

VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ o.p.s., PRAHA 5

EDUKAČNÍ PROCES U PACIENTA S HEMOFILIÍ

Bakalářská práce

VLADIMÍRA ŽELIECKA, DiS.

Stupeň vzdělání: bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: PaedDr. Bianka Rolníková, PhD

Praha 2016



VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ, o.p.s.
se sídlem v Praze 5, Duškova 7, PSČ 150 00,

Želiecka Vladimíra
3. VSV

Schválení tématu bakalářské práce

Na základě Vaší žádosti ze dne 23. 10. 2015 Vám oznamuji
schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:


Edukace pacienta s Hemofilií

Education of Patients with Hemophilia

Vedoucí bakalářské práce: PaedDr. Bianka Rolníková, PhD.

Konzultant bakalářské práce: PhDr. Dušan Sysel, PhD., MPH

V Praze dne: 11. 11. 2015


doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.
rektorka

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem svou bakalářskou práci vypracovala samostatně a všechny použité literární zdroje jsem uvedla podle platných citačních norem v seznamu použité literatury. Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své bakalářské práce ke studijním účelům.

V Praze dne 30.05.2016

podpis

ABSTRAKT

ŽELIECKA, Vladimíra. *Edukační proces u pacienta s hemofilií*. Vysoká škola zdravotnická, o. p. s. Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.). Vedoucí práce: PaedDr. Bianka Rolníková. Praha. 2015. 69 str.

Tématem bakalářské práce je Edukační proces u pacienta s hemofilií. Cílem práce bylo přiblížit a vysvětlit problematiku onemocnění. Shrnout veškeré poznatky týkající se Hemofilie a zpracovat kvalitní a v praxi využitelný Edukační proces. Takto zhotovený edukační materiál se může použít, jako pomůcka mezi studenty zdravotnických oborů, zdravotnickými pracovníky, kteří pracují na odděleních, kde se mohou kdykoliv setkat s pacientem, který má diagnostikovanou Hemofilií, také laik ho může využít jako validní informační zdroj k vlastní potřebě. Bakalářská práce je členěná na dvě části, teoretickou a praktickou.

Teoretická část v úvodu přibližuje historii nemoci, dále opisuje aktuální společenské i odborné vnímání nemoci. Zabývá se definicí, incidencí, diagnostikou, problematikou, léčbou a prevencí Hemofilie. Okrajově se dotýká psychosociálních aspektů, vnímání nemoci z pohledu dětského pacienta i rodiny a podrobně opisuje kvalitu života. Součástí jsou teoretické východiska edukace a specifika ošetrovatelské péče o pacienta s Hemofilií. Cílem edukace je pacienta i rodinu dostatečně vzdělat v oblasti vlastního onemocnění, vysvětlit jim význam jednotlivých typů onemocnění a pokusit se o to, aby pochopili způsob genetického přenosu onemocnění.

Klíčová slova

Hemofilie, Edukace, Genetika, Historie, Diagnostika, Incidence, Ošetrovatelská péče

ABSTRACT

ŽELIECKA, Vladimíra. The Educational Process in a Patient with Hemophilia. College of Nursing, o. p. s., Degree qualification: Bachelor (BC.). Supervisor: PaedDr. Bianka Rolníková Prague. 2015. 69 pages.

The theme of the Bachelor's thesis is the educational process in a patient with hemophilia. The aim of the work was explain the problem of diseases. Convey all findings regarding Hemophilia and process quality and usable in practice of the educational process. This made the educational material can be used as a tool among students of medical disciplines, medical personnel, who are working on wards, where they can meet at any time with the patient, who has Hemophilia, also a layman can be used as a valid source of information to its own publishing activities. Bachelor's work is divided in two parts, theoretical and practical.

The theoretical part information about the history of illness, further describes the social and professional perceived illness actually. Describes definition, incidence, diagnostics, treatment and prevention of problems Hemophilia. Incidentally, could that involve tackling psychosocial aspects, from the perspective of children's perception of the disease the patient and family, and describes in detail the quality of life. Components are the theoretical bases of education and the specifics of the nursing care of a patient with Hemophilia. The aim of education is the patient and family to educate enough in the area of his own illness, to explain to them the importance of the different types of the disease and to try to understand how the genetic transmission of diseases.

Key words

Hemophilia, Treatment, Nursing care, Education, History, Incidents, Genetic transmission

PŘEDMLUVA

Během mé práce na pediatrickém stacionáři, mě oslovilo onemocnění zvané Hemofilie. Kdysi považované za vzácné onemocnění králů, dnes poměrně běžně vyskytující se nemoc. Rozhodla jsem se tedy, zpracovat bakalářskou práci na téma Edukační proces u pacienta s Hemofilií. Důvodem byla zvědavost a chuť získat co nejvíce vědomostí o daném onemocnění. Zajímalo mě, jak pacienti s Hemofilií žijí, jaká je ošetrovatelská péče o takto nemocné dítě a jak postupovat při edukaci dítěte i celé jeho rodiny.

Hemofilie patří mezi geneticky vázaná onemocnění, je to nemoc na „celý život“. Přenašečkami jsou ženy, muži bývají nemocní. Onemocnění jako takové si nevyžaduje hospitalizaci, pouze v případě, že nastane akutní krvácení a je nutné ihned aplikovat protisrážlivý faktor. Důležitým bodem léčby je prevence, důkladná edukace pacienta a především vzájemná spolupráce zdravotníka a pacienta.

Nezbytnou součástí ošetrovatelské péče o pacienta s Hemofilií je edukační proces. Edukace představuje způsob jak zvládnout a pochopit onemocnění. Jedná se o způsob jakým pacient i jeho rodinní příslušníci získávají informace a vzdělávají se tak během procesu edukace v dané problematice. Výsledkem edukace jsou znalosti, dovednosti a zručnosti získané pacientem i rodinou a následně pak využívané v praxi.

Cílem mé bakalářské práce je zhotovit kvalitní a veřejně dostupný edukační materiál nejenom pro pacienty trpící danou nemocí, ale také pro všechny zdravotníky, kteří mají denně možnost setkat se s Hemofilií v běžném i pracovním životě. Ráda bych touto cestou interpretovala své získané vědomosti, prostřednictvím edukačního procesu věnovaného především pacientovi a jeho rodině a pak všem zájemcům o problematiku onemocnění.

Osobní poděkování patří vedoucí práce PaedDr. Biance Rolníkové PhD. za veškeré odborné rady, připomínky a projevenou podporu během psaní mé bakalářské práce.

OBSAH

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH ZKRATEK

ÚVOD	13
1 HEMOFILIE.....	14
1.1 HISTORIE.....	14
1.2 HEMOFILIE - KRÁLOVSKÁ NEMOC.....	15
1.3 OD HISTORIE K SOUČASNOSTI	15
1.4 HEMOSTÁZA	16
1.4.1 Aktivace hemostázy.....	16
1.4.2 Přírodní inhibitory koagulace	17
1.5 KOAGULOPATIE.....	17
1.6 DEFINICE HEMOFILIE	18
1.6.1 Typy Hemofilii	18
1.6.2 Etiologie a dědičnost	19
1.6.3 Patogeneze	19
1.6.4 Stupně Hemofilie	19
1.6.5 Klinika onemocnění.....	20
1.6.6 Základní diagnostika.....	21
1.6.7 Diferenciální diagnostika.....	21
1.7 TERAPIE OBECNĚ	22
1.7.1 Typy substitucí.....	22
1.8 TERAPIE HEMOFILIE V ČR.....	23
1.8.1 Komplikace hemofilie.....	23
1.8.2 Prognóza hemofilie	24

1.9	ŽIVOT S HEMOFILII	25
1.10	PSYCHOSOCIÁLNÍ ASPEKTY HEMOFILIE	26
1.10.1	Specifika potřeb a vnímání onemocnění u dětí.....	26
2	SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE O PACIENTA S HEMOFILIÍ....	27
3	EDUKACE OBECNĚ.....	29
3.1	PROCES EDUKACE VE FÁZÍCH.....	29
4	EDUKAČNÍ PROCES U PACIENTA S HEMOFILIÍ.....	30
4.1	DOPORUČENÍ PRO PRAXI	64
	ZÁVĚR.....	65
	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	66
	SEZNAM PŘÍLOH	

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

AA - alergická anamnéza

a.i – a jiné

Aptt – aktivovaný parciální protrombínový čas

BMI – Body Mass Index

CCC – centra s vlastním ortopedem

CNS – centrální nervová soustava

ČNHP – český národní hemofilický program

DC – dýchací cesty

DIC – diseminovaná intravaskulární koagulopatie

DM – diabetes mellitus

DNA – biologická makromolekula

D66 – dědičný nedostatek faktoru

et. al – kolektiv autorů

FANDHI – srážlivý faktor

GP ip – glykoproteinový receptor

gtt – kapky

HIV – virus nemoci AIDS

HTC – centra pro léčbu hemofilie

HBsAg – virusový marker hepatitidy B

IU – mezinárodní jednotky

i. v – nitrožilní

IX – faktor 9

KO – krevní obraz

MC – močové cesty

ml - mililitr

MZ ČR – ministerstvo zdravotnictví

n. l. – našeho letopočtu

RA – rodinná anamnéza

RICE – zásady při krvácení

R, O, V – ráno, oběd, večer (dávkování léků)

OA – osobní anamnéza

PAMBA – injekční lék na podporu srážení krve

PCR – polymerázová řetězová reakce (diagnostická metoda)

RHB –rehabilitace

tbl. - tablety

T. č. – toho času

TFPI – inhibitor tkanivového faktora

tzv. – tak zvaný

WFH – světová hemofilická federace

VIII – faktor 8

vFW – von Willenbradův faktor

XHX – chromozom ženy přenašečky

XX – chromozom ženy

XHY – chromozom nemocného muže

XY – chromozom muže

ZZ – zdravotnická zařízení

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

Abúzy - zlozvyky

Anamnéza – sběr informací o pacientovi

Antidiuretický –podporující vstřebávání vody

Antifibrinolytiká – látky tlumící fibrinolýzu (rozpad fibrinů)

Aminokapronová kyselina –antifibrinolytikum

Amniocentéza –odběr vzorky plodové vody

Antihemofilický globulin –koagulační faktor

Antitrombin –bílkovinná molekula zabraňující koagulaci

Apatie – nezájem, lhostejnost

Deformity –abnormální vývin některé části těla

Dispenzarizován -sledován

Edukace –vzdělávání

Epistaxe –krvácení z nosu

Evoluce –vývoj

Experiment –pokus

Fenotyp – vnější dědičné znaky

Fibrin –nerozpustný protein

Fibrinogen –koagulační faktor

Fluidokoagulační rovnováha –systém enzymu a koagulačních faktorů

Gastrointestinální trakt –trávicí trakt

Gen –jednotka informace, vloha

Genotyp –soubor všech genetických informací jedince

Glykoproteinové receptory –specifické receptory podílející se na koagulaci

Hematurie –krev v moči

Hemofilie –recesivní dědičné onemocnění krve

Hemofilická alela – znak přítomnosti hemofilie

Hemofilická artropatie –destrukce kloubů po krvácení

Hemokoagulace –srážení krve

Hemokoagulační parametry –markéry pro zjištění funkčnosti srážení krve

Hemostáza –vnitřní prostředí jedince

Holistický –celkový

Christmas faktor –chybějící faktor IX

Chromozom –specifická, barvitelná, buněčná struktura v jádře buňky

Iliopsoas –sval náchylný k zakrvácení u těžkých hemofiliků

Imunotoleranční –imunitně netolerující

Inhibitor –látka nebo faktor

Intramuskulární –nitrosvalový

Kalcium –Vápník

Kauzální –příčinný

Kefalhematom –krvácení omezeně na povrch jedné kosti (hlavička)

Kolagen –nerozpustná bílkovina

Koncentráty –výtažky

Koagulopatie –poruchy krevního srážení

Multifaktoriální –způsoben mnoha činiteli

Plazma –tekutá složka krve

Proteiny-bílkoviny

Profylaxe –předcházení

Qvickuv test – parametr pro zjištění funkčnosti krevního srážení

Recesivní –týkající se způsobu dědičnosti

Rekombinační –umělé spojení dvou druhů DNA

Substituční terapie –náhradní

Symptomatologie –soubor příznaků onemocnění

Tailored profylaxe – méně frekventována aplikace koncentráту faktoru

Transfuze –přenos krve dárce do krevního oběhu příjemce

Trombin –enzym, faktor FIIa

Trombocyty –krevní deštičky

Trombóza –blokáda cévy sraženinou

Turnerův syndrom –genetická nemoc postihující děvčata

Vazokonstrikce –zúžení cév

von Willebrandova nemoc –typ krvácivé nemoci, podmíněná genetickou anomálií

ÚVOD

„Devět desetin našeho zdraví spočívá výlučně ve zdraví. S ním se stává všechno zdrojem požitku. Naproti tomu bez něho není žádný vnější statek, ať je jakéhokoliv druhu, uchopitelný.“ (Arthur Schopenhauer)

V průběhu několika let došlo k významným dramatickým změnám v péči o pacienty s hemofilií. Kdysi byli obyčejní lidé s hemofilií takřka bezmocní a omezováni. Pouze jedinci pocházející s královských rodin měli možnost využívat tehdy dostupnou řadu léčebných metod. Příchodem nových vědeckých experimentů máme dnes již prakticky nezávislé pacienty. Zlepšila se prognóza onemocnění až do takové míry, že je možné říci, že se jedná o plně kurabilní nemoc. Lidé s nemocí se dnes dožívají stejného věku, jako ostatní zdraví jedinci. (STARÝ, et al., 2005)

Největší hrozbou pacientů trpících hemofilií byli epidemie HIV a HCV, které vrcholili ve druhé polovině osmdesátých let 20. století, vedli k bezpodmínečnému nárůstu morbidity a mortality. Stejně tak i v tomto případě věda pokročila a všechny krevní konzervy se podrobují přísnému rozboru na tyto nemoci. Hrozí pouze minimální až nulové riziko nákazy. (PENKA, TESAŘOVÁ, 2011)

Hemofilie je časté, recesivní, dědičné onemocnění srážení krve. Postihuje všechny etnické skupiny, bez ohledu na věk, pohlaví, osobní status a. i. V současnosti se v České republice vyskytuje tisíc hemofiliků, z toho přibližně polovina jsou děti do 18 let. (STARÝ, et al., 2005)

Cílem mé bakalářské práce je zhotovit kvalitní a veřejně dostupný edukační materiál nejenom pro pacienty, ale také pro všechny zdravotníky, kteří mají denně možnost setkat se s hemofilií, v běžném i pracovním životě.

Interpretovat a schnout získané vědomosti, prostřednictvím edukačního procesu a efektivně edukovat pacienta i jeho rodinu. Dokonale jim vysvětlit problematiku onemocnění, typy, dědičný přenos a formou edukačních karet jim přiblížit, potřebné informace v kostce.

