

ZÁPADOČESKÁ UNIVERZITA V PLZNI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

# **BAKALÁŘSKÁ PRÁCE**

**2016**

**Lucie Měříčková**



FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

Studijní program: Ošetrovatelství B5341

**Lucie Měřičková**

Studijní obor: Všeobecná sestra 5341R009

**VÝVOJ OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTŮ  
S HEMOFILIÍ**

**Bakalářská práce**

Vedoucí práce: Mgr. Jaroslava Grejcarová

PLZEŇ 2016

POZOR! Místo tohoto listu bude vloženo zadání BP s razítkem. (K vyzvednutí na sekretariátu katedry.) Toto je druhá číslovaná stránka, ale číslo se neuvádí.

## Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a všechny použité prameny jsem uvedla v seznamu použitých zdrojů.

V Plzni dne 1. 3. 2016

.....

vlastnoruční podpis

## Poděkování

Děkuji Mgr. Jaroslavě Grejcarové za odborné vedení práce, poskytování cenných rad a materiálních podkladů. Dále děkuji pacientům hemofilikům a jejich rodičům za ochotu a trpělivost při rozhovorech o jejich chorobě i soukromí.

## **Anotace**

Příjmení a jméno: Měříčková Lucie

Katedra: Ošetrovatelství a porodní asistence

Název práce: Vývoj ošetrovatelské péče u pacientů s hemofilií

Vedoucí práce: Mgr. Grejcarová Jaroslava

Počet stran – číslované: 51

Počet stran – nečíslované (tabulky, grafy): 22

Počet příloh: 7

Počet titulů použité literatury: 26

Klíčová slova: hemofilie, ošetrovatelská péče, pacient, krvácení,

### **Souhrn:**

Práce nesoucí název „Vývoj ošetrovatelské péče o pacienty s hemofilií“ mapuje pokroky ve vývoji ošetrování a léčení hemofiliků a s tím související změny v kvalitě jejich života. V teoretické části je vysvětlena podstata hemofilie a její klinické projevy, možnosti léčby, ale také komplikace této krvácivé choroby. Praktická část práce je opřena o kvalitativní výzkum, založený na rozhovorech s pacienty hemofilického centra. Autorka porovnává režimy léčby a rozdílů v kvalitě života dětských a dospělých hemofiliků.

## **Annotation**

Surname and name: Měříčková Lucie

Department: Department of Nursing Care and Delivery Assistance

Title of thesis: Development of nursing care for patients with hemophilia

Consultant: Mgr. Grejcarová Jaroslava

Number of pages – numbered: 51

Number of pages – unnumbered (tables, graphs): 22

Number of appendices: 7

Number of literature items used: 26

Keywords: hemophilia, nursing care, patient, bleeding

### **Summary:**

Work entitled "Development of the nursing care of patients with haemophilia" takes stock of progress in developing care and treatment of hemophilia and related changes in the quality of their lives. The theoretical part explains the essence of hemophilia and its clinical manifestations, treatment options, but also the complications of bleeding disorders. Practical work is supported by qualitative research, based on interviews with patients of Haemophilia Centre. The author compares regimens and quality of life of pediatric and adult hemophiliacs.



# OBSAH

ÚVOD: .....	10
TEORETICKÁ ČÁST .....	11
1 HEMOFILIE .....	11
1.1 Příčiny hemofilie .....	11
1.1.1 Příčiny krvácení .....	12
1.2 Klinické projevy hemofilie .....	13
1.2.1 Postižení kloubů .....	13
1.2.2 Chronická synovitida .....	14
1.2.3 Postižení svalů .....	15
1.2.4 Osteoporóza .....	15
1.2.5 Krvácení do zažívacího traktu .....	16
1.2.6 Krvácení do nervového systému .....	16
1.2.7 Postižení urogenitálního traktu .....	16
1.2.8 Krvácení do dutiny ústní .....	17
1.2.9 Krvácení do dýchacích cest .....	17
1.3 Dějiny hemofilie .....	18
1.4 Vývoj ošetrovatelské péče .....	18
2 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE .....	20
2.1 Správná péče o hemofilika .....	20
2.1.1 Tělesná aktivita .....	21
2.1.2 Očkování .....	21
2.1.3 Péče o dutinu ústní .....	22
2.1.4 Výživa .....	22
2.2 Léčba hemofilie .....	22
2.2.1 Substituční léčba .....	23
2.2.2 Typy substituční terapie .....	25
2.2.3 Rehabilitace .....	26
2.2.4 Léčba bolesti .....	27
2.3 Komplikace léčby .....	27
2.3.1 Infekční komplikace .....	28
2.3.2 Vznik inhibitoru .....	28
2.3.3 Léčba inhibitoru .....	29
2.4 Kvalita života pacientů s hemofilií .....	30
2.4.1 Citová oblast .....	30
2.4.2 Vzdělávání .....	30

2.4.3	Sociální zabezpečení.....	31
2.4.4	Bezpečnost a disciplína .....	32
2.5	Edukace hemofilika .....	33
PRAKTICKÁ ČÁST .....		34
3	FORMULACE VÝZKUMNÉHO PROBLÉMU .....	34
3.1	Cíl výzkumu.....	34
3.1.1	Dílčí cíle .....	34
3.1.2	Výzkumné otázky .....	35
3.2	Druh výzkumu a výběr metodiky .....	35
3.2.1	Metoda .....	35
3.2.2	Výběr případu .....	35
3.2.3	Způsob získávání informací .....	36
3.2.4	Organizace výzkumu .....	36
4	ROZHOVORY A ANALÝZA DOKUMENTACE .....	37
4.1	Matyáš.....	37
4.1.1	Fakta získaná ze zdravotnické dokumentace.....	37
4.1.2	Rozhovor s matkou Matyáše .....	39
4.2	Petr.....	41
4.2.1	Fakta získaná ze zdravotnické dokumentace.....	41
4.2.2	Rozhovor s maminkou Petra .....	42
4.3	Pan Radek .....	45
4.3.1	Fakta získaná ze zdravotnické dokumentace.....	45
4.3.2	Rozhovor s panem Radkem.....	46
4.4	Pan Pavel.....	49
4.4.1	Fakta získaná studiem zdravotnické dokumentace.....	49
4.4.2	Rozhovor s panem Pavlem .....	50
5	DISKUZE .....	53
6	DOPORUČENÍ PRO PRAXI.....	59
ZÁVĚR.....		60
LITERATURA A PRAMENY.....		61
SEZNAM ZKRATEK .....		64
SEZNAM TABULEK .....		65
SEZNAM PŘÍLOH .....		66
PŘÍLOHA Č. 1 .....		67
PŘÍLOHA Č. 2 .....		68
PŘÍLOHA Č. 3 .....		69
PŘÍLOHA Č. 4 .....		70

PŘÍLOHA Č. 5 .....	71
PŘÍLOHA Č. 6 .....	72
PŘÍLOHA Č. 7 .....	73

## ÚVOD:

Hemofilie je vzácná vrozená krvácivá choroba, kterou sice umíme v současnosti léčit, ale nelze ji zcela vyléčit. Toto chronické onemocnění tak vstupuje zcela zásadně do každodenního života celé rodiny postiženého pacienta i jejího okolí. Vyžaduje naprostou disciplínu a spolupráci se zdravotnickými pracovníky. I když se za posledních několik desetiletí mnohé v léčbě a ošetrovatelské péči změnilo k lepšímu, stále jsou ještě velké rezervy v informovanosti veřejnosti a bohužel i mnoha lékařů, kteří se s hemofilií setkali jen letmo při studiu lékařské fakulty. Může tak dojít k situaci, kdy pacient má u sebe adekvátní léčbu a lékaře informuje o nutnosti jejího podání, ale ten na jeho požadavek nereflakuje a může tím dojít k fatálnímu neštěstí.

Proto jsem si zvolila za téma své práce Vývoj ošetrovatelské péče o pacienta s hemofilií. Doufám, že bych mohla rozšířit povědomí veřejnosti i některých zdravotnických pracovníků o této chorobě.

V České republice žije přibližně 1000 pacientů s hemofilií, z tohoto počtu asi 25% tvoří chlapci do 19 let. Léčba je situována do hemofilických center, kterých je v České republice celkem osm. Zde je poskytována velmi odborná a komplexní péče. Moderní léčba pacientů s touto krvácivou chorobou je velice drahá a pacienti se každoročně umisťují mezi nejnákladnějšími klienty zdravotních pojišťoven, náklady mnohonásobně převyšují náklady za léčbu onkologických pacientů. Jelikož je však těchto pacientů jen velmi málo, není léčba hemofiliků zásadní položkou v platbách zdravotních pojišťoven. Ať už je hemofilik léčen v jakémkoliv režimu a kterýmkoliv preparátem, léčba je zcela hrazena ze zdravotního pojištění. Proto je dostupná všem pacientům s diagnózou hemofilie v České republice. Zadostiučiněním pro zdravotníky může být fakt, že před 20 lety chodili pacienti na kontrolu o berlích nebo dokonce jezdili na invalidních vozících, s velkými komplikacemi a bolestmi. Dnešní mladší hemofilici přijdou ke kontrole v dobré kondici a „po svých“ jen 1x za šest týdnů převážně kvůli doplnění substitučních preparátů pro domácí léčbu. Právě tyto moderní preparáty dovolily hemofilikům „odhodit berle“ a začít žít nejen déle, ale i podstatně kvalitněji.

# TEORETICKÁ ČÁST

## 1 HEMOFILIE

Hemofilie je v populaci nejčastěji zastoupená krvácivá choroba, která je dle WHO definována jako dědičná choroba, způsobená nedostatkem koagulačních faktorů VIII a IX. Pokud se jedná o deficit faktoru VIII, hovoříme o hemofilii typu A, pokud chybí faktor IX, hemofilie je označována jako typ B. Dále podle tíže defektu koagulační aktivity se oba typy člení na těžkou (< 1%), středně těžkou (1- 5%) a lehkou hemofilii (> 5- 40%). Fyziologické rozmezí těchto faktorů se pohybuje mezi 50 a 150%.

### 1.1 Příčiny hemofilie

U obou typů hemofilie je dědičnost recesivní, vázaná na pohlavní chromozom X. Ženy s postiženým chromozomem X jsou přenašečky. Dle genetických zákonů platí, že hemofilik a zdravá žena budou mít vždy všechny syny zdravé a všechny dcery budou přenašečky. Zdravý muž a žena přenašečka budou mít 50% zdravých synů a 50% nemocných a 50% zdravých dcer a 50% přenašeček. Nemocní hemofilici jsou především muži a jen velmi vzácně se hemofilie projeví i u žen. To pouze v případě, že je žena dvojitý heterozygot nebo homozygot chromozomu X, například z manželství hemofilika a přenašečky. Pro zajímavost v České republice není známa žádná pacientka s hemofilií.

Zhruba u 30% postižených je však rodinná anamnéza negativní. V tomto případě se může jednat o nově vzniklou mutaci nebo je hemofilie přenášena po generace pouze ženami a to bez klinických projevů u mužů.

Poměr incidence nemocných s hemofilií A: B je 5: 1 (Penka 2011, s. 244).

### 1.1.1 Příčiny krvácení

Prvním a zcela zásadním příznakem hemofilie je krvácení. To je u hemofilie způsobeno selháním sekundární hemostázy. „*V procesu stavění krvácení sice dojde k vytvoření primární trombocytární zátky a také vzniku menšího množství trombinu, avšak v důsledku deficitu FVIII či FIX selhává cesta zesílení a následné propagace koagulace v důsledku nedostatečného množství tvořené tenázy, což je komplex FVIIIa, FIXa, fosfolipidů a vápníkových iontů, která aktivuje FX. Celkové množství vytvořeného trombinu je nedostatečné pro vznik kvalitní fibrinové zátky*“ (Penka, 2011, s. 245). Proto nedojde k úplnému zastavení krvácení během několika minut jako u zdravého jedince. Například u těžkých forem hemofilie krvácení spontánně nekončí, pouze se zmírní. Tíže klinických projevů u hemofilie typu A i B odpovídá koagulační aktivitě faktorů v plazmě. Již v průběhu kojeneckého či batolecího věku se začínají objevovat kloubní krvácení, jež patří k hlavním příznakům této krvácivé poruchy. V odborné literatuře je udávána frekvence krvácení u těžkých hemofiliků asi 1x měsíčně krvácení do kloubu a 1-2x ročně krvácení do svalů. Avšak četnost krvácivých epizod je opravdu velmi individuální. Někteří nemocní krvácí i každý týden, zatímco jiní jen ojediněle jednou či dvakrát ročně. Dalšími projevy u těžkých hemofiliků může být krvácení do zažívacího traktu, hematurie a velmi vážné krvácení do mozku. Středně těžcí hemofilici většinou spontánně nekrvácejí, kloubní a svalová krvácení se mohou objevit spíše v důsledku úrazového mechanismu. U lehkých forem se krvácení objevuje jen při poranění či stomatologických a chirurgických zákrocích. S krvácením z nosu a petechiemi, které jsou typické pro poruchy primární hemostázy, se u hemofilie setkáváme spíše zřídka. Ženy přenašečky mohou být také ohroženy krvácením, a to v případě, že hladina faktorů VIII/ IX je nižší než 30%. Incidence této choroby je přibližně 1 případ na 5- 10 tisíc narozených chlapců u hemofilie A a 1 případ na 30-50 tisíc narozených hochů u hemofilie typu B ( Indrák, 2007, Tesařová, 2009).

## 1.2 Klinické projevy hemofilie

Hemofilie typu A i B se projevuje excesivním krvácením a nelze je od sebe podle klinických projevů spolehlivě odlišit. Klinické projevy se liší pouze v závislosti na tíži deficitu faktorů. Krvácivé projevy lze rozdělit na závažné, kterých je až 90%, a život ohrožující.

U novorozenců je krvácení poměrně vzácné. U těžších forem se můžeme setkat s nápadně rozsáhlým porodním nádorem, subperiostálním krvácením, výjimečně i krvácením do centrálního nervového systému a rozsáhlými kožními hematomy po porodu přirozenou cestou. Další projevy krvácení se mohou objevit v období prořezávání dentice a také po očkování bývají nápadnější hematomy.

Zvýraznění krvácivých projevů se objeví kolem prvního roku dítěte v souvislosti s rozvojem pohybové aktivity. Bývají to nejčastěji podkožní a svalové hematomy na hlavě, zadečku a končetinách. Chlapce postihuje také častější krvácení do dutiny ústní v důsledku poranění jazyka a uzdičky horního rtu následkem úrazů. V souvislosti s dalším rozvojem motoriky, především chůze a běhu se začínají objevovat první krvácení do kloubů. U batolat a předškoláků je častější krvácení do kloubu hlezenního, zatímco starší děti trpí spíše na krvácení do kolen a loketních kloubů. Krvácení do svalů je lokalizováno většinou na dolní končetiny a hýždě. Můžeme se setkat i s vnitřním krvácením, nejčastěji do urogenitálního systému, méně často do gastrointestinálního traktu a naštěstí zcela výjimečně s život ohrožujícím krvácením do centrálního nervového systému. Oproti tomu slizniční krvácení není pro hemofilii typické (Starý, 2005, s. 149-150).

### 1.2.1 Postižení kloubů

Postižení kloubů je u hemofiliků považováno za hlavní příčinu morbidit a v době nedávné také za důvod invalidity již v mladém věku. Vyvolávající příčinou u akutní hemartrózy bývá trauma či mikrotrauma u tzv. spontánních výronů. Nejčastěji postihuje pacienty s hladinou pod 1% koagulačního faktoru. Maximum epizod se vyskytuje v dětském věku, v důsledku větší mobility a neochoty dodržovat doporučená režimová omezení. Nejvíce postižené klouby jsou kolena, kotníky a lokty. Pokud dochází k opakovaným krvácením do jednoho kloubu, hovoříme o „cílovém kloubu“. Rozvinuté krvácení se projevuje jako bolest, otok, omezení pohybu a zvýšená teplota kloubu. Nemocný drží postižený kloub v semiflexi a má výrazně omezenou aktivní i pasivní hybnost.

Díky tomuto specifickému obrazu akutního krvácení je určení klinické diagnózy většinou jednoznačné i bez použití dalších vyšetřovacích metod. Přesto považujeme sonografické vyšetření kloubu jako cenné pro potvrzení a určení přesné lokalizace krvácení a posouzení stavu synovie. Opakovaným, zcela netraumatizujícím vyšetřením lze spolehlivě hodnotit dynamiku vstřebávání v průběhu léčby krvácení. V současné době lze k detailnímu zobrazení změn na kloubech hemofiliků použít nukleární magnetickou rezonanci. Tato metoda je však bohužel velmi finančně náročná, a proto je nevhodná pro rutinní použití.

