

ZDRAVSTVENA NEGA BOLNIKA S VON WILLENBRANDOVO BOLEZNIJO

NURSING CARE OF A PATIENT WITH VON WILLENBRAND DISEASE

Mojca Kralj

UDK/UDC 616.151.514-056.7-083

DESKRIPTORJI: *Hvon Willebrandova bolezen-nega*

Izveček – Opisana je pogostnost, dedovanje, bolezenska slika in tipi von Willebrandove bolezni. Predstavljeni so ginekološki problemi pri ženskah s von Willebrandovo boleznijo. Opisana sta zdravljenje in zdravstvena nega bolnika s von Willebrandovo boleznijo po teoriji Virginie Henderson. Na koncu je navedena študija primera načrta zdravstvene nege pri ambulantni oskrbi bolnika po načelih sodobne zdravstvene nege.

DESCRIPTORS: *von Willebrand's disease-nursing*

Abstract – The article describes the prevalence, genetics, clinical picture and types of von Willenbrand's disease. Gynecological problems in women with von Willenbrand's disease are presented, as well as treatment and nursing care of patients following the theory of Virginia Henderson is described. In conclusion, a case study of a nursing plan for outpatient nursing care, following the principles of modern nursing care is described.

Uvod

Skoraj ni članka v slovenščini, še manj pa knjige, ki bi jo lahko vzela v roke, da bi nekaj izvedela o von Willebrandovi bolezni (v nadaljevanju vWb), o njenem zdravljenju, pogostnosti in o zdravstveni negi. Zato sem se odločila, da napišem nekaj o vWb, njenem zdravljenju in zdravstveni negi. Posebej obravnavam žensko s to boleznijo in njene specifične probleme. Vwb je ena od manj znanih dednih motenj strjevanja krvi. Srečujemo pa jo po vseh regijah Slovenije. Bolezen je za zdaj neozdravljiva in zdravljenje je potrebno vse življenje. Zaradi sodobnih načinov zdravljenja so bolniki od zdravstvene službe večinoma neodvisni in se lahko v primeru krvavitev sami zdravijo. V bolnišnici se zdravijo le v primeru operativnih posegov ali pri izdrtju zoba in zaradi nevarnosti krvavitev po poškodbi (na primer krvavitev v osrednje živčevje). Zdravstvena nega teh bolnikov je premalo poudarjena, ker se z njimi pri delu ne srečujemo tako pogosto. V času mojega študija na srednji zdravstveni šoli in visoki šoli teh vsebin pri zdravstveni negi nismo obravnavali, prav tako tudi ne pri specialnih medicinskih predmetih. Spoznala sem, da bolnik potrebuje vrsto različnih informacij in znanj, da njegovo življenje poteka normalno. V okviru zdravstvene nege se mi zdi pomembno, da bolniki osvojijo teoretična in praktična znanja o tej bolezni. Na tem področju lahko veliko prispeva medicinska sestra, ki posreduje znanje v okviru zdravstvene vzgoje. Teh

vsebin je veliko, zato je pomembno, da sodelujejo člani zdravstvenega tima in vsak s svojega področja posredujejo znanje bolnikom.

Pregled literature

V slovenskem jeziku je izdana publikacija Živeti s hemofilijo, urednika Jožeta Faganela in Janeza Strajnarja (1983): Publikacija je nastala kot sad skupnih prizadevanj Društva hemofilikov Slovenije in Zveze društev medicinskih sester Slovenije. Namenjena je hemofilikom in njihovim družinam, da se poučijo, kako je mogoče normalno živeti s to nevarno kronično boleznijo. Ta publikacija je posebni odtis šeste številke XVII. Letnika Zdravstvenega obzornika in je v celoti posvečen vprašanju hemofilije. Zamišljena je bila kot priročnik medicinskim sestram za delo z bolnikom. Prek Zdravstvenega obzornika se je seznanilo s sodobnim načinom zdravljenja hemofilije vsaj 8.000 zdravstvenih delavcev, če predvidevamo, da so jo prebiral samo naročniki revije (1). V publikacije je vWb omenjena v dodatku, kjer so na kratko nanizani najosnovnejši in pomembnejši podatki.

V slovenskem učbeniku Interna medicina, ki sta ga napisala Andreja Kocijančič in France Mrevlje s sodelavci je v poglavju Bolezni krvi in krvotvornih organov opisana vWb, njena prevalenca, dedovanje, prognoza, klinična slika in tipi bolezni. Na koncu je podana diagnoza in zdravljenje. Bolezen je opisana na

kratko, sistematično in poda osnovno sliko in značilnost te bolezni, ki naj bi jih poznal študent medicine. Takšno teoretično podlago bi morala poznati tudi medicinska sestra, ki dela z bolniki, ki imajo motnje hemostaze.

Napisanih je še nekaj strokovnih člankov dr. Majde Benedik-Dolničar, ki opisuje vWb skupaj s hemofilijo. Člankov, ki bi se izključno nanašali le na vWb, v slovenskem jeziku praktično nimamo.

V tuji literaturi pa sem zasledila kar nekaj člankov, ki so se nanašali na vWb. Eden najboljših tujih člankov je članek avtorice Renee Paper *Gynecological Complication in Women with Bleeding Disorders* (1996). V članku so opisane ginekološke težave bolnic, ki imajo motnjo hemostaze. Podobno je opisana diagnoza motenj strjevanja. Na koncu je obširno podana terapija pri ginekoloških komplikacijah. Renee Paper je medicinska sestra ter programski direktor Hemophilia Foundation of Nevada v Združenih državah Amerike. Sama ima vWb.