1 HEMOFILIE

Hemofilie si vyžádala pozornost již v 19.století. Krvácivé onemocnění bylo pevně spjato s příchodem královny Viktorie . Její syn Leopold se prostřednictvím dědičného přenosu stal pozitivním Hemofilikem. I když tehdy nebyla léčba na také kvalitní úrovni jak je dnes i tak se Leopold dožil dospělosti. Avšak po jedné nešťastné události, kdy uklouzl poranil si hlavu a koleno umřel na následky krvácení. (news.sciencemag.org)

1.1 HISTORIE

Evoluce krevních nemocí podléhala mnoha experimentům a změnám. Ve všeobecnosti víme, že předkové měli kvalitní znalosti o tom, že krev má schopnost měnit své skupenství. Z tekoucí krve se při jakémkoliv poranění stává lepkavý, pevný materiál odborně zvaný krevní sraženina. První zachovalé informace o mechanice sražení krve pocházejí od starých Řeků. Nejenom oni však byli zainteresováni do bádání. Otec medicíny Hippokrates tvrdil, že ke srážení krve dojde za pomoci ochlazení, tehdy, když krev opustí tělo. Koagulopatie uzřeli světlo světa již v ranní historii. První zmínky o Hemofilii pocházejí z 2 století n. l. z Talmudu, kde se o ní mluvilo jako o příčině smrti z vykrvácení u novorozenců. Název nemoci „Hemofilie“ byl uveden v roce 1828. Druhá polovina 18. století byla v znamení zkoumání, součástí byl Dr. William Hunter, jeho pokus na zvířatech sloužil ke zjištění, že se na sražení krve podílí krevní plazma, ne červené krvinky, jak se mylně domníval. V roce 1840 se poprvé sledoval účinek a reakce transfuze krvi při pooperačním krvácení u jedince s Hemofilii. (JONES,2007)

V roce 1911, Addis objevil, že ke zkrácení doby srážení krve stačí přidat plazmu zdravého člověka ke krvi hemofilika. Patek a Taylor v roce 1937 přišli s objevem účinku a funkce faktoru VIII ve vnitřním prostředí jedince. Bílkovina byla pojmenována jako „antihemofilický globulin“ Výsledkem všech zdárných prací byl přínos nových informací a znalostí. Výzkum potvrdil, že tkáňová tekutina je iniciátorem srážení a že proteiny v plazmě se na tomto procesu také podílí stejně jako, že fibrinogen se mění na fibrin za pomoci jiného proteinu zvaný trombin. V 50. letech 20. století se definitivně vymezil, pojem Hemofilie A B. (SAKALOVÁ, 2010)

1.2 HEMOFILIE - KRÁLOVSKÁ NEMOC

Existence Hemofilie je pevně spjata s královnou Viktorií a její rodinou. Na trůn nastoupila v roce 1830. Za muže si vzala Alberta Sasko-Coburského. Společně měli čtyři syny a pět dcer. Byla známa přezývkou matka Evropy. Nejmladší syn Leopold trpěl na Hemofilii. Jeho sestry Alice a Beatrice byli přenašečky. Leopold si vzal za ženu Helenu z Waldebecku, s kterou měl dvě děti zdravého syna a dceru Alici opět přenašečku. Postupem rodu přichází na svět Waldemar, syn princezny Irene a jejího bratrance Jindřicha Pruského. Waldemar rovněž, jako jeho sourozenci trpěl Hemofilii, všichni však zemřeli bezdětní. Zdá se, že smrtí Waldemara dochází k vymizení hemofilického genu. Dnešní členové anglické královské rodiny, jsou potomci zdravého syna královny Viktorie. Hemofilie A již není dále v tomto rodu přenášena. (HIBBERT, 2004)

1.3 OD HISTORIE K SOUČASNOSTI

Název Hemofilie pochází od Hopffa (1828). Hemofilie typu A, B je dnes nejčastější vrozenou koagulopatií, se kterou se běžně setkáváme. V České republice žije s tímto onemocněním téměř 1000 obyvatelů. Trpí ní člověk již od narození. Nevybírá si mezi starým nebo mladým. Hemofilie typu A se vyskytuje v (85%) a Hemofilie B v (15%). Moderní léčba a schopnosti lékařů, jsou dnes zárukou kvalitní léčby. Hemofilie je dobře léčitelná a pacienti se obvykle dožívají vysokého věku. Pokud však pacient s těžkou Hemofilii léčbu odmítne, hrozí mu potenciálně smrtelné riziko. Velkým přínosem je zavedení domácí profylaktické léčby a vývoj nových substitučních preparátů. Vznikli spolky zabývající se kvalitní péčí o hemofiliky, které pracují v rámci národního hemofilického programu a centralizace péče do větších center. Ve sdružení si jednotliví pečovatelé a odborníci mohou předávat získané zkušenosti. Naději do budoucna, jsou nové substituční preparáty, které by měli mít prodlouženou dobu účinku a též genová terapie, která by mohla být průlomem v léčbě Hemofilie. (PENKA, 2014)

1.4 HEMOSTÁZA

Obranný systém organismu, jejichž hlavní funkcí je zachování fluidokoagulační rovnováhy. Zabezpečuje, kapalnou skupenství krve a po poranění vede k zástavě krvácení a obnovení celistvosti cévního systému. Součástí tohoto procesu jsou: Trombocyty, systém plazmatických proteinů obsahující koagulační faktory, přirozené inhibitory koagulace, fibrinolytický systém a cévní stěna. Pokud jsou, všechny součásti hemostatického systému v dokonalé rovnováze mluvíme o fyziologii. Odchylna, v kterékoliv části může vést k patologickému krvácení nebo naopak k trombóze. (HULÍN ET ALL, 2010)

1.4.1 Aktivace hemostázy

Primární hemostáza- znamená, že ihned po poranění cévy dochází k vazokonstrikci neboli zúžení cévy, která zpomalí a sníží tak průtok krve poškozenou částí a tím pomáhá redukovat krevní ztráty. Následná interakce mezi složkami cévní stěny a trombocyty vede k vytvoření hemostatické zátky. Na povrchu Trombocytů pak probíhá aktivace hemokoagulačních proteinů s tvorbou fibrinů. Po zhojení cévy dochází k odstranění fibrinového koagula. Poškození cévní stěny vede k aktivaci Trombocytů, na který navazuje proces složený ze tří fází: adhezi Trombocytů, aktivace Trombocytů s uvolňující reakcí a také nezvratnou agregací. (FARRUGIA, 2007)

Adheze Trombocytů - komplexní děj, při kterém se krevní destičky setkávají s nefyziologickým povrchem. Důležitým prvkem v této fázi je kolagen, který se po vzniku cévního poranění dostává do kontaktu s Trombocyty. Spolupráce mezi destičkami a kolagenem zprostředkovávají glykoproteinové receptory. (GP IIb/IIIa) na povrchu Trombocytů. Dochází pak k spojení destiček s (vWF) von Willenbrandovým faktorem a vznikne tak molekulární lepidlo, které přizpůsobí tvar poraněnému místu a vytvoří zátku. (KLENER, 2006)

Hemokoagulace je komplex fyziologických dějů. Může být aktivována zevní nebo vnitřní cestou a je nezbytnou součástí primární hemostázy. (SLEZÁKOVÁ, 2010)

1.4.2 Přírodní inhibitory koagulace

Hlavní funkcí inhibitoru je zabránit nechtěné aktivaci hemostázy. Kromě jiného také odstraňují a ničí aktivně koagulační faktory jakmile dojde k zastavení krvácení. Což slouží, jako obrana před aktivací a rozšířením do jiných částí cévního systému. Patří zde antitrombin, protein C, protein S a inhibitor tkáňové cesty aktivace TFPI. (HULÍN ET ALL, 2010)

1.5 KOAGULOPATIE

Skupina onemocnění vyznačující se poruchou srážlivosti krve způsobené nejčastěji chyběním nebo nedostatečnou funkcí koagulačních faktorů. Můžeme popsat dva typy koagulopatií a to vrozené nebo získané. Klinické projevy koagulopatií závisí od stupně snížení koagulačních proteinů a přítomnosti faktorů podílejících se na srážení krve. Diagnostika vrozených poruch srážení krve je zaměřena především na skrínigová vyšetření a podle výsledků testů se pak stanoví hladina srážlivých faktorů v krvi. Nejčastějším krevním testem využívaným pro určení fyziologického srážení krve je PT-protrombínový čas srážení. V případě, že je čas u daného testu prodloužen jedná se o poruchu srážení krve. Léčba laboratorně zjištěných koagulopatií spočívá v substituci chybějících faktorů srážení a použití podpůrné hemostatické léčby. (PENKA, 2014)

- **Vrozené koagulopatie:** příčinou je chybění jednoho koagulačního faktoru, typickým příkladem je Hemofilie A B nebo von Willebrandova choroba.
- **Získané koagulopatie:** vyskytují se častěji než vrozené, příčinou je spíše multifaktoriální defekt. (PENKA, 2014)

1.6 DEFINICE HEMOFILIE

Hemofilie A, B je jednou z nejdéle známých dědičných nemocí v lidské historii. Patří mezi vrozené krvácivé nemoci, kterých příčinou je deficit srážlivých faktorů FVIII (Hemofilie A) nebo FIX (Hemofilie B). Považujeme ji za závažnou a nevléčitelnou nemoc. V historii byla považována za nemoc králů, vzhledem k četnému výskytu v královských rodinách. Lidé s Hemofilií jsou denně ohroženi možností vykrvácení a to v případech, že jim nebude poskytnuta rychlá, adekvátní a odborná pomoc v podobě aplikace srážlivého faktoru. Časté komplikace známe jako, krvácení jsou velkým omezením pro člověka v běžném životě. Také pravidelná aplikace léku je finančně náročná a respektování určitých pravidel je omezující. Podle stupně defektu srážlivých faktorů rozlišujeme dva typy Hemofilie- těžkou a lehkou. Výskyt Hemofilie není závislý na rase. (KÖHLEROVÁ, 2007)

1.6.1 Typy Hemofilií

Rozlišujeme dva typy Hemofilie- Hemofilie typu A , Hemofilie typu B. Oba typy mají stejnou příčinu vzniku a to absenci jedné z bílkovin v krvi, které slouží jako faktory, potřebné pro zahájení koagulace (KOLLÁROVÁ a kol., 2011)

Hemofilie typu A – je považována za klasickou formu nemoci a zároveň nejčastější typ postihující populaci až v 84 %. Příčinou je chybějící faktor srážení VIII tzv. (antihemofilický globulin) Onemocnění je závažné a pacient je ohrožen i minimálním krvácením. Diagnosticky se určuje parciální tromboplastinový čas (PTT). Stupeň postižení se geneticky přenáší a zachovává. Terapie spočívá v navýšení hladiny faktoru VIII a následnému zahájení koagulace krvi. (KOZÁK, et all,2001)

Hemofilie typu B (Christmasova choroba) – příčinou je patologie stabilního faktoru (FIX), který se během koagulace nespotřebává. Označení Christmas faktor vznikl podle rodiny, která tímto onemocněním trpěla. Vyskytuje se stejně často, jako von Willebrandova choroba. Diagnosticky, prostřednictvím laboratorního vyšetření, zjišťujeme prodloužení Qvickoveho času. Terapie spočívá v aplikaci faktoru FIX. (LEIFER, 2013)

1.6.2 Etiologie a dědičnost

Dědičnost je u obou typů Hemofilie recesivní, tudíž je vázaná na pohlavní chromozom X. Z toho plyne, že přenašečkami nemoci jsou ženy. V případě, že dojde ke spojení mezi mužem hemofilikem (XHY) a zdravou ženou (XX) výsledkem bude, že jejich potomci mužského pohlaví budou zcela zdraví a naopak všechny potomci ženského pohlaví budou přenašečky. Další možnosti splnutí je mezi ženou přenašečkou (XHX) a zdravým mužem (XY), kdy dosáhneme výsledku, kde polovina synu i dcer bude zdravých a polovina nemocných. Nemocní jsou tedy muži a ženy jsou pouze přenašečky onemocnění. U ženy se může potvrdit Hemofilie v případě, že trpí Turnerovým syndromem, ale je to spíše vzácný fakt. Z velké části, jsou prokázány spíše nové vzniklé mutace bez předešlé pozitivní rodinné anamnézy. (JONES, 2007)

1.6.3 Patogenéze

Příčinou krvácení je selhání funkce srážení krve. I když dojde k vytvoření jemné trombocytární zátky na základe, které pak vznikne nepatrné množství trombinu pořád je to nedostatečné a vlivem poruchy FVIII nebo FIX dochází k patologické tvorbě celkového trombinu, který je nezbytný pro vznik kvalitní a celistvé fibrinové zátky. Důsledkem čehož je neúplná zástava krvácení a při těžkém typu Hemofilie může vyústit až k vykrvácení. (DVOŘÁČKOVÁ, 2008)

1.6.4 Stupně Hemofilie

Jsou, známe tři stupně onemocnění, určeny na základě množství koagulačního faktora přítomného v krvi.

- **Lehká Hemofilie**
- **Středně těžká Hemofilie**
- **Těžká Hemofilie**

U člověka zcela zdravého se v krvi podílově nachází 50 – 150 % koagulačního faktoru. Naopak při lehké Hemofilii je to jenom 5 – 40 % což je v přepočtu na mezinárodní jednotky (IU) 0,05 – 0,40 IU/ ml celé krve. Při středně těžké je procentuální podíl faktorů pouze 1 – 5% v přepočtu tedy 0,01 – 0,05 IU/ml celé krve.