### **1.2.2 Chronická synovitida**

Reaktivní změny kloubní výstelky jsou vyvolávány krví, která se do kloubu dostává krvácením. Ta způsobuje novotvorbu cév a hyperplazii. Do tkáně se ukládají depozita hemosiderinu a železa a dochází k chronickým zánětlivým změnám v okolí cév. Tyto patologicko-anatomické změny zvyšují náchylnost postiženého kloubu k dalšímu krvácení a vzniká začarovaný kruh: krvácení – synovitis – opakované krvácení. Chronické změny mikro i makroskopické jsou u hemofilické artropatie velmi dobře popsány. Nejčastěji jsou postiženy kolenní klouby u 68 % pacientů, dále u 56% nemocných hlezenní klouby a asi u poloviny hemofiliků kloub loketní. Naproti tomu drobné klouby (např. ruky) bývají postiženy spíše vzácně. Změny se zvyrazňují se zvyšujícím se věkem a úměrně k tíži hemofilie.

Cílem léčby je zklidnění reaktivního zánětu, zamezení dalšímu krvácení a odstranění vzniklých omezení funkce. Základem terapie je konzervativní postup spočívající v preventivní substituční léčbě a pravidelné fyzioterapii. Za účelem zklidnění zánětu mohou být krátkodobě podávány kortikoidy, např. Prednison. Pokud se nepodaří konzervativním postupem synovitidu zvládnout, nastává nutnost odstranit zanícenou výstelku chemickou nebo chirurgickou cestou. Funkční omezení a deformity kloubů jsou potom řešeny korekčními ortopedickými operacemi. V rehabilitaci se pomocí protahovacích cvičení, masážních technik a vodoléčby snažíme o zlepšení rozsahu pohybu v postiženém kloubu (Penka, 2009, s. 180-181).



### **1.2.3 Postižení svalů**

Svaly jsou druhým nejčastějším místem, kam hemofilik obvykle krvácí. Postihuje zhruba 75% pacientů s těžkou formou nemoci. Bolest, zduření postižené oblasti a omezení pohybu jsou hlavními příznaky. Krvácení způsobí bolestivý otok ve svalu, na něj reaguje sval reflexním spasmem, doprovázeným flexí v přilehlém kloubu, omezenou hybností a výraznou bolestí. Útiskem nervově-cévních svazků dochází k nedokrevnosti a nekróze svalových vláken. Laboratorně dochází k vzestupu sérových hladin svalových enzymů (kretinkinázy, laktátdehydrogenázy a aminotransferáz). Velká krvácení do svalů, uzavřených fasciemi mohou způsobit tzv. compartment syndrom. Při něm dochází ke stlačení velkých cév a nervových svazků a hrozí rozsáhlé odumření tkáně. Při častějších krváceních do svalů předloktí může dojít k tzv. Volkmannově ischemické kontraktuře s drápotvým postavením prstů a výrazným omezením funkce ruky. V jejím důsledku dochází ke snížené pracovní schopnosti pacienta. Diagnosticky složitější může být krvácení do musculus ileopsoas, obzvláště když je lokalizováno vpravo. Zde může docházet k záměně s akutní apendicitis. Typickými projevy takového krvácení je především bolest v třísle či břiše, semiflexe v kyčli a typický pokrčený postoj s hyperlordózou bederní. Sonografické vyšetření břicha je v tomto případě diagnostickou metodou první volby. Léčba krvácení do svalu je konzervativní, spočívá především v podání substituční léčby, lokálním chlazení, znehybnění postiženého svalu a tišení bolesti (Starý, 2005, s. 149-150).

### **1.2.4 Osteoporóza**

Za pravděpodobnou příčinu osteoporózy u hemofiliků je považována dlouhodobá snížená pohyblivost při chronické artropatii a možná snížená hladina testosteronu při chronickém postižení jater. Denzitometrickými studiemi bylo prokázáno, že u těžkých hemofiliků se s osteoporózou setkáváme častěji, než je tomu u zdravé populace.

### **1.2.5 Krvácení do zažívacího traktu**

Při současných možnostech substituční léčby nepředstavuje většinou krvácení do trávicího ústrojí závažnější problém. Příčinou krvácení může být úrazový mechanismus nebo dojde ke krvácení zcela spontánně. U pacienta je popisována prudká bolest břicha a známky střevní neprůchodnosti. Diagnostika je velmi obtížná, založená na sonografickém, CT vyšetření a posouzení klinických symptomů.

### **1.2.6 Krvácení do nervového systému**

Mezi nejzávažnější komplikaci spolu s krvácením do dýchacích cest patří intrakraniální krvácení. I v dnešní době je zatíženo vysokou úmrtností, v dospělém věku se mortalita blíží dokonce k 30 - 40 %. V dětském věku je prognóza o něco příznivější. Příčinou krvácení do CNS bývá následek pádů a úrazů při sportu a hrách, především u dětí a mladších dospělých. Přesto asi u poloviny případů není prokazatelné žádné předchozí trauma. Odborníci se domnívají, že krvácení může být způsobeno také vysokými horečkami i běžným respiračním infektem, zejména u malých dětí. Při prokázané úrazové etiologii by měla být pacientovi ihned podána preventivní substituční terapie, a to i v případě, že pacient nemá žádné neurologické potíže. Pokud se neurologické symptomy již vyskytly, okamžitě by měl být pacient podroben CT nebo MR vyšetření. Doporučována je vždy alespoň krátkodobá observace za hospitalizace.

### **1.2.7 Postižení urogenitálního traktu**

Poměrně častým symptomem je u hemofiliků hematurie, objevující se především u školních dětí. Podle literárních údajů postihne hematurie v životě alespoň jedenkrát 60% pacientů a ve skupině těžkých hemofiliků dokonce 90% chlapců. Nejvíce ohrožena je věková skupina mezi 12 a 21 lety. Obvykle se jedná o spontánní krvácení bez jiných příznaků a při plném zdraví. Laboratorně prokazujeme mikroskopickou hematurii různého stupně a při vyšetření erytrocytů fázovým mikroskopem prokazujeme jejich extraglomerulární původ. Hematurie většinou velmi dobře reaguje na substituční terapii, pouze u pacientů s inhibitorem je velmi vážnou komplikací pro velmi špatnou odpověď na léčbu. Kromě substituce je nutná také zvýšená hydratace. Tím docílíme zvýšený výdej moče s naředěním močové urokinázy a vyplavením drobných koagul, která by mohla způsobit neprůchodnost odvodných močových cest (Penka, 2009, s. 182-183).

### **1.2.8 Krvácení do dutiny ústní**

Pro dětský věk je krvácení v ústní dutině u chlapců s hemofilií zcela typické a velmi časté. Nejčastější bývají pouřazová krvácení při kousnutí do jazyka, rtu nebo tváře, natržení uzdičky horního rtu a vytržení či vyražení zubu. Za nebezpečné je považováno krvácení do podjazykové oblasti, které může vést až k udušení pacienta. Prořezávání dentice a její eliminace patří také mezi časté příčiny krvácení a vyžaduje úzkou spolupráci se zkušeným stomatologem, nejlépe přímo v hemofilickém centru. Kromě substituční léčby jsou totiž stomatologické výkony zajištěny podáváním antifibrinolytik, lokálním ošetřením rány tkáňovým lepidlem a kompresí Kiliánovou krycí destičkou, nasazovanou na repin. Podpůrné chlazení rány příkládáním studených obkladů je nedílnou součástí ošetrovacího procesu po stomatologických výkonech. Na dobrou stomatologickou péči by měl být u hemofiliků kladen důraz, a to již od útlého dětství.

### **1.2.9 Krvácení do dýchacích cest**

V dnešní době je naštěstí krvácení dýchacích cest velmi vzácný projev hemofilie, ale přesto je důležité o něm vědět, pro velké riziko ohrožení života v důsledku sufokace. Děti mohou být ohroženy především krvácením do retrotonzilárního nebo retrofaryngeálního prostoru při angíně či jiných zánětlivých procesech v této oblasti ( Starý, 2005, s. 141- 156).

### 1.3 Dějiny hemofilie

Dějiny této nemoci jsou zřejmě stejně staré jako dějiny lidstva. Ve známost veřejnosti ale vešly především díky 11 potomkům anglické královny Viktorie v polovině 19. století. Její nejmladší syn Leopold byl klinicky těžce postižený hemofilik, snadno u něj docházelo ke zhmoždění a trpěl opakovanými krváceními do kloubů. Nejméně 2 dcery, Alice a Beatrice, byly jistě přenašečky hemofilie. Linie hemofiliků a přenašeček se pak táhla celým rodem a pravděpodobně zanikla v roce 1945 smrtí Waldemara, který též trpěl touto krvácivou poruchou a zahynul při autonehodě spolu s jeho starším bratrem Alfonsem. Pozdějšími sňatky se členy dalších šlechtických rodin se tento gen rozšířil po celém kontinentu a výrazně tím změnil běh evropských dějin 19. a 20. století. Stále však zůstává možnost, že se toto onemocnění může znovu objevit u některého z potomků dcer královny Viktorie nebo jejího syna Leopolda. Díky výše uvedeným faktům je hemofilie v podvědomí laické veřejnosti známa jako „nemoc králů“ (Jones, 2007, s. 198).

### 1.4 Vývoj ošetrovatelské péče

Ještě v době poměrně nedávné, zhruba před 50 lety, většina pacientů umírala na následky krvácení již v dětství nebo v mladém věku. V literatuře je udáváno, že v roce 1960 byl průměrný věk, kterého se hemofilici dožívali, 30 let. Naproti tomu v současnosti mohou muži s hemofilií očekávat, že se dožijí běžného průměrného věku, údaje z roku 2010 hovoří o 72 letech. Prvním pokrokem bylo odhalení nedostatku koagulačního faktoru VIII u hemofilie typu A a možnost náhrady čerstvou krví nebo krevní plazmou. Tím byl položen základ moderní hemofilické léčby. Výrazným posunem pak bylo vytvoření transfuzní služby v průběhu druhé světové války. Dalším významným pokrokem je objevování nových postupů, umožňujících získávání a čištění faktorů srážlivosti z lidské a vepřové plazmy. Dochází při nich k odstraňování některých kontaminací, například virů a některých proteinů. V rozvinutých zemích se tyto moderní produkty staly v posledních letech účinnější a i přes vysokou finanční náročnost také dostupnější. Teprve v 70. letech 20. století začal být používán kryoprecipitát, následně nahrazený čerstvou mraženou plazmou či čerstvou krví, poté koncentráty směsné krve od mnoha dárců. Konec 70. let poznamenala aféra HIV pozitivních hemofiliků a vysoké procento pacientů nakažených Hepatitidou. V Evropě a USA bylo 70- 100% pacientů nakažených při opakovaných krevních převodech. To ukázalo na nutnost zavedení výroby vysoce čištěných produktů.

Pacienti v České republice byli této epidemie až na výjimky ušetřeni, z důvodu nesnadného získání preparátů ze západních zemí kvůli „železné oponě“. Podle dostupných informací nebyl od té doby již žádný hemofilik nakažen virem HIV. Avšak teprve zavedení lyofilizovaného koncentrátu přineslo výhody velmi efektivní léčby pro tisíce pacientů s hemofilií a umožnilo spuštění programu profylaxe a domácí péče. Nově se lékaři snaží o zavedení intenzifikované profylaxe s prodlouženým účinkem. To znamená, že koagulační faktor je v preparátu vázán na fúzní protein, například albumin, který prodlouží účinek aplikovaného preparátu. Tím se sníží počet aplikací a jistě se také zvyšuje kvalita života pacientů (Jones, 2007, s. 222- 223).

Pro zajištění vysoce specializované, odborné péče byla na podkladě Světové hemofilické federace (WHF) v České republice vybudována síť hemofilických center. Jedná se o 3 komplexní centra (CCC) – v Praze, Brně a Ostravě a 5 léčebných center (HTC) – v Plzni, Českých Budějovicích, Olomouci, Hradci Králové a Ústí nad Labem. Tato odborná centra dohlíží a spolupracují s menšími hematologickými odděleními a ambulancemi ve spádových oblastech a zajišťují vhodnou diagnostiku a dispenzarizaci pacientů. Pracovní skupina hematologů a dětských hematologů vytvořila v roce 2012 Český národní hemofilický program (ČHNP), který řeší komplexně problematiku hemofilie v naší republice. ČHNP je celostátní aktivita s cílem neustále zvyšovat kvalitu péče o nemocné s hemofilií a dalšími krvácivými poruchami, řešit prevenci a včasnou léčbu komplikací, zkvalitnit prenatální diagnostiku a racionalizovat náklady na diagnostiku a léčbu těchto onemocnění (Hrachovinová, Salaj, 2012, s. 65-69).

## 2 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE

Na světě žije asi 400 000 hemofiliků a jen 1/3 z nich je adekvátně léčena. Zbylé 2/3 mužů postižených touto krvácivou chorobou pochází z rozvojových zemí a nemají bohužel k dispozici účinnou léčbu, která by byla potřebná pro udržení jejich zdraví.

Z podstaty hemofilie jako vrozené krvácivé choroby vyplývá, že tuto nemoc nelze vyléčit. Lze ji však léčit a zabránit tím vážným zdravotním následkům.

### 2.1 Správná péče o hemofilika

Cílem péče o pacienta je udržení optimálního zdravotního i psychického stavu a snaha minimalizovat komplikace plynoucí z hemoragických příhod. U dětských hemofiliků se pak snažíme o výchovu s co nejmenším omezováním, aby se z nich v dospělosti stali soběstační muži. V České republice zajišťují specializovanou péči o hemofiliky hemofilická centra při velkých, většinou fakultních nemocnicích na hematologických odděleních či klinikách. Standardní péči o pacienty by měli zajišťovat praktičtí lékaři v úzké spolupráci s hemofilickými centry. Pro dětské pacienty je v centrech připraven tým pracovníků, skládající se z hematologa, pediatra, ortopeda, rehabilitačního lékaře, stomatologa, psychologa či psychiatra, genetika, sociálních pracovníků a všeobecných sester se specializací v pediatrii. Důležitou součástí ošetřovatelského týmu je také rodina pacienta. V České republice sdružuje lidi postižené hemofilií Český svaz hemofiliků, který organizuje nejrůznější aktivity pro pacienty i jejich rodiny. Jeho hlavním úkolem je zastávat zájmy členů před různými institucemi, ale také hájit práva a řešit spory v souvislosti se zdravotní péčí. Vedle svazu hemofiliků fungují v naší republice velmi dobře také patientské organizace, například sdružení pro děti a rodiče Hemojunior, pořádající každoročně pobyty pro rodiny i jednotlivce se zaměřením na edukaci, rehabilitaci a společenské vyžití (Tesařová, 2009, s. 22-23).

Každý pacient by měl mít u sebe stále průkaz hemofilika, ve kterém jsou uvedeny důležité informace pro lékaře. Nikdy není jisté, kdy bude chlapec či muž potřebovat lékařskou péči, například mimo místo bydliště či mimo dosah hemofilického centra, v němž je dispenzarizován. Praktické mohou být náramky či přívěsky s nápisem „pozor hemofilik!“ s vyznačenou krevní skupinou ve zlatém nebo stříbrném provedení.

### **2.1.1 Tělesná aktivita**

Přiměřená tělesná aktivita je velmi důležitá k udržení silného svalstva, duševního rozvoje, koordinace pohybů a vytrvalosti. To vše platí také pro hemofiliky a pro dětské pacienty obzvláště! Dobré vedení pod dozorem dospělých, nejčastěji rodičů, pomáhá dítěti nalézt správné tělesné aktivity, při kterých se bude bavit, ale zároveň nebudou nebezpečné z hlediska krvácení. Pro hemofiliky jsou určité vhodné sporty jako turistika a plavání. Tyto aktivity nejméně namáhají klouby a nevyvolávají častější krvácivé epizody. Ani sporty, vyžadující trénink a osvojení různých dovedností, nemusí být zcela zapovězeny. Například jízda na kole, tenis, běh na lyžích, jízda na koni či bruslení. Konkrétně jízda na kole je většinou hematologů považována za sport pro hemofilika vhodný, ale chlapec musí být bezpodmínečně vybaven kvalitní cyklistickou přilbou! Naopak naprosto nevhodné jsou pro pacienty s krvácivými chorobami kontaktní sporty: box, judo, karate, hokej a fotbal. Zde je riziko vážného zranění zvláště vysoké.