V publikaciji *Danish Medical Bulletin*, *Von Willebrand Factor, Factor VIII and the Factor VIII/von Willebrand factor complex* je avtor Jorgen Ingerslev (1990) proučeval zgradbo in funkcijo von Willebrandovega faktorja in faktorja VIII. Podrobno je opisal vWb, njene tipe, prevalenco in zdravljenje.

V članku večih avtorjev *Prevalence of von Willebrand disease in children: A multiethnic study* (1993) so proučevali pri 600 otrocih različnih ras znake (kriterije) vWb. Sklenili so, da je vWb najpogostejša kongenitalna motnja strjevanja krvi. Ima visoko prevalenco, ki pa ni omejena na eno samo etnično skupino.

Von Willebrandova bolezen

vWb je najpogostejša dedna motenja strjevanja krvi, ki pogosto prizadene več generacij iste družine obeh spolov. Von Willebrandov faktor (vWf) je odsoten, lahko je njegova koncentracija znižana ali pa je le motena njegova kakovost. Posledica je nagnjenost h krvavitvam. Ker je vWf nosilec faktorja VIII (f VIII) v plazmi, dobimo pri znižani koncentraciji vWf tudi znižano aktivnost f VIII v plazmi, čeprav se tvori normalno. Gre za motnjo hemostaze na ravni primarne hemostaze, medtem ko je motnja sekundarne hemostaze lahko pridružena (2), (3). Praviloma je podaljšan čas krvavitve.

Po najnovejših podatkih je vWb najpogostejša prirojena motnja strjevanja krvi (1/100). Zaradi velikega števila lahkih oblik te bolezni pa vWb pogosto ni odkrita, ker pri teh ljudeh ni pogostih krvavitev in nimajo težav (1). Težka oblika vWb je zelo redka doleti 0,5 do 5,3/1.000.000 ljudi (3).

vWb se deduje avtosomno in se zato pojavlja pri moških in ženskah. Težka oblika vWb se deduje avtosomno recesivno, različne oblike lahke vWb pa avtosomno dominantno (1). Gen za vWb ima različno

prodornost in ekspresijo. Pri članih iste družine so lahko znaki vWb in rezultati laboratorijskih raziskav različni.

Za vWb so značilne sluznične krvavitve. Najpogostejše so krvavitve iz nosu (epistaksa), krvavitve iz dlesni, menoragije in metroragije, krvavitve iz prebavil ter hematurija (1). Pri zelo težki vWb (tip III) so možne krvavitve v mišice in sklepe po udarcih in poškodbah.

Lahko nastopijo krvavitve ob operacijskih posegih in porodu. Nagnjenost h krvavitvam je pri posameznikih različna in se sčasoma spreminja. Podobno je tudi z laboratorijskimi izvidi. To pa ne velja za težko obliko, kjer so vrednosti stalne (2). Lahko pride do krvavitve pri prvem porodu, pri drugem pa ne in podobno. Skoraj vedno se lahka in srednje težka oblika vWb omilila po drugem in tretjem življenjskem obdobju.

Poznamo več tipov vWb, ki jih ločimo na osnovi laboratorijskih izvidov, deloma pa tudi po klinični sliki. Znotraj tipov je še več podtipov.

TIP I je najpogostejši (pribl. 70 %). Deduje se avtosomno dominantno. Zmanjšana je koncentracija von Willebrandovega faktorja in aktivnost ristocetinskega kofaktorja. Kvaliteta vWf je normalna. Čas krvavitve je lahko normalen ali podaljšan. Koncentracija faktorja VIII je zmanjšana in je sorazmerna znižani koncentraciji vWf. Značilne so sluznične krvavitve, ki pa niso pogoste in težke (2).

TIP II. Pogostnost tipa II je od 10 do 15 % in se deduje avtosomno dominantno. Značilna je normalna ali skoraj normalna koncentracija funkcijsko neustreznega vWf v plazmi (pomanjkanje velikih polimerov vWf). Koncentracija f VIII je normalna. Čas krvavitve je podaljšan. Sluznične krvavitve so lahko pogoste in dolgotrajne (2).

TIP III je zelo redek in ga ima približno en bolnik na milijon prebivalcev (2). Je zelo težka oblika vWf in je recesivno dedna, bolniki so potomci staršev, ki so nosilci recesivnega gena. Deduje se lahko enaka nepravilnost vWf od obeh staršev (bolnik je homozigot) ali od vsakega starša druga nepravilnost (dvojni heterozigot, kar pa je zelo redko). Večkrat se pojavijo hematurije, menoragije, metroragije, krvavitve iz gastrointestinalnega traka. Značilne so pogoste in težke krvavitve iz sluznice nosu, dlesni. Krvavitve v mišice in sklepe se lahko pojavijo po poškodbah (2).

Ginekološke težave pri ženah s von Willebrandovo boleznijo

Podaljšana in močna menstrualna krvavitve (menoaragija) ali krvavitve iz maternice zunaj menstrualnega ciklusa (metroragija) je najpogostejši zaplet, ki ga imajo ženske z motnjami krvavitve. Ker je maternica zelo prekrvljen organ, lahko odda veliko

količino krvi v kratkem času. Če se krvavitev večkrat ponavlja, se zmanjšajo zaloge železa v telesu in sledi sideropenična anemija. Terapevtski poseg, kakršnen je izpraskanje notranje stene maternice (kiretaža), prekine nastajanje krvnega strdka in krvavitev še okrepi.

Pogosta težava žensk z motnjo strjevanja krvi je medciklična bolečina, katere vzroki niso povsem jasni. Nekatere ženske imajo hude bolečine zaradi samega obsega krvavitve in nepopolnega oblikovanja krvnega strdka v maternici.

