary for the formation of fibrin clots is either insufficient or absent.

There are mild, moderate and serious forms of the disease depending on the severity of the deficiency of clotting factor, which is correlated with the frequency of bleeding.

Bleeding can occur anywhere, but it is most frequent in joints, muscles and subcutaneous tissue. A patient can

also bleed from the nose, mouth, digestive system and in the central nervous system.

Key words: haemophilia, bleeding, treatment, nursing care procedures.

UVOD

Bolezni, za katere so značilne motnje v strjevanju krvi, so: hemofilija A (pomanjkanje faktorja VIII), hemofilija B (pomanjkanje faktorja IX), von Willebrandova bolezen (pomanjkanje faktorja VIII in von Willebrandovega faktorja) in boleznì s pomanjkanjem drugih faktorjev strjevanja krvi.

Motnje strjevanja krvi so lahko prirojene ali pridobljene. Značilni simptom so krvavitve, ki se težko ustavijo brez ustreznega nadomestnega zdravljenja. Najpogostejša mesta krvavitve so odvisna od starostnega obdobja. V obdobju novorojenčka in dojenčka krvavitev skorajda ni oz. so posledica poškodb in kirurških posegov. Od 1. do 6. leta otroka ogrožajo krvavitve, ki nastanejo zaradi povečanega gibanja in pogostih padcev. Pojavijo se krvavitve v sklepe, mišice in podkožje. Zaradi ugrizov v jezik, rasti zob in poškodb ust se pojavijo krvavitve v ustno votlino.

V šolskem obdobju poleg prej naštetih krvavitev nastopijo težave z zobmi. Pojavijo se krvavitve iz prebavil in sečil, ki so pogostejše v puberteti in odraslem obdobju.

V odraslem obdobju so pogostejše krvavitve v sklepe in mišice. Pojavljajo se zaradi poškodb pri delu in zaradi ukvarjanja z rekreativnimi športi. V tem obdobju so pogostejši kirurški in stomatološki posegi.

Zdravstvena nega bolnikov s hemofilijo ima določene posebnosti, ki izvirajo iz same narave bolezni. Bolezen je kronična, zato so bolniki občasno ali stalno v stiku z zdravstvenimi delavci. Naš cilj je, da bolnik svojo bolezen sprejme in skuša živeti čim bolj normalno. Z uporabo sodobnih faktorjev strjevanja se je kakovost življenja bolnikov bistveno spremenila. Hemofilija ostaja kronična bolezen in

ob nekaterih vrstah krvavitev lahko bolnika celo življenjsko ogroža.

KRVAVITVE V SKLEPE

Pri bolnikih s težko obliko bolezni so najpogostejše krvavitve v velike sklepe, zlasti sklepe spodnjih udov. Izjema je kolčni sklep. Vzrok krvavitve so mehanski dejavniki, nekoliko drugačna zgradba sklepne ovojnice kolen, gležnjev in komolcev ter povečana fibrinoliza v sklepih bolnikov s hemofilijo, ki je posledica ponavljajočih se sklepnih krvavitev. Večina bolnikov ve, kdaj se je pričela krvavitev v sklep.

Pred pojavom kliničnih znakov, kot so bolečina ali oteklina, bolnik čuti mravljinčenje, zbadanje, okorelost in občutek toplote. Ti občutki opozarjajo, da bolnik takoj potrebuje nadomestno zdravljenje.

Če je krvavitev v sklep večja in je gibljivost sklepa omejena, bolnik potrebuje začasno mirovanje, včasih tudi z opornico v ugodni legi, in lokalno hlajenje. Ko akutna bolečina popusti in se krvavitev popolnoma ustavi, je pravi trenutek, da bolnik prične z razgibavanjem.

Če je sklep ostal v skrčenem položaju, sta potrebni fizioterapija in pogosto tudi naravna sklepa s serijskimi mavčnimi opornicami, ki naj potekata ob ustreznem nadomestnem zdravljenju s faktorji strjevanja.

V primeru velike napetosti v sklepu zaradi obsežne krvavitve moramo včasih kri odstraniti z aspiracijskim punktiranjem, ki ga lahko opravi le izkušeni strokovnjak ob ustreznem nadomestnem zdravljenju. Ob zelo izraženi krvavitvi je poseg potreben takoj. Pri vsaki sklepni krvavitvi moramo izključiti zlom ali drugo poškodbo sklepa.