Ani v případě, že hemofilik po cvičení začne krvácet do kloubu či svalu, není žádoucí tělesnou aktivitu zcela eliminovat. Naopak pacient by měl cvičit pod dohledem rehabilitačního pracovníka, po předchozí substituci koagulačním faktorem (Mulder, 2009, s. 40).

### **2.1.2 Očkování**

Velmi důležitou součástí prevence infekčních chorob je očkování v dětském věku. Díky němu si tělo vytvoří specifickou obranu proti příslušné chorobě, která může být celoživotní nebo trvá jen určitou dobu. I proto se podařilo některé infekční choroby zcela vymýtit. Přes riziko krvácení do kůže nebo svalu je preventivní očkování pro hemofiliky velmi přínosné. Plánování a realizace očkování je většinou v kompetenci praktického lékaře ve spolupráci s ošetřujícím hematologem. Podáním substituce před očkováním je možné zabránit krvácivé epizodě v souvislosti s očkováním.

Oproti očkovacímu kalendáři je u hemofiliků navíc indikováno očkování proti Hepatitidě typu A i B, hrazené ze zdravotního pojištění. Imunizace je výjimečný případ, kdy mohou a dokonce musí být pacientům s hemofilií aplikovány injekce do svalu nebo podkoží.

### **2.1.3 Péče o dutinu ústní**

Další důležitou oblastí v péči o hemofilika je péče o chrup a dutinu ústní. Probíhá v úzké spolupráci stomatologa a hematologa. Běžné ošetření sice může zajistit spádový stomatolog, ale při indikaci krvavého výkonu je nutné pacienta připravit v hemofilickém centru dle domluvy s hematologem. Také výměna mléčného chrupu za trvalý může být doprovázena krvácením. Velký důraz by měl být ale kladen na preventivní péči. Hemofilik by si měl již v dětském věku osvojit techniku správného čištění zubů a ústní dutiny a každý kaz by měl být co nejdříve ošetřen.

### **2.1.4 Výživa**

Správná výživa hraje v životě pacientů s hemofilií důležitou roli. Strava by měla být vyvážená, bez nadměrného solení a nadbytku cukrů a tuků. Při opakovaných krvácivých epizodách tělo klade zvýšené nároky na přívod bílkovin a železa potravou. Hemofilik by měl především důsledně předcházet obezitě. Nadměrná váha totiž zvýšeně namáhá klouby a celý pojivový aparát (Smejkal, 2012).

## **2.2 Léčba hemofilie**

Komplexní léčba pacientů s hemofilií by měla zahrnovat léčebné režimy (substituční a preventivní léčba), léčbu komplikací této chronické nemoci, dále léčbu komplikací substituční léčby a léčbu „age related“, což je léčba komplikací souvisejících se stárnutím.



### 2.2.1 Substituční léčba

Základním krokem léčby hemofilie je dodání chybějícího koagulačního faktoru, tedy substituce. Preparát koagulačního faktoru dodáváme buď preventivně, abychom zabránili krvácení, nebo terapeuticky. U hemofilie typu A dodáváme koncentrát koagulačního faktoru VIII a u typu B koncentrát faktoru IX nebo při jeho nedostupnosti lze použít koncentrát protrombinového komplexu. V nedávné minulosti se k substituci využíval kryoprecipiat pro hemofiliky typu A a čerstvá zmražená plazma pro pacienty s hemofilií B. V dnešní době jsou standardně používány plazmatické, vysoce čištěné a protivirově ošetřené koncentráty faktoru VIII a IX nebo rekombinantní koncentráty, vyvinuté kvůli vyloučení rizika přenosu infekce. Tyto koncentráty jsou primárně určené pro nově narozené, dosud neléčené, a proto krevní cestou zatím neinfikované pacienty. Rekombinantní koncentráty jsou finančně výrazně dražší než koncentráty plazmatické. Podle obecných znalostí se předpokládá, že u FVIII zvýší 1IU/ kg hmotnosti hladinu přibližně o 2 % a u FIX asi o 1%. Plazmatický poločas je u FVIII 8- 12 hod, zatímco u FIX 18 hodin. I když tyto údaje budou platit pro větší část pacientů, je nutné počítat s tím, že reakce na podaný koncentrát může být zcela individuální. U každého hemofilika je proto vhodné mít ověřené „recovery“, a to především před chirurgickým zákrokem či před plánovanou změnou preparátu. Při akutním krvácení či perioperačně je nutno počítat se zkrácením plazmatického poločasu koagulačního faktoru.

Doporučené plazmatické hladiny FVIII a IX jsou udávány v minimální cílové hodnotě podle druhu krvácení či plánovaného výkonu. Při drobném krvácení je potřeba jednorázově dosáhnout hladiny vyšší než 30- 40%. U středně těžkého krvácení je snaha o dosažení minimálně 40- 60% po dobu 2- 3 dnů a u velkých krvácení či velkých operací se nutná hladina koagulačního faktoru pohybuje mezi 60- 100%, a to po dobu 1- 2 týdnů.

Krevní deriváty vyráběné z lidské krevní plazmy patří mezi hromadně vyráběné léčivé přípravky (HVLK), které jsou komerčně vyráběny ve frakcionalizačních centrech ze směsi plazmy od několika tisíců osob. Tyto deriváty jsou povinně ošetřovány metodami inaktivace patogenů a z hlediska přenosu krví přenosných chorob jsou mnohem bezpečnější než transfuzní přípravky.

Krevní deriváty vyrobené rekombinantními technikami jsou deriváty získané uměle, bez lidské plazmy. Tyto metody jsou poměrně nové, vyvinuté na konci 20. století.

Tímto postupem jsou vyráběny zejména koncentráty koagulačních faktorů VII, VIII a IX. Rekombinantní technologie využívají buněčné linie savců, například buňky vaječnicků křečička čínského. Produkce proteinů později probíhá ve velmi složitých a finančně náročných podmínkách. Proto jsou krevní deriváty získané rekombinantní cestou výrazně dražší než přípravky získané frakcionalizací lidské krevní plazmy (Penka, 2009, s. 123).

Deriváty s faktorem VIII jsou určeny pro léčbu hemofilie typu A. Léčivou látkou je koncentrát koagulačního faktoru VIII. Tento derivát je dodáván jako lyozifikovaný prášek pro přípravu injekčního roztoku a rozpouštědlo (příloha č. 6 balení preparátu pro domácí použití). Pro uchování delší trvanlivosti je nutné preparáty uchovávat v chladničce při teplotě 2 - 8 stupňů Celsia. Dávkování a délka léčby závisí na deficitu faktoru u pacienta, místě a rozsahu krvácení s přihlédnutím k aktuálnímu klinickému stavu hemofilika. Podávaná dávka se vyjadřuje v mezinárodních jednotkách IU. *„Výpočet požadované dávky je definován předpokladem, že 1 IU faktoru VIII na 1 kg tělesné hmotnosti, zvyšuje aktivitu plazmatického faktoru přibližně o 2% koagulační aktivity. Při dlouhodobé prevenci krvácení u pacientů s těžkou hemofilií jsou obvyklé dávky 20 - 40 IU FVIII na kg tělesné hmotnosti 3 - 4x týdně. Výjimečně mohou být intervaly zkráceny nebo dávky vyšší, což se využívá především u mladších pacientů.“* (Penka, 2009, s. 125). Dávka a četnost podání jsou vždy individuální, jednotliví pacienti se liší v odpovědi na podaný faktor, tak i vykazováním různého poločasu. Zejména před většími chirurgickými zákroky je nutné sledování substituční terapie za pravidelné kontroly hemokoagulačních parametrů, především hladiny faktoru VIII. Nově nabízí farmaceutické firmy program, kterým je vypočítána farmakokinetika a vytvořen graf, podle kterého si hemofilik může naplánovat tělesné aktivity podle momentální předpokládané hodnoty faktoru a snížit tím riziko krvácení (viz příloha č. 1 graf farmakokinetiky).

Deriváty s FIX slouží k substituci pacientů s hemofilií typu B. I zde závisí dávka i délka léčby na rozsahu, lokalizaci krvácení a celkovém stavu pacienta. U faktoru IX platí dle empirického výzkumu pravidlo, že 1 IU FIX na kg tělesné hmotnosti zvýší aktivitu faktoru IX v plazmě asi o 0,9% koagulační aktivity, přičemž dávka a četnost by měly být přizpůsobeny individuální klinické účinnosti (Smejkal, Blatný, Blažek, 2013, Tesařová, 2009, s. 148- 149).

Substituční léčba má pro pacienta spoustu pozitiv, je nutné však zmínit také nevýhody. Především jde o nutnost výhradně intravenózní aplikace koncentrátů koagulačních faktorů. Hlavně u dětských hemofiliků může být zajištění žilního vstupu často problematické. Ve výjimečných případech musí být dětskému pacientovi zaveden centrální žilní katétr, což výrazně zvyšuje riziko infekce.

V hemofilickém centru jsou preparáty chlapcům aplikovány do té doby, než je řádně zacvičena a zaškolená matka nebo jiná blízká osoba. Podle psychické zralosti a manuální zručnosti, zhruba kolem věku 6 let, jsou zaučováni sami chlapci pod dohledem zkušeného personálu. Praktickou zručnost a překonání strachu nacvičují s velkým úspěchem během hemofilických táborů, každoročně pořádaných patientskými organizacemi jako je Hemojunior.

V posledním roce se v hemofilických centrech podařilo zacvičit i personál agentury domácí péče a umožnit tím rodině nejmladších hemofiliků zahájení profylaktické léčby bez nutnosti každotýdenní návštěvy jakéhokoliv zdravotnického zařízení. Současně je zacvičována matka a specializovaná sestra z agentury postupně funguje spíše jako pomoc a opora při aplikaci těmto dětem. Tato možnost se dá však aplikovat také u dospělých hemofiliků. I u dospělých může být intravenózní aplikace obtížná, z důvodu flebitid a jizevnatého postižení cév, opakovaně traumatizovaných častými vpichy.

Další nevýhodou substitučních preparátů je již dříve zmiňovaná vysoká cena, která se zvyšuje přímo úměrně s jejich technologickou vyspělostí. To by však pacienti neměli vůbec pocítit, jelikož jsou preparáty v současné době plně hrazeny zdravotními pojišťovnami.

### **2.2.2 Typy substituční terapie**

Podle způsobu substituce rozlišujeme terapii „on - demand“, kdy je koagulační faktor aplikován pacientovi podle potřeby až při krvácení nebo perioperačně, a terapii profylaktickou. Tu ještě můžeme rozdělit na primární profylaxi, která je definována jako pravidelné podávání koncentráту faktoru, zahájené do 2 let věku dítěte či nejpozději po prvním kloubním krvácení, a profylaxi sekundární, zahájenou později. Krátkodobě je profylaxe používána i po závažnějších krváceních či operačních výkonech.

Profylaxe je indikována v dětském věku u všech těžkých forem hemofilie. Především proto, aby se předešlo nevratnému poškození kloubů, v dětství více náchylných ke krvácení, a aby se předešlo život ohrožujícím krvácivým příhodám. Cílem prevence je udržení hladiny FVIII či IX vyšší než 1 - 2%, tedy hladiny, při níž by nemělo docházet ke spontánnímu krvácení. Doporučované dávky pro profylaxi jsou: 25 - 40 IU/ kg váhy 3x týdně pro faktor VIII a 2x týdně pro faktor IX.

U lehčích forem hemofilie jsou s úspěchem používána analoga antidiuretického hormonu DDAVP. Pomocí něj lze dosáhnout uvolnění endogenního faktoru VIII, což může být při lehčích krváceních či extrakcích chrupu dostačující. Problematické je to, že DDAVP není v České republice dlouhodobě registrován ve vhodné formě (intranasální či intravenózní podání). Dále lze jako podpůrnou léčbu použít antifibrinolytika (například Exacyl, Pamba), využívaná hlavně při krvácení z dutiny ústní, nosu a extrakcích zubů ( Starý, 2005, s. 157- 161).

### **2.2.3 Rehabilitace**

Cílem fyzioterapie u hemofiliků je zlepšení svalové síly, propiocepce a koordinace. Dále má za úkol předcházet a redukovat již vzniklé svalové kontraktury, zmírnit bolesti, poučit a motivovat pacienta a jeho rodinu k vzájemné spolupráci. Fyzioterapeuté si bohužel stěžují na nízké pravidelné využívání léčebné rehabilitace u pacientů s poruchami krevní srážlivosti.

Neexistuje obecné cvičení vhodné pro všechny hemofiliky. Kvalitní a účinná rehabilitace by měla „být šita na míru“ konkrétnímu pacientovi, jeho cílům a také schopnostem. Cvičení by měla být sestavovaná zkušeným a trpělivým fyzioterapeutem, který by měl i na celou rehabilitaci dohlížet. To však často nebývá z nejrůznějších důvodů možné (Mulder, 2009, s. 38).

Mezi metody vhodné k rehabilitaci hemofiliků patří: relaxační techniky, strečink, cvičení ve vodě, hipoterapie, masáže, fyzikální metody, míčkování, kryoterapie, postizometrická relaxace a balanční senzomotorická cvičení. Aby byla fyzioterapie účinná, je nutná naprostá spolupráce pacienta a u dětí i celé rodiny, neboť jen pravidelné cvičení umožní dosáhnout výraznějšího zlepšení nebo alespoň udržení stávajícího zdravotního stavu ( Katzerová, 2010, s. 16-17).

#### **2.2.4 Léčba bolesti**

Bolest je bohužel nedílnou součástí života hemofiliků. Již od mladého věku trpí muži s tímto vrozeným onemocněním opakovanými bolestmi. Jedná se buď o bolest akutní, vzniklou krvácením do kloubu, svalu či měkkých tkání, nebo bolest přetrvávající až chronickou, která je dlouhodobým následkem krvácivých epizod, tedy artropatií.

Při domácí substituční terapii je navíc bolest často řešena další aplikací koagulačního faktoru bez konzultace s ošetřujícím lékařem, čímž dochází ke zbytečnému nárůstu spotřeby preparátů.

Pacienti s hemofilií potřebují individualizovaný přístup k léčbě bolesti a její důslednou kontrolu. V první linii jsou nabízena neopiátová analgetika, která neovlivňují srážlivost krve a funkci krevních destiček, například Paracetamol a COX-2 inhibitory. Analgetika je vhodné kombinovat s některými nefarmakologickými postupy, jako je fyzioterapie, behaviorální terapie a psychoterapie. Postupně se zvyšující se tolerancí a vznikem chronické bolesti přichází léčba opiáty. Při tomto druhu terapie je naprosto nutná důkladná a opakovaná edukace pacienta a popřípadě i jeho rodinných příslušníků. Důležitá je kontrola dávkování a dohled nad nežádoucími účinky, zejména závislosti na opiátových preparátech.

Pomocnou metodou při léčbě bolestí, kterou hemofilici hojně využívají, je kryoterapie, tedy léčba chladem, kdy si na kloub či sval postižený krvácením a bolestí aplikují chladné obklady (Hemofilický zpravodaj, 2007).

### **2.3 Komplikace léčby**

Pacienti s vrozenou krvácivou chorobou jsou i přes maximální úsilí zdravotnického týmu ohroženi některými komplikacemi vyplývajícími z léčby. Patří mezi ně infekční komplikace, vznik inhibitoru a komplikace spojené s nutností výlučně intravenózní aplikace substitučních faktorů.

### 2.3.1 Infekční komplikace

Ani přes významnou snahu o různé úpravy plazmatických koncentrátů koagulačních faktorů při výrobě a produkci, nelze ani v současnosti snížit riziko virového přenosu na minimum. Riziko přenosu HIV, hepatitid, parvovirové infekce nebo variantní formy Creutzfeldtovy choroby, dále riziko alergické reakce a imunizace je sice nízké, ale stále ještě není nulové.

Z těchto důvodů jsou do léčby zaváděny rekombinantní koncentráty FVIII, vyrobené na zvířecích tkáňových kulturách. Novější preparáty 3. generace dokonce již zcela bez styku s lidskými bílkovinami. Také rekombinantní FIX bude v brzké době registrován a uveden na trh v České republice (Komrska, 2013).

### 2.3.2 Vznik inhibitoru

Ze zatím ne zcela jasných důvodů dochází u části hemofiliků ke vzniku protilátek proti faktoru VIII i faktoru IX. Tato protilátka se váže na molekulu faktoru a znemožní tím vykonávat jeho funkci v průběhu srážení, případně dojde ke zrychlení clearance komplexu faktor + inhibitor. Důležité je zjištění, že vznik inhibitoru je komplikací obou druhů terapie, tedy léčby plazmatickými i modernějšími rekombinantními preparáty. I když není objasněn přesný mechanismus, podařilo se alespoň identifikovat některé rizikové faktory vzniku protilátky. Jde především o infekci, zánět a závažné krvácení u pacienta.