Druge tožijo zaradi bolečine v jajčnikih in bolečin v trebuhu. Imajo lahko sočasno endometriozo (rast endometrialnega tkiva v trebuhu izven maternice). Če ima ženska motnjo v strjevanju krvi in endometriozo, tkivo, ki se nahaja izven maternice, zelo močno krvavi ob menstruaciji in povzroči draženje peritoneja, kar povzroča bolečino. Opisana je čezmerna krvavitev med ovulacijo z močnimi bolečinami v jajčnikih. Ko Graffov folikel počne, se sproži majhna količina krvi. Pri ženski z motnjo strjevanja krvi lahko pride do večje krvavitve (4).

Nekatere ženske močno krvavijo med spolnimi odnosi, kar je lahko vzrok za težave pri zanositvi. Ni še znano, ali von Willebrandov faktor vpliva na vgnездitev oplojenega jajčeca v maternici. Te ženske imajo več spontanih splavov kot zdrave, ker med nosečnostjo lahko močno krvavijo. Pri težjih oblikah vWb je pogosto za urejanje menstrualnega ciklusa potrebno kontracepcijsko hormonsko zdravljenje, kar seveda preprečuje zanositev. Krvavitev po porodu je lahko velik problem za ženske, ki imajo težko obliko vWb. Predvsem pri II in III tipu vWb, je močna krvavitev po porodu pogosta (4). Pri lažjih oblikah vWb se lahko pojavijo poporodne krvavitve po enem do dveh tednih oziroma po prenehanju dojenja, ko se koncentracija progesterona zniža. Progesteron povzroča večjo tvorbo vWf, kar zmanjša krvavitev oziroma jo prepreči.

Zdravljenje

Zdravljenje je odvisno od tipa vWb, torej od stopnje motene hemostaze.

Nadomestno zdravljenje s koncentratom f VIII, ki ima ohranjeno visoko aktivnost vWf ter manjkajočo ali nefunkcionalno molekulo vWf. Nadomestno zdravljenje je potrebno za preprečevanje in zdravljenje akutnih krvavitev ob poškodbah, pri operativnih posegih, pri težkem tipu vWb pa je včasih potrebno tudi med nosečnostjo, porodom in po porodu.

Hormonsko zdravljenje z oralno kontracepcijo učinkovito zvišuje koncentracijo faktorjev koagulacije II, VII, VIII, X in vWf. Koncentracija vWf se sicer dvigne, vendar se ne popravijo strukturne napake. Koncentracija vWf se ne zviša pri težki obliki vWf.

Preprečujemo ovulacijo in s tem je zmanjšana možnost vmesnih krvavitev.

Desmopresin acetat (DDAVP) je analog antidiuretskega hormona vazopresina in je na voljo v injekcijski obliki (i.v. in s.c.) ter v intranazalni obliki. Uporaba DDAVP povzroči nenaden dvig vWf in f VIII v plazmi. Zelo učinkovit je za zaustavitev krvavitve pri ženskah z vWb tipa I. Manj učinkovit je pri vWb tipa II, kontraindiciran pa je pri podtipu IIb, ker zveča sproščanje nenormalnega vWf iz endotelijских celic in agregacijo normalnih trombocitov in s tem povzroči veliko znižanje števila trombocitov – trombocitopenijo. Pri tipu III vWb je neučinkovit. Stranski učinek DDAVP je lahko zvečanje krvnega tlaka in prehodno zadrževanje tekočine v tkivih (2).

Z antifibrinolitikom pri osebah z motnjami hemostaze želimo obdržati strdek na mestu krvavitve dlje časa z inhibicijo fibrinolize (to je naravni proces razgradnje nastalega strdka krvi). Antifibrinolitikov ne smemo uporabljati pri krvavitvah iz ledvic, uspešno pa jih lahko uporabljamo pri krvavitvah iz sluznice nosu, ust in maternice (4).

Bolnika, ki ima von Willebrandovo bolezen, moramo pripraviti na operativni poseg. Zvišati moramo raven vWf in f VIII pred ter med operativnim posegom, vzdrževanje zvišane ravni (stopnje in trajanje) vWf in f VIII pa je odvisno od vrste operativnega posega. Kontroliramo operativno rano in vitalne funkcije.

Zdravstvena nega bolnika, ki ima von Willebrandovo bolezen

Zaradi narave bolezni zahteva zdravstvena nega (dalje ZN) določene sposobnosti in spretnosti njenih izvajalcev. Medicinska sestra mora biti za takšno delo posebej usposobljena. Bolezen prištevamo med kronična obolenja, kar pomeni, da bolnik, ki ima bolezen vse življenje ter stalno ali občasno potrebuje pomoč zdravstvene službe. ZN bolnika z vWb lahko izvajamo po modelu samooskrbe. Načrt ZN temelji na aktivnostih izobraževanja bolnika (preprečevanje krvavitev in njihovih posledic, samooskrba v primeru krvavitve, dajanje manjkajočega faktorja in ravnanje s zdravili doma...) in podpora bolnika ali varovanca (psihofizična podpora, spodbujanje, komuniciranje). Skupaj z bolnikom si prizadevamo, da bi dosegli čim višjo stopnjo samooskrbe in s tem kakovostno življenje kljub kronični bolezni.