Krvavitve v sklepe povzročajo oslabelelost mišic in sklepno nestabilnost. Pojavi se začarani krog ponavljajočih se krvavitev, ki pripelje do kronične hemofilne artropatije. V tem primeru so krvavitve obsežnejše in pogostejše, vse večkrat pa je potrebno tudi zdravljenje z večjimi odmerki zdravil.

Sklepna ovojnica nabrekne, kar povzroči, da so krvavitve še pogostejše. V takih primerih moramo faktorje strjevanja vbrizgavati preventivno in ob tem izvajati fizioterapijo za krepitev mišic in povečano stabilnost sklepov. Včasih je potrebna odstranitev sklepne ovojnice, ki jo lahko opravimo kirurško ali radiokemijsko (z izotopom).

Degenerativni artritis je pri bolnikih v starosti 40–60 let velik problem. Razvije se zaradi pogostih krvavitev v sklepe in mišice. Spremljajo ga kronična bolečina, okorelost in zmanjšana gibljivost. Za lajšanje bolečin so primerna nesteroidna protivnetna zdravila, prepovedana pa so zdravila, ki vsebujejo acetilsalicilno kislino. Včasih bolnik potrebuje kirurško zdravljenje.

Ukrepi zdravstvene nege:

- dajanje ustreznega koncentrata faktorja strjevanja po navodilu zdravnika;
- namestitev bolnika v ustrezni položaj;
- imobilizacija poškodovanega uda;
- dajanje zdravil po navodilu zdravnika;
- dajanje hladnih obkladkov;
- pomoč pri izvajanju življenjskih dejavnosti;
- izvajanje življenjskih dejavnosti, ki jih bolnik ne more opravljati sam.

KRVAVITVE V MIŠICE

Mišice so na drugo najpogostejše mesto krvavitev pri bolnikih s hemofilijo. Tudi te krvavitve bolnik začuti, preden se pojavijo klinični znaki. Obsežnost krvavitve opredelimo s tipanjem. Najbolj problematična je krvavitev v mišico iliopsoas. Pri tej krvavitvi se pojavi bolečina v dimljah, ki lahko izžareva v spodnji del hrbta ali v stegno. Nasilna iztegnitev kolka je zelo boleča, rotacijo kolka pa je mogoče izvesti. Skrčenje noge v kolku in kolenu

zmanjša bolečino. Pomembno je, da z natančnim kliničnim pregledom izključimo morebitno drugo bolezen. Krvavitev opredelimo s slikovnimi preiskavami. Bolnik prejema nadomestno zdravljenje, dokler se kri ne vsrka v celoti.

Nevarnost predstavlja pritisk na živce in žile. Obsežne krvavitve v mišice podlakti in goleni lahko povzročajo hude in težko popravljive kontrakture. Potrebno je daljše nadomestno zdravljenje. Prizadeti ud mora mirovati v položaju, ki je za bolnika najbolj ugoden.

Da bi preprečili ponovno krvavitev, moramo z razgibavanjem počakati do popolne resorpcije hematoma in ne le do olajšanja bolečine. Pri poškodbi perifernega živca pričnemo z razgibavanjem tedaj, ko je klinično jasno, da se poškodba živca popravlja.

Ukrepi zdravstvene nege:

- dajanje ustreznega faktorja strjevanja krvi po navodilu zdravnika;
- pomoč pri izvajanju življenjskih dejavnosti;
- izvajanje življenjskih dejavnosti, ki jih bolnik ne more izvajati sam;
- dajanje drugih zdravil po navodilu zdravnika;
- namestitev bolnika v ustrezni položaj;
- nameščanje hladnih obkladkov.

KRVAVITVE V PREBAVILA

Krvavitve v prebavila se pri hemofilikih pojavljajo manj pogosto. Najpogostejši vzrok je uporaba protivnetnih zdravil. Če se krvavitev pojavi, skušamo ugotoviti njen vzrok in poskrbeti za ustrezno nadomestno zdravljenje. Če ulkus dokažemo klinično, ga moramo zdraviti tako, kot pri bolnikih brez motenj strjevanja krvi, seveda ob ustreznem nadomestnem zdravljenju.

Krvavitev oziroma hematoma v steni črevesa, najpogostejše tankega, se klinično izraža kot nekirurški akutni abdomen. Pokažejo se znaki zapore črevesa (krčevita močna bolečina, bruhanje,

zaprtje, lokalno povečana peristaltika, povečana peristaltika v celem trebuhu, oteklina). Prisotno je lahko bruhanje krvi ali pa se pojavi krvavitev iz danke.