Riziko vzniku inhibitoru je nejvyšší u těžkých hemofiliků typu A, kde se incidence pohybuje mezi 20-30 %. U hemofilie typu B je riziko nižší, incidence nepřesahuje 5 %. Méně často vzniká inhibitor u středně těžké či lehké hemofilie. Nejčastěji dochází ke vzniku protilátky během prvních 50 dnů aplikací koncentrátu koagulačního faktoru, konkrétně úplně nejčastěji mezi 10. a 20. dnem aplikace.

*„Množství inhibitoru je udáváno v Bethesda jednotkách (BU), kdy 1 BU je definována jako množství inhibitoru v krevní plazmě pacienta hemofilika, které při smíchání se zdravou krevní plazmou v poměru 1:1 sníží obsah faktoru VIII/ IX v této zdravé plazmě přesně na polovinu“ ( Penka, 2011, s. 246- 247).*

### 2.3.3 Léčba inhibitoru

Při léčbě inhibitoru má zásadní význam rozdělení pacientů dle odpovědi na podání koagulačního faktoru. Pokud i přes opakovaná podání faktoru VIII nebo IX nedojde k vzestupu inhibitoru nad 5 BU/ml, označujeme hemofilika jako „low responder“, což znamená „nízký odpovídatel“. Ale pokud dojde po podáních faktoru k nárůstu protilátky nad 5 BU/ml, pacient je „high responder“ neboli „vysoký odpovídatel“.

U „low respondera“ se používá k léčbě krvácení koncentrát koagulačního faktoru, proti kterému je inhibitor namířen. Vysokou dávkou podávaného faktoru lze dočasně eliminovat protilátku, která se naváže na faktor podaný nad toto množství a tím zajistí léčebnou hladinu v krvi a současně zástavu krvácení. Stejný mechanismus ovšem nelze použít u „high respondera“, kdy nelze zabezpečit srážení krve přirozenou cestou, tedy navýšením chybějícího F VIII či F IX. To má za následek to, že léčba krvácení nemusí být vždy plně účinná a musíme k terapii použít jiné preparáty než faktor VIII a IX, například NovoSeven nebo Feiba. Účinnost obou preparátů je při léčbě nekomplikovaného krvácení u hemofilika s inhibitorem srovnatelná. Reakce pacientů na tyto preparáty může být individuální. Při neúčinnosti jednoho preparátu je nutné nahradit jej druhým. Dávky lze navyšovat pouze u preparátu NovoSeven ( Mancuso, 2009, s. 8-11).

Největším přínosem pro pacienta s protilátkou je, pokud se podaří inhibitor eliminovat. Tím se stává při následné terapii krvácení opět účinná substituce faktorem VIII a IX, případně lze koncentrát podávat preventivně. Toho se snažíme dosáhnout metodou tzv. imunitolerance, kdy se opakovaně podává koncentrát koagulačního faktoru VIII či IX po dobu až několika let (denně nebo 3x týdně), a tím může dojít k navození tolerance imunitního systému na F VIII nebo IX za současného vymizení inhibitoru. Podle odhadů hematologů je imunitolerance úspěšná asi u 70- 80% hemofiliků. V České republice se provádí tato metoda především u dětí, ale ojediněle i u dospělých pacientů.

Pokud metoda selže, je přistoupeno k tzv. imunosupresi, kdy jsou hemofilikovi podávány léky oslabující imunitní reakci organismu a tím také tvorbu inhibitoru. U dětských pacientů byla úspěšně vyzkoušena k terapii inhibitoru protilátka proti určitému typu lymfocytů, lék Rituximab. Ovšem u dospělých hemofiliků tato protilátka zafungovala pouze u jediného pacienta na světě (<http://www.hemojunior.cz/>).

## **2.4 Kvalita života pacientů s hemofilií**

*„Kvalita života je individuální hodnocení úrovně, ve které je život jedince uspokojivý a smysluplný, ve smyslu naplnění životních cílů, kontroly nad životem, vztahů, osobnostního růstu, participace v činnostech, které mu přinášejí radost“ (Barnard et al., 2007, s. 607).*

### **2.4.1 Citová oblast**

Dítě s hemofilií se bude po citové stránce vyvíjet jako kterékoliv jiné dítě, pokud se mu dostane dostatek lásky a citových podnětů. V rodičích by měl vždy najít zázemí a oporu. Není vhodné vyčítat si v rodině vzájemně, kdo toto onemocnění způsobil. Za genetický defekt nikdo nemůže. Rozumné je se s hemofilií prostě naučit žít, i když to jistě není jednoduché. Pozitivní myšlení celé rodiny a včasné řešení problémů přispívá k psychické pohodě chlapce i celého okolí. Psychologické problémy, které mají souvislost s chorobou, může pomoci řešit psycholog či psychiatr v hemofilickém centru nebo v místě bydliště. Měl by rodinu řádně poučit, jak přistupovat k problémům s okolím, například před zvědavými a všetečnými sousedy, poukazujícími na častou tvorbu modřin. Pokud je nutné dítě hospitalizovat, rodiče by měli mít právo dítě doprovázet. Fyzické tresty jsou u hemofiliků zcela zakázány!

V rámci zvýšení kvality života pacientů i jejich rodin se velmi osvědčilo to, že se rodiny hemofiliků vzájemně seznamují, přátelí se a vzájemně si pomáhají s péčí. Předávají si zkušenosti, znalosti, vybavení a v neposlední řadě získávají přátele na celý život (Penka, Blatný, Matýšková, 2009).

### **2.4.2 Vzdělávání**

Hemofilici mají stejnou inteligenci jako ostatní lidé. V dnešní době se dožívají stejného věku a pokud se naučí se svou chorobou správně žít, stávají se soběstačnými, dospělými muži. Proto by měli mít stejné vzdělání a možnosti ve srovnání s vrstevníky. Jediným problémem při školní docházce mohou být častější absence v důsledku opakovaných krvácení.



S příchodem nových možností léčby se však i tyto absence snížily na minimum. Starší hemofilici zameškali v důsledku krvácení až 25% školní docházky, čímž byla později snížena kvalita pracovních příležitostí a trápila je mnohdy dlouhá období nezaměstnanosti (Tesařová, 2009, s. 30).

V současnosti si již chlapci ve školním věku umí při krvácivé chorobě většinou sami pomoci, a proto si mohou aplikovat preparát koagulačního faktoru klidně ve škole, jen se zajištěním aseptických podmínek a klidného místa, například v učitelském kabinetu. Při výběru povolání je přesto vhodné se poradit s výchovným či studijním poradcem, psychologem, sociálním pracovníkem a hematologem v hemofilickém centru. Výběr by měl přihlídnout zejména k inteligenci, manuální zručnosti, lokalitě bydliště, ale také k tíži hemofilie. Lehký hemofilik bude mít jistě větší výběr než pacient s těžkým deficitem, či dokonce s inhibítorem. V dnešní době vystuduje mnoho hemofiliků bez větších potíží i vysokou školu. Jsou mezi nimi i absolventi lékařských fakult.

Pouze některá povolání musí být vyloučena ze seznamu vhodných povolání. Je to například služba v armádě, práce u policie, hasičů a někdy i práce v diplomatických službách, z důvodu nemožnosti zajištění koncentrátů koagulačního faktoru v případě potřeby v některých rozvojových zemích. Nevhodné jsou také profese, při kterých je zapotřebí dlouhodobá tělesná námaha, jako je třeba práce v dolech. Jinak by absolventi neměli být výrazně znevýhodňováni, protože při účinné domácí substituční léčbě a prevenci by nemělo docházet k zásadnějším komplikacím. Při splnění všech výše jmenovaných podmínek a omezení by mělo být splněno ještě jedno důležité kritérium - práce by se měla mladému muži líbit a uspokojovat ho (Jones, 2007, s. 173 a 177).

### **2.4.3 Sociální zabezpečení**

Chlapci trpící hemofilií jsou zařazeni mezi osoby s dlouhodobým zdravotním postižením a jejich rodiny mají nárok na dávky sociálního zabezpečení. Tyto dávky podle tíže nemoci, podložené lékařskou zprávou od hematologa a dalších odborníků z hemofilického centra, klasifikuje posudkový lékař. I v dospělosti budou mít změněnou pracovní schopnost a nárok na sociální výhody od svého zaměstnavatele. V hemofilickém centru jsou pacientům poskytovány validní informace z oblasti sociální péče (Tesařová, 2009, s. 31).

#### **2.4.4 Bezpečnost a disciplína**

V dětském věku je u chlapců hemofiliků nutný zvýšený dozor. Především rodiče by měli zajistit bezpečnost svého syna, protože právě oni nejlépe vědí, kde na něj číhá možné nebezpečí. Od jízdy v kočárku přes první krůčky, později i první sportovní aktivity, je nutné hlídat chlapce dvojnásobně oproti ostatním vrstevníkům. Přitom by ale hoch neměl být výrazně omezován a vyčleňován ze společnosti ostatních dětí. Dosáhnout toho lze bezpečnými hračkami, poutáním dítěte v kvalitní autosedačce, chráněním dítěte před stykem s ostrými předměty a podobně. Nutné je mít stále na paměti, že i běžné dětské úrazy mohou mít pro pacienta se závažnou krvácivou poruchou vážné, někdy až fatální následky.

Ani sport by neměl být chlapcům s hemofilií upírán. Avšak zde více než u jiných dětí platí nutnost pořízení a hlavně používání kvalitních ochranných pomůcek. Dítě musí být od malička vedeno k tomu, že při jízdě na kole, bruslích a lyžích je bezpodmínečně nutná kvalitní ochranná přilba, popřípadě chrániče kolen, loktů, zápěstí a další. Dítě by mělo pod vedením rodičů co nejdříve pochopit a naučit se, jak bezpečně se svou chorobou žít a také sportovat. Mezi vhodné sporty, se kterými lze začít již v raném dětství, je plavání, později jízda na odrážedle a kole, chůze a stolní tenis. Ostatní sporty jsou vhodné s ochrannými prostředky.

Nezbytnou součástí každé sportovní aktivity by mělo být kvalitní rozcvičení před a uvolnění po skončení sportovní aktivity. Tím se sníží riziko poranění spojené s fyzickou aktivitou. Cvičení ve skupině bývá zábavnější než cvičení doma o samotě. S výběrem vhodných sportovních aktivit poradí fyzioterapeut v hemofilickém centru nebo při různých akcích, pořádaných patientskými sdruženími jako Hemojunior. Pravidelný sport přináší lidem s hemofilií pocit uspokojení a naplnění. Pomáhá procvičit a posílit svaly, zvyšuje dovednost, koordinaci a vytrvalost. Důležitým kritériem by mělo být také to, aby sport chlapce bavil a působil mu potěšení. Většina zmiňovaných sportů vhodných pro děti je vhodná i pro starší hemofiliky. Aktivitou se zvyšuje kvalita života, snižuje se bolest a omezení pohybu v souvislosti s chronickou artropatií.

Obzvláště důležité je dbát důsledně na prevenci obezity. Obézní lidé jsou náchylnější k úrazům a vysoká váha také vyvolává velký tlak na klouby, které se tím rychleji opotřebovávají (Tesařová, 2009, s. 28-30, Jones, 2007, s. 158-161).

## 2.5 Edukace hemofilika

Dostatek informací má v ošetrovatelské péči o hemofilika velmi důležité místo. Jen správně informovaný a poučený pacient bude se zdravotnickým týmem spolupracovat a aktivně se podílet na terapii. V edukaci je především nutné dosáhnout toho, aby měl muž či chlapec dostatek vědomostí o nemoci a dovedností v aplikaci domácí substituční léčby. Následně je poučen o důležitosti vedení záznamů krvácivých příhod a podávání substituce. Zacyčování chlapců v aplikaci probíhá za krátké hospitalizace nebo ambulantně, vždy za přítomnosti matky či jiného rodinného příslušníka. Pacienti zkouší píchat nejprve do cvičných „umělých“ žil a teprve následně do vlastní žíly. K procvičování a získání jistoty je třeba čas a trpělivost. Velmi osvědčené jsou tábory pro děti s hemofilií, pořádané sdružením Hemojunior. Zde se děti v kolektivu většinou zbaví zábran a obav z aplikací a získají potřebné praktické dovednosti.

Starším pacientům nabízíme informace o možném výběru a používání kompenzačních pomůcek, ale například i o riziku vzniku závislosti na lécích tišících bolest. Dostatečná pozornost je věnována poučení o nutnosti vyvážené stravy, prevenci obezity a dostatečného příjmu tekutin, zvláště při krvácivých epizodách. Sestra opakovaně ověřuje, zda pacient a případně i rodinní příslušníci rozumí informacím, které jsou pacientovi podávány, ale třeba i plánům další terapie (Kollárová, 2011, s. 25-27).

# PRAKTICKÁ ČÁST

## 3 FORMULACE VÝZKUMNÉHO PROBLÉMU

Hemofilie je geneticky podmíněná vrozená krvácivá choroba. Její podstatou je nedostatečná tvorba či snížená funkce jednoho z koagulačních faktorů. Typické je pro ni spontánní krvácení, především do kloubů, svalů i do dalších orgánů, které může být někdy až život ohrožující. Přestože nemoc není zcela vyléčitelná, v posledních desetiletích došlo k ohromnému pokroku v možnostech diagnostiky, prevence, léčby a minimalizace následků opakovaných krvácení.

Pracuji jako všeobecná sestra s dětskou specializací v hematologické poradně Dětské kliniky FN Plzeň. S dětskými hemofiliky a jejich rodinami se pravidelně setkávám při své práci. Zajímám se o jejich osudy, starosti i bolesti. Z vyprávění lékařů i rodinných příslušníků jsem vyrozuměla, že ještě v nedávné minulosti byly možnosti při léčbě hemofiliků velmi omezené. Z toho vyplývala i kvalita zdraví a života těchto chlapců a mužů. To mě dovedlo k položení si otázky: Jak se změnilly možnosti v léčbě a ošetřování hemofiliků v posledních 15 letech?

### 3.1 Cíl výzkumu

Analyzovat změny v možnostech léčby a ošetřování pacientů s hemofilií v posledních letech.

#### 3.1.1 Dílčí cíle

Porovnat léčebné režimy u dětských a dospělých hemofiliků.

Porovnat ošetrovatelskou péči před 15 lety a v dnešní době.

Srovnat kvalitu života hemofiliků před 15 lety a dnes.

### **3.1.2 Výzkumné otázky**

Jaké druhy a režimy léčby mají k dispozici dospělí pacienti a děti s hemofilíí?

Jak se změnila ošetrovatelská péče o hemofiliky v posledních 15 letech?

Jak se změnila kvalita života hemofiliků v souvislosti s novými postupy v léčbě?

## **3.2 Druh výzkumu a výběr metodiky**

K získávání podkladů pro mou odbornou práci jsem zvolila kvalitativní výzkum, který představuje systematický proces a zevšeobecnování podle subjektivního pojetí. Tento výzkum mi umožní hlubší proniknutí do osudů a problémů dětských i dospělých hemofiliků a také jejich rodin. Moji snahou je vyhledávání a analýza informací, které osvětlují stanovené výzkumné otázky. Pro kvalitativní výzkum je charakteristický hloubkový vhled a zkoumání v přirozených podmínkách (Bártlová, 2008, s. 23-24).

### **3.2.1 Metoda**

Ve výzkumné části mé práce, kterou jsem pojala jako kolektivní případovou studii, používám dvě metody kvalitativního výzkumu. První metodou je sběr dat ze zdravotnické dokumentace. Druhou metodou je polostrukturovaný rozhovor.

### **3.2.2 Výběr případu**

Výběr respondentů pro moji práci byl záměrný. Osloveni byli pacienti Hemofilického centra FN Plzeň s diagnózou hemofilie, a to těžkého nebo středně těžkého typu s krvácivými epizodami. Snažila jsem se obsáhnout různé věkové skupiny, aby byly dobře patrné rozdíly v ošetrovatelské péči. Další podmínkou byla ochota pacienta či jeho rodiny ke spolupráci na mém šetření.