Cilj, ki ga želimo doseči z ZN je, da bi bolnik postal neodvisen in bi se pri ponavljajočih se krvavitvah oskrboval sam, da bi bolnik sprejel bolezen in z njo živel, ter pridobil občutek zdravja in varnosti kljub prisotnosti zdravstvenih težav. Pri tem je potrebno upoštevati bolnikovo sposobnosti za zmožnost izva-

janja samooskrbe, stopnjo bolezni, bolnikovo motivacijo, starost, sposobnost samostojnega apliciranja zdravil. Bolnik potrebuje veliko informacij, potrebno ga je naučiti o dajanju faktorja, ga poučiti o pomembnosti sterilnosti pri postopku apliciranja, saj gre za intravensko dajanje, o znakih anafilaktične in alergične reakcije ter o ravnanju z odpadnim materialom, potrebno ga je naučiti tamponiranja nosu, doziranja antifibrinolitika, DDAVP. Če bolnik ni sposoben za izvajanje samooskrbe oziroma če nista izpolnjena navedena pogoja, to pomeni primanjkljaj v samooskrbi bolnika ali varovanca. Takrat pomaga bolniku ali varovancu medicinska sestra s svojimi dejavnostmi. Bolniki se lahko zdravijo ambulantno in le v težjih primerih hospitalno. Proces doseganja samooskrbe je povezan. Zato spada ZN bolnika z motnjami v strjevanju krvi med strokovno zelo zahtevna in specifična področja. Odvisno od stopnje bolezni bi bili bolniki brez ustrezne pomoči nenehno življenjsko ogroženi. Zaradi sodobnih načinov zdravljenja se je ogroženost bolnikov zmanjšala in izboljšala se je tudi kakovost njihovega življenja. K temu prispeva tudi ZN. Strokovno usposobljena medicinska sestra pomaga bolniku v primeru krvavitve in jih uči, kako si naj pomagajo sami ter preprečijo epizodne krvavitve.

Zdravstvena nega bolnika po teoriji Virginie Henderson

Izhajam iz definicije ZN avtorice Virginie Henderson, ki pravi, da medicinska sestra pomaga zdravemu in bolnemu v tistih aktivnostih, ki pripomorejo k ohranitvi zdravja, vrnitvi zdravja in mirni smrti in bi jih le-ta opravil samostojno, če bi imel za to dovolj volje, moči in znanja. Medicinska sestra je na tem področju strokovnjak in ima pravico pobude in nadzora (5). Bolniki so zaradi grozečih krvavitev življenjsko ogroženi in potrebujejo pravilno celostno oskrbo.

Da bi dosegli vse zastavljene cilje, je treba bolnika obravnavati individualno in celostno vključiti tako fizične kot psihične in socialne ter duhovne potrebe. Poskrbeti je torej treba za vse temeljne bolnikove ali varovanceve potrebe.

Nič bistvenega ne moremo izpustiti, če upoštevamo štirinajst življenjskih aktivnosti po Hendersonovi (5): dihanje, prehranjevanje in pitje, odvajanje, izločanje, gibanje in ustrezna lega, spanje in počitek, oblačenje, vzdrževanje telesne temperature, čistoča in nega telesa, izogibanje nevarnostim v okolju, odnosi z ljudmi, izražanje čustev, občutkov, potreb, izražanje verskih čustev, koristno delo, razvedrilo, rekreacija, učenje in pridobivanje znanja o razvoju in zdravju. Opisala bom tiste življenjske aktivnosti, pri katerih se lahko pojavijo problemi, bolniku pa izvajanje le-teh omogoči kakovostno življenje. Za ZN pri bolniku s hemofilijo veljajo podobna načela kot za ZN bolnika s težko obliko vWb.

Gibanje

Pri bolnikih vzpodbujamo gibanje in fizično aktivnost zaradi ugodnega psihofizičnega počutja. Pomembna je krepitev mišic in gibljivosti sklepov. Pri bolniku z vWb ta aktivnost ni prizadeta, ker se gibljejo brez težav. Težave nastopijo, kadar krvavijo v sklepe ali mišice. Krvavitve so možne le pri težki obliki vWb, sicer so redke. Pojavijo se ob poškodbah. Takrat bolniki težko hodijo. Prizadeti so tudi ob krvavitvah iz ledvic, saj imajo takrat predpisano strogo mirovanje v postelji. Težave pri hoji imajo bolnice z vWb ob menstruaciji in po njej, ker takrat izgubijo veliko krvi in se jim zmanjša koncentracija hemoglobina in železa v krvi. Težave imajo s hojo po stopnicah, lahko se jim zvrsti v glavi in padejo. Pri starejših bolnikih s težko obliko vWb, ki so imeli pogoste krvavitve v sklepe in bili neustrezno zdravljeni, je gibljivost omejena zaradi kontraktur in artropatij. Pri bolnikih nista priporočljiva šport ali rekreacija, kjer lahko pride do poškodb in pogostih padcev (nogomet, drsanje, hokej, borilne veščine in podobno). Na to moramo biti še posebej pazljivi in moramo o tem opozoriti starše. Ti otroci so ponavadi zelo živahni, želijo biti enaki vrstnikom in si ne priznajo, da imajo zaradi bolezni omejitve. Starše in mlade bolnike poučimo o tem in jim povemo, da pogoste krvavitve v sklepe in mišice puščajo trajne posledice, ki sčasoma prizadenejo sklepe, posledica tega pa je omejena ali celo popolna negibljivost sklepa in kontrakture mišic. Potrebna pa je fizična aktivnost, s katero bolniki vzdržujejo kondicijo mišic in sklepov in s tem preprečijo krvavitve v sklepe. Priporočljivo je kolesarjenje, plavanje, lahek tek, veslanje, izvajanje splošnih kondicijskih vaj za telo: koleno in m. kvadriceps, komolec in m. biceps, m. triceps, podlakt, gleženj, za raztegovanje Ahilove kite in podobno. Vaje pokaže fizioterapevt, bolnik jih izvaja vsakodnevno, tudi po nekaj dneh po krvavitvi v sklep. Poučiti ga moramo, da si mora mesto krvavitve hladiti z ledom.