Krvavitev se lahko pojavi kasneje, ko nastopi nekroza sluznice stene črevesa. Če se krvavitev pojavi na zunanji površini črevesa, v peritonealni votlini najdemo kri ali strdek. Krvavitve iz črevesa zdravimo konzervativno z ustreznim nadomestnim zdravljenjem in ob tem nadomeščamo tekočine in elektrolite z infuzijo.

Ukrepi zdravstvene nege:

- dajanje ustreznega faktorja strjevanja po navodilu zdravnika;
- dajanje infuzijskih tekočin, elektrolitov in drugih zdravil po navodilu zdravnika;
- pomoč pri izvajanju življenjskih dejavnosti;
- izvajanje življenjskih dejavnosti, ki jih bolnik ne more izvajati sam;
- merjenje vitalnih funkcij;
- ustrezna prehrana;
- ustrezna hidriranost.

KRVAVITVE V RETROPERITONEJ

Pri hemofilikih je krvavitev v retroperitonej nevarna in skrita krvavitev. Pojavi se kot posledica tope ali penetrantne poškodbe.

Odraža se z znaki akutne bolezni trebuha. Krvni tlak lahko močno pade. Raven faktorjev strjevanja moramo dvigniti na raven 50–100 % in jo nato vzdrževati na 50 %, dokler se krvavitev ne ustavi oz. ne dosežemo stanja, ko je bolnik popolnoma brez težav. Vsako najmanjšo krvavitev na tem področju moramo odločno zdraviti, da preprečimo pritisk na sečevod ali druge organe. Če je potrebno, nadomeščamo tekočino z infuzijami. Večkrat je potrebna tudi transfuzija koncentriranih eritocitov.

Ukrepi zdravstvene nege:

- dajanje ustreznih faktorjev strjevanja po navodilu zdravnika;
- dajanje zdravil, ustreznih infuzijskih tekočin in transfuzij po navodilu zdravnika;
- merjenje vitalnih funkcij;
- pomoč in izvajanje življenjskih dejavnosti;
- ustrezna hidriranost, prehrana.

KRVAVITVE V ZADNJO STENO ŽRELA

Krvavitev v zadnjo steno žrela se lahko pojavi ob vnetju žrela. Pri hemofiliku se pojavijo oteklina vratu in težave pri požiranju. Nujno je potrebno nadomestno zdravljenje z manjkajočim faktorjem strjevanja v visokih odmerkih. Poleg zdravljenja vzroka krvavitve je potrebno nadomestno zdravljenje 10–14 dni. Diagnozo postavimo s CT.

Ukrepi zdravstvene nege:

- dajanje nadomestnega faktorja strjevanja, drugih zdravil in infuzijskih tekočin po navodilu zdravnika;
- pomoč pri opravljanju življenjskih dejavnosti;
- izvajanje življenjskih dejavnosti, ki jih bolnik ne more opravljati sam;
- ustrezna prehrana;
- merjenje vitalnih funkcij.

KRVAVITVE IZ SEČIL

Pogostost krvavitve iz sečil z leti narašča. Pred 5. letom starosti se tovrstne krvavitve ne pojavljajo. Najprej sta potrebna natančna pregled in anamneza, s katerima izključimo morebitno poškodbo, ledvične kamne in okužbo. Krvavitev se pojavi pri bolnikih s težko obliko bolezni brez dokazane bolezni ali anomalije sečil. Smernice za zdravljenje hematurije pri hemofiliji priporočajo zdravljenje z 48-urnim popolnim počitkom v postelji in z intenzivnim hidriranjem (2,5-krat vzdrževalna infuzija). Ob močnih bolečinah ali vztrajajoči makrohematuriji je potrebno raven faktorja VIII pri hemofiliji A dvigniti

na 40 %, pri hemofiliji B pa dvigniti raven faktorja IX na 50 %. Če hematurija še vztraja, moramo raziskati vzrok. Dokazano je, da ponavljajoče se hematurije pri hemofilikih niso vzrok ledvične okvare, zato zahtevnejše preiskave sečil ob hematuriji niso potrebne. Dajanje kortikosteroidov pri zdravljenju ni izboljšalo uspešnosti zdravljenja.

Antifibrinolitikov pri zdravljenju hematurije ne smemo uporabljati, saj lahko povzročijo zamašitev sečnih poti s krvnimi strdki.

Pri hematuriji največkrat ni potrebno nadomestno zdravljenje, dovolj je, da bolnik leži in veliko pije. Če hematurijo spremljajo bolečine in povišana telesna temperatura, je potrebno tudi dodatno zdravljenje (3).