Pro své šetření jsem vybrala chlapče, kterému byla zahájena primární profylaxe již v kojeneckém věku a který i přes svoji hyperaktivitu zatím nikdy nekrvácel do kloubu či do svalů. Další dětský pacient si prošel v mladším dětském věku poměrně častými krvácivými příhodami, ale nyní je na profylaktické léčbě bez výraznějších krvácení. Frekvence spontánních výronů podle maminky výrazně klesla. Mezi dospělými pacienty jsem oslovila muže, jenž i přes určitá omezení v pohybu žije velmi aktivní život a pána, který je i přes svůj relativně mladý věk těžce invalidizován a velmi často hospitalizován.

### **3.2.3 Způsob získávání informací**

Informace do výzkumné části mé bakalářské práce byly získávány studiem zdravotnické dokumentace ve Fakultní nemocnici v Plzni. Dále jsem vedla s pacienty rozhovory, ke kterým mi dali písemný souhlas. Respondenti byli předem upozorněni, že nemusí odpovídat na pro ně nepříjemné otázky. Všichni podepsali informovaný souhlas (viz příloha č. 2 informovaný souhlas) a ujistila jsem je o naprosté anonymitě a o faktu, že nahrávané rozhovory budou po přepsání ihned smazány a dále nepoužívány. K doplnění některých faktů jsem ještě použila emailovou korespondenci s klienty, kteří mi poskytli kontakty.

### **3.2.4 Organizace výzkumu**

Šetření probíhalo ve Fakultní nemocnici, a to v hematologické poradně Dětské kliniky pod vedením MUDr. Černé. Dále jsem spolupracovala s hematologickou ordinací pro dospělé při Ústavu klinické biochemie a hematologie. Rozhovory probíhaly mimo ordinální hodiny v klidném prostředí Dětské kliniky podle předem připravených otázek (viz příloha č. 3 rozhovor s rodiči dětských pacientů a příloha č. 4 rozhovor s dospělými pacienty). Další otázky vyplynuly ze situace.

S panem Radkem jsem mluvila osobně na lůžkovém oddělení urologické kliniky. Sám mi to navrhl, protože měl zájem mi poskytnout rozhovor, ale byl opakovaně hospitalizován.

Průzkumné šetření probíhalo od října 2015 do ledna 2016.

## 4 ROZHOVORY A ANALÝZA DOKUMENTACE

Participanty jsem pro svoji potřebu pojmenovala fiktivními jmény, abych dodržela slíbenou anonymitu.

### 4.1 Matyáš

Nejmladším respondentem mého výzkumného šetření je dvouletý chlapec, respektive jeho maminka, se kterou se znám osobně z návštěv naší odborné ordinace. Matyáš je hemofilik typu A, těžká forma se zbytkovou hodnotou FVIII pod 1%. Choroba byla zjištěna již prenatálně.

#### 4.1.1 Fakta získaná ze zdravotnické dokumentace

Matka chlapce je 35-letá žena, alergička, přenašečka hemofilie A, nyní je na rodičovské dovolené. I její matka je zdravou přenašečkou genu pro hemofilii. Její strýc je hemofilik, a proto je rodina s problematikou onemocnění dobře seznámena a od začátku velmi dobře adaptována.

Otec je 38-letý alergik, jinak zdravý, pracuje jako architekt. Matýsek má ještě staršího bratra, narozeného v roce 2012, který je zcela zdravý, hemofilie u něj nebyla prokázána.

Gravidita byla vedena jako riziková, odběr choriových klků potvrdil již prenatálně mutaci v genu pro FVIII. Porod proběhl v termínu, spontánně, záhlavím ve FN Plzeň. Chlapeček měl porodní hmotnost 3390g a délku 51 cm. Skóre dle Apgarové bylo 10 - 10 - 10. V poporodní adaptaci se objevila přechodná tachypnoe, byla podána volumexpanze a substituce 2x mražená plazma. Hned po porodu byla zjištěna hladina FVIII 1%. Krvácivé projevy nebyly pozorovány.

Další vývoj probíhal bez komplikací, psychomotoricky v normě, očkování probíhalo dle očkovacího kalendáře, po předchozích konzultacích s hematologem.

Hospitalizace byla nutná pouze jednou a to pro diagnózu S 00.9 Tupé trauma lbi z úrazové příčiny. Léčba spočívala v podání preparátu Advate á 250 IU a observaci pacienta.

U chlapce byla od 8 měsíců započata primární profylaktická léčba preparátem Advate. Nejprve v dávce 250 IU 1x týdně, zhruba od 1 roku 500 IU 1x týdně. Od 2 let byla zvýšena dávka na 500 IU podávaná 2x týdně. Přechodně byla Matyáškově podávána ještě substituce preparátem železa po opakovaných drobných krvácení, především v dutině ústní. Aplikace koagulačního faktoru probíhala nejprve v hematologické poradně dětské kliniky. Velmi brzy se však podařilo zaškolit pracovníci agentury domácí péče, která se nejprve pod vedením sestry z hemofilického centra naučila preparát připravit, naředit a poté intravenózně aplikovat. Když získala potřebnou jistotu, mohla být aplikace realizována již výhradně v domácím prostředí. To mladé rodině s dvěma malými dětmi přineslo jistě výrazný komfort, neboť jim ubyly každotýdenní návštěvy nemocnice. V současné době se již maminka sama zaškolila a zdokonalila v aplikaci preparátu do žíly a sestra z agentury je pro ni jen „zálohou“, pokud se aplikace nezdaří. Za významný úspěch považují fakt, že u chlapce dosud nedošlo k žádnému krvácení do kloubu nebo svalu. Přitom jde o velice čilé a aktivní dítě, které se snaží ve všem napodobit staršího sourozence. Na chlapci jsou při pravidelných kontrolách patrné výraznější hematomy různého stáří na dolních končetinách. Občas jsou maminkou popisovány i modřiny v obličeji v souvislosti s drobným úrazem. Inhibitor nebyl u tohoto pacienta i přes opakované kontroly zaznamenán. Vždy při změně léčby je u pacienta provedena série odběrů hladiny faktoru VIII a z ní vytvořen graf farmakokinetiky, podle kterého rodina i ošetřující personál zná předpokládanou hladinu faktoru v závislosti na odstupu od substituce.

Matyáš ještě není ve věku, kdy by měl povinně navštěvovat školku nebo školu, ale přesto společně se starším bratrem navštěvuje takzvanou lesní školku. Zatím alespoň na pár hodin týdně, v doprovodu maminky. V následujícím školním roce maminka plánuje chlapce zařadit do státní mateřské školy. Zatím pečlivě studuje nabízené možnosti, které ještě konzultuje s ošetřujícím hematologem.

Rodina se od začátku staví k tomuto chronickému onemocnění čelem. Zapojili se do všech aktivit pořádaných pro hemofiliky, spolupracují se zdravotníky i ostatními rodinami hemofiliků.



#### 4.1.2 Rozhovor s matkou Matyáše

Kolik je Vašemu synovi let?

*Matýskovi jsou 2 roky a tři měsíce.*

Kdy u něj byla diagnostikována hemofilie?

*Ještě prenatálně, přibližně ve 14. nebo 15. týdnu, nevím přesně.*

Kterými potížemi se nejprve choroba projevila?

*Měl a stále má více modřin než jeho vrstevníci.*

V jakém věku byla zahájena léčba nebo profylaxe?

*Kolem 9. měsíce.*

Jakou léčbou je chlapec léčen v současnosti? (Jakým preparátem a jak často?)

*Ted' aplikujeme jednou týdně 500 IU, při potížích přecházíme na dvakrát týdně. V nejbližších týdnech začneme podle pokynů ošetřující lékařky píchat dvakrát týdně.*

Jak často dochází u syna ke spontánnímu krvácení a jak se projevuje?

*Ještě k němu naštěstí nedošlo.*

Jaká opatření musíte učinit v případě úrazu nebo operace?

*Při úrazu chladíme otok, zastavujeme krvácení, podá se Advate, následuje konzultace s hematologem. U operace bych očekávala konzultaci s hematologem a aplikaci faktoru VIII, ale zatím jsme to nepotřebovali.*

Jaké omezení představuje hemofilie pro Vašeho syna i pro celou rodinu?

*Velké obavy, potíže s hlídáním, obtížné umístění do školky a později i školy, kontraindikace očkování a některých dalších léků. Dále také opatrnost při výletech a výjezdech do zahraničí.*

Má hemofilie vliv na školní docházku syna?

*Syn ještě do školy nechodí a ani školku ještě nemá „povinnou“.*

Jaká omezení platí pro dítě v mimoškolních aktivitách? Může aktivně sportovat?

*Může aktivně sportovat, ale musíme volit pro hemofilika vhodné aktivity, například plavání nebo jízdu na kole a podobně. „Nebezpečnější“ aktivity se snažíme časovat blízko po aplikaci, před aplikací raději volíme spíše klidový režim.*

Jak často je nutná u syna hospitalizace?

*Přibližně jednou až dvakrát ročně, u nás podle úrazů.*

Co je pro Vašeho chlapce v současné době největší zdravotní problém?

*Poškozené (asi zkažené) přední zuby, které nešlo několikrát po delší dobu čistit kvůli úrazům v ústech.*

Setkali jste se v souvislosti s hemofilií s nepochopením nebo dokonce s negativní reakcí ze strany zdravotnického personálu?

*Ano. Po jednom z úrazů jsme přijeli do nemocnice a na příjmu jsme čekali několik hodin, než proběhla všechna vyšetření jako například SONO. Teprve pak nám byl aplikován preparát koagulačního faktoru. Přitom tím se podle našich vědomostí a zkušeností mělo začít. Lékařka však byla neoblomná a teprve se všemi výsledky vyšetření kontaktovala hematologa, který potvrdil nutnost rychlé substituce a následného přijetí na oddělení k pozorování.*

Zaregistrovali jste v posledních letech změnu k lepšímu či horšímu v oblasti možností léčby hemofilie?

*No určitě spíše k lepšímu.*

Děkuji Vám za Váš čas a trpělivost.

*Není zač.*

## 4.2 Petr

Šestnáctiletý chlapec je dalším pravidelným klientem naší odborné ordinace. Petra i jeho rodinu znám již více než osm let a jsem svědkem, jak chlapec, o kterého se až úzkostně starala maminka, vyvrátil v mladého, zcela samostatného muže. V loňském roce dokonce vyrazil za studiem střední školy mimo své bydliště a sám bez problémů zvládá život na internátu.

### 4.2.1 Fakta získaná ze zdravotnické dokumentace

Chlapec je narozený z 1. rizikové gravidity, dle patologického screeningu bylo vysloveno podezření na Downův syndrom. Byla provedena amniocentéza, která toto nepotvrdila. Jelikož v rodině nebyla v minulosti známa žádná zátěž ze strany hemofilie, tímto směrem nebyla vyšetření prenatalně směřována.

Matka je nyní 40- letá zdravá žena. Až následným vyšetřováním bylo zjištěno přenašečství hemofilie A. Pracuje jako sekretářka. Otec je 50- letý zdravý a pracuje jako elektrikář.

Mladší sestra chlapce je narozena v roce 2001 a zatím je zdráva. V blízké budoucnosti je u ní plánováno genetické vyšetření na možnost přenašečství hemofilie.

Porod Petra proběhl v termínu, spontánně a bez poporodních komplikací. I další psychomotorický vývoj byl v normě. Podezření na hemofilii bylo vysloveno a také potvrzeno v osmi měsících věku. Od té doby byl chlapec opakovaně hospitalizován na dětské klinice a jednou na chirurgické klinice pro bolesti břicha.

Chlapec byl již dvakrát podroben operačnímu výkonu, a to z důvodu zavedení a později extrakce portu, který sloužil v mladším věku k aplikacím faktoru VIII. V mladším věku byla vystřídána jak preventivní léčba cca od 1,5 roku do 5 let, tak i substituce podávaná až při příznacích krvácení. Nyní je Pěťa již od roku 2012 na preventivní aplikaci preparátu Kogenate třikrát týdně 1500 IU. Aplikuje si preparát zcela sám a jen velmi výjimečně si nechá pomoci od maminky.

Spontánní krvácení či minimální úrazový mechanismus nejvíce postihují oba kotníky a někdy i pravý kolenní kloub. Tehdy je nutné aplikovat vyšší dávku faktoru nebo substituci opakovat. Na obou kloubech již jsou patrné hemofilické změny. V posledních měsících se objevuje bolestivost a krvácení do kloubů palců obou dolních končetin. Kromě modřin se občas vyskytuje také epistaxe, ale po podání EXACYLu se rychle zastaví.

Každý rok klient absolvuje sérii intenzivní rehabilitace. Ta probíhá buď na oddělení léčebné rehabilitace ve Fakultní nemocnici Plzeň nebo v místě bydliště, což je rodinou preferováno.

V současnosti je Petr studentem prvního ročníku Střední zdravotnické školy v Plzni v oboru zdravotnický laborant. Studium zvládá velice dobře a zvolený obor ho snad i kvůli vlastní diagnóze velmi zaujal. Tělesnou výchovu nahradil zdravotní tělesnou výchovou, ale jinak nepotřebuje žádné úlevy ve srovnání se svými vrstevníky. Od podzimu 2015 dokonce navštěvuje se spolužáky taneční kurzy. Také on může své aktivity plánovat podle grafu farmakokinetiky, který mu byl v hemofilickém centru vytvořen.

I s touto rodinou je výborná spolupráce, oba rodiče jsou velmi aktivní v organizování akcí, pořádaných pro dětské hemofiliky. Pomáhají i ostatním rodinám malých hemofiliků, kteří mají problémy s aplikací koagulačního faktoru v místě bydliště.

#### **4.2.2 Rozhovor s maminkou Petra**

Kolik je Vašemu synovi let?

*Pěťovi je 16 let.*

Kdy u něj byla diagnostikována hemofilie?

*Bylo mu osm měsíců.*

Kterými potížemi se choroba nejprve projevila?

*Měl četné modřiny na nožičkách, kolínkách i loktech.*

V jakém věku byla zahájena léčba nebo profylaxe?

*Léčba začala krátce po zjištění hemofilie. Profylaxe byla zahájena asi v roce a půl a pak ukončena v pěti letech. Opětovná profylaxe byla myslím tak od 3. - 4. třídy základní školy, ale nejsem si jistá.*

Jakou léčbou je chlapec léčen v současnosti? (Jakým preparátem a jak často?)

*Ted' si Petr píchá třikrát týdně Kogenate 1500 IU, v pondělí, ve středu a v pátek, kdy má taneční kurzy.*

Jak často dochází u syna ke spontánnímu krvácení a jak se projevuje?

*Dříve to bylo tak třikrát až čtyřikrát za měsíc i přes preventivní aplikace, v současné době tak 1x měsíčně.*

Jaká opatření musíte učinit v případě úrazu nebo operace?

*Aplikace dostatečného množství faktoru, klid a ledování.*

Jaké omezení představuje hemofilie pro Vašeho syna i pro celou rodinu?

*Hlavní omezení je v oblasti sportu, začlenění do kolektivu vrstevníků a získávání přátel.*

Má hemofilie vliv na školní docházku syna?

*V současné době již ne, ale dříve musel častěji zůstat doma.*

Jaká omezení platí pro dítě v mimoškolních aktivitách? Může aktivně sportovat?

*V našem případě je aktivní sport zcela vyloučen, vhodná je jízda na kole a turistika. Syn se věnoval 8 let hraní na kytaru.*

Jak často je nutná u syna hospitalizace?

*Již dlouhou dobu nebyl syn hospitalizován, v nižším věku to bylo častější, hlavně úrazy, voperování a vyoperování portu.*

Co je pro Vašeho chlapce v současné době největší zdravotní problém?

*Největší problém má dlouhodobě s krvácením do kotníků. To ho významně omezuje v pohybu.*

Setkali jste se v souvislosti s hemofilií s nepochopením nebo dokonce s negativní reakcí ze strany zdravotnického personálu?

*Stalo se nám, že nám odmítli aplikovat faktor s tím, že máme jet do Plzně do Fakultní nemocnice. Ale to bylo asi tak před 14 lety. Zaráželo mě, že spousta lékařů i ostatního zdravotnického personálu v Okresní nemocnici v Domažlicích nemělo téměř žádné znalosti o hemofilii.*

Zaregistrovali jste v posledních letech změnu k lepšímu či horšímu v oblasti možností léčby hemofilie?

*Myslím, že možnost domácí léčby a hlavně profylaxe je největším přínosem pro všechny rodiny s hemofilií a také, že významným krokem vpřed je možnost vyšetření farmakokinetiky.*

Děkuji Vám za rozhovor.