Izogibanje nevarnosti v okolju in skrb za varnost

Nevarnosti, ki prežijo na bolnika, je veliko. Te so v šoli, v prometu, doma, na delovnem mestu. Največkrat so to poškodbe, ki povzročijo krvavitve. Do krvavitve lahko pride tudi zaradi zdravil v i. m. obliki in zdravil iz skupine salicilatov, zato so ta sredstva kontraindicirana.

Bolniki morajo vedeti, da je treba pred operativnim posegom, med njim in po njem nadomestiti manjkajoči faktor. Tudi v bolnišnicah in ambulantah je potrebno poskrbeti za varnost, tako da upoštevamo asepso in pravilo 5/P. Potrebno je pozorno in pogosto opazovanje takega bolnika zaradi morebitne krvavitve. Pri intravenski aplikaciji je potrebno paziti, da dodatno ne poškodujemo žil, kajti le-te bolnik zelo potrebuje. Zagotoviti je potrebno varno okolje v bolnišnici: infuzijska stojala, pritrjena na posteljo, dober

zavorni mehanizem posteljnih koles, suha, neдрсеča tla, da bolnika obvarujemo pred morebitnimi poškodbami. Bolnika ali varovanca je nujno potrebno že v zgodnji mladosti naučiti samoopazovanja (neprijetni občutki, mravljinčenje, kar nakazuje na krvavitev v sklepu, krvav urin, črno in rdeče blato, krvavitev iz dlesni, hematomi, krvavitve po koži, opazovanje in beleženje mesečnega ciklusa). Čim hitrejša pomoč ob krvavitvah je zelo pomembna. Manj je tudi ponovnih krvavitev oziroma njenih posledic.

Komuniciranje

je pomembno, saj bolniki potrebujejo razumevanje, spodbudo, občutek, da niso sami. Z bolniki in družinami se srečamo prvič v pediatrični bolnišnici. Tukaj pričnemo z zdravstvenovzgojnim delom, ki ga nadaljujemo v hematološki ambulanti. Vzgojno delo je obširno. Podrobneje ga bom predstavila pri aktivnosti pridobivanja znanja. Ti bolniki in bolnice so komunikativno motivirani in sprejemajo vsebine vzgojnega dela. Bolniki so povezani z društvom hemofilikov Slovenije, kjer si pomagajo in imajo srečanja ter med seboj izmenjujejo izkušnje.

Izražanje čustev, potreb in mnenj

Aktivnost je povezana s sposobnostjo komuniciranja bolnika. Če so bolniki prepuščeni samim sebi in če z negovalnim timom oziroma medicinsko sestro ne vzpostavijo iskrenega osebnega odnosa, ki temelji na zaupanju, ne bodo izražali svojih čustev in mnenj. Skoraj nikoli ne govorijo o svojih čustvih, prestrašenosti, morebitni krivdi, ki jo čutijo zaradi bolezni. Če pravijo, da se počutijo dobro, to še ne pomeni da se počutijo tudi psihično v redu, kajti ob vsaki krvavitvi se jim poruši psihično ravnovesje, so bolj »raztreseni«. Še posebej je to vidno pri ženski ob koncu menstruacije, kar se izraža z motnjami v koncentraciji. Navzven pa kažejo, da je vse v redu. Zelo se trudijo, da bi ohranili koncentracijo. Pri bolnikih je prisoten velik strah pred izkrvavitvijo in pred bolečino zaradi krvavitve. Ti občutki niso enaki pri vseh bolnikih in so odvisni od bolnikove starosti, poučenosti, samooskrbe, stopnje bolezni. Če bolnik pozna svoje telo in se opazuje, bo zaznal začetek krvavitve in bo z ukrepi preprečil razširitev in s tem tudi bolečino. Ženske, ki se odločijo za materinstvo, občutijo strah, da se bo bolezen prenesla na potomce. Kasneje se lahko pri njih razvije kompleks krivde.

Prehranjevanje

Pomembno je, da ima bolnik zdravo, uravnoteženo prehrano, saj si z njo zagotavlja idealno telesno težo. Za bolnike s krvnimi motnjami ne veljajo omejitve v prehrani, paziti pa morajo, da se jim telesna teža ne povečuje, kajti to obremenjuje sklepe, ki so ponavadi prizadeti že zaradi posledic krvavitev. V sklopu pre-

hranjevanja naj omenim še pomembnost izvajanja ustne nege, s katero preprečujemo zobno gnilobo oziroma izgubo zob. Izdrnje zoba je za bolnike s motnjami strjevanja krvi nevarno.

Takšen bolnik mora dobiti pred izdrnjem ustrezno količino manjkajočega faktorja strjevanja in mora biti temeljito pripravljen za ta poseg. Dobro je omeniti, da diagnozo vWb tipa I ugotovijo najpogosteje prav pri izdrnju zob.