Poslední a zároveň nejlehčí stupeň má podílově méně jak 1% faktoru (0,01 IU/ml) krve. (INDRÁK, 2006)

1.6.5 Klinika onemocnění

Manifestaci Hemofilie můžeme odhalit již při narození. Už tehdy je možné určit, o jaký typ nemoci se jedná a kterým stupněm je jedinec postižen. Úplně prvním a nejtypičtějším příznakem, který lehce rozezná i laik je tvorba modřin po celém těle a to bez jasné příčiny. Pokud navíc dojde k spontánnímu krvácení ještě před prvním rokem života je to jasný příznak těžkého stupně Hemofilie. Kromě toho si také můžeme všimnout typický Kefalhematom, krvácení po intramuskulárním očkování případně slizniční a podkožní krvácení. (PENKA, 2014)

Jinak je to u středně těžké Hemofilie, kde k prvním známkám nemoci dochází až mezi prvním a druhým rokem života dítěte. Nejtěžší diagnostice podléhá lehký stupeň, protože první příznak zakrvácení se objeví spíše náhodně a to buď, jako komplikace po operačním zákroku, nebo po pouřazovém stavu. Již první kroky dítěte vedou k vzniku úrazů a krvácení do kloubů, které představují nesnesitelnou bolest. Úrazy jsou doprovázené otokem a dočasnou absencí pohyblivosti. Výsledkem zakrvácení bývá vznik bolestivého hemartros především ramenních a bederních kloubů. (PECKA, 2004)

Dalším projevem Hemofilie je krvácení do svalů. Nejčastěji bývá postižen m. iliopsoas. Svě místo v symptomatologii nemoci má aj hematurie. Na Hemofilii je nebezpečné to, že krvácení může ohrozit kterýkoliv orgán v těle. Za nejvíce postižen považujeme gastrointestinální trakt. Mezi časté příznaky vedoucí k onemocnění patří: (SEDLÁŘOVÁ, 2008)

- Únava
- Hematurie
- Epistaxe bez příčiny
- Bolesti hlavy
- Zvracení

1.6.6 Základní diagnostika

Anamnéza

Polovičním úspěchem je důkladný sběr a analýza osobní a rodinné anamnézy. Je potřeba se zaměřit na dědičnost vzhledem k tomu, že onemocnění je geneticky podmíněno. Po svědomitém zhodnocení anamnézy se přechází k celkovému vyšetření „od hlavy po paty“ tzv. fyzikální vyšetření. (PECKA, 2004)

Zhodnocení fyzického stavu

Sledujeme celkový fyzický stav, kožní změny jako jsou modřiny, otoky, bolestivost v místě postižení, zbarvení sliznic, náhodné krvácení, stav kloubů. Další část se skládá ze série testů. (SEDLÁŘOVÁ, 2008)

Laboratorní diagnostika

Lékař naordinuje odběr krve na biochemické a hematologické vyšetření. Pro nás je nejdůležitější stanovení hemokoagulačních parametrů a to tzv. aktivovaný parciální tromboplastinový čas (APTT), který se prodlužuje tehdy, pokud došlo k poklesu FVIII a FIX pod asi 30%. Ostatní laboratorní parametry bývají v normě. Definitivní diagnózu stanovíme na základě koagulační aktivity FVIII a FIX. U obou typů Hemofilie je důležité genetické vyšetření. Tento typ vyšetření by se měl provádět hlavně během těhotenství, kdy se rodina na základě pozitivního nebo negativního výsledku může rozhodnout, buď pro umělé ukončení, nebo pokračování těhotenství. Test je možné provést v 11. – 13. týdnu gravidity prostřednictvím DNA získané z choriové biopsie. Pohlaví je možné určit díky metodě PCR. Pokud se jedná o ženské pohlaví, vyšetření je ukončeno, avšak pokud se prokáže pohlaví mužské, přistupuje se k stanovení přítomnosti hemofilické alely. Jako alternativu uváděného vyšetření je možno využít amniocentézu, která je přístupná v 15. – 16. týdnu. (TESAŘOVÁ, 2009)

1.6.7 Diferenciální diagnostika

Spočívá ve vyloučení von Willebrandově nemoci a kombinovaného defektu faktoru. Výjimečně, kdy se můžeme setkat s lehce nižší hladinou FVIII jsou osoby s krevní skupinou 0. Nově diagnostikovaný pacient musí mít minimálně 2x vyšetřenou hladinu koagulační aktivity FVIII/FIX, vyloučit inhibitory FVIII/FIX, provést genetické

vyšetření, důkladně pátrat po výskytu Hemofilie v rodinných kruzích. Ženy, jako přenašečky také podléhají krevním a genetickým vyšetřením, nezbytné je stanovit krevní skupinu, protilátky proti krevním elementům, hodnoty A, B, C a HIV + jaterní testy. (DVOŘÁČKOVÁ, 2008)

1.7 TERAPIE OBECNĚ

Je důležité zmínit, že kauzální léčba neexistuje. Na trhu je však přístupná substituční terapie. Substituce nebo jinak řečeno náhrada, znamená aplikaci chybějícího srážlivého faktoru podle typu Hemofilie. Principem léčby je zamezit vzniku krvácení dodáváním chybějícího faktoru. V současnosti se hemofilikům podávají vysoko účinní koncentráty FVIII a FIX. Jsou získané prostřednictvím úpravy plazmy nebo rekombinantními metodami. Chybějící faktor se aplikuje do těla pacienta zředěný sterilní vodou implantovaným intravenózním portem. Všechny vyrobené koncentráty použité jako lék podléhají přísné kontrole z důvodu prevence krví přenášených patogenních viru inaktivačními metodami. Dle stupně hemofilie, závažnosti krvácení a biologického poločasu jednotlivých faktorů závisí dávka i délka léčby. Fyziologie u faktoru FVIII je (8 - 24h) a u faktoru FIX (16 – 24h). Množství léčivých preparátů je vedeno v mezinárodních jednotkách. (STARÝ A KOL., 2005)

1.7.1 Typy substitucí

Mezi hemofiliky se můžeme setkat s pojmem „**léčba on demand**“. Jedná se o aplikaci faktoru FVIII/IX pouze za přítomnosti krvácení. Podávání chybějících faktorů můžeme vykonávat buď ambulantně nebo prostřednictvím „domácí léčby“. Lék je aplikován intravenózně školeným rodinným příslušníkem nebo přímo pacientem. Nemocniční terapie je nevyhnuta jenom v případě masivního krvácení, při operacích, úrazech hlavy a také při podezření na vnitřní krvácení. V dnešní době je na prvním místě tzv. profylaxe.

Profylaktická léčba – spočívá v preventivní substituci FVIII/IX nejčastěji v dávce 20 – 40 IU, (2 – 3 x denně). Cílem je zabránit vzniku spontánního krvácení a hemofilické artropatii. Podle toho kdy s léčbou začneme, rozlišujeme primární a sekundární profylaxi. Je nutné zahájit ji mimo období krvácení nejpozději ve 12

měsících života. Co však není doposud známo je období, kdy je vhodné primární profylaxi ukončit. (DOENGES a kol., 2001)

- **Primární** – pravidelná aplikace koncentrátu faktoru do 2 let.
- **Sekundární** – započítí aplikace později než do 2 let.

Krátkodobě se taky přiklání k profylaxi v případě plánovaných operačních zákroku a závažném krvácení. Podle odborníku je doporučená denní dávka pro profylaxi: 25 – 40 j./kg 3 x týdne pro FVIII a 2x týdne pro FIX. (BINDER a kol.,2004)

Tailored profylaxe – pojem využívající pro označení méně časté aplikace faktoru. Zahajující dávka je 25 – 50 j FVIII/kg (1x týdne). Pak další závisí od laboratorních výsledku. (ADAM,2007)

Podpůrná hemostatická léčba

Antifibrinolytika (PAMBA, EXACYL) účinkují tak, že přechodně zvýší hladinu srážlivých faktorů. Mezi používané formy radíme nosní sprej nebo infuzi. Nevýhodou je, že při opakovaném podání dochází ke snížení odpovědi organismu a proto lék není vhodný pro delší aplikaci. K ovlivnění krvácení během stomatologického zákroku používají lékaři antifibrinolytický přípravek aminokapronová kyselina. (HULÍN, 2010)

1.8 TERAPIE HEMOFILIE V ČR

Péče o hemofiliky je soustředěna do specializovaných center. Vše je řízeno Světovou hemofilickou federací. (WFH) V české republice v současnosti fungují centra komplexní péče (CCC) a centra pro léčbu hemofilie (HTC). Kromě jiného se na péči o hemofilické pacienty podílí také spádová hematologická oddělení. Centra typu (CCC) jsou navíc obohaceni o službu ortopeda. Rozhodují mimo jiné i o profylaktické, imunotoleranční a genetické léčbě pacienta. Vše se vykonává pod záštitou českého národního hemofilického programu. (ČNHP).

Novinkou v léčbě Hemofilie typu A by časem mohl být i v ČR analog antidiuretického hormonu. Bohužel však na našem území není registrován ve vhodné aplikační formě.(PENKA, 2014)

1.8.1 Komplikace hemofilie

- Hluboké vnitřní krvácení do kloubu, svalu, orgánu

- Krvácení po operačních zákrocích, extrakci, úrazech
- Poškození kloubu - neléčené má za následek vznik artritidy
- Infekce (krevní konzervy)
- Negativní imunitní reakce (tvorba inhibitoru)

1.8.2 Prognóza hemofilie

Onemocnění je nevléčitelné jak už jsme předem uváděli, tudíž si vyžaduje celoživotní aplikaci srážlivého faktoru, to představuje značné omezení ve společnosti. Pokud je léčba dodržována dle ordinace a nedochází tak k častému vzniku komplikací můžeme říct, že prognóza je dobrá. Nicméně vše závisí od typu, včasnosti léčby a dostatečném dávkování koncentrátu chybějícího faktoru. (TESAŘOVÁ, 2009)

1.9 ŽIVOT S HEMOFILII

Život hemofilika si vyžaduje několik pravidel, které je nezbytné dodržovat. Dospělý člověk umí být obezřetný zatím co malé dítě ne. Některé sportovní aktivity se stávají pro nemocné hemofilii tabu. Pokud ke krvácení dojde, je dobré využít zásad RICE (z anglického R – Rest – klid) I – ice – led, C – Compression – komprese, E – Elevation – elevace). Dítě by mělo mít u sebe náramek s diagnózou. (G. Leifer, *Úvod do porodnického a pediatrického ošetřovatelství*, str. 742.)

1. **Pravidlo bezpečnosti** – nejvíce ohrožené jsou malé děti a to hlavně pro svou velkou zvědavost. Důležitá je úprava domácího prostředí, odstranění ostrých předmětů, hrán. Zvýšit opatrnost je nutné i během společenských her.
2. **Pravidlo zahrnující péči o zuby** – pravidelné čištění zubu zabrání vzniku paradentózy a tak zbytečnému krvácení. Také je nevyhnutné mít na zřeteli, že i zubařský výkon sebou nese mnoho komplikací.
3. **Pravidlo psychické podpory** – nevyhnutná je podpora ze strany rodičů, známých nebo kamarádů. Vhodné je obrátit se na hemofilická sdružení, centra pro léčbu hemofilie. Můžeme také požádat o pomoc vhodného psychiatra nebo psychologa.
4. **Pravidlo léčby hemofilie** – informovanost, edukace, ukázka způsobu aplikace srážlivých faktorů, grafické pomůcky v podobě brožur nebo letáku to vše je důležité pro správnou léčbu hemofilika. ([HTTP://WWW.SHZ.SK](http://www.shz.sk))

1.10 PSYCHOSOCIÁLNÍ ASPEKTY HEMOFILIE

Nechť už se jedná o jakoukoliv nemoc, každá má své specifikum a subjektivní prožívání, jak ze strany pacienta, tak i zdravotníka. Důležitý je postoj nemocného vzhledem k nemoci, což je vysoko individualizovaný proces. Parsons. T, (1951) označoval nemocného jako jedince nacházejícího se ve zvláštní životní situaci neb mu nemoc brání vykonávat společenské funkce, které za normálních okolností obsazoval. Každý člověk je jedinečná bio-psycho-socio-spirituální osobnost. Od zdravotníka se žádá holistický a individuální přístup k nemocnému. Vzhledem k tomu, že hemofilie je dědičné onemocnění s celkem rychlým způsobem odhalení a včasnou diagnostikou je lehčí předpokládat už během těhotenství, že dítě bude nemoci trpět. Průběh nemoci i prožitky nemocného jsou ovlivňovány mnoha vnějšími i vnitřními faktory, které jsou ve vzájemné interakci. Mezi nejdůležitější faktory radíme stupeň onemocnění, okolnosti onemocnění a samotnou osobnost nemocného. Základním, neovlivnitelným faktorem hemofilie je dědičnost. Všichni se rodíme na svět s určitou genetickou predispozicí. Nejčastějšími psychologickými příznaky nemoci u dospělých jsou strach, úzkost, deprese, lek, apatie, nervozita, nespolupráce s okolím. U dětí je specifickým znakem pláč, křik, agrese. (KUZNÍKOVÁ, 2011)

1.10.1 Specifika potřeb a vnímání onemocnění u dětí

Děti tvoří speciální skupinu jedinců, snadno náchylných k uzavření osobnosti, nespolupráci s okolím a nedůvěrou ke všem cizím osobám. U dětí je důležitý první kontakt. Vhodné oslovení, nejlépe takové, na které je zvyklé z domácího prostředí. Vhodný výběr slov a složení vět ze strany zdravotníka. Žádná odborná terminologie. Vše přizpůsobit intelektuálním schopnostem a věku dítěte. V případě, že dítě ještě není schopné porozumět informaci, která mu je sdělována je nutné, směřovat pozornost na matku nebo otce dítěte. Dětský pacient vnímá onemocnění citlivěji než dospělý. Vzhledem k tomu, že hemofilie si vyžaduje, dodržování mnoha zásad je dobré vše důkladně vysvětlit, názorně ukázat a nakonec si ověřit zdali všemu dostatečně porozuměli. Při úspěšném zvládnutí uváděných kroků je dítě dobře dukováno a léčba je kvalitní. (BÁRTLOVÁ, 2005)

2 SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE O PACIENTA S HEMOFILIÍ

Péče o hemofilika si vyžaduje dostatek zručností, informací a svědomitou spolupráci mezi pečujícím a zdravotníkem. Cílem je optimální zdravotní stav, vyvarování se možným komplikacím, které by mohli ohrozit na životě. Jedním ze specifik péče o hemofilika je pravidelná kontrola u pediatra a dětského hematologa alespoň jednou ročně. Obsahem prohlídky by mělo být měření krevního tlaku a vyšetření moče. Moč vyšetřujeme proto, aby jsme zjistili zdali jedinec skrytě nekrvácí. Kromě jiného jsou nejdůležitější krevní testy. Lékař kontroluje hodnoty zejména krevních deštiček, bílých krvinek a červených krvinek. Dále pak zvláště monitoruje hemokoagulační parametry, ledvinové markry a imunitní činitelé. (JONES, 2007)

Pacient s hemofilií by měl mít dostatečné informace o své nemoci. Je nevyhnutné aby jedinec rozuměl své diagnóze a mohl být tak nápomocný v léčbě a prevenci. Lékař je povinen pacienta informovat o onemocnění, vysvětlit mu specifika, typy, diagnostiku, režimová opatření a způsob léčby. Vyžaduje se aby byl lékař i sestra vůči pacientovi i rodině zcela korektní a nic nezamlčovali. Sestra musí pacienta i celou jeho rodinu získat ke spolupráci, projevit přátelský a empatický přístup, tak aby si získala jejich důvěru. (PENKA, 2009)

Vzhledem k častému výskytu krvácení je nutné, aby byli rodiče i samotný pacient dostatečně edukován o tom co v takovém případě dělat. Matku třeba poučit, aby věnovala zvýšenou pozornost přítomnosti modřin a podlitin na těle a aby je hlásila příslušné lékařce nebo sestře. Sestra je povinná obeznámit lékaře s touto skutečností, udělat záznam do pacientovi dokumentace a čekat na pokyn lékaře. (STARÝ, 2005)

Několik zásad při aplikaci i.v. koncentrátu

- Sestra vykoná hygienu rukou
- Připraví si všechny potřebné pomůcky
- Nasadí si jednorázové rukavice
- Zkontroluje expiraci koncentrátu
- Zkontroluje indetifikační parametry pacienta

- Palpačně vyhmatá vhodnou žílu
- Připraví si koncentrát
- Zatáhne Esmarchem ruku pacienta
- Vydezinfikuje místo vpichu
- Provede vpich
- Esmarch uvolní
- Koncentrát pomalu aplikuje
- Ukončí aplikaci, místo přelepí
- Bezpečně odstraní všechny použité materiály
- Zaznamená aplikaci do dokumentace pacienta

Pacienti s hemofilií patří do skupiny jedinců, kteří jsou dispenzarizováni, tedy jsou neustále pod dohledem odborníka. Dispenzarizace probíhá u dětského hematologa a v národním hemofilickém centru, kde se pravidelně zpracovává statistika a evidence nových i stálých pacientů. (DVOŘÁČKOVÁ, 2008)

Zajímavostí a specifickým je také průkaz hemofilika. Je to kartička, která obsahuje základní identifikační body nemocného a diagnózu. Průkaz by měl hemofilik nosit stále u sebe. Zjednoduší to práci nejenom zdravotníkům, ale i laikům. Někde se však naopak můžeme setkat s náramkem nebo řetízkem. Podstata je zcela stejná. (TESAŘOVÁ, 2009)

3 EDUKACE OBECNĚ

"Označení edukace z latinského jazyka educo, educare znamená vést vpřed, vzdělávat, vychovávat. Je to druh procesu kontinuálního ovlivňování chování a jednání jedineč s cílem navodit pozitivní změny v jeho postojích, návycích a dovednostech."