*Nemáte zač, ráda jsem Vám pomohla.*

## **4.3 Pan Radek**

Pana Radka znám osobně, jelikož navštěvuje naši hematologickou poradnu dětské kliniky se svým synem, který sice není hemofilik, ale léčí se s jinou hematologickou problematikou, konkrétně autoimunitní hemolytickou anemií. Přiznám se, že když jsem plánovala, koho z dospělých pacientů oslovit pro svoji bakalářskou práci, on byl první, kdo mě napadl. Pro mě je totiž symbolem toho, jak mohou vypadat hemofilici, kterým byla možnost adekvátní léčby nabídnuta až v dospělém věku.

### **4.3.1 Fakta získaná ze zdravotnické dokumentace**

Také pan Radek je těžký hemofilik typu A se zbytkovou hladinou faktoru VIII pod 1 %, s významnými komplikacemi. Pán je narozen z první gravidity, mladší bratr je také těžký hemofilik.

Matka je přenašečka hemofilie, její oba bratři hemofilici. Otec bez hematologické problematiky.

Pan Radek má 2 děti, u 15- letého syna nebyla genetickým vyšetřením prokázána hemofilie a 19- letá dcera je diagnostikovaná přenašečka.

Perinatálně nebyly zaznamenány žádné potíže. Pouze do 7. měsíce byla doporučována abdukční peřinka na kyčelní klouby, dále již s normálním nálezem. Již v útlém dětství byly pozorovány časté epistaxe a zvýšená tvorba modřin. Jelikož v rodině byla diagnóza hemofilie již opakovaně prokázána, byl ve věku 1 roku také vyšetřen. Následně byla potvrzena diagnóza těžké hemofilie. Jinak v anamnéze jsou popisovány běžné dětské choroby, včetně infekčních.

V průběhu dětského věku docházelo k opakovaným krevním výronům do levého kolene a obou zápěstí. Na ošetření se však spíše nedostavoval, necvičil. Od mladšího dětského věku byl v pásmu obezity. Každoročně absolvoval lázeňský pobyt, zaměřený na fyzioterapii a snižování váhy. Přesto od 12 let chodí s oporou berlí, v současnosti francouzských holí.

V roce 1994 postoupil operaci levé dolní končetiny z důvodu synovektomie a o pět let později operaci téže končetiny po úrazu při autonehodě. Kolenní a hlezenní klouby jsou postupně těžce postiženy artropatií. Serologicky byla potvrzena hepatitida typu B a C.

Od roku 2006 se však začaly objevovat i další závažné komplikace. A to především chronický abdominální pseudotumor v levém retroperitoneu. Ten byl chirurgicky řešen explorativní laparotomií s následnou axiální tranversotomií. Pacientovi byla zavedena kolostomie. Po tomto výkonu se v dalších letech tvoří chronické píštěle v oblasti levého boku a nad stydkou sponou s opakovanými excizemi a poplachovou drenáží. Nakonec byl chirurgem doporučen dále již jen konzervativní postup z důvodu vyčerpání všech chirurgických řešení. Pacient trpí sekundární sideropenickou anémií, která je řešena opakovaně parenterální substituací železa a transfúzemi krve.

V roce 2015 byl operačně zaveden urologem ureterální stent. Ten je však často ucpáván koaguly s následnou retencí moče. Pan Radek je proto v posledním roce téměř trvale hospitalizován na urologické klinice, hlavně z důvodu masivní hematurie s retencí. Kvůli trvalé pozitivitě MRSA je v izolačním režimu.

V prosinci 2015 postupně kachektizuje, při bolestech nemá chuť k jídlu. Je depresivní a plačtivý. Z důvodu parenterální výživy a podávání léků je přistoupeno k zavedení centrálního žilního katetru. Za tohoto stavu je podáván denně 1000IU IMMUNATE. I přes opakované substituce koagulačním faktorem VIII je inhibitor negativní.

Pan Radek je v současné době v invalidním důchodu. Ještě před rokem pracoval na zkrácený úvazek 6 hodin denně.

#### **4.3.2 Rozhovor s panem Radkem**

Kolik je Vám let?

*Je mi 45 let.*

Kdy u Vás byla hemofilie diagnostikována?

*Myslím, že mi byly asi dva roky.*



Kterými potížemi se nejprve projevila?

*Podle vyprávění mamky jsem byl samá modřina, a pak se přidala různá krvácení. Jelikož oba bratři maminky byli hemofilici, bylo jí brzy jasné, že se to mám také.*

V jakém věku byla zahájena léčba (profylaxe)?

*Jako dítě jsem při krvácení dostával v nemocnici plazmu, nic jiného nebylo. V roce 1994 jsem byl poprvé operován, a to jsem v nemocnici dostal první koncentrát. Už si nepamatuji, jak se jmenoval. A asi dva roky potom už jsem měl doma koncentrát a píchal jsem si, když začalo krvácení. Preventivní aplikace u mě byla nasazena od roku 2006.*

Jakou léčbou jste v současné době léčen? (Jakým preparátem a jak často?)

*Od toho roku 2006 si píchám třikrát týdně 1000 IU IMMUNATu.*

Jak často u Vás dochází ke spontánnímu krvácení a jak se projevuje?

*Od té doby, co mám preventivní léčbu, nemám krvácení do kloubů, a když ano, tak jen malé. Krvácím nyní hlavně z píštělí v břiše, a to téměř pořád.*

Jaká opatření musíte učinit v případě úrazu nebo operace?

*Operační zákroky teď u mě nejsou ničím neobvyklým, vše je podrobně konzultováno s hematologem Fakultní nemocnice v Plzni. Pravidelně mi nabírají hladinu faktoru VIII.*

Jaké omezení představuje hemofilie pro Vás a celou Vaši rodinu?

*Poslední rok mě nejvíce omezuje častá hospitalizace. Po rozvodu mám v péči 14- letého syna, který je teď u své matky.*

Jaké omezení představuje hemofilie na partnerský život, event. na výběr partnera?

*Jak už jsem řekl, jsem rozvedený, ale ne kvůli hemofilii. S bývalou manželkou vycházím velmi dobře, i když už má svoji novou rodinu. Na péči a výchově syna se bez problémů domluvíme.*

Má Vaše onemocnění vliv na Vaši pracovní docházku?

*Nyní jsem rok v invalidním důchodu, ale předtím jsem pracoval na zkrácený úvazek 6 hodin denně. To mi vyhovovalo.*

Jak často je u Vás nutná hospitalizace?

*V posledním roce bohužel moc často. Mám v břiše hematom a píštěle, které opakovaně krváčí.*

Co je pro Vás v současné době největší zdravotní problém?

*Hemangiom v břiše, krvácení z píštělí a časté ucpávání močového katetru koagulem. To potom nemohu močit a znovu musím do nemocnice.*

Setkal jste se v souvislosti s hemofilií s nepochopením nebo dokonce s negativní reakcí ze strany zdravotnického personálu?

*Pamatuji si, že jako dítě jsem šel na očkování k dětskému lékaři a maminka ho upozorňovala, že jsem hemofilik. Pan doktor jí řekl, že neví, co to je hemofilie.*

*V současné době, když jdu k lékaři doma v Mariánských Lázních, tak tam mě znají. Ošetří mě, a pokud jde o něco složitějšího, hned mě posílají do Plzně. Naposled jsem se projel. Pan doktor v Mariánkách mi zavolal záchranku, aby mě odvezla do Plzně. Ti mi po příjezdu řekli, že mě nesmí převést do jiného okresu a že patřím do Chebu. Tam jim sdělili, že s hemofiliíky nemají zkušenosti, ať mě převezou do Karlových Varů. V nemocnici v Karlových Varech mě pouze vycévkovali a poslali mě obyčejnou sanitkou do Plzně. Celkem jsem „cestoval“ 6 hodin... Vlastním autem bych byl v nemocnici za hodinu.*

Zaregistroval jste v posledních letech změnu k lepšímu či horšímu v oblasti možnosti léčby hemofilie?

*Myslím, že na mě už nezáleží, ale pro dětičky je dobré, že mohou být léčeni v domácím prostředí. Já když jsem byl malý, tak jsem při krvácení musel třeba i 14 dní jenom ležet a ledovat. A oni si dneska aplikují a za hodinu o ničem neví. Taky je nečeká tolik komplikací jako nás starší.*

Děkuji Vám za rozhovor a přeji Vám brzké uzdravení.

*Děkuji, a když budete ještě něco potřebovat, tak Vám rád pomůžu.*

## 4.4 Pan Pavel

Pan Pavel mi byl doporučen z hematologické ordinace pro dospělé pro svou komunikativnost a ochotu spolupracovat. Je to velmi příjemný, energický muž. Svůj volný čas věnuje především rodině a muzice.

### 4.4.1 Fakta získaná studiem zdravotnické dokumentace

Pan Pavel je těžký hemofilik typu A zbytkovou hodnotou FVIII pod 1 %. Jeho matka pochází ze sedmi sester a čtyřem z nich bylo diagnostikováno přenašečství hemofilie. Touto chorobou trpí též jeden z bratranců. Z otcovy strany bez hematologické problematiky. Klient má dvě děti, zdravého syna a dceru zatím nevyšetřenou na přenašečství hemofilie.

V dětství se nevyskytly závažnější potíže, prodělal běžná dětská onemocnění. Nemoc byla zjištěna ve 2 letech po výrazném krvácení z dutiny ústní, které se nedařilo zastavit. Až poté se začalo pátrat v rodině a byla vyšetřena matka a její sestry. Krvácení do kloubů a svalů u něj nebylo naštěstí příliš časté, a tak probíhala léčba on - demand, tedy aplikace až při krvácení.

V roce 2007 byl Pavlovi aplikován do kloubů viscosupplementační preparát ve Fakultní nemocnici Bulovka. Do kloubu se při něm vpraví injekčně kyselina hyaluronová, čímž se zlepší vlastnosti vlastní synoviální tekutiny. Také náš respondent pociťoval po zákroku zlepšení v hybnosti kloubů a menší bolesti.

V roce 2011 si stěžoval Pavel přechodně na zhoršení zraku, následně byl vyšetřován a léčen na oční klinice pro podezření na glaukom.

Od roku 2013 byla nasazena profylaktická léčba preparátem IMMUNATE 1000 IU, nejprve 2x týdně a později 3x týdně. Tento léčebný režim je pro pacienta vyhovující. Spontánní krevní výrony se objevují jen zcela sporadicky. Přesto si stěžuje na bolesti kolenních kloubů a kotníků. Tyto klouby jsou prokazatelně nejvíce postiženy hemofilickou artropatií. Artropatie je řešena zatím pouze konzervativně. Kromě IMMUNATu užívá jen léky na bolest Ibalgin, event. Trambene.

Pacient je opakovaně edukován o možnostech rehabilitace. Cvičí sám v domácím prostředí a jedenkrát ročně si zajišťuje fyzioterapii v místě bydliště.

V březnu 2015 byla při pravidelných odběrech zachycena pozitivita hepatitidy C, proto bylo provedeno ještě vyšetření PCR s negativním výsledkem. Inhibitor je u toho pacienta trvale negativní.

V osobním životě je pan Pavel velmi aktivní, věnuje se především rodině a muzice. Má vlastní kapelu a hraje v ní na bicí.

V současnosti požádal klient o převedení do Hemofilického centra v Praze, protože získal novou práci v Praze a bude se s rodinou stěhovat. Vzhledem k těmto skutečnostem to pro něj bude pohodlnější, aby nemusel na kontroly a pro substituční preparáty dojíždět.

Pracuje v soukromé firmě jako administrativní pracovník na plný pracovní úvazek.

#### **4.4.2 Rozhovor s panem Pavlem**

Kolik je Vám let?

*Je mi 49 let.*

Kdy u Vás byla hemofilie diagnostikována?

*Pokud vím, tak ve dvou letech.*

Kterými potížemi se nejprve projevila?

*Kousl jsem se do jazyka a krvácení z rány nezastavili ani šitím.*

V jakém věku byla zahájena léčba (profylaxe)?

*Léčba profylaxí byla zahájena tuším v roce 2013. Předtím jsem si píchal, když jsem měl pocit, že začínám krvácet. Už jsem to poznal.*

Jakou léčbou jste v současné době léčen? (Jakým preparátem a jak často?)

*Používám IMMUNATE STIM PLUS 1000, jedenkrát za tři až čtyři dny preventivně.*

Jak často u Vás dochází ke spontánnímu krvácení a jak se projevuje?

*V průběhu léčby profylaxí se jen zřídka projeví spontánní krvácení, a to do pravého kolenního kloubu a pravého lokte.*

Jaká opatření musíte učinit v případě úrazu nebo operace?

*Pokud je to možné, tak léčbu konzultuji s ošetřujícím lékařem na hematologii ve Fakultní nemocnici v Plzni. Tam mi poradí.*

Jaké omezení představuje hemofilie pro Vás a celou Vaši rodinu?

*Pro mě je to hlavně bolestivá chůze, z toho důvodu je pak i omezený výběr výletů třeba i s rodinou a bohužel se nemohu zúčastnit sportovních aktivit s dětmi.*

*Další omezení mám i v domácnosti, třeba po vaření nebo po úklidu mám bolesti v kolenních i v hlezenních kloubech.*

Jaký vliv má hemofilie na partnerský život, event. na výběr partnera?

*V tomto směru jsem neměl problém.*

Má Vaše onemocnění vliv na pracovní docházku?

*Minimální. Výjimečně se stane, že mám problémy rozhýbat hlezenní klouby, pak se může stát, že přijdu o trochu později do práce.*

Jak často je u Vás nutná hospitalizace?

*Už si ani nepamatuji, kdy jsem byl naposledy hospitalizován.*

Co je pro Vás v současné době největší zdravotní problém?

*Největším zdravotním problémem je nyní hlezenní kloub a koleno pravé nohy, někdy ještě pravý loket.*

Setkal jste se v souvislosti s hemofilií s nepochopením nebo dokonce s negativní reakcí ze strany zdravotnického personálu?

*Ano setkal, jednou na pohotovosti a jednou v nemocnici, ale to už je tak 25 let nazpátek. Obojí bylo v souvislosti s neznalostí problematiky hemofilie.*

Zaregistroval jste v posledních letech změnu k lepšímu či horšímu v oblast možnosti léčby hemofilie?

*No ano, zaregistroval. Samozřejmě jsou to změny k lepšímu, už při přechodu na domácí léčbu s preparátem IMMUNATE. A pak i profylaxe mi hodně pomáhá.*

Děkuji za rozhovor.

*Rádo se stalo a přeji Vám zdárné ukončení studia ☺*

## 5 DISKUZE

Cílem této odborné práce bylo porovnání možností ošetrovatelské péče a léčby u pacientů s hemofilií v dřívější době a v současnosti a z toho vyplývající rozdíly v kvalitě života těchto chronicky nemocných. Zvolila jsem si čtyři pacienty hemofilického léčebného centra (HTC), dva chlapce v dětském věku a dva dospělé muže. Základní údaje související s jejich chronickým onemocněním jsem shrnula v tabulce č. 1.

**Tabulka č. 1:** Informace o respondentech

	Věk pacienta	Typ hemofilie	Současný režim léčby	Screening hepatitid	Inhibitor	Postižení kloubů	Omezení pohybu
<b>Matyáš</b>	2 roky	A, těžká forma	primární profylaxe, rekombinantní preparát	negativní	negativní	není	nemá
<b>Petr</b>	16 let	A, těžká forma	sekundární profylaxe, rekombinantní preparát	negativní	negativní	mírná artropatie	nemá
<b>Radek</b>	45 let	A, těžká forma	sekundární profylaxe, preparát z krevní plazmy	pozitivní hepatitis B i C	negativní	těžká artropatie	chůze s oporou franc. holí
<b>Pavel</b>	49 let	A, těžká forma	sekundární profylaxe, preparát z krevní plazmy	pozitivní hepatitis C (PCR negativní)	negativní	středně těžká artropatie	nemá

Zdroj: vlastní

Snad proto, že je hemofilie vzácná choroba, kterou trpí jen malé procento populace, jsou i odborné práce o tomto onemocnění spíše ojedinělé. I tento fakt mě utvrdil v rozhodnutí zmapovat pokroky ve vývoji léčení a ošetřování těchto chronicky nemocných mužů. Přestože žádná mě dostupná práce se nezabývá konkrétně vývojem ošetrovatelské péče, budu alespoň dílčí otázky moci porovnat s poznatky z bakalářských prací autorů Rendla z Jihočeské univerzity v Českých Budějovicích a kolegyně Hrabákové ze Západočeské univerzity v Plzni. Další odborné názory jsou čerpány z různých pramenů, především od našich a zahraničních hematologů.