Pridobivanje znanja in zdravstvena vzgoja

Glede na teorijo zdravstvene nege avtorice Virginie Henderson spada učenje med življenjske aktivnosti, ki pripomorejo k ohranitvi in vrnitvi zdravja in bi jih varovanec opravil samostojno, če bi imel potrebno voljo in znanje. Znanje potrebuje bolnik ali bolnica v različnih primerih. Preventivno jih učimo zdravega načina življenja. Bolnikom z motnjami hemostaze posredujemo znanje, ki pripomore k čim večji stopnji samooskrbe. Zdravstveno izobraževanje posega na različna področja bolnikovega življenja in delovanja. Zato je potrebno, da vsak član strokovnega tima sodeluje pri širjenju potrebnega znanja ter da je bolnik aktivni član skupine. Vsak član tima ima svoje pristojnosti, v okviru katerih posreduje znanje s svojega strokovnega področja. Bolnika je potrebno seznaniti s stopnjo, vrsto bolezni, klinično sliko, zdravljenjem, načinom prenašanja na potomce, pomenom rednih zdravstvenih kontrol, kontraindikacijami za jemanje nekaterih zdravil. Poučiti ga moramo, da se mora pred vsakim izdrnjem zoba ali operativnim posegom dogovoriti s hematologom za potrebno količino manjkajočega faktorja in drugo nadomestno zdravljenje. Ženske z vWb je potrebno poučiti o menstruaciji in vodenju menstrualnega koledarja. Posebno pomembno je, da jo naučimo objektivnega ugotavljanja izgube krvi med menstruacijo in ne samo posrednega s krvno sliko. Poučimo jo o negi telesa, še posebno anogenitalni negi. Bolnika poučimo o preprečevanju krvavitve, o pomenu redne telesne vadbe, vzdrževanju telesne kondicije, o pomenu gibanja. Pomembno je vzdrževanje zdravega zobovja in redni pregledi pri zobozdravniku ter redna ustna nega. Pri prvih znakih začetne krvavitve je potrebno takoj ukrepati in tako preprečiti posledice krvavitev in ponavljajoče se krvavitve.

Medicinska sestra svoje strokovno znanje posreduje na različne načine, bodisi v obliki pogovora ali predavanja, pisne informacije pa približa bolniku v obliki brošur in knjižic. V zdravstvenem izobraževanju sodelujeta medicinska sestra oziroma zdravstveni vzgojitelj in bolnik ali varovanec oziroma učenec. Pomembno je, da sta v procesu izobraževanja aktivna tako medicinska sestra kot varovanec. Zato je potrebno, da metodi dela s tekstom sledi aktivnejša oblika – razgovor ali razprava ter preizkus znanja (6).

Naučimo jih samoterapije - zdravljenja na domu. Samoterapijo so začeli v svetu uvajati pred 25 leti kot

temeljno obliko zdravljenja začetnih krvavitvev. Center za hemofilijo Slovenije usposablja bolnike s težko obliko hemofilije in težko obliko vWb za samoterapijo na domu. Program obsega 20 srečanj s kandidati in obsega teoretični ter praktični del. Prvi bolniki so začeli zdravljenje na domu leta 1984 oziroma 1985. Do leta 1996 je bilo za samoterapijo na domu usposobljenih 23 bolnikov s hemofilijo A, trije bolniki s hemofilijo B in dva bolnika z vWb. Šestnajst bolnikov je bilo odraslih, dvanajst pa je otrok, od katerih so se za štiri otroke za dajanje faktorja VIII usposobile matere.

Rezultati spremljanja teh bolnikov so pokazali, da bolniki v povprečju porabijo na leto sorazmerno manj koncentrata faktorja VIII in IX, kot so ga porabili prej, ko so bili vodeni ambulantno. Skrajšal se je čas od prvih znakov krvavitve, ki jih je zaznal bolnik, do začetka nadomestnega zdravljenja. Bolniki, ki so vključeni v samoterapijo, so zaradi krvavitve manj izostajali od pouka ali z dela (7).

Namen zdravstvene vzgoje in programa je, da del soodgovornosti za sodobno nadomestno zdravljenje prevzamejo bolniki in njihovi svojci.

Program zdravstvene vzgoje poteka po učnem načrtu. Organizirala sta ga Center za hemofilijo Slovenije in Društvo hemofilikov Slovenije. V delovni skupini sodelujejo višja medicinska sestra, specialist hematolog, fizioterapevt, psiholog, socialni delavec. Tukaj se pokaže pomen transdisciplinarnega sodelovanja strok. Skupino je usposobilo Društvo hemofilikov Slovenije po navodilih Svetovne zveze za hemofilijo.

Izkušnje potrjujejo, da ima Center za hemofilijo Slovenije na voljo za bolnike, ki se zdravijo doma, bolj skrbno in izčrpnjšo medicinsko dokumentacijo, kot jo imajo za ambulantno dajanje faktorja zdravstvene ustanove. Nadzor izvajajo s pregledi dokumentacije o dajanju, ko bolnikom predajajo novo zalogo pripravka, enkrat letno ob obveznem sistematičnem pregledu, ko morajo dokumentacijo prinesiti s sabo. Če opazijo kakšne napake, jih opozorijo in poučijo. Če bolnik malomarno izvaja samoterapijo in ne vodi dokumentacije, jo ukinejo in mora spet prihajati v ambulantno ali bolnišnico. Samoterapija na domu ima nekatere medicinske omejitve, kot so inhibitorji za faktor VIII in IX, med socialnimi pa osebno nezrelost in čustvena neuravnoteženost ter posebne socialne in ekonomske razmere v družini. Druge omejitve pa so starost, stopnja izobrazbe, pripravljenost za sodelovanje in učenje (7).

Dobre strani samoterapije na domu so, da se bolniki hitreje vrnejo v delovno okolje, šolo in so sami odgovorni za svoje zdravje. Sami prispevajo k zdravju in nimajo občutka odvisnosti od zdravstvene službe in zdravstvenih delavcev.

Cilj samooskrbe je zagotoviti varovancu čim bolj kakovostno življenje. Danes poskušamo kakovost življenja doseči s svetovanjem bolniku glede šolanja in

zaposlitve. Bolnikom ne priporočamo zaposlitve, pri katerih je večja nevarnost, da pride do padcev in poškodb in pri katerih je potrebno dolgotrajno stanje ali večji telesni napor. Ženskam svetujemo glede dedovanja bolezni ter načrtovanja nosečnosti in poroda. Svetujemo jim pri vzgoji otrok. Odkrivamo in testiramo prenašalke. V tretjini primerov je ta bolezen na novo odkrita. Zato je potrebna psihosocialna podpora varovancu, informiranje in svetovanje.