(JUŘENÍKOVÁ, 2010, str. 9)

Vzdělávání – proces s cílem rozvíjet návyky, dovednosti, vědomosti a schopnosti. (JUŘENÍKOVÁ, 2010)

Edukátor – jedinec vyvíjející edukační aktivitu, nejčastěji lékař, sestra, porodní asistentka nebo jiný zdravotnický personál. (JUŘENÍKOVÁ, 2010)

Edukant – subjekt pod vlivem edukace bez ohledu na prostředí, vek, rasu v procesu edukace. Edukantem může být kdokoliv, zdravotník nebo pacient za účelem prohloubení vědomostí a dovedností. (JUŘENÍKOVÁ, 2010)

Edukační konstrukty – jsou plány, edukační, propagační materiály, předpisy, edukační standardy ovlivňující kvalitu a provedení edukačního procesu. (JUŘENÍKOVÁ, 2010)

Edukační prostředí – představuje místo, ve kterém je vykonáván edukační proces. Je ovlivňován zevními i vnitřními vlivy. Základním příkladem je edukace probíhající v ambulanci praktického lékaře, kde sestra je edukant a klient edukantem. (JUŘENÍKOVÁ, 2010)

3.1 PROCES EDUKACE VE FÁZÍCH

- Zhodnocení/posouzení edukanta
- Diagnostika
- Plánování
- Realizace
- Upevnění a prohlubování informací
- Zpětná vazba

4 EDUKAČNÍ PROCES U PACIENTA S HEMOFILIÍ

Kazuistika pacienta

Pacient přijatý na dětský stacionář dne 17. 1. 2016 ve Fakultní nemocnici s poliklinou v Žilině za účelem aplikace protisrážlivého faktoru FVIII – Fandhi v probíhající léčbě těžkého stupně Hemofilie typu A. Matka uvedla, že se dítě, asi před 2 hodinami uhodilo, plastovou hračkou do horního rtu, matka upozorovala v dutině ústní na horní čelisti drobný hematom, který progredoval. Velikost hematomu 1x1 cm. Dítě je afebrilní, bez přítomnosti jiných patologických nálezů.

Pacient je 9. léty chlapec, soběstačný, projevuje strach, spolupráce je vzhledem k věku mírně stěžena. Personál projevoval snahu získat chlapce ke spolupráci hravou formou. Do stacionáře přišel v doprovodu matky. Matka je o diagnóze dostatečně informována lékařem a chápe význam léčby. Je orientovaný, kůže přirozené růžové barvy, bez projevů krvácení. Přítomen nález pouze v dutině ústní. Končetiny jsou bez edému a deformit, hybnost plná. V rámci OA je dispenzarizován již devátým rokem v hematologické ambulanci a národním hemofilickém centru vzhledem k základní diagnóze. Jinak bez dispenzarizací. Dlouhodobě žádné léky neužívá. Alergie pouze v prvním měsíci života na koncentrát FVIII. Pak po úspěšném přeléčení s tolerancí.

Pacient byl vyšetřen cestou dětského hematologa s laboratorním nálezem prodlouženého APTT, základní diagnóza D66 dědičný nedostatek faktora VIII, v rámci léčby mu byl lékařem naordinován a sestrou aplikován koncentrát FVIII 250 IU i. v.

1. FÁZE EDUKACE – POSUZOVÁNÍ

INFORMACE O PACIENTOVI – OSOBNÍ ÚDAJE

Jméno	H. J.
Věk	9. let
Pohlaví	muž
Rodinný stav	svobodný
Rasa	europoidní (bíla)
Vzdělání	žák 3. třídy
Bydliště	Žilina

Zdroj: ŽELIECKA, 2016

OA – OSOBNÍ ANAMNÉZA

Nynější onemocnění

Hematom o velikosti 1x1cm v oblasti horní čelisti v dutině ústní, jako následek tupého poranění plastovou hračkou. Jinak bez přítomnosti známek jiných onemocnění.

Osobní anamnéza

Dítě z druhé fyziologické gravidity, porod v termínu, porodní hmotnost 3100g. Po porodu potvrzena dg. Hemofilie A – f. VIII 4% na základě pozitivní RA a laboratorního nálezu. Po narození vykonán krevní skrining hemokoagulačních faktorů včetně f. VIII. + f. IX, (Aptt nad 1145“, FIX 39%) krevní obraz odebrán podle doporučení Kliniky hematologie a transfuziologie v Bratislavě. Překonán poporodní ikterus, v roce 2015 zjištěná pozitivita HBsAg – přeléčená, jinak prodělané běžné dětské nemoci.

Rodinná anamnéza

Matka pozitivní přenašečka Hemofilie A, otec DM II typu na inzulině, bratr pozitivní Hemofilie A těžkého typu.

Alergická anamnéza

Na leky a potraviny negativní

Abúzy

Bez přítomnosti závislostí

Farmakologická anamnéza

- T. č přechodní substituční léčba Maltofer gtt v dávce R-15, O- 15, V-15gtt p. o.
- Pyridoxin 1x ½ tbl p. o.
- Profylaxe f. VIII 1x do týdne 25 IU/kg
- Kanavit gtt. podle potřeby a ordinace lékař

Základní údaje

Tělesný stav	Váha a výška přiměřena věku dítěte, štíhlá postava, jemné modřinky po těle
Mentální úroveň	Dobrá, orientován místem, časem i osobou
Komunikace	Bez patologie, srozumitelná, komunikace v mateřském jazyku
Zrak, sluch	Dobrý, bez patologického nálezu
Řečový projev	Srozumitelný vzhledem k věku dítěte
Paměť	Krátkodobá i dlouhodobá paměť bez komplikací, na dobré úrovni.
Motivace	Přiměřená, matka projevuje zájem o získání nových informací a prohloubení si dosavadních vědomostí a zručností, dítě, projevuje zvědavost o dění
Pozornost	U matky dobrá, u dítěte přiměřená věku a schopnostem
Typové vlastnosti	Matka hodnotí svého syna jako sangvinika, spíše společenský typ, komunikativní
Vnímavost	Dobrá, projevuje zájem a zvědavost
Pohotovost	Kvalitní, rychlá, přiměřena věku pacienta
Nálada	Veselá, optimistická
Sebevědomí	Přiměřené
Charakter	Hodný, slušný, trpělivý, komunikativní, nebojácný, extrovert
Poruchy myšlení	Žádné, matka problémy neudává
Chování	Přiměřené věku pacienta, čilý, přátelský
Učení	Typ – emocionální Způsob – vizuální, praktičně-hravá forma, systematické a srozumitelné vysvětlení informací vzhledem k věku pacienta Postoj – pozitivní, jeví zájem

Zdroj: ŽELIECKA, 2006

Posouzení pacienta z hlediska modelu funkčních vzorců zdraví podle Marjory Gordonové

1. Podpora zdraví

Pacient je již od narození léčen, veden a dispenzarizován v hematologické ambulanci a národním hemofilickém centru v Bratislavě. Během porodu byla matka edukována a seznámena se skutečností, že se dítě, narodí s pozitivní anamnézou na onemocnění. Lékař matku i otce dostatečně informoval o nemoci, která je postihla. Matka projevuje k nemoci zodpovědný přístup, je si vědoma možných komplikací a následku v případě porušení určitých pravidel. Dítě udává, že nemoc vnímá, jako bariéru. Od malička se setkává s nepochopením, hlavně během dětských her a sportů, kdy je omezován a nemůže se na nich aktivně účastnit. Má pocit, že je někdy až na okraji společnosti. Sám by si rád zahrál se spolužáky třeba fotbal nebo cokoliv jiného. Na otázku proč by kamarádi nemohli jít s ním třeba plavat, odpovídá jednoznačně „plavání je fajn, kluky ale, baví spíše "klučící" sporty, kde můžou běhat a kopat do míče“. Ještě, že mám bratra, společně si zahrajeme na trávě za domem, i když při tom musíme dodržovat určitá pravidla. Necítí se být méněcenný. Jiné těžkosti neuvádí, subjektivně se cítí zdravý. Matka uvádí, že nemoci jsou si plně vědomí, ale snaží se fungovat jako plně zdraví jedinci. Velkou oporu mají v rodině. Starší syn je také těžký hemofilik takže nějaké zkušenosti už má.

2. Výživa

Pacient je výškou, váhou i celkovou konstitucí těla přiměřen svému věku. Měří 145 cm, váží 32 kg, celkové BMI je 15,22 (optimální). T. č. nemá žádné dietní omezení. Převážně má rád kuřecí maso, zeleninu v oblibě nemá. Stravuje se většinou ve školní jídelně, kde podle něj vaří dobře. uvádí, že jeho nejoblíbenější jídlo jsou špagety s kečupem a sýrem. Preferuje ovoce, v oblibě má banány, mandarinky, pomeranč. Jako každé dítě miluje cukrovinky. Matka používá v kuchyni jenom olivový olej a snaží se vylučovat smažená jídla. Na otázku co rád pije ve škole nebo doma uvedl čaj. Vypije přibližně 1- 1,5 lita tekutin denně.

3. Vylučování

Bez patologického nálezu, močí pravidelně, subjektivně problém neudává. Během posledního vyšetření byl moč fyziologický bez patologických příměsí. Vylučování stolice je také pravidelné.

4. Aktivita, odpočinek

Pacient aktivně provádí plavání, plavecký kurz navštěvuje 3x do týdne. Již, jako 7. léty, v kategorii dětí do 12 let. vyhrál 1. místo za město Žilina. Plavání ho baví a aktivně v něm pokračuje nadále. Nejraděj by si však zahrál fotbal, tak jak kdokoliv jiný. Někdy mu vadí, že i když si ho zahraje se straším bratrem, nebo tatškou musí si dávat pozor a nemůže se pořádně uvolnit. Rodiče jsou hrdí na jeho plavecké úspěchy, a jsou odhodlaní ho co nejdéle podporovat. Jako rodina často chodí na přecházky, na kolo. Nedaleko Žiliny v přílehlé dědině mají chalupu, zde tráví teplé léta, navštěvují přírodní rezervaci vodního díla a děti mají možnost rekreace v horském prostředí mimo město. Otec je vášnivý rybař a společně s mladším synem chodí na ryby. Starší bratr vyniká v šachu.

5. Vnímání, poznávání

Pacient je lucidní, orientován osobou, místem i časem. Charakter osobnosti je přátelský, komunikativní s přiměřenou pozorností a zaujetím pro získání nových informací. Frakční ani korekční chyby oka zde nejsou přítomné. Sluch je také v pořádku. Vnímání dítěte je ovlivnitelné propagačním materiálem a způsobem předání informací. Snažíme se získat pozornost hravou formou prostřednictvím vědomostních her, hádanek, doplňovaček s následným oceněním za dosažené vědomosti a zručnosti. Poznávací schopnosti jsou u menších dětí na lepší a pohotovější úrovni než u dospělého. Aktivně se snažíme zapojit matku i dítě do společné spolupráce s cílem vytvořit tým a simulovat tak poznávací hru.

6. Sebepojetí

Pacienta jsme se zeptali na jeho vlastnosti. Společně s matkou uvedli, že se vnímá jako veselý, společenský, komunikativní, někdy tvrdohlavý.. Zdůraznili, jeho odvážnost, cílevědomost a zodpovědnost. Onemocněním si je vědom, bere ho již jako neodmyslitelnou součást života. Třeba však uvést, že ho někdy vnímá jako handicap. Tím, že nemoci trpím, už 9. let nemám strach ze zdravotníku. Často navštěvuji svoji lékařku, je moje kamarádka. Matka také uvádí, že dobře snáší vyšetření a prohlídky. Vždy když jdou, na pravidelnou prohlídku vysvětluje mu, co se bude dít a co, mu budou vyšetřovat. Má svého kamaráda „kokyho“, plyšového medvěda, který ho pokaždé doprovází na návštěvu k lékaři, cítí tak větší bezpečí.

7. Role, vztahy

Pacient je v roli syna, mladšího sourozence, žáka, vnoučete, kamaráda a i. Žije společně s rodiči a starším sourozencem v bytovém domě ve městě. Rodinné vztahy jsou na velice dobré úrovni. Snaží se být jeden druhému nápomocní i vzhledem k tomu, že se Hemofilie v rodině vyskytuje v početnější formě. Ve škole patří mezi snaživé a oblíbené žáky. Je přátelský, rychle navazuje nové kontakty. Má spoustu přátel. V plaveckém kurzu patří mezi talentované a nadané děti. Celkově je jeho sociální kontakt na dobré úrovni.

8. Sexualita

Pacient je heterosexuálně orientován, svobodný, bezdětný.

9. Zvládnutí zátěže

Pacient má velkou oporu ve své rodině. Vzhledem ke svému věku strach projevuje v přiměřené míře. Jak jsme již uvedli výše, v některých situacích dokáže stres zvládat pohotově a strach nemá své místo. Společně s rodinou zátěžové situace zvládají s přehledem.

10. Životní hodnoty

Vzhledem k aktuálnímu věku dítěte jsme otázku nasměřovali k matce. Uvedla, že nejdůležitější pro ni jsou zdraví a rodina. Matka věří, že do budoucna se rozvine genetická léčba natolik, že se budou moci děti zařadit bez omezení do běžného života. Co se týče víry, jsou římsko – katolická rodina.

11. Bezpečnost, ochrana

Pacient se nachází v uspořádané a bezkonfliktní rodině. V domácím prostředí má jistotu, bezpečí, lépe snáší svou diagnózu i díky staršímu bratrovi, který trpí stejným typem onemocnění a dokážou se tak vzájemně pochopit a podpořit. Zpočátku si nedokázal zvyknout na určitá pravidla, které se musejí respektovat, aby nedošlo k nechtěným situacím. Postupem času se s tím učí žít a kopíruje, staršího sourozence uvádí matka. Výsledkem toho všeho je bezpečnost a ochrana před možnými komplikacemi.

12. Komfort

Pacient má v domácím prostředí dostatek soukromí. Má vlastní pokojíček, pracovní stůl, počítač. Bydlí ve 4 izbovém bytě. Rád chodí s rodiči na chalupu, kde má soused pejska. Někdy si s ním hraje na zahradě. Vlastního pejska mít nemůže vzhledem k místu bydlení a časové náročnosti.

13. Jiné (růst a vývoj)

Pacient z druhé fyziologické gravidity, porod v termínu, porodní hmotnost 3100g. Vývoj přiměřený podle vývojových stádií. Po porodu potvrzena dg. Hemofilie A – f. VIII 4% na základě pozitivní RA a laboratorního nálezu.

Analýza rodiny

Matka pochází z početné rodiny, má 4 sourozence (dvě sestry, jednoho bratra). Společně se sestrami jsou přenašečkami Hemofilie, bratr je nemocný. Otec pacienta je zdravý, léčí se pouze na DM II. typu. Starší bratr má pozitivní těžký stupeň Hemofilie

typu A. Bydlí v bytovém domě ve městě. Pacient je toho času žákem 3. třídy základní školy.