První otázkou, kterou jsem si ve své práci položila, byla: Jaké druhy a režimy léčby mají v dnešní době k dispozici dospělí pacienti a děti s hemofilií? Informace získané svým předešlým šetřením korespondují s daty publikovanými v odborných statích. Soustředím se na pacienty hemofiliky žijícími v České republice. Těm je dostupná nejmodernější možná léčba, srovnatelná s léčbou pacientů kdekoli v Evropské unii. Ráda bych připomněla, že mezi možnostmi léčby v našich podmínkách a v podmínkách chudých rozvojových zemí je stále propastný rozdíl, spočívající především v dostupnosti adekvátní léčby z ekonomických důvodů.

V současnosti je podle MUDr. Blatného a jeho spolupracovníků z roku 2010 léčeno více než 90 % hemofiliků v naší zemi vysoce čištěnými koncentráty faktorů krevního srážení, vyráběných z krevní plazmy. I když nebyl od jejich uvedení popsán prokazatelně žádný přenos závažné infekce a tato léčba je obecně považována za velmi bezpečnou, je nutné tyto pacienty pravidelně a důsledně testovat na možné choroby, přenosné krví. Je nezbytné zabránit opakování situace z osmdesátých let, kdy byli pacienti s hemofilií podáváním koncentrátů infikováni virem HIV či hepatitidou B a C. Těmito moderními preparáty dostatečně virově ošetřenými jsou v České republice léčeni především dospělí pacienti. Oba pacienti, kteří se zúčastnili mého šetření, jsou již několik let léčeni přípravkem IMMUNATE, který patří právě mezi preparáty vyrobené z krevní plazmy. Pro nejnovější možnosti substituce rekombinantními deriváty jsou vybíráni zatím především dětské pacienti a pacienti, již dříve léčeni výhradně rekombinantními preparáty mimo území naší republiky. Tyto deriváty jsou vyráběny zcela bez kontaktu s plazmatickou bílkovinou, a jsou proto zatím nejbezpečnější formou substituční terapie.



Nevýhodou je jejich velmi vysoká cena. Rozdíl mezi incidencí vzniku inhibitoru u preparátů vyráběných z plazmy a rekombinantními preparáty však zatím nebyl prokázán (Blatný et al., 2010).

Rodiče dětských pacientů potvrzují ve svých odpovědích, že také jejich dětem jsou aplikovány rekombinantní preparáty, ale starší z obou chlapců Petr byl v dřívější době také substituován plazmatickým faktorem.

Samozřejmostí je pro naše klienty možnost domácí léčby. Pacienti mohou být léčeni v režimu on - demand, kdy si substituci aplikují při prvních příznacích krvácení. Podle španělských hematologů J. Aznara a jeho spolupracovníků však tato léčba není účinná ve smyslu prevence krvácení a následujícího vývoje hemofilické artropatie (Aznar et al., 2012). Tyto závěry potvrzují i moji dospělí respondenti, kteří v rozhovorech uvedli, že po zavedení profylaxe se významně snížila četnost kloubního krvácení. U obou však již v době zahájení profylaktické léčby byly klouby prokazatelně postiženy hemofilickou artropatií. Z dlouhodobého hlediska je proto dle mého názoru vhodnější režim profylaktické léčby. Při ní je hemofilikovi pravidelně 2- 3 x týdně aplikován faktor VIII, čímž je výrazně redukován počet krvácivých epizod a tím i pozdějších komplikací. Tento režim bývá zatím rutinně užíván pro svoji finanční náročnost spíše u hemofiliků v dětském věku.

V posledních letech už se však profylaktická léčba doporučuje i pro dospělé pacienty s těžkou formou hemofilie a opakovanými krváceními. Již asi polovina dospělých tuto možnost léčby využívá a subjektivně ji hodnotí jako velmi výhodnou. Totéž potvrzují všichni moji respondenti. I jim se po zavedení profylaktické léčby výrazně snížil počet krvácení do kloubů a svalů. Jen u Matyáše, nejmladšího ze zkoumaných pacientů, nelze zhodnotit snížení incidence krvácení, protože díky včasné nasazené profylaktické léčbě zatím nikdy do kloubu či svalu nekrvácel. Dospělým i dětským pacientům s profylaktickou léčbou je v hemofilickém centru vytvořen podle speciálního počítačového programu graf farmakokinetiky. Ten jim pomáhá se správným načasováním volnočasových či sportovních aktivit a ošetřujícímu personálu usnadňuje provádění některých invazivních výkonů. Profylaktickou léčbu hodnotím jako velký pokrok v ošetrovatelské péči ve srovnání s minulými lety.

Novou nadějí pro hemofiliky se zdá být podle studie autorky B. A. Konkle a jejích kolegů vývoj nového produktu s prodlouženým účinkem, tzv. pegylovaný rekombinantní faktor VIII, který by umožnil snížení frekvence profylaktických aplikací při dodržení stejného hemostatického efektu. Tento produkt je nyní ve fázi klinických studií a výsledky se zdají být velkým příslibem (Konkle et al., 2015). Jsem přesvědčena, že i naši pacienti by přivítali tuto novinku, která by zase o trochu zvýšila jejich komfort.

Tím se dostávám k další výzkumné otázce. Jak se změnila ošetrovatelská péče o hemofiliky v posledních letech? Sami participanti v dospělém věku odpovídají, že se výrazně zlepšila. To je nepopiratelný fakt. Především jim byla poskytnuta možnost domácí léčby a prevence, a tím i omezení potřeby opakovaných a dlouhodobých hospitalizací. Moji dospělí respondenti si pamatují dlouhé hospitalizace, kdy jedinou léčbou byl klid na lůžku a chladné obklady na postižený kloub, doplněné aplikací krevní plazmy. Také rehabilitace hemofiliků se sestávala na rozdíl od dnešních šetrných metod pouze z letního „ozdravného“ pobytu. Dnes jsou fyzioterapie nabízeny pacientům celoročně a záleží jen na jejich výběru, zda proběhnou v hemofilickém centru či v místě bydliště. Také vědomosti pacientů o nemoci se v posledních letech značně zvýšily. Při ambulantních návštěvách jsou opakovaně edukováni o způsobech a vhodných místech k aplikaci. Klienti jsou seznámeni s nutností přesných záznamů krvácivých epizod i následných aplikací substitučního preparátu. Dospělí hemofilici jsou pečlivě poučeni o léčbě bolesti a prevenci závislosti na opiátech. Tyto trendy jsou pro jejich soukromý i pracovní život příznivé a snižují jejich omezení. Všichni účastníci mého výzkumu mají zavedenou domácí profylaktickou léčbu.

Rodiče dětských pacientů zase oceňují možnost profylaxe bezpečnými rekombinantními preparáty. Za výhodné také považují fakt, že jsou seznámeni s přibližnou hladinou faktoru VIII v konkrétních časových odstupech po aplikaci (Rendl, 2011).

Já osobně vidím nejvýznamnější pokrok v ošetrovatelské péči v možnosti aplikace substituční terapie zdravotnickým pracovníkem v domácím prostředí. Tato služba je novinka, vhodná pro děti i dospělé, u kterých se objevují potíže s aplikací preparátu. Ještě v nedávné minulosti se však zdála být zcela nemyslitelná. Důvodem obtížné aplikace může být ztížený přístup do cévního řečiště, žíly zjizvené opakovanými vpichy, ale i invalidizace hemofilika a tím snížení samoobslužnosti. U malých dětí bývá překážka samotný věk pacienta a jeho psychická nevyzrálost.

Tím, že zaškolené sestry z domácí péče navštěvují rodiny s malými hemofiliky v jejich domácím prostředí, eliminuje se potřeba zavádět chlapcům centrální žilní katétry nebo porty. Tímto je následně výrazně sníženo nebezpečí infekce a možné riziko trombotických komplikací. Také psychická stránka hraje důležitou roli. Dítě si zvykne na svoji „sestřičku“, která za ním jezdí do domácího prostředí a nemá obavy z aplikace. O to lépe potom spolupracuje. Při tomto režimu se rodina většinou rychle zacvičí v aplikaci preparátu a externí spolupráce již není dále potřeba. Tomu všemu ale předchází precizní zaškolení sestry z agentury domácí péče v hematologické poradně. Sestra nejprve pravidelně dochází do ordinace, je zacvičena v ředění a přípravě preparátu a posléze v aplikaci konkrétnímu pacientovi. Ve spolupráci s personálem hemofilického centra je vytypováno několik míst, kam je vhodné hemofilikovi preparát aplikovat.

Hematologové považují za stěžejní fakt, že se organizačně, technicky i ekonomicky náročnou péči o hemofiliky všech věkových kategorií podařilo v posledních letech soustředit do odborných center (komplexních a léčebných). Tato hemofilická centra, kterých je v České republice celkem osm, jsou schopna poskytovat vysoce specializovanou, multioborovou péči. Její součástí je mimo péče hematologů také nabídka psychologické, fyzioterapeutické a stomatologické intervence. Centra komplexní péče navíc zajišťují i péči o pacienty s pozitivním inhibitorem (Blatný et al., 2010).

Další otázkou, kterou jsem si při podrobném zkoumání životů pacientů s chronickou krvácivou chorobou musela položit, je: Jak se změnila kvalita života hemofiliků v souvislosti s novými postupy v léčbě a ošetřování?

V posledních letech došlo ke zcela převratným objevům a změnám v diagnostice a tím následně i v péči o hemofiliky. Již jsem ve své práci zmiňovala možnosti domácí substituční a profylaktické léčby a tím zvýšení jejich komfortu. Také téměř rutinní operace poškozených kloubů a možnosti rehabilitace „šité na míru“ konkrétnímu pacientovi snižují diskomfort z důvodu snížené pohyblivosti a bolesti. Kvalita jejich života se tím logicky znatelně zlepšila. Avšak tato nemoc nadále zůstává nevléčitelnou a našimi možnostmi je jen mírnit komplikace vzniklé opakovaným krvácením. Snad jen genová terapie je v současné době jedinou opravdovou šancí na úplné vyřešení základního problému krvácivé choroby. Ale to je otázka budoucnosti a hemofilici a jejich rodiny žijí svůj život s chronickým onemocněním teď.

Z toho, co jsem o nich při psaní této odborné práce zjistila, jim to jde výborně. Jsou to ohromně stateční chlapci a muži a jejich rodiny jsou většinou naprosto kompaktní a přizpůsobené životu s nemocí. Stěžují si možná méně, než mnohý z relativně zdravých lidí. Nezastírám, že existují výjimky. Moje postřehy jsou shodné i s ostatními výzkumy. I autorka Hrabáková ve své práci uvádí, že její respondenti necítili, že by měli výrazně horší kvalitu života než ostatní. Jeden se dokonce ani necítil být nemocen. Také se setkala s velkou oporou ze strany rodiny (Hrabáková, 2012). Jen matky dětských hemofiliků z mého výzkumu jsou trochu méně pozitivní. Ale to naprosto chápu, i já jsem mámou dvou synů a velmi těžce snáším jakoukoliv jejich zdravotní komplikaci. Je naprosto pochopitelné, že by chtěly pro své děti stejný život, jaký vedou ostatní zdravé děti.

Přes většinové pozitivní naladění dospělých klientů však shledávám také negativa v kvalitě života mých respondentů. U pana Radka jsou to velké problémy s chůzí v důsledku patologických změn na kloubech a obrovské komplikace s krvácením v oblasti dutiny břišní. Ty jsou příčinou téměř nepřetržitých hospitalizací a opakovaných invazivních výkonů. Z toho plyne dlouhé odloučení od dětí, na které je velmi citově vázán. I přes všechny možnosti léčby se dle mého názoru kvalita jeho života rapidně snižuje. Druhý dospělý účastník mého výzkumu, pan Pavel, si postěžoval, že by chtěl více aktivit sdílet se svojí rodinou. I on je limitován omezenou pohyblivostí. Oba jsou však ve středním věku a většinu jejich života jim nemohla být nabídnuta léčba, která účinně zabraňuje následkům opakovaných krvácivých epizod.

Mladším hemofilikům je poskytována adekvátní léčba od raného věku, hospitalizace jsou mnohem méně časté. Pokud už je nutné dítě hospitalizovat, matka je samozřejmě po celou dobu s ním na oddělení přítomna. Také délka hospitalizace je oproti minulosti významně zkrácena. Rovněž absence ve škole nejsou tak časté a dlouhé a tím se zvyšuje šance chlapců na kvalitní vzdělání a tím i dobré pracovní uplatnění. Můžeme tedy předpokládat, že kvalita života u pacientů, kteří jsou dnes v dětském věku, bude i v budoucnosti na vysoké úrovni.

## **6 DOPORUČENÍ PRO PRAXI**

Na základě předchozích rozhovorů a závěrečné analýzy získaných informací jsem vyvodila několik doporučení pro zdravotnické pracovníky:

1. Zvýšit celkovou povědomost zdravotníků o problematice hemofilie.
2. Poskytnout co nejvíce relevantních informací o možnostech léčby a ošetrovatelských postupech hemofilikům a jejich rodinám.
3. Pokud dojde k úrazu a hemofilik je dopraven do zdravotnického zařízení, je nutné bezodkladně aplikovat substituční preparát chybějícího faktoru VIII, a až poté hemofilika dále vyšetřovat.
4. Za metodu, vhodnou k edukaci zdravotnických pracovníků a také rodiny pacientů s hemofilií navrhuji e- learningové vzdělávání.

## ZÁVĚR

Tato bakalářská práce s názvem „Vývoj ošetrovatelské péče u pacientů s hemofilii“ se skládá ze dvou základních částí, teoretické a praktické. Stěžejním cílem bylo zmapovat pokroky ve vývoji ošetřování a léčení a s tím úzce související změny v kvalitě života hemofiliků.

V teoretické části jsem se snažila vysvětlit podstatu hemofilie a její klinické projevy. Zmínila jsem i historii choroby a data důležitá pro vývoj léčby a ošetrovatelské péče. Dále jsem předložila informace, mapující ošetrovatelský pohled na nemoc, možnosti léčby a také komplikace léčby i choroby samotné. Na závěr jsem popsala kvalitu života hemofiliků a potřebu správné edukace pacientů a jejich rodin. Ve výzkumné části této odborné práce popisují čtyři klienty hemofilického centra při FN Plzeň, dva chlapce v dětském věku a dva dospělé muže. Na základě rozhovorů a podrobného prostudování jejich zdravotnických záznamů jsem zdokumentovala pokroky v možnostech ošetrovatelské péče a rozdíly v péči mezi dětskými a dospělými pacienty a z toho vyplývající rozdíly v kvalitě života těchto chronicky nemocných mužů.

Z výše uvedených informací jsem vyvodila tyto závěry. V posledních letech došlo k výraznému zvýšení úrovně poskytované péče. Tato péče je však velice finančně náročná, a proto zatím dostupná přednostně pro dětské pacienty. Dospělým pacientům se dostává péče na vysoké úrovni, srovnatelné s úrovní vyspělých evropských států. Tato péče však již spíše zabraňuje zhoršování již vzniklých komplikací krvácivého onemocnění. Chronické změny na kloubech či jiných orgánech již zcela neodstraní. Přesto jsou hemofilici s kvalitou svého života převážně spokojeni. Výjimkou jsou matky dětských pacientů, které trpí obavami o své syny a jejich zařazení do společnosti. To je však přirozené. I ony však oceňují posun v možnostech léčby a zvyšování komfortu. Rodiny hemofiliků jsou se svou diagnózou a projevy komplikací velmi dobře seznámeni. Mohou být proto zdravotníkům v ošetřování značnou pomocí, pokud jim k tomu poskytneme vhodnou příležitost.

Závěrem bych chtěla ocenit přístup hemofiliků a jejich nejbližších ke své chorobě a potažmo i k celému životu. I když by na to měli často právo, nestěžují si na osud a snaží se svůj život prožít co nejzajímavěji.