Starši morajo otroka z motnjami v hemostazi vzgojiti, ga vključiti v družbo. Pri vzgoji je potrebno upoštevati določene omejitve, ukrepe in prepovedi ter preprečiti osamitev otroka od vrstnikov. Čimprej jih je potrebno naučiti, da sami prepoznajo nevarnost in se sami varujejo ter sami prevzamejo odgovornost za svoje zdravje.

Dokumentacijo vodi Center za hemofilijo, kjer imajo zabeleženo celotno zdravljenje bolnika skozi življenje. Dokumentiramo ga na posebej prilagojen obrazec, kjer so zapisana vsa hospitalna, ambulantna zdravljenja in samozdravljenja na domu. Je del računalniško vodenega Registra hemofilikov. Vsi bolniki z motnjami strjevanja imajo izkaznico, ki mora biti vedno v zdravstveni izkaznici. Na vratu nosijo talisman SOS – mednarodni obesek.

Zdravstvena nega bolnice s von Willebrandovo boleznijo

Z raziskovalno metodo študij primera opisujem bolnico, ki ima von Willebrandovo bolezen.

Negovalna anamneza

Vsebuje podatke o bolnikovem zdravstvenem stanju, ki se nanašajo na čas pred sprejemom v bolnišnico. So pomembni za spoznavanje bolnika in njegovih zdravstvenih problemov ter odločilno vplivajo na vsebino, obseg in metodo izvajanja zdravstvene nege pri bolniku.

Zbrane informacije sem dobila iz primarnega vira, se pravi od bolnice, in iz tercialnega vira, se pravi iz medicinske dokumentacije. V hematološko ambulantno redno prihaja bolnica XY. Stara je 23 let in ima von Willebrandovo bolezen, težko obliko, tipa III (F VIII 2,7 %, antigen vWf < 1 %, čas krvavitve > 15 minut, F VIII R: RCo < 6,25 %, rezultat testa agregacije trombocitov z ristocetinom – odsoten).

Hodi na redne kontrole v hematološko ambulantno Centra za hemofilijo na Vrazov trg v Ljubljani, ki so predvidoma vsako leto. V njeni družini ima tudi brat vWb, sestra je pa zdrava. Bolnica študira na fakulteti v Ljubljani. Ima zelo močne in podaljšane menstrualne krvavitve, ki jih mora že od vsega začetka uravnava z oralnimi kontraceptivi. Uživa jih deseto leto. Poleg tega pa dobiva skoraj vsak mesec koncentrat hemate P, ki vsebuje F VIII in vWf. Večkrat krvavi iz sluznice nosu. Krvavitve sama ustavi s tamponiranjem

nosu. Nekajkrat je krvavela iz ledvic, kar je opazila v urinu, in iz prebavil.

V prejšnjih letih pa je večkrat krvavela v sklepe in mišice. Sedaj pravi, da ne krvavi več, ker ima mišice in sklepe v kondiciji. Že več kot dve leti se zdravi zaradi sideropenične anemije – pomanjkanja železa. Prejema Ferum Lek tablete 2-krat na dan po 100mg. Njena vrednost hemoglobina niha vedno med 65 in 95 g / L. Živi v hiši na podeželju v petčlanski urejeni družini. Mati je zaradi bolezni otrok pustila službo, ko je rodila drugega bolnega otroka, in ostala doma, da bi negovala in vzgajala otroke. Oče dela v gradbenem podjetju. Sestra in brat hodita na fakulteto v Ljubljani. XY je vedra, optimistična, mirna, družabna, če potrebuje samoto, si jo vedno vzame. Prijazna, samozavestna, ne preveč zaupljiva, toda prilagodljiva, čustveno zelo občutljiva. Ni preveč zgovorna, ima pa močan čut odgovornosti in je zadržana. Ima dobre živce in je vztrajna pri vsem, česar se loti. Vedno je ukaželjna. Včasih je nesproščena in napeta ter zelo pozabljiva. To se pojavi ponavadi ob menstruacijah, kar pa jo zelo moti. Opravila je tudi tečaj samoterapije – zdravljenje na domu.

Ocena stanja in ugotovljeni negovalni problemi

Gibanje: Nesproščeno, ovirano gibanje zaradi močnih, dolgotrajnih menstrualnih krvavitev, ki imajo za posledico vrtoglavice, temnitev pred očmi. Zaradi oviranega gibanja obstaja potencialna možnost, da pade in se poškoduje.

Izražene so potrebe po: večji varnosti pri hoji po stopnicah.

Negovalni cilji: samostojnost bolnice pri gibanju, preprečevanje vrtoglavic in stemnitev pred očmi, preprečevanje padcev in poškodb.

Načrtovanje zdravstvene nege: opozorimo jo na morebitne vrtoglavice in padce; poučimo jo, da se je pojavila vrtoglavica in stemnitev pred očmi zaradi pomanjkanja železa v telesu; bolnico spodbujamo k rednem jemanju tablet Ferum lek.

Realizacija: Bolnico smo opozorili na vrtoglavico, našo spodbudo je pozitivno sprejela in je redno jemala tablete z železom.

Vrednotenje: Bolnica težje hodi po stopnicah, se jih izogiba. Temni se ji pred očmi in se ji vrti. Izgubi veliko energije po hoji po stopnicah. Redno jemlje železov preparat. Po 14 dnevih od zadnjega dneva menstruacije nima več vrtoglavic.