Prameny podpory a socio - ekonomický status rodiny

Pacient hledá oporu a porozumění ve své rodině, přátelích, třídním kolektivů. Také v hemofilickém sdružení, kde se setkává s osobami se stejnou diagnózou. Prostřednictvím spolku pro hemofiliky má možnost pravidelně vycestovat na letní, dětské, rehabilitační tábory pořádané právě pro takto nemocné děti a dospívající. Tento rok se chystá na svůj první zážitkový tábor a těší se na spoustu nových kamarádů. Tábory mají po celou dobu zajištěny lékařsky dohled a dítě, musí být vybaveno určitým množstvím příslušného koncentrátu min. 3.000 IU, který potřebuje podle druhu onemocnění. Toto množství slouží pacientovi jako forma zábezpeky v případě krvácivé příhody. Socio – ekonomický status je přiměřen podle možnosti rodiny. Otec i matka jsou řádně zaměstnaní.

Životní styl, kultura, náboženství, hodnoty, postoje

Matka se snaží vést obě děti ke zdravému životnímu stylu, jako rodina preferují sporty avšak s ohledem na nemoc. Upřednostňují zdravou, vyváženou stravu s dostatkem železa a vitamínu. Stravují se pravidelně, děti spíše ve školní jídelně a oni v práci. Během víkendu vari teplé jídlo 2x denně (oběd a večeře). Pijí především čaj a neslazené nápoje. Rádi chodí na výlety. Volný čas tráví na kole a v přírodě na chalupě. Postoj k nemoci je přiměřený. Pacient si v rámci svého věku uvědomuje, že nemocí trpí a že, bude součástí celého jeho života.

Funkce rodiny vzhledem k onemocnění

Hemofilie si vyžaduje soudržnost a spolupráci celé pacientovi rodiny. Matka se svěřila se skutečností, že otec určitou – ne dlouhou dobu nedokázal plně fungovat a spolupracovat, jako pečující rodič. Z počátku měl obavu a strach z možných komplikací, které by mohli nastat. Byl vyhybavý a nejevnil zájem o informace. Postupem času, se smířil s diagnózou svých dětí a zapojil se do každodenního režimu rodiny. Dnes je neodmyslitelnou součástí týmu, který pro pacienta tak mnoho znamená.

Osvěta rodinných příslušníků

Celá rodina je obeznámena a edukována o zdravotním stavu pacienta a projevuje veškerý zájem, o jeho péči a komfort.

Pro úspěšné zahájení edukačního procesu byl použit vstupní, vědomostní test, kterého obsahem byli následující otázky.

Vstupní test

Otázky	Ano/Ne/Nevím
Víte, co je to Hemofilie?	Ano
Víte, jaké jsou typy Hemofilie?	Ne
Víte, který typ Hemofilie má váš syn a co konkrétní typ znamená?	Ano
Víte, jak se zachovat v případě vzniku rozsáhlého krvácení?	Ano
Víte, na koho se můžete obrátit v případě potřeby rady, pomoci, kromě lékaře?	Ano
Víte, jaké jsou dnes možnosti léčby Hemofilie?	Ne
Znáte, režimová opatření pacienta s Hemofilií?	Ano
Umíte aplikovat profylaxi v případě potřeby/znáte techniku?	Ano
Rozumíte genetickému přenosu Hemofilie v rodině?	Ne

Zdroj: ŽELIECKA, 2016

Výsledkem vstupního, vědomostního testu byl deficit znalostí v oblasti samotného onemocnění. Rodiče jsou si nemoci vědomí, ale nemají dostatek informací o tom jaké typy existují, nerozumí genetickému přenosu a neznají aktuální, dostupné možnosti léčby.

Motivace pacienta

Pacientova motivace je přiměřená věku, zvolili jsme předávání informací prostřednictvím video nahrávek, názorných ukázek. Matka i otec projevují silnou motivaci k získání co nejvíce informací s touhou nabytí dostatečné jistoty v péči o syny. Starší sourozenec byl také přizván do edukačního procesu

2. FÁZE – DIAGNOSTICKÁ

Deficit vědomostí o:

- Typech Hemofilie
- Způsobu genetického přenosu
- Aktuálních možnostech léčby Hemofilie

Deficit v postojích:

- Strach z nepochopení nových informací
- Obava ze získání nepříznivých informací
- Obava z nespolupráce pacienta
- Strach z nezapamatování si informací

Deficit zručností:

- při vyhledávání nových informací prostřednictvím informačně-komunikačních technologií
- práce s knižními publikacemi
- v přípravě alternativních metod léčby

3. FÁZE – PLÁNOVÁNÍ

Ve třetí fázi edukačního procesu, bylo důležité zvolit prioritu jednotlivých edukačních jednotek. Seřadili jsme je následovně:

- O Hemofilii ve všeobecnosti, o specifikách Hemofilie
- O způsobu genetického přenosu
- O aktuálních možnostech léčby

Podle struktury: tři edukační jednotky

Záměr edukace:

- Seznámit se s Hemofilií ve všeobecnosti a umět rozeznat jednotlivé typy Hemofilii
- Porozumět genetickému přenosu Hemofilie v rodině
- Nabyt nové informace o aktuálních možnostech léčby Hemofilie

Podle cílu:

- **Kognitivní** – po důkladném a srozumitelném výkladu, pacient i rodinný příslušníci porozuměli a nabyli požadované vědomosti o Hemofilií, jejich typech, genetickém přenosu a o aktuálních možnostech dostupné léčby. Dítěti a rodině byli sděleny informace jednoduchým způsobem – prostřednictvím videa, obrázku. Následně jsme si ověřili kvalitu vědomosti prostřednictvím doplňovaček, kvízu a otázek. Výsledkem edukace je osvěta v rámci onemocnění, dosažené vzdělání v dané problematice. Rodiče umí pohotově reagovat na kladené otázky, jsou schopní pochopit genetický přenos onemocnění v rodině a důvod proč je tomu tak a dokážou si sami vyhledat jakékoliv aktuální informace o léčbě onemocnění prostřednictvím informačních technologií na doporučených webových stránkách, nebo v knižních jednotkách.
- **Afektivní** – Pacient i rodiče projevují pozitivní přístup k získání nových vědomostí, spolupracují, ochotně plní zadané úkoly, iniciativně přistupují k edukačním schůzkám a jsou nadšeni, že si mohou prohloubit a aktualizovat dosavadní informace o Hemofilií.

- **Behaviorální** – Pacient i rodiče spolupracují a aktivně se zapojují do edukace. Umí adekvátně reagovat na naše otázky, ví jednoznačně rozdělit a popsat typy hemofilii, rodiče chápou genetickou souvislost s rodem a jsou iniciativní v samostatném vyhledávání informací na různých stránkách věnovaných hemofilii i v knižních jednotkách.

Podle místa realizace: edukace pacienta a jeho blízké rodiny bude probíhat na žádost rodičů u nich v bytovém dome. Soustředili jsme se do dětského pokoje pacienta. Místnost byla tichá, dobře přesvětlená, vyvětrána, celkově pro pacienta minimálně stresující s možností dostatečného zachování soukromí. Během výkladu prvního edukačního bodu jsme si nainstalovali a připravili video nahrávky, konspekt z literárních publikací, brožury a obrázky pro lepší pochopení a zapamatování.

Podle času: edukaci jsme se snažili rozplánovat co nejlépe, podle časových možností rodiny a pacienta. Probíhala v pátek odpoledne a o víkendu, jednak vzhledem k pracovním povinnostem rodičů a jednak vzhledem k dostatečnému časovému prostoru ke vstřebání sdělených informací.

Podle výběru:

- vstupní a výstupní test
- přednáška
- zodpovězení dotazu a připomínek
- rozhovor
- ukázka propagačních materiálů
- diskuze

Edukační pomůcky:

- video
- konspekty z publikací
- psací potřeby
- edukační karty
- edukační brožura

- doplňovačky, kvíz
- notebook
- zápisník
- čisté papíry
- obrázky

Podle formy: skupinová

Typ edukace: prohlubující, naučná

Struktura edukace:

1. **Edukační jednotka:** Hemofilie, typy Hemofilií
2. **Edukační jednotka:** genetický přenos Hemofilie
3. **Edukační jednotka:** aktuální možnosti léčby Hemofilie

Časový harmonogram edukace:

1. **Edukační jednotka:** 22. 04. 2016 od 15:00 do 16:10 h. během edukace dvě pětiminutové přestávky na odpočinek a vstřebání toku informací. (50 - 65 min.)
2. **Edukační jednotka:** 23. 04. 2016 od 14:00 do 15:05 h. během edukace jedna pětiminutová přestávka na občerstvení a odpočinek. (65 min.)
3. **Edukační jednotka:** 24. 04. 2016 od 15:00 do 16:10 h. během edukace jedna desetiminutová přestávka. (70 min.)

4. FÁZE – REALIZACE

1. Edukační jednotka

Téma edukace: Hemofilie, typy Hemofilii

Místo edukace: domácí prostředí, dětský pokoj pacienta

Časový harmonogram: 22. 04. 2016 od 15:00 do 16:10 h., během edukace dvě pětiminutové přestávky na odpočinek a vstřebání toku informací. (50- 65 min.)

Cíle:

- **Kognitivní:** pacient i jeho rodina získají všeobecný a specifický přehled o onemocnění, umějí rozeznat jednotlivé typy Hemofilii, porozumí genetickému přenosu onemocnění a získají aktuální informace o novinkách v léčbě Hemofilie.
- **Afektivní:** pacient i rodina projevují zájem o nové informace, iniciativně se účastní na předem domluvených, edukačních schůzkách a pohotově reagují na otázky.
- **Behaviorální:** pacient i rodina, umí definovat Hemofilii, rozdělit ji podle typu, rodiče chápou genetický přenos onemocnění a znají dosavadní možnosti léčby Hemofilie.

Forma: skupinová

Prostředí: domácí – dětský pokoj pacienta

Edukační metody:

- vstupní a výstupní test
- přednáška
- zodpovězení dotazu a připomínek
- rozhovor
- ukázka propagačních materiálů

- diskuze

Edukační pomůcky:

- video
- konspekty z publikací
- psací potřeby
- edukační karty
- edukační brožura
- doplňovačky, kviz
- notebook
- zápisník
- čisté papíry
- obrázky

Realizace první edukační jednotky:

- **Motivační fáze** (5 minut) pozdravíme se a vzájemně se představíme, požádáme pacienta, jeho bratra i rodiče, aby se posadili, vytvoříme příjemnou a přátelskou atmosféru. Hned v úvodu se chováme zdvořile a klidně, odstraníme tak počáteční ostych a strach z neznámého. Motivujeme pacienta i rodinu ke spolupráci a vysvětlíme význam dosažených vědomostí.
- **Expoziční fáze**(25 min) během úvodní části seznámíme pacienta i rodinu s anatomii a fyziologií krve. Vysvětlíme jednotlivé složky krve, jejich význam pro bezchybné fungování organismu. Dále uděláme samostatný vyklad o koagulopatiích a jejich specifikách se zaměřením na Hemofilii. V závěrečné části první edukační jednotky důkladně vysvětlíme jednotlivé typy Hemofilie, jejich mezníky, specifika a vzájemnou odlišnost.

Anatomie a fyziologie krve

Krev	vysoko-specializovaná tekutina nezbytná pro organismus (5l u dospělého člověka)
Krvinky	červené – erytrocyty bílé – leukocyty krevní deštičky - trombocyty
Plazma	bílkoviny, tuky, sacharidy, organické, anorganické látky, voda, stopové prvky
Cévní systém	přivádí kyslík, výživní látky odvádí – oxid uhličitý a odpadní látky
Funkce krve	výživná, okysličovací, regulační, imunitní, očišťující, léčebná a termoregulační
Krevní plazma	zabezpečuje srážení krve, funkci enzymu, obranní reakce org,

Zdroj: ŽELIECKA, 2016

Krevní buňky

- **Erytrocyty** – červené krvinky
- **Leukocyty** – bílé krvinky
- **Trombocyty** – krevní deštičky

Erytrocyty – tvarem připomínají bikonkávní disk, okysličovací funkce organismu, na vnější straně erytrocytu se nacházejí antigeny pro určení krevní skupiny, životnost 120 dní, zánik v kostní dřeni.

Leukocyty – obranná funkce organismu, rozeznáváme několik druhu leukocyty př.: monocyty, neutofily, eozinofily a i. Vznikají v kostní dřeni.

Trombocyty – nejdůležitější účastník primární hemostázy – krevního srážení. Tvoří se v kostní dřeni. Jsou malé bezjaderné buňky. Životnost je 8-12 dní. Normální počet je 150 - 450 x 10⁹/l krve.

Fyziologie srážení krve

V krvi se vyskytují srážlivé faktory neboli bílkoviny, které jsou obsaženy v krevní plazmě. V krvi se celkově nachází XIII srážlivých faktorů. Cílem srážení krve je proměna tekuté krve na nerozpustný gel. Chrání jedince před možným vykrvácením. Pokud je narušená funkce některého z přítomných kontrolních mechanismů dochází tak k poruše srážení krve.

Průběh srážení krve

Při vzniku porušení kontinuity cévy se aktivuje hemokoagulační proces. V první fázi dojde k vazokonstrikci neboli stažení cévy následkem, které se sníží celkový průtok krve postiženou částí. Ihned po vzniku do místa přicházejí krevní deštičky, které vytvoří přechodnou zátku. Během toho se aktivují krevní enzymy – faktory krevního srážení, které jsou nevyhnutné pro správný průběh hemostázy. V tomto bodu dojde ke štěpení a vzájemné interakci faktorů a vytvoření bílkoviny fibrinů, který slepí krevní deštičky což představuje vlastní proces krevního srážení. Nevyhnutnou složkou pro koagulaci je také vápník a vitamín K.

Koagulopatie – poruchy srážení krve

V případě, že některá složka nevyhnutná pro fyziologický proces srážení selže, definujeme to jako poruchu srážení krve nebo koagulopatii. Mezi nejčastější nemoci patří Hemofilie. Von Willebrandova choroba, koagulopatie v důsledku nedostatku vitamínu K, DIC a i. Ve vašem případě, se budeme zaměřovat na Hemofilii.

Hemofilie

Jedná se o dědičné onemocnění, kde ženy jsou přenašečky a muži bývají spravila nemocní. První příznaky spojené s Hemofilií se mohou objevit již během porodu, očkování, extrakce zubu a i. Vzhledem k tomu, že ženy jako přenašečky zpravidla nekrvácí, může se stát, že nemoc proběhne po mnoho generací bez projevu. V případě, kdy muž je hemofilik, jsou všichni jeho synové zdraví a dcery jsou přenašečkami. Podle typu onemocnění se odvíjí i následná léčba.

Hemofilie A

Nejčastější typ, kterým trpí i náš pacient. Chybí zde bílkovina zvaná faktor VIII. Oproti Hemofilie B jsou více ohroženi krvácením do kloubu než do svalu. Proto je o to víc důležitá prevence a opatrnost při pohybových sportech. U Hemofilie A se podobně jako při B rozeznává lehký, střední nebo těžký stupeň. Náš klient má hemofilii těžkého stupně což znamená, že hladina protistrážlivého faktora je menší nebo rovná 1% v krvi. Z hlediska pohybové aktivity je vhodné, aby, jste dbali na zvýšený dozor. Drobné oděrky se ošetřují běžně, jako u zdravého dítěte. Doporučuje se oblečení upravit měkkými nášivkami v oblasti kolenou, loktu a zadečku. Nevyhnutné je aby, jste chránili hlavu a břicho vašich dětí, to proto, aby nevzniklo vnitřní krvácení. V mladistvém věku pacienta se bude krvácení projevovat spíše v oblastech palců, prstu, zápěstí, nártu a některých svalu.