## LITERATURA A PRAMENY

1. AZNAR, J. A. et al. Is on- demand treatment effective in patients with severe haemophilia?. Haemophilia 2012 Apr 27. ISSN 1803-6597.[citováno 3. 2. 2016]
2. BÁRTLOVÁ, Sylva, SADÍLEK, Petr, TÓTHOVÁ, Valérie. Výzkum v ošetrovatelství. Vyd. 1. Brno: NCO NZO, 2008. 185s. ISBN 978-80-7013-467-2.
3. BLATNÝ, Jan, KOMRSKA, Vladimír, BLAŽEK, Bohumír, et al. Co vše se v naší zemi změnilo v péči o děti s hemofilií od roku 1989. Postgraduální medicína. 2010, roč. 12, č. 2, s. 139-145. ISSN 1212-4184.
4. HRABÁKOVÁ, Kateřina. Kvalita života pacienta s hemofilií. Plzeň, 2012. Bakalářská práce, ZÁPADOČESKÁ UNIVERZITA V PLZNI. Fakulta zdravotnických studií, s. 77.
5. HRACHOVINOVÁ, Ingrid a SALAJ, Petr. Péče o pacienty s hemofilií a jejich rodiny v ÚHKT. Vnitřní lékařství. 2012, roč. 58, s. 2S65- 2S69. ISSN 0042-773X.
6. HENDL, Jan. Kvalitativní výzkum. Portál. 2012, s. 408. ISBN 978-80-262-0219-
7. INDRÁK, Karel, et al. Hematologie. Praha: Triton, 2007, 278 s. ISBN 80-7254-868-9
8. JONES Peter. Život s hemofilií. 1. české vyd. Praha: Český svaz hemofiliků, 2007. 224 s. ISBN 978-80-239-9850-4.
9. KATZEROVÁ, Marie. Dětská rehabilitace- péče o pacienty s hemofilií. Nemocniční listy. 2010, roč. 11, č. 4, s.16- 17. ISSN 1802-0224.
10. KOLLÁROVÁ, Katarína, KOBER, Lukáš a CEVÁR, Radoslav. Edukace pacienta s hemofilií. Sestra. 2011, roč.21, č.3, s. 25-27. ISSN 1210-0404.
11. KOMRSKA, Vladimír. Hemofilie- současný pohled na problematiku nemoci. Postgraduální medicína. 2013, roč. 15, č. 2, s. 199- 209. ISSN 1212-4184.
12. MANCUSO, M.E., GRACA, L, AUERSVALD, G et al. Haemophilia care in children- benefits of early prophylaxis for inhibitor prevention. Haemophilia. 2009, vol.15, s.8- 14. ISSN 13518216.

13. MULDER, Kathy. Cvičení pro pacienty s hemofilií. 1. vyd. Praha: Český svaz hemofiliků, 2009, 44 s.
14. PENKA, Miroslav et al. Hematologie a transfúzní lékařství. I, Hematologie. 1.vyd. Praha: Grada, 2011. 421 s. ISBN 978-80-247-3459-0.
15. PENKA, Miroslav et al. Neonkologická hematologie. 2., dopl. a zcela přeprac. vyd. Praha: Grada, 2009. 240 s. ISBN 978-80-247-2299-3.
16. PENKA, Miroslav, BLATNÝ, Jan a MATÝŠKOVÁ, Miloslava, et al. Hemofilie z pohledu zajištění péče o nemocné. Vnitřní lékařství. 2009, roč. 55, suppl. 1, s.48- 51. ISSN 0042- 773X.
17. RENDL, Lukáš. Specifika ošetrovatelské péče u nemocného dítěte s hemofilií. Č. Budějovice, 2011. bakalářská práce, Jihočeská univerzita v českých Budějovicích. Zdravotně sociální fakulta, 104 s.
18. SLEZÁKOVÁ, Lenka et al. Ošetrovatelství pro zdravotnické asistenty. I, Interna.Vyd.1. Praha: Grada, 2007. 188s. ISBN 978-80-247-1775-3.
18. SMEJKAL, Petr. Hemofilie. Interní medicína pro praxi. 2012, roč. 14, č. 11, s.432-436. ISSN 1212-7299.
19. SMEJKAL, Petr, BLATNÝ, Jan, BLAŽEK, Bohumír, et al. Diagnostika a léčba hemofilie. Transfúze a hematologie dnes. 2013, roč. 19, č. 2, s 100-114. ISSN 1213-5763.
20. STARÝ, Jan et. al. Dětská hematologie. 1.vyd. Praha: Galén, 2005. 333s. ISBN 80-7262-327-3
21. ŠAFRÁNKOVÁ, Alena a NEJEDLÁ, Marie. Interní ošetrovatelství II. Vyd.1. Praha: Grada, 2006. 211s. ISBN 80-247-1777-8.
22. TESAŘOVÁ, Eva a SLAVÍČKOVÁ, Eva. Jak pečovat o hemofilika. Vyd.2. Praha: Triton, 2009. 35 s. ISBN 978-80-7387-270-0.
23. <http://www.hemofilici.cz/index.php/cs/accordion-b/lecba>. 2007, č. 11, s. 8- 9. [citováno 20. 8. 2015]
24. <http://www.prolekare.cz/hemofilie-novinky/pegylovany-rekombinantni-faktor-viii-jeho-role-v-profylaxi-a-on-demand-lecbe-5498> [citováno 8. 10. 2015]



25. [http://trials.cba.muni.cz/trialdb2/data\\_forms/CNHP\\_farmakokinetika](http://trials.cba.muni.cz/trialdb2/data_forms/CNHP_farmakokinetika)[citováno 10.2.16]
26. <http://www.prolekare.cz/hemofilie-novinky/uroven-lecby-hemofilie-v-detském-veku-predurci-dalsi-vyvoj-hemofilika>. [citováno 28. 1. 2016]

## SEZNAM ZKRATEK

FVIII .....	koagulační faktor VIII
FIX .....	koagulační faktor IX
MRSA .....	Methicillin rezistentní staphylococcus aureus
HTC .....	hemofilické léčebné centrum
CCC .....	komplexní hemofilické centrum
WHF .....	Světová hemofilická federace
ČNHP .....	Český národní hemofilický program
IU .....	international units
BU .....	Bethesda jednotka
FN .....	fakultní nemocnice

# SEZNAM TABULEK

Tabulka 1: Informace o klientech

## SEZNAM PŘÍLOH

- Příloha č. 1: Graf farmakokinetiky
- Příloha č. 2: Informovaný souhlas
- Příloha č. 3: Otázky pro rodiče dětských hemofiliků
- Příloha č. 4: Otázky pro dospělé hemofiliky
- Příloha č. 5: Souhlas se sběrem informací
- Příloha č. 6 : Balení preparátu pro domácí substituci
- Příloha č. 7 : Fotografie Matyáše a informovaný souhlas s použitím fotografie

# PŘÍLOHA Č. 1

Přihlášený uživatel: Zdeňka Černá (FNPLZEN2) Projekt: ČNHP Čas do odhlášení: 58:57 Odhlášení

Vyhledávání Nový pacient Formuláře pacienta Pacient Nástroje

### Formulář Farmakokinetika

**Pacient**

**HEM-13-18**

Datum narození 10.07.2002 Příjmení, jméno Fikart, Petr Lékař Zdeňka Černá  
 Pohlaví Muž Centrum FN Plzeň - Dětská klinika Datum zařazení 05.08.2011

**Formulář**

**Farmakokinetika**

Datum 28.5.2014  
 Derivát Advate

Podaná dávka: 1000 IU / 45 kg, tj. 22.22 IU/kg  
 Předpokládaný vzestup: 44.44 %

**Hladina faktoru vyšetřená v čase:**  
 Reálný vzestup: z 1 % na 60 %, tj. 59 %  
 Recovery: 132.76 %

Čas (hod)	Jiný čas (hod)	F VIII (%)
0 (výchozí hladina)		1
0.5		46
1		60
jiný	6	21
24		6
48		1

**Poučení pro pacienta:**

*Poločas léku* znamená dobu, za jakou jeho hladina v krvi klesne na polovinu.

V době, kdy se hladina faktoru pohybuje nad 12 % lze provádět většinu aktivit ve stejném rozsahu, jako zdravý člověk (včetně většiny sportovních aktivit). Hladina faktoru brání i většině traumatických krvácení. (Čím kratší je doba od aplikace do provádění dané aktivity, tím je riziko krvácení nižší. Dojde-li však přesto k poranění a/nebo krvácení, je jeho zástava stále méně efektivní než u zdravého člověka a vyžaduje adekvátní léčbu.)

Hladina v rozmezí mezi 12 a 3 % brání většině spontánních krvácení, ale již nechrání dostatečně před krváceními traumatickými. Po tuto dobu lze provozovat běžné aktivity kromě rizikových (tedy např. náročnějších sportů). V případě, že je třeba provést rizikovou aktivitu, je vhodné po poradě s lékařem vložit navíc dávku léku/koncentrátu faktoru.

Při poklesu hladiny pod 1 % již není osoba s hemofilií podanými léky nijak chráněna a riziko krvácení (včetně spontánního) je vysoké.

Stav formuláře  
 Stav formuláře Rozpracované  
 Popis stavu 28.05.2014

**HEM-13-18, 28.5.2014, 22.22 IU/kg, Advate**

**Při podané dávce došlo k poklesu hladiny faktoru:**

- pod 12 % za **16.8** hod
- pod 3 % za **34.1** hod
- pod 1 % za **47.0** hod

Poločas faktoru ( $t_{1/2}$ ) **8.5** hod

Zdroj: ČNHP

## PŘÍLOHA Č. 2

### INFORMOVANÝ SOUHLAS

NÁZEV BAKALÁŘSKÉ PRÁCE: Vývoj ošetrovatelské péče u pacientů s hemofilii

#### STUDENT

Lucie Měříčková  
Katedra ošetrovatelství a porodní asistence  
Fakulta zdravotnických studií ZČU  
lucka.blondie@gmail.com

#### VEDOUCÍ BP:

Jaroslava Grejcarová  
Katedra ošetrovatelství a porodní asistence  
Fakulta zdravotnických studií ZČU  
GREJCAROVAJ@fnplzen.cz

#### CÍL STUDIE

Cílem studie je srovnání v možnostech léčby a ošetrování u pacientů s hemofilií před 20 lety a dnes.

S Vaším svolením bude proveden rozhovor s Vámi, který bude zaznamenán na diktafon. Pořízený záznam nebude sdílen nikým jiným než studentem a vedoucím bakalářské práce. Záznamy budou ihned po kompletaci studie vymazány. Úryvky z rozhovoru mohou být použity při prezentaci studie, ale tyto citace budou vždy anonymní. Vaše identita nebude rozpoznána, bude použit pseudonym.

Nemusíte odpovídat na žádné specifické otázky, pokud nebudete sám/sama chtít, a můžete také kdykoliv odstoupit od rozhovoru nebo studie.

#### SOUHLAS S VÝZKUMEM

Já .....  
souhlasím s účastí ve výzkumné studii. Souhlasím se záznamem rozhovoru na diktafon. Rozumím, že mohu kdykoliv od rozhovoru nebo studie odstoupit a že citace rozhovoru budou použity anonymně, nebudu ve studii identifikována.

Podpis účastníka výzkumu:.....Datum:

Podpis studenta:.....Datum:

## **PŘÍLOHA Č. 3**

### ***Otázky pro rodiče dětských pacientů***

1. Kolik je Vašemu synovi let?
2. Kdy u něj byla diagnostikována hemofilie?
3. Kterými potížemi se nejprve choroba projevila?
4. V jakém věku byla zahájena léčba/ profylaxe?
5. Jakou léčbou je chlapec léčen v současné době? (Jakým preparátem a jak často?)
6. Jak často dochází u syna ke spontánnímu krvácení a jak se projevuje?
7. Jaká opatření musíte učinit v případě úrazu nebo operace?
8. Jaké omezení představuje hemofilie pro Vašeho syna i pro celou rodinu?
9. Má hemofilie vliv na školní docházku syna?
10. Jaká omezení platí pro dítě v mimoškolních aktivitách, může aktivně sportovat,
11. Jak často je u syna nutná hospitalizace?
12. Co je pro Vašeho syna v současné době největší zdravotní problém?
13. Setkali jste se v souvislosti s hemofilií s nepochopením nebo dokonce s negativní reakcí ze strany zdravotnického personálu?
14. Zaregistrovali jste v posledních letech změnu k lepšímu či horšímu v oblasti možností léčby hemofilie?

## **PŘÍLOHA Č. 4**

### ***Otázky pro dospělé pacienty***

1. Kolik je Vám let?
2. Kdy u Vás byla hemofilie diagnostikována?
3. Kterými potížemi se nejprve projevila?
4. V jakém věku byla zahájena léčba/ profylaxe?
5. Jakou léčbou jste v současné době léčen? (Jakým preparátem a jak často?)
6. Jak často u Vás dochází ke spontánnímu krvácení a jak se projevuje?
7. Jaká opatření musíte učinit v případě úrazu nebo operace?
8. Jaké omezení představuje hemofilie pro Vás a celou Vaši rodinu?
9. Jaký vliv má hemofilie na partnerský život event. na výběr partnera?
10. Má Vaše onemocnění vliv na pracovní docházku?
11. Jak často je u Vás nutná hospitalizace?
12. Co je pro Vás v současné době největší zdravotní problém?
13. Setkali jste se v souvislosti s hemofilií s nepochopením nebo dokonce s negativní reakcí za strany zdravotnického personálu?
14. Zaregistrovali jste v posledních letech změnu k lepšímu či horšímu v oblasti možností léčby hemofilie?



## PŘÍLOHA Č. 5



### Útvar náměstkyně pro ošetřovatelskou péči

Dr. E. Beneše 13, 305 99 Plzeň - Bory  
alej Svobody 80, 304 60 Plzeň - Lochotín  
IČO 00669806 tel.: 377 401 111, 377 103 111

Vážená paní

Lucie Měříčková

Studentka oboru Všeobecná sestra

Fakulta zdravotnických studií - Katedra ošetřovatelství a porodní asistence  
Západočeská univerzita v Plzni

#### **Povolení sběru informací ve FN Plzeň**

Na základě Vaší žádosti Vám jménem Útvaru náměstkyně pro ošetřovatelskou péči FN Plzeň **povoluji** sběr informací o léčebných metodách / ošetřovatelských postupech, používaných u pacientů *Dětské kliniky (DK)* FN Plzeň a současně realizaci rozhovorů s dospělými pacienty / rodiči hospitalizovaných dětí. Vaše šetření budete provádět v souvislosti s vypracováním Vaší bakalářské práce s názvem „*Vývoj ošetřovatelské péče u pacientů s hemofilii*“.

Podmínky, za kterých Vám bude umožněna realizace Vašeho šetření ve FN Plzeň:

- Vrchní sestra *DK* souhlasí s Vaším postupem.
- Vaše šetření osobně povedete.
- Vaše šetření nenaruší chod pracoviště ve smyslu provozního zajištění dle platných směrnic FN Plzeň, ochrany dat pacientů a dodržování Hygienického plánu FN Plzeň. Vaše šetření bude provedeno za dodržení všech legislativních norem, zejména s ohledem na platnost zákona č. 372/2011 Sb., o zdravotních službách a podmínkách jejich poskytování, v platném znění.
- Sběr informací pro Vaši bakalářskou práci budete provádět pod přímým vedením MUDr. Zdeňky Černé, zástupkyně přednosty DK a Mgr. Jaroslavy Grejcarové, staniční sestry DK.
- Údaje ze zdravotnické dokumentace pacientů, pokud budou uvedeny ve Vaší práci, musí být anonymizovány.
- Po zpracování Vámi zjištěných údajů poskytnete Zdravotnickému oddělení / klinice či Organizačnímu celku FN Plzeň závěry Vašeho šetření, pokud o ně projeví oprávněný pracovník ZOK / OC zájem a budete se aktivně podílet na případné prezentaci výsledků Vašeho šetření na vzdělávacích akcích pořádaných FN Plzeň.

Toto povolení nezakládá povinnost zaměstnanců / respondentů s Vámi spolupracovat, pokud by spolupráce s Vámi narušovala plnění pracovních povinností zaměstnanců, či pokud by spolupráce s Vámi respondenti – pacienti / rodiče hospitalizovaných dětí - pocítovali jako újmu. Účast zaměstnanců / respondentů na Vašem šetření je dobrovolná a je vyjádřením ochoty ke spolupráci s Vámi.

Přeji Vám hodně úspěchů při studiu.

Mgr. Bc. Světluše Chabrová  
manažerka pro vzdělávání a výuku NELZP  
zástupkyně náměstkyně pro oš. péči

Útvar náměstkyně pro oš. péči FN Plzeň  
tel.: 377 103 204, 377 402 207  
e-mail: [chabrovas@fnplzen.cz](mailto:chabrovas@fnplzen.cz)

30. 6. 2015

## PŘÍLOHA Č. 6

### *Balení preparátu pro domácí substituci*



Zdroj: vlastní

## PŘÍLOHA Č. 7

### *Fotografie Matyáše „vyzbrojeného ochrannými pomůckami“*



Zdroj: vlastní

### **Informovaný souhlas**

Já ....., souhlasím se použitím fotografií svého syna pro potřebu bakalářské práce „Vývoj ošetrovatelské péče u pacientů s hemofilií“ autorky Lucie Měříčkové.

V Plzni dne 3. 3. 2016

Podpis:.....

Podpis autorky:.....