Ukrepi zdravstvene nege:

- dajanje ustreznih infuzijskih tekočin po navodilu zdravnika;
- pomoč in izvajanje življenjskih dejavnosti;
- zagotavljanje počitka;
- zadostni vnos tekočin;
- merjenje vnosa in iznosa tekočin.

KRVAVITVE V OSREDNJE ŽIVČEVJE

Pred okužbo z virusom HIV so bile krvavitve v lobanjo najpogostejši vzrok smrti pri bolnikih s hemofilijo. Krvavitev se lahko pojavi v katerem koli predelu glave, lahko celo po lažji poškodbi ali na videz spontano, ko bolnik na poškodbo že pozabi. Zelo pomembno je, da bolnik takoj po poškodbi prejme nadomestno zdravljenje z enkratnim dvigom ravni faktorja VIII/IX na 50 % takoj po poškodbi ali najkasneje v 6 urah po poškodbi.

Če gre za lahko poškodbo in če bolnik nima težav, nadaljnje zdravljenje ni potrebno, prav tako niso potrebne dodatne preiskave. Če bolnik bruha, ima spremenjeno zavest in druge nevrološke simptome, nadomestno zdravljenje z vzdrževanjem faktorja VIII/IX nad raven 50 % nadaljujemo. Nujno opravimo slikanje s CT.

Če CT ne prikaže krvavitve, poskrbimo za vzdrževanje ravni manjkajočega faktorja nad 50 %, dokler težave ne minejo. Če krvavitev vidimo na CT, obvezno vzdržujemo raven manjkajočega faktorja strjevanja nad 50 %, praviloma v nepretrgani infuziji 14 dni. Nujen je posvet z nevrokirurgom.

Krvavitev v hrbtenjačo ali v okolico hrbtenjače so zelo redke. Lahko jih sproži lumbalno punktiranje brez ustreznega zaščitnega nadomestnega zdravljenja, zato moramo poseg vedno obravnavati tako kot krvavitev. Na krvavitev opozori močna bolečina, postopna izguba gibljivosti in sprememba občutka nad mestom krvavitve. Lahko se pojavijo motne odvajanja (2).

Ukrepi zdravstvene nege:

- dajanje ustreznega faktorja strjevanja in drugih zdravil po navodilu zdravnika;
- pomoč in izvajanje življenjskih dejavnosti;
- merjenje vitalnih funkcij;
- izvajanje življenjskih dejavnosti, ki jih bolnik ne more opravljati sam.

Krvavitve v centralni živčni sistem, retroperitonej in v zadnjo steno žrela moramo vedno obravnavati v Centru za hemofilijo v Ljubljani (Pediatrična klinika, Interna klinika). Gre namreč za resne krvavitve, ki lahko ogrozijo bolnikovo življenje in jih lahko uspešno obvlada le izkušen hematolog.

MANJŠE KRVAVITVE

Pri bolnikih s hemofilijo so pogoste tudi manjše krvavitve. Podkožne krvavitve se sčasoma same resorbirajo, zato nadomestno zdravljenje ni potrebno. Druge manjše krvavitve so še zbodljaji, manjše vreznine itd. Takšne krvavitve zahtevajo lokalno uporabo hemostatika in sterilno prevezo. Odstranjevanje preveze lahko povzroči še večjo krvavitev kot sama poškodba, zato je pomembno, da prevezo pravilno odstranimo z namakanjem in postopno ter brez uporabe sile.

Ukrepi zdravstvene nege:

- lokalna tamponada s hemostatikom (Surgicel®, Marbegalan® ipd.);
- sterilna oskrba in preveza rane;
- ledeni obkladki;
- odstranjevanje preveze z namakanjem.

KRVAVITVE IZ NOSU

Krvavitve iz nosu so posledica poškodbe, prehlada ali vnetja. Za ustavitev krvavitve opravimo tamponado, ki jo izvedemo z namestitvijo posebnega hemostatskega samoresorbilnega tampona. Namočen tampon vstavimo v nos in izvajamo tamponado s pritiskom na obe nosnici po celi dolžini vsaj 10 minut. Otološka tamponada ni primerna, ker ob odstranitvi bolnik lahko ponovno zakrvari.

Ukrepi zdravstvene nege:

- lokalna tamponada;
- dajanje manjkajočega faktorja strjevanja, če lokalna tamponada ni učinkovita.

KRVAVITVE V USTNI VOTLINI

Zelo pomembno je redno in dosledno izvajanje ustne higijene, tako pri otrocih kot pri odraslih. Že enostavno vnetje dlesni lahko povzroči hujšo krvavitev. Pri otroku je izvajanje skrbne ustne higijene izredno pomembno. Uporaba zobne paste s fluorom ali dodatek v obliki tablet in ustrezna prehrana pomembno zmanjšajo pogostost bolezni zob in dlesni ter posledične krvavitve.