Sporty, zájmy, cestování vzhledem k Hemofilii

Pro hemofilika je nevyhnutné udržovat si silné svalstvo. Tím, že budou svaly i šlachy silné chrání klouby před krvácením. Nejvhodnějším sportem pro hemofilika je plavání. Zbytek sportovních aktivit je kontraindikováno, nebo omezeno. Cestování je povoleno bez omezení ovšem za dodržení určitých pravidel a s nevyhnutnou preventivní dávkou faktoru sbalenou v cestovní tašce. Pravidla zahrnují:

- Musíte mít sebou vždy průkaz hemofilika
- Noste sebou své vlastní leky (v zahraničí nemusí být přístupné)
- Vezte dokument s povolením na přepravu léku, pro bezpečnostní kontrolu na letišti
- Pokud leky převážíte sebou na dovolenou, mějte je vždy po ruce na palubě
- Noste sebou zdravotní dokumentaci dítěte
- Pokud je to možné, zkontaktujte se s hemofilickým centrem ve státě, který plánujete navštívit
- Pokud potřebujete radu, nebo ošetření kontaktujte hemofilická centra
- Seznam hemofilických center najdete na webové stránce (www.wfh.org.)

Hemofilie B

Jedná se o genetický vázané onemocnění, při kterém chybí faktor IX. Jedinci s tímto typem onemocnění jsou ohroženi krvácením do svalů. Příznaky obou typů hemofilii jsou podobné. Rozdílnost je v chybějícím faktoru a v četnosti výskytu v populaci.

Ještě několik rad na závěr:

- Nezapomínejte na skutečnost, že i když je Hemofilie v současnosti nevyléčitelná, neznamená to, že v budoucnu tomu nemůže být jinak
- Nikdy, by, jste neměli Hemofilii svému dítěti vyčítat, nebo obviňovat sebe, nebo své blízké z přenosu onemocnění
- Důležité je naučit se s Hemofilii žít a přijmout skutečnost, že onemocnění je součástí rodiny
- Je nezbytné si uvědomit, že vaši synové jsou, krásní a ve všech ohledech normální děti, jen v určitých situacích si vyžadují speciální přístup
- Podporujte své děti v zájmech, pomozte jim začlenit se do společnosti a aktivně se jim věnujte a vysvětlujte vše co jim vzhledem k onemocnění zajímá

Ted si můžeme zopakovat všechny informace, které jsem vám poskytla. Na základě zpětné vazby zjistíme, do jaké míry jste pochopili souvislosti týkající se Hemofilie. Vaším dětem jsem se rozhodla, pustit film Byl jednou jeden život- Krev a v jednoduchosti jim komentovat co se s tělem během krvácení děje. Názorná ukázka bude trvat 25 min.

Fixační fáze:(5 min) opakování předaných informací o Hemofilii, typech Hemofilie, shrneme si základní informace o krvi, o způsobu srážení krve, o faktorech, které se podílí na srážení. Zeptáme se na promítaný film, co je nejvíce zaujalo, čemu neporozuměli, jestli se jim film líbil. Zodpovíme a pečlivě vysvětlíme všechny dotazy.

Hodnotící fáze: (10 min) zhodnotíme, aktivitu a kvalitu zpětné vazby rodiny a pacienta. Ujistíme se, zdali všemu všichni porozuměli a vyhodnotíme závěrečný test dětí a validitu odpovědi rodičů.

Kontrolní otázky pro rodiče:

- Definujte Hemofilii?
- Uveďte jaké typy Hemofilie existují?
- Vysvětlete jaký je rozdíl mezi Hemofilií typu A a B?
- Vysvětlete v jednoduchosti složení krve?
- Jaké jsou zásady při cestování s pacientem s Hemofilií?

Kontrolní otázky pro pacienta a bratra:

- Víš, jak se, jmenuje nemoc, kterou máš?
- Znáš i jiný typ onemocnění než je ten tvůj?
- Umíš vysvětlit, co máš za nemoc? (jak se projevuje?)
- Jestli si pamatuješ, uveď z čeho je složená krev (podle filmu)
- Můžeš dělat jakýkoliv sport?

Zhodnocení edukační jednotky:

Cíl edukace v této edukační jednotce byl splněn. Rodiče na položené otázky odpovídali správně. Pacient i jeho bratr v rámci možností a vzhledem k věku odpověděli také správně. Těšilo nás, že dosáhli užitečné informace o Hemofilií. Všichni prokázali aktivní spolupráci, chuť vzdělávat se a získat co nejvíce vědomostí o dané problematice. Byli velice rádi za předané informace o fyziologii srážení krve, pochopili způsob, jak tento proces funguje a co vše je nevyhnutné pro správný dej. Kromě jiného je také zaujali zásady při cestování s hemofilikou protože, o některých bodech doposud neslyšeli. Pacient i jeho bratr neskrývali nadšení z filmu, líbilo se jim provedení a lehkost na pochopení. Doporučila sem jim i jiné stránky, kde si mohou pustit různé filmy s touto tematikou. Rodičům sem vytiskla několik příběhu, které o sobě psali lidé s hemofilií a uváděli je veřejně na webových stránkách internetu za co byli patřičně vděční.

Během této edukační jednotky jsme společně využili 5 minutovou přestávku na občerstvení a oddech. Poté jsme se opět přemístili do dětského pokoje pro umožnění, shlédnutí vzdělávacího videa.

2. Edukační jednotka

Téma edukace: Genetický přenos Hemofilie

Místo edukace: domácí prostředí, obývací pokoj

Časový harmonogram: 23. 04. 2016 od 14:00 do 15:05 h. během edukace jedna pětiminutová přestávka na občerstvení a odpočinek. (65 min.)

Cíl:

- **Kognitivní:** rodiče získají základní informace o genetické vázanosti Hemofilie, o způsobu přenosu Hemofilie v rodině a jaký je pohled na ženu i muže v souvislosti s Hemofilií.
- **Afektivní:** rodiče projevují zájem o dosažení informací, aktivně spolupracují, verbálně i behaviorálně se jeví, že zmíněnému tématu chtějí porozumět. Kladně a zodpovědně přistupují k sezení.

Forma: skupinová

Prostředí: domácí prostředí, obývací pokoj

Edukační metody: vstupní a výstupní test, přednáška, vysvětlování, diskuze, prostor na otázky

Edukační pomůcky: odborná literatura, čisté papíry, psací potřeby, zvýrazňovače, notebook, edukační leták

Realizace 2. edukační jednotky

- **Motivační fáze: (5 min)** vzájemně se pozdravíme, požádáme rodiče, abychom se přesunuli do obývacího pokoje a posadili se. Přichystáme si potřebné věci, působíme přátelsky, klidně. Navodíme příjemnou atmosféru, podpoříme rodiče ke spolupráci a komunikaci. Oduvodníme význam podávaných informací.
- **Expoziční fáze (45 min)**

Genetický přenos Hemofie

Genetika jako věda, ve všeobecnosti zkoumá zákony dědičnosti a proměnlivosti. Rozděluje se na různé podtypy.

Geny a Alely

Gen je součástí molekuly DNA, zároveň je jednotkou dědičnosti a v konečném důsledku se jedná o tzv. znak. Znak představuje jedinečnou vlastnost organismu na základě, kterého se jeden organismus odlišuje od druhého. Geny se shromažďují v chromosomech v tzv. lokusech. Jednotlivé geny se mohou, vyskytnou v různých formách a tyto různé formy se nazývají alely. Chromosomy se nacházejí v jádře buňky. V jádře jsou vždy dva a dva chromosomy stejné. (XX – žena, XY- muž)

Genotyp a fenotyp

Genotyp je soubor informací se kterými se jedinec rodí. Tudiž je zdědí po svých předcích. Přenesené informace jsou pak ovlivněny prostředím a to způsobí vznik nových vlastností a znaku. Tento proces nazýváme fenotyp. V jednoduchosti vzájemnou interakci mezi genotypem a prostředím vzniká fenotyp. Genotyp je spíše stálý a nepodléhá změnám tak jako fenotyp.

Genová mutace

Za normálních okolností nastává přenos a kopírování genů z generace na generaci. Někdy se však může stát, že dojde k vzniku defektního genu. To může mít špatný vliv na funkci organismu. Táto změna v genu představuje genovou mutaci. Jedná se o stav, který je ireverzibilní. Poškozený gen se může projevit ihned, nebo až za určitou dobu. Dnes má velkou zásluhu na genové mutaci právě životní prostředí, životní styl, genetická predispozice od rodičů.

Dědičnost Hemofilie

Recesivní dědičné onemocnění, přenášené především jedním chromosomem X (pohlavní chromosom). Ženy nebývají, často postižené vzhledem k tomu, že mají stejný

typ chromosomu dvakrát XX zatím, co muži mají XY. V situaci kdy, žena má postiženy pouze jeden typ chromosomu X nemoc se neprojeví. Zdraví gen ovlivní funkčnost defektního genu. Bohužel u muže se to říct nedá vzhledem k tomu, že mají ve výbavě pouze jeden X chromosom a proto, když tento gen onemocní, není možné se nemoci ubránit. Žena by mohla onemocnět jenom v případě, že by jeden z jejích X chromosomů byl afunkční a nebo, by byli oba XX chromosomy postiženy. Důvod proč bývají postižení synové je tedy jasný. Během oplození matka předá dítěti jeden se svých XX chromosomů a je tedy 50% pravděpodobnost, že bude nemocný. V případě, kdy se setkáme s mužem hemofilikem, a bude mít syna, nemoci ho nijak nezatíží a to z důvodu, že mu předá pouze Y chromosom. Zatím co defektní X chromosom zůstane. Jiné je to, za předpokladu, že bude mít dceru, protože tehdy předá X chromosom a dcera bude přenašečka.

Několik informací pro ženy přenášející Hemofilii.

Žena je přenašečkou tehdy když:

- je biologickou dcerou otce, který má Hemofilii
- je biologickou matkou více než, jednoho syna s Hemofilii
- je biologickou matkou alespoň jednoho syna s Hemofilii a má alespoň jednoho dalšího krevního příbuzného s touto poruchou

Příklad přenosu Hemofie ve vaší rodině:

- **Otec je zdravý**
- **Matka je přenašečka**

Otec je vybaven dvěma pohlavními chromosomy XY. Od otce přechází na dítě pouze jeden typ chromosomu Y nebo X. (podle pohlaví dítěte). V situaci, kdy dítě získá chromosom Y od otce bude to chlapec. Od matky může dostat buď X chromosom zdravý nebo X chromosom postižený Hemofilii. V případě, kdy syn zdědí defektní chromosom s pozitivní poruchou srážlivosti krve stane se tak Hemofilikem. Opakem je případ, kdy by zdědil zdravý typ chromosomu, tehdy by byl zdravý jedinec, ale stal by se přenašečem pro svého vlastního potomka (50% šance). Za předpokladu, že dcera zdědí od otce chromosom X a od matky chromosom X bez přítomnosti genové poruchy, bude

zcela zdravá. Jinak je to v opačném případě, kdy zdědí X chromosom s poruchou srážlivosti. V tomto případě se stane přenašečkou.

Fixační fáze: (10 min) přesné a důkladné zopakování předaných informací o způsobu genetického přenosu onemocnění a okrajově o jednotlivých složkách genetiky. Shrneme dosažené vědomosti, uděláme prostor pro zodpovězení dotazu a objasníme nesrovnalosti.

Hodnotící fáze: (5 min) zhodnocení spolupráce pacientových rodičů, projevený zájem o nové informace, kladení kontrolních otázek, vyhodnocení validity odpovědi a celkovou reakci a zpětnou vazbu rodičů.

Kontrolní otázky pro pacientovi rodiče:

- Vysvětlete mi, co je to genetika a co zkoumá?
- Definujte mi Gen a Alelu?
- Uveďte, jak jste porozuměli přenosu Hemofilie v příkladu?
- Co znamená pojem genová mutace?

Zhodnocení edukační jednotky

Cíl této edukační jednotky byl splněn. Vzhledem k složitosti probíraného tématu jsme se rozhodli zjednodušit výklad pro lepší pochopení. Naši snahou bylo, aby rodiče porozuměli důvodu proč jsou jejich synové pozitivní Hemofilici. Otec i matka jevíli veškerý zájem o dosažení co nejvíce informací a pochopení jednotlivých souvislostí, týkajících se přenosu onemocnění. Doposud neměli možnost setkat se s někým, kdo by byl ochoten jim vše podrobně vysvětlit. V současnosti chápou proč se onemocnění dědí a jak táto skutečnost probíhá. Matka byla poučena svými rodiči, že je přenašečkou a že je tu možnost, že děti budou nemocné. Vzhledem k tomu se nám i lépe pracovalo, protože již byla s touto informací smířená. Na závěr oba uvedli, že získané informace v budoucnu zúročí, tak, aby je pak mohli předat svým dětem, aby také mohli pochopit jak genetický přenos onemocnění funguje.

3. Edukační jednotka

Téma edukace: Možnosti terapie Hemofilie v současnosti

Místo edukace: domácí prostředí, obývací pokoj

Časový harmonogram: 24. 04. 2016 od 15:00 do 16:10 h. během edukace jedna desetiminutová přestávka. (70 min.)

Cíl:

- **Kognitivní** – pacient i rodinný příslušníci získají vědomostí z oblasti možnosti aktuální terapie Hemofilie.
- **Afektivní** – pacient i rodina mají dostatečný zájem a chuť obohatit se o nové informace, jsou spokojeni, aktivně spolupracují a podílejí se na všech aktivitách spojených s výkladem.
- **Behaviorální** – rodiče si vyzkouší na nečisto, způsob aplikace srážlivého faktoru na mé ruce, podrobně jim vysvětlíme techniku vpichu, způsob jak naložit Esmarchovo obinadlo, palpaci žíly a vlastní podání faktoru. Děti podle obrázku řadí jednotlivé fáze přípravy aplikace. Společně se naučíme připravit si všechny potřebné pomůcky k aplikaci.

Forma: skupinová

Prostředí: domácí prostředí, lepší spolupráce, adaptace, méně stresová situace, příjemná atmosféra.

Edukační metody: vstupní a výstupní test, přednáška, vysvětlování, diskuze, rozhovor, zodpovězení dotazu, závěrečné shrnutí získaných informací.

Edukační pomůcky: výukové video z internetového portálu Youtube, psací potřeby, notebook, čisté papíry, zvýrazňovače, internetové obrázky, publikace, názorné ukázky.

Realizace 3. edukační jednotky:

- **Motivační fáze:** (5 min) pozdravíme se, přivítáme se, přesuneme se do obývacího pokoje, kde si připravíme potřebné náležitosti k zahájení přednášky na zvolené téma. Vyzveme rodiče i děti aby se soustředili a snažili se, zapamatovat si co nejvíce informací. Zároveň jim poděkujeme za dosavadní projevený zájem o ochotu

spolupracovat. Navodíme příjemnou a přátelskou atmosféru a přejdeme k zahájení poslední edukační jednotky.

- **Expoziční fáze:** (50 min)

Aktuální možnosti terapie Hemofilie

Substituční léčba: v současné době je genová terapie ještě v zárodeční fázi, proto zůstávají hlavními léčebnými prostředími substituční preparáty získávané z plazmy nebo rekombinantní technologii. Objev koncentrátu koagulačních faktorů VIII a IX zabezpečil zvláště u dětských pacientů obrovský pokrok. Bohužel všechny moderní výdobytky medicíny mají své kladné i záporné stránky a výjimkou nejsou ani tyto preparáty. Negativním bodem substituce je jejich značná cena, která se zvyšuje vzhledem k nárokům ve výrobě. Podle celosvětového měřítka může substituční léčbu plně využívat jenom 20% populace pacientů.

Principy substituční léčby: podání substitučních přípravků závisí na několika okolnostech:

- Na aktuální hladině FVIII nebo IX v plazmě
- Na závažnosti aktuálního krvácení pacienta
- Na lokalizaci krvácení
- Na přítomnosti inhibitorů a. i.

Před zahájením substituce je nutno vypočítat váhu faktoru, abychom věděli jakou dávku substitučního preparátu můžeme podat. Vychází se ze skutečnosti, že 1 IU FVIII aplikovaná na 1 kg hmotnosti pacienta způsobí navýšení hladiny FVIII v plazmě pacienta o 1,5 – 2 % a 1 IU FIX aplikovaná na 1 kg váhy pacienta pak zvýší hladinu FIX v plazmě celkově o 0,8 – 1 %. V jednoduchosti abychom dosáhli účinnosti hemostázy je třeba, aby hodnota FVIII dosáhla nejméně 30%. Při FIX maximálně 20%.

Při těžkých typech hemofilie, tedy ve vašem případě je nutno navýšit hladinu FVIII na 80 -90% aby hemostáza nabyla účinnosti a nevzniklo tak závažné krvácení do CNS, DC a i..(Starý et al., 2005)

Některé typy substitučních preparátů:

- Koncentráty FVIII vysoké čistoty (high purity)
- Koncentráty FVIII vyráběné rekombinantní technologií
- Koncentrát FVIII z vepřové plazmy

Přehled substitučních preparátů využívaných u dětí v ČR a SR.

Název	Země původu	Aktivita bez albuminu (IU/mg)
Fandhi (FVIII)	Španělsko	72 hod.
FEIBA (a PCC)	Rakousko	-
Haemate P (FVIII)	SRN	15
Hyate C (vepř. FVIII)	Anglie	-
Immunate (FVIII)	Rakousko	70

Zdroj: ŽELIECKA, 2016

Doplňková léčba Hemofilie využívána i ve vaší rodině

Antifibrinolytiká léčba – využití je například během krvácení v dutině ústní, chirurgických výkonech, kontraindikováno při krvácení do kloubu protože způsobuje vstřebávání hematomu a též při výskytu krvi v moči – může způsobit obstrukci MC.

- Vazopresin
- Kortikosteroidy
- Fibrinová lepidla (stomatochirurgie)
- RHB a lázeňská léčba

Domácí léčba Hemofilie

Léčba Hemofilie je v České republice právně ukotvená věstníkem MZ ČR č. 3 / 1992. Pacient v případě potřeby dostane substituční preparát od Hemofilického centra a pokud je to nevyhnutné, aplikuje si ho sám s pomocí buď odborníka z praxe nebo rodinného příslušníka, který byl zaškolen. Díky této možnosti klesli absence žáku i studentu ve škole, dospělých lidí v zaměstnání a mohou být tak patřičně nezávislí na ZZ. (STARÝ et al., 2005)

Zásady při aplikaci srážlivého faktoru pro pacienty

- Nezapomínejte, důležité jsou čisté ruce i místo vpichu (dezinfekční mýdlo, jednorázové rukavice)
- Připravte si srážlivý faktor
- Palpace vhodné žíly
- Samotná aplikace faktoru srážení
- Úklid pomůcek a záznam o aplikaci

Technika aplikace faktoru v jednotlivých bodech

- Nachystejte si na dosah ruky všechny potřebné pomůcky
- Umyjte si ruce až po lokty, pod tekoucí vodou za použití dezinfekčního mýdla, osušte je a navlečte si jednorázové, latexové rukavice
- Připravte si lahvičku se srážlivým faktorem, zkontrolujte šarži a expirační dobu preparátu
- Použijte sterilní stříkačku s roztokem pro přípravu srážlivého faktoru
- Až se faktor srážení rozpustí, nasajte ho opět do stříkačky
- Palpačně si vyhledejte vhodnou žílu (loketní, na hřbetě ruky nebo v předloktí)
- Použijte Esmarchovo obinadlo a končetinu zatáhněte nad místem vpichu
- Několikrát rukou pocvičte
- Vydezinfikujte místo vpichu a faktor aplikujte
- Jestli jste v žíle, ve stříkačce se vám po nasátí, objeví krev, uvolněte obinadlo a faktor pomalu aplikujte

- Po aplikaci místo vpichu překryjte gázou a přelepte náplasti
- Poté použité pomůcky bezpečně uklid'te a proved'te záznam o aplikaci
- (www.hemaware.org)

Budoucnost léčby v podobě genové terapie

Vědci a odborníci z praxe provádějí testy, během kterých se snaží klonovat geny pro FVIII a IX faktor. Podstata testování spočívá ve vpravení normálně funkční cDNA nebo genu jednotlivých koagulačních faktorů do organismu hemofilika a z toho plynoucí buď zvýšená nebo normální produkce potřebných faktorů na podkladě korekce somatickými buňkami. (Starý et al., 2005)

Nejlepší volba genové terapie pro Hemofilii B

Vhodný způsob přenosu genetického materiálu je *in vivo*. Jedná se o vpravení virových nositelů přímo do hepatocytu, které jsou považované za nevhodnější cílové buňky. Pro lepší porozumění hepatocytu jsou v podstatě funkční buňky jaterní tkáně. (STARÝ et al., 2005)

Alternativní možnosti léčby

- RHB se zaměřením zejména na loketní klouby, kolenní a kotníky
- Plavání, turistika
- Hypnóza, autohypnóza
- Léčivé byliny na podporu pružnosti a funkčnosti cévního řečiště
- (<http://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/hemophilia>)

Hypnóza s dětmi

U dětí je hypnóza jednodušší protože lépe podléhají sugescím. Malé děti uvěří, poměrně všemu co jim terapeut řekne. Nezamýšlejí se nad tím, jestli trpaslík nebo víla existují, jednoduše si je prostě představí. Dospělý člověk bohužel pracuje s logickým úsudkem a ví, že nic takového není a proto je to těžší. Při práci s dětmi se také lépe uvolňuje energie potřebná pro vznik hypnotického stavu. Když terapeut vyvíjí snahu

uvést dítě do hypnózy nejprve ho vyzve, aby se posadilo, nebo aby si lehlo, pak mu řekne, aby si zavřelo oči a poslouchalo, co mu bude říkat. Úvodní fáze trvá 2 – 5 min. Když je dítě klidné a dechová frekvence přiměřena, terapeut začne odpočítávat. Řekne dítěti ,aby si představilo schody, je jich deset, může jít nahoru nebo dolů, až k jejich konci. Když bude na konci terapeut ukončí počítání a zahájí terapii. (<http://www.babyweb.sk/dokaze-hypnoza-liecit>)

Léčivé byliny pomáhající v léčbě Hemofie

Slovenský názov	Český název
Veronika Lékařská	Rozrazil Lékařský
Alchemilka	Kontryhel Žlutozelený
Rebříček Lékařský	Řebříček Lékařský
Praslička Rolná	Přeslička Rolní

Zdroj: ŽELIECKA, 2016

Postup přípravy léčivých čajů

Doporučuje se denně vypít alespoň čtyři šálky čaje. Připravíme si ¼ litru převařené vody, přidáme plnou čajovou lžici bylin a přibližně minutu luhujeme. U dětí je vhodné čaj osladit medem. Pijeme ho po douškách a dodržujeme časový odstup mezi jednotlivými dávkami. (Treben, 2009)

Fixační fáze: (10 min)shrnutí a zopakování předaných informací o možnostech aktuální léčby Hemofilie, zodpovězení kladených dotazů, vysvětlení případných nesrovnalostí ve výkladu.

Hodnotící fáze: (5 min)zhodnocení celkové spolupráce a aktivity klientu, zahájení volné diskuze, kladení kontrolních otázek, aplikace přirazovačky s ilustracemi pro děti a zhodnocení validity odpovědí.

Kontrolní otázky pro rodiče:

- Uved'te, jaké možnosti léčby Hemofilie znáte?
- Vysvětlíte, co je principem aplikace substituční léčby?
- Co obnáší domácí léčba Hemofilie u pacienta?
- Jaké jsou alternativní možnosti léčby Hemofilie?
- Vyzkoušeli byste, hypnózu na svém dítěti?

(Přirazovačka pro děti jako součást přílohy)

Zhodnocení edukační jednotky

Cíl edukační jednotky byl splněn. Rodiče i děti se dozvěděli nové informace týkající se zejména alternativních metod v léčbě Hemofilie. Za pomoci výukového videa měli možnost lépe a podrobně porozumět léčebným způsobům a aplikaci srážlivého faktoru. Jako pomůcku pro přiblížení alternativního typu léčby, jsme použili publikaci autorky Marie Treben a domácí bylinky k názorné ukázce. Zaměřili jsme se i na hypnózu, na její způsob provedení, objasnili jsme si, co hypnóza znamená, pro koho je vhodná a jak dlouho trvá. Okrajově jsme přiblížili rehabilitaci, plavání a aktivní turistiku nevyhnutné pro dobrou kondici hemofilika. Rodiče správně zodpověděli na otázky, porozuměli výkladu a obohatili se novými informacemi. Pacient i jeho bratr společně vypracovali spojovačku, kde měli pouze jednu chybu, která jim byla pak následně vysvětlena a objasněna. Během edukace byli aktivní, přátelský a jevíli zájem o nové poznatky.

5. FÁZE – VYHODNOCENÍ

Během poslední fáze edukačního procesu se rodiče podrobili vědomostnímu testu, jehož obsah se shoduje s testem při zahájení první fáze edukace.

Otázky	Ano/Ne/Nevím
Víte, co je to Hemofilie?	Ano
Víte, jaké jsou typy Hemofilie?	Ano
Víte, který typ Hemofilie má váš syn a co konkrétní typ znamená?	Ano
Víte, jak se zachovat v případě vzniku rozsáhlého krvácení?	Ano
Víte, na koho se můžete obrátit v případě potřeby rady, pomoci, kromě lékaře?	Ano
Víte, jaké jsou dnes možnosti léčby Hemofilie?	Ano
Znáte, režimová opatření pacienta s Hemofilií?	Ano
Umíte aplikovat profylaxi v případě potřeby/znáte techniku?	Ano
Rozumíte genetickému přenosu Hemofilie v rodině?	Ano

Zdroj: ŽELIECKA, 2016

- Pacient i jeho rodina získali dostatečné informace o typech Hemofilie, o aktuálních možnostech léčby Hemofilie a porozuměli genetickému přenosu onemocnění.
- Na základě kontrolních otázek se prokázalo, že rodiče i děti mají kvalitní znalosti o Hemofilií a jejich typech. Navíc kontrolní otázky byli u dětí zpestřeny kvízem, hádankou.
- Rodiče porozuměli genetice onemocnění, na základě kontrolních otázek a na základě aktivní spolupráce jsme usoudili, že vědomostí jsou validní a umí je samostatně využít.

- pacient i rodina získali potřebné informace související s aktuálními možnostmi léčby Hemofilie. Pacient i jeho bratr byli schopní správně zpracovat spojovačku. Podle obrázku aktivně rozeznávali léčivé bylinky a zapojili se do příprav pomůcek pro aplikaci srážlivého faktoru.
- Rodiče se stali jistějšími a zručnějšími v technice aplikace faktoru.
- Edukace byla složena ze tří edukačních jednotek, výklad probíhal formou přednášek, které byly obohaceny o video nahrávky, ilustrace, názorné pomůcky a odborné publikace. Obsahově jsme se snažili přizpůsobit věku a schopnostem dětí i rodičů.
- Všechny edukační cíle byly splněny a společně s edukačními jednotkami zdárně ukončeny
- Edukace byla pro rodinu velkým přínosem hlavně z hlediska fungování v běžném životě
- Na závěr jsme jim doporučili několik webových stránek a odborných publikací věnovaných Hemofilii

4.1 DOPORUČENÍ PRO PRAXI

Doporučení pro pacienti a rodiče s Hemofilií

- Pravidelně navštěvujte svého lékaře
- Dodržujte zásady a podmínky profylaktické léčby
- Vykonávejte jenom ty sportovní aktivity, které vám lékař doporučí
- Snažte se omezit aktivity, které by mohli vést k vzniku krvácení
- Noste u sebe průkaz hemofilika
- V případě vzniku závažného krvácení ihned přivolejte pomoc
- Pokud se rozhodnete vycestovat na dovolenou, dodržujte zásady s tím spojeny
- Naučte se správnou techniku aplikace srážlivého faktoru
- Komunikujte a spolupracujte s hemofilickými centry
- Staňte se členem sdružení pro léčbu Hemofilie
- Zvyšte opatrnost při práci s ostrými předměty
- Upravte domácnost tak, aby jste se cítili bezpečně vy i vaše děti
- Komunikujte s dětmi a vysvětlete jim podrobně a srozumitelně, co nemoc obnáší a pomozte jim začlenit se do společnosti
- Naučte dítě respektovat zásady spojeny s léčbou Hemofilie
- Vyhledejte a vyzkoušejte i alternativní typy léčby Hemofilie
- V případě jakýchkoliv otázek se můžete obrátit na svého lékaře, případně specializovaná centra pro léčbu Hemofilie
- Buďte oporou a bezpečným útočištěm pro své dítě
- Vzdělávejte se v problematice a sbírejte co nejvíce zkušenosti

Doporučení pro všeobecné sestry:

- Absolvování vzdělávacích kurzů
- Zručnost v aplikaci profylaktické léčby
- Znalost zásad a techniky aplikace
- Dostatečné vědomosti a informovanost o onemocnění
- Schopnost motivovat rodinu i pacienta ke spolupráci
- Zodpovědnost, svědomitost a proklientský přístup k pacientovi i rodině

ZÁVĚR

Jak už jsem uvedla v úvodu své bakalářské práce, zdraví je to nejcennější co člověk může mít. Pokud ho ztratíme nebo se nám z ničeho nic pomine jsme zaskočení a najednou i běžné radosti života jsou pro nás bezvýznamné. Podobně se cítí i lidé s Hemofilií. Navenek působí zcela zdravě, nejsou poznačení viditelným handicapem tudíž je společnost nemá důvod odsuzovat nebo vnímat jako "jiné jedince". Tohle všechno se děje až do chvíle, kdy nastane situace, že se jedinec zraní nebo začne odmítat vykonávat určité aktivity, které by ho mohli ohrozit na životě. Tehdy se zevní přístup společnosti k nemocnému změní.

Vzhledem k tomu, že nemoc je dědičná, je zde předpoklad, že se pacient s onemocněním vyrovná rychleji, než kdyby se jednalo o nemoc získanou během života. Je tomu tak proto, protože pokud se s něčím takovým narodíme je pro nás lehčí se s tím naučit žít a rychleji se adaptujeme na aktuální situaci než kdyby jsme onemocněli získali během již zaběhnutého životního cyklu.