Pri izvajanju posegov v ustni votlini lahko uporabimo več načinov lokalne anestezije. Področno anestezijo lahko uporabimo, če je koncentracija manjkajočega faktorja strjevanja višja od 10 %. Če se krvavitev kljub temu pojavi, jo zaustavimo z lokalno tamponado in s pritiskom.

Pri uporabi splošne anestezije je intubiranje skozi

nos neprimerno, pri intubiranju skozi usta pa moramo manjkajoči faktor dvigniti nad raven 10 %.

Pri izdrtju stalnih zob moramo raven manjkajočega faktorja strjevanja dvigniti, da tik pred posegom doseže 30 %. dvig sicer ne zagotavlja, da do krvavitve sploh ne bo prišlo, zato naj bolnik hkrati uporablja antifibrinolitike v obliki raztopine za spiranje ust in v obliki tablet. Na mesto odstranitve zoba takoj po posegu lokalno vstavimo samoresorbilni hemostatik. Pomembno je tudi dovolj dolgo tiščanje in kasneje ustrezna prehrana.

Ukrepi zdravstvene nege:

- zdravstvenovzgojno delo;
- ustna nega in higiena;
- dajanje zdravil po navodilu zdravnika;
- lokalna tamponada;
- ustrezna prehrana.

ZAKLJUČEK

Zdravstvena nega bolnika s hemofilijo ima določene posebnosti, ki izvirajo iz narave bolezni.

Hemofilija je kronična bolezen, zato je bolnik v stalnem in občasnem stiku z zdravstveno službo. Z zdravstvenovzgojnim delom skušamo doseči, da bolnik svojo bolezen sprejme in z njo čim bolj kakovostno živi. Hemofilija je bolezen, ki lahko ob krvavitvi celo ogrozi bolnikovo življenje, zato bolnik potrebuje našo pomoč in znanje. Vendar pa je kljub obširni pomoči naše delo usmerjeno v to, da bolniku pomagamo, da doseže čim večjo neodvisnosti. Stopnja odvisnosti je odvisna od starosti, razpoložljivih zmožnosti, sposobnosti in motivacije bolnika. Bolnika vedno obravnavamo individualno in celovito, pri čemer upoštevamo tako telesni vidik kot tudi duševnega in socialnega.

Bolniki s hemofilijo so danes samostojni in lahko živijo polno življenje, ki ga omogočajo tudi sodobni način zdravljenja in redni sistematski pregledi. Zdravstvena vzgoja je pomembna v vseh življenjskih

obdobjih. Z njo pričnemo že v otroštvu ob postavitvi diagnoze. Vedno je pomembno, da vzpostavimo dober medsebojni odnos z otrokom in tudi njegovimi starši, da si pridobimo njihovo zaupanje.

Bolniki s hemofilijo morajo biti deležni takšne obravnave kot bolniki, ki nimajo motenj strjevanja krvi, vedno pa moramo poskrbeti, da raven faktorja strjevanja krvi dvignemo na ustrezno raven.

LITERATURA

1. Benedik-Dolničar M. Urgentna stanja pri hemofiliji in von Willebrandovi bolezni. Zdravstveni obzornik 1991: 25; 155-60.
2. Benedik-Dolničar M. Zdravljenje bolnikov s hemofilijo. Zbornik zdravstvene nege 1998: 32; 97-105.
3. Benedik-Dolničar M. Hematurija pri bolnikih s hemofilijo. Zdravniški vestnik. 2008: 77; 117-20.
4. Božjak M., Rožič M. Zdravstvena nega bolnika s hemofilijo. Zbornik zdravstvene nege 1998: 32; 107-14.
5. Rožič M. Krvavitve pri bolnikih s hemofilijo. Zbornik predavanj. Hematološka sekcija 2003: 18-24.
6. Guidelines for the management of hemophilia. World federation of hemophilia. 2005.
7. Protocols for the treatment of hemophilia and von Will. disease. Treatment of hemophilia. World federation of hemophilia 2008.
8. Emergency care issues in hemophilia. Treatment of hemophilia. World federation of hemophilia 2007.

Kontaktna oseba/Contact person:

Marjanca Rožič, dipl.m.s.

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana

Bohoričeva 20

SI-1000 Ljubljana

Slovenija

Prispelo / Received: 5.4.2012

Sprejeto / Accepted: 17.4.2012