Stejně tak jak u jiných onemocnění tak i tady je nutno zdůraznit nevyhnutnou edukaci nejenom pacienta, ale také jeho rodiny. Proces edukace je důležitý z hlediska vzájemné spolupráce mezi pacientem a zdravotníkem. Zkvalitňuje se tak efektivnost léčby a ulehčuje to začlenit se do společnosti.

Cílem mé bakalářské práce bylo vzdělat pacienta i jeho rodinu v problematice onemocnění, umet porozumět způsobu přenosu onemocnění, dokázat vymezit jednotlivé typy nemoci a nadobyt zručnost ve vyhledávání nových užitečných informací prostřednictvím informačních technologií. Kromě toho také poskytnout kvalitní a využitelný edukační proces nejenom pro pacienty a jejich rodiny, ale také pro všechny odborné pracovníky, kteří mají tu možnost setkat se s pacientem s Hemofilií.

Práce byla členěna na teoretickou a praktickou. V praktické části byla pacientovi i jeho rodině důkladně vysvětlená problematika onemocnění, podrobně popsána anatomie pro lepší pochopení patofyziologie nemoci. Za pomoci knižních jednotek, zjednodušeně vysvětlen genetický přenos a prostřednictvím propagačních materiálů, ilustrací a praktických demonstrací způsoby aktuální a alternativních metod léčby Hemofilií.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

1. ANDĚL, M., 2001. *Vnitřní lékařství* . 1. vydání, Praha: Galén. ISBN: 80-726-2085-1
2. ARRANZ, P., 2003. *Psychická podpora při hemofilii*. 1. vydání, Praha: Český svaz hemofilků. ISBN: 80-239-3255-1
3. BINDER, T. a kol., 2004. *Hematologické nemoci a poruchy v porodnictví pro nelékařské zdravotnické obory*. 1. vydání, Praha: Triton. ISBN: 80-7254-540-X
4. BUREŠ, J. a kol., 2003. *Základy vnitřního lékařství*. 1. vydání, Praha: Galén . ISBN: 80-7262-208-0.
5. CETKOVSKÝ, P. et al., 2004. *Intenzivní péče v hematologii*. 1. vydání. Praha : Galén, ISBN 80-7262-255-2.
6. DVOŘÁČKOVÁ, Jana., 2008. *Kvalita života u osob s hemofilií*. Brno
Diplomová práce. Masarykova univerzita. Fakulta Pedagogická. Vedoucí práce
Dana Zámečníková [cit. 2016. 22- 02]. Dostupné z
https://is.muni.cz/th/184118/pdf_m/Kvalita_zivota_u_osob_s_hemofilií.pdf
7. FRIEDMANN, B., 1994. *Hematologie v praxi*. 1.vydání. Praha : Galén,
ISBN 80-85824-05-1.
8. HEMOJUNIOR, 2001. [online]. Praha: Klinika dětské hematologie a onkologie
FN Motol, poslední úpravy 20.2. 2016 [cit. 2016-10-03]. ISSN: 1805-3408
Dostupné z:<http://www.hemojunior.cz/>
9. HRUBÍŠKOVÁ, K., 1979. *Poruchy hemostázy a hemokoagulácie*. 1.vydání.
Martin: Osveta, ISBN: 70-080-79

10. HULÍN, et all., 2013. *Interná medicína*. 1. vydání. Martin: Osveta. ISBN: 97-880970-253-97
11. INDIANA HEMOPHILIA & THROMBOSIS CENTER, INC. 1998. [online]. Indianapolis: St.Vincent Hospital campus. Poslední úpravy 27.3.2016 [cit. 2016-05-03]. ph: 317-871-0000. Dostupné z: <http://www.ihtc.org/>
12. INDRÁK, K., et al., 2006. *Hematologie : Postgraduální klinický projekt*. 1. vydání. Praha : Triton, ISBN 80-7254-868-9.
13. JONES, P., 2007. *Život s hemofilií*. 1. české vydání. Praha 2 : Grada Publishing, a.s. , ISBN 978-80-239-9850-4.
14. JUŘENÍKOVÁ, P., 2010 *Zásady edukace v ošetrovatelské praxi*, 1.vydání, Praha : Grada Publishing. ISBN: 978-80-247-2171-2
15. KESSLER, C., MAKRIS, M., 2014. *Haemophilia. ISI Journal Citation Reports: Ranking. ISSN: 1365- 2516*
16. KLENER, P. et al., 2003. *Hematologie : Vnitřní lékařství*. Svazek VIII. 1. vydání. Praha 5 : Galén, ISBN 80-7262-210-2.
17. KOZÁK, T., 2001. *Vnitřní lékařství*, díl III.b: Hematologie. 1. vydání. Praha 5: Galén, ISBN 80-7262-085-1.
18. KRIŠKOVÁ, A. a kol., 2006. *Ošetrovatelské techniky*, 2.vydání. Martin: Osveta, ISBN: 80-8063-202-2
17. LEIFER, G., 2004. *Úvod do porodnického a pediatrického ošetrovatelství*. 1. vydání. Praha: Grada Publishing, ISBN: 80-247-0668-7

18. LEMONE, P., BURKE, K., 2011. *Medical -surgical nursing:critical thinking in patient care*. 5th ed. Boston: Pearson. ISSN: 0132-541-807
19. MAREK, J., 2010. *Farmakoterapie vnitřních nemocí*. 4. vydání. Praha: Grada. ISBN: 978-802-4726-397
20. MATÝŠKOVÁ, M; ZAVŘELOVÁ, J., HRACHOVINOVÁ, I.,1999. *Hematologie pro zdravotní laboranty : 2. díl Krevní srážení*. 1.vydání. Brno : IDV PZ, ISBN 80-7013-278-7.
21. MOUREK, J., 2005. *Fyziologie : učebnice pro studenty zdravotnických oborů*. 1.vydání. Praha : Grada Publishing, a.s, ISBN 80-247-1190-7.
22. MUDLER, K., 2009. *Cvičení pro pacienty s hemofilií*. 1. vydání. Praha:Český svaz hemofiliků, ISBN- (neuvedeno)
23. PENKA, M., 2014. *Krvácení*. 1vydání. Praha: Grada. ISBN: 978-802-4706-894
24. PENKA, M. , et al. 2009. *Neonkologická hematologie*. 2. vydání. Praha : Grada Publishing, a.s, ISBN 978-80-247-2299-3.
25. proLekaře.cz, 2008, [online]. MeDitorial: Hematologie: TRPÍ PACIENTI S HEMOFILÍÍ NIŽŠÍ SEBEÚCTOU? Poslední úpravy: 27.05.2016 [cit. 2016-03-01]. ISSN 1803-6597. Dostupné z: <http://www.prolekare.cz/hemofilie-novinky/trpi-pacienti-s-hemofilii-nizsi-sebeuctou-6306>
26. RENDL, Lukáš., 2011. *Specifika ošetrovatelské péče u nemocného dítěte s hemofilií*. České Budějovice. Bakalářská práce. Zdravotně sociální fakulta, Katedra ošetrovatelství a porodní asistence. [cit. 2016. 26-02]. Dostupné z http://theses.cz/id/bx44qu/Specifika_oetovatelsk_pe_u_nemocneho_dtte_s_hemofili.pdf

27. SÁKALOVÁ, A., 2011. *Klinická hematológia*. 1.vydání. Martin: Osveta, ISBN: 97-880-80-63-324-0
28. SLEZÁKOVÁ, L. a kol., 2010. *Ošetrovatelství v pediatrii*. Praha: Grada. ISBN: 978-80-247-3286-2
29. SME Primar.sk, 1997 [online]. Bratislava: Denník SME, poslední úpravy 23.2.2004 [cit. 2016-12-03]. ISSN: 1335-4418 Dostupné z: <http://primar.sme.sk/c/4117025/krvacavost-hemofilia.html>
30. TESAŘOVÁ, E. . 2009. *Jak pečovat o hemofilika*. 2. vydání. Praha : Triton, ISBN 978-80-7387-270-0
31. Youtube, Mudr. HAJŠMANOVÁ, Z., 2016. [online]. Hemofilie (záznam webináře. Poslední úpravy: 30.03.2016 [cit. 2016-11-01]. Dostupné z: <https://www.youtube.com/watch?v=eZO1htPtboI>

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha A - Protokol k provádění sběru podkladů pro zpracování bakalářské práce I.

Příloha B - Rešerše II.

Příloha C - Edukační karta č.1 - Hemofilie

Příloha D - Edukační karta č.2 - Genetický přenos Hemofilie

Příloha E - Ilustrace

Příloha D - Léčebná centra pro pacienty s Hemofilií



Moravskoslezská vědecká knihovna v Ostravě, příspěvková organizace



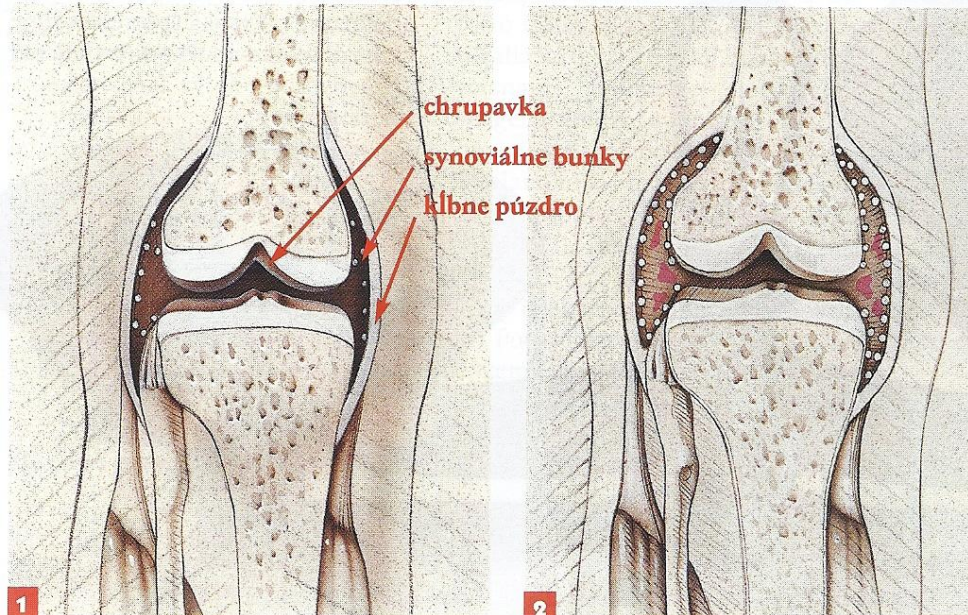
Číslo rešerše: III-7767
Název rešerše: Edukace pacienta s hemofilií
Jazykové omezení: čeština, slovenština, angličtina
Časové omezení: 2005-2015

U knih, které jsou k vypůjčení v MSVK v Ostravě, je uvedena signatura. Knihy bez signatury jsou k dispozici v jiných knihovnách ČR (viz http://aleph.nkp.cz/F/CA5179II3RXK8Q16H9VKA5QU532X3FRTG9214CXE8FI5M2HDAI-18714?func=file&file_name=find-b&local_base=SKC Tyto knihy je možno objednat prostřednictvím meziknihovní výpůjční služby v naší knihovně).
U článků je nutné vyhledat celý časopis.

Příloha E - ilustrace č.1- Klouby

Obr. č. 1 Normálny kolenný kĺb

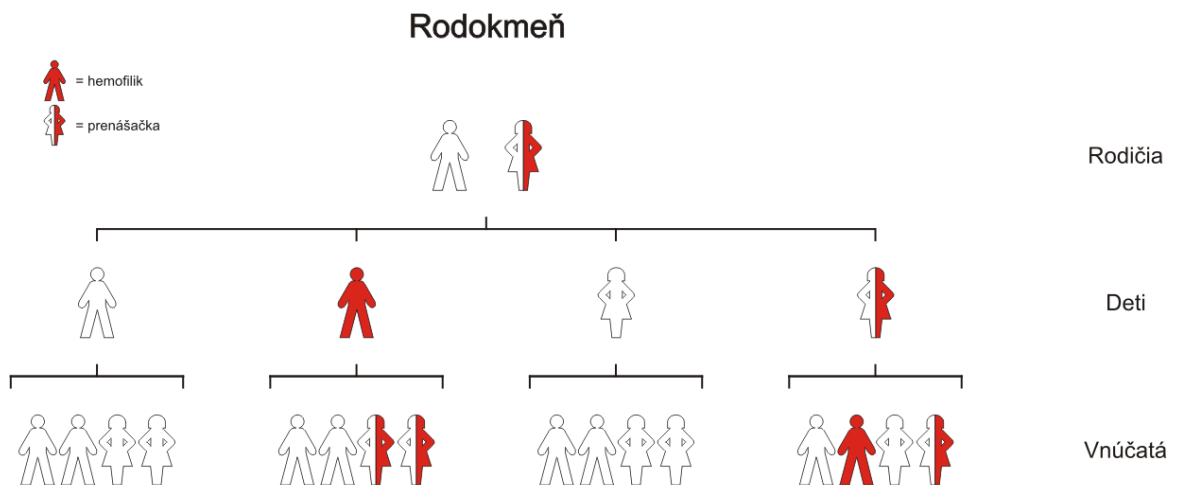
Obr. č. 2 Krvácanie do kĺbu rozťahuje kĺbnu dutinu a spôsobuje bolesť



zdroj: Slovenské hemofilické združenie, 2000 - 2016

dostupné z: <http://www.shz.sk/node/9>

Ilustrace č.2 - Genetický prenos Hemofílie



obr. 2

zdroj: Slovenské hemofilické združenie, 2000- 2016

dostupné z: <http://www.shz.sk/node/10>

Ilustrace č.3- Příprava substituční léčby



zdroj: Novinky.cz - sekce zdraví, 2015

dostupné z: <http://www.novinky.cz/zena/zdravi/366959-hemofilie-nevylecitelna-nemoc-ktera-postihuje-muze.html>

Ilustrace č.4 - Královna Viktorie



zdroj: wikipedia.org

dostupné z:

[https://cs.wikipedia.org/wiki/Viktorie_\(britsk%C3%A1_kr%C3%A1lovna\)](https://cs.wikipedia.org/wiki/Viktorie_(britsk%C3%A1_kr%C3%A1lovna))

Hemofilická léčebná centra (HTC)

Dětské oddělení

Nemocnice České Budějovice

Boženy Němcové 44, 370 00 České Budějovice/ mapa

Telefon: (07:00- 14:00hod.) : 387 876 355

Telefon: (14:00 - 17:00 hod.) : 387 876 376

E - mail: timr@nemcb.cz

Dětská klinika fakultní nemocnice HK

Sokolská 581, 500 12 Hradec Králové

Telefon: (07:00 - 16:00) : 435 832 785

Telefon: (16:00 - 07:00) : 495 834 524

E-mail: j.hak@seznam.cz

Dětská klinika fakultní nemocnice Olomouc

I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc

E- mail: pospisd@fnol.cz

Centra komplexní péče (CCC)

Klinika hematoonkologie FNO

Třída 17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava- Poruba

Telefon (nepřetržitě): 597 373 631

E - mail: bohumir.blazek@fno.cz

zdroj: Hemofilie.cz, 2016

dostupné z: <http://www.hemofilie.cz/detska-lecebna-centra>