Čistoča in nega telesa: Bolnica ima podaljšane in močne menstrualne krvavitve, zato je večja možnost okužbe sečil. Pri umivanju zob večkrat krvavi iz dlesni, umiva si jih dvakrat do trikrat na dan. Hodi na redne zobozdravstvene preglede.

Izražene so potrebe po: ustreznih higieni anogenitalnega predela, pogostem menjavanju predlog, pra-

vilnem ščetkanju zob z občutkom, da si ne rani dlesni.

Negovalni cilji: ugodno počutje bolnice, čist anogenitalni predel, sanirano zobovje.

Načrtovanje zdravstvene nege: bolnico opozorimo na redno menjavo predlog, opozorimo jo na pogosto in pravilno čiščenje anogenitalnega predela, naučimo jo objektivnega pregledovanja količine krvavitve s tehtanjem predlog, opozorimo jo na pravilno ščetkanje zob in na redne preglede pri zobozdravniku.

Realizacija: Pogovorili smo se s bolnico, da mora čistiti anogenitalni predel trikrat dnevno in po potrebi večkrat. Poučili smo jo o tehtanju predlog, in ji pojasnili, kako je to pomembno, ker se le s krvno sliko ne da ugotoviti količine izgubljene krvi. Pogovorili smo se o higieni zobovja.

Vrednotenje: Bolnica je čista in si predloge menja na 1–2 uri pri zelo močnih krvavitvah. Za en ciklus porabi tri do štiri pakete predlog. Bolnica ima urejeno in sanirano zobovje in večkrat krvavi iz dlesni pri ščetkanju zob.

Prehranjevanje in pitje: Bolnica se nepravilno prehranjuje in nima reda pri obrokih. Zajtrkuje redno. Za ostale obroke si ne vzame časa in poje nekaj na hitro, največkrat sendvič. Neredno se prehranjuje največkrat v času intenzivnega študija. Včasih pozabi na železov preparat, ga s težavo prežveči in ima občutek težkega želodca. Tablete raje pogoltne na način, da jih ne okusi ali zavonja. Pije izredno malo, ker ne občuti žeje.

Izražene so potrebe po: rednih obrokih hrane, zadovoljevanje uravnotežene prehrane s pravnimi količinami vitaminov, mineralov in železa, jemanje tablet Ferum lek po dogovoru z zdravnikom.

Negovalni cilji: dosežena uravnotežena redna prehrana, v 24 urah spije 1 liter tekočine, povečamo količino železa v telesu.

Načrtovanje zdravstvene nege: bolnico poučimo, da more piti zadostne količine tekočine, do 1 litra; poučimo jo, da so potrebni redni obroki z uravnoteženo prehrano zaradi njenega stanja, ker potrebuje ob menstruaciji dovolj hrane; poučimo jo o nujnosti jemanja tablet Ferum lek; redne kontrole hemoglobina v hematološki ambulanti.

Realizacija: Bolnici smo razložili pomen redne in uravnotežene prehrane in pitja tekočine. Pogovorili smo se o jemanju železa.

Vrednotenje: Hemogram kaže znižano vrednost hemoglobina, eritrocit je slabo polnjen. Trudi se za pravilno razporejene obroke in uživa dovolj tekočine. Redno jemlje železo, a ga ne prežveči, ker ima občutek, da bo bruhalo. Tableti pogoltne.

Izražanje čustev, občutkov in potreb: Bolnica je zaskrbljena zaradi vrednosti hemoglobina, ker se ne zviša nad 100g/L. Moti jo, ker ima slabo koncentracijo zaradi nizke ravni železa in s tem hemoglobina. Ob

menstruacijah je raztresena in zadirčna, ker jo moti močna in podaljšana menstruacija. Izloča velike strdke.

Izražene so potrebe po: razgovoru z bolnico in svojci.

Negovalni cilji: pomirjena bolnica, poučena o težavah.

Načrtovanje zdravstvene nege: spodbujamo jo, da izraža svoje potrebe in želje; bolnici odgovarjamo na vprašanje in ji damo vedeti, da njen položaj razumemo; sproti jo obveščamo o koncentraciji železa v krvi.

Realizacija: Bolnico smo poučili o težavah z menstruacijo in hemoglobinom. V obojestranski komunikaciji je razumela simptome, ker smo se sproščeno pogovarjali.

Vrednotenje: Bolnica razume patologijo bolezni in se je z njo spriznala. Vendar je še vedno nesproščena in napeta.

Dihanje: Bolnica oteženo diha zaradi nenadnih krvavitev iz nosne sluznice, je nespečna in negotova v socialni interakciji.

Izražene so potrebe po: prehodni nosnici, zaustavitvi krvavitve s tamponiranjem nosu.

Negovalni cilji: zaustavitev krvavitve iz nosne sluznice, poučena bolnica o tamponiranju nosu.

Načrtovanje zdravstvene nege: demonstriramo ji tamponiranje nosu in jo naučimo izvajanja; se pogovorimo o izvoru nespečnosti, o socialni interakciji.

Realizacija: Naredili smo tamponiranje nosu in jo poučili, kako ga izvaja sama. Pogovorili smo se z njo.

Vrednotenje: Bolnica zna sama tamponirati nos in nima ovir v socialni interakciji.

Razprava

Von Willebrandova bolezen je prisotna tudi v našem okolju. Vsako leto odkrijemo nekaj novih bolnikov, ker imamo uspešne metode odkrivanja tudi lahkih oblik vWb. VWb je kronična bolezen. Bolniki so vse življenje povezani z zdravstveno službo. Najtežje so povezani prav z medicinsko sestro. Medicinska sestra po zdravnikovem naročilu bolniku vbrizga v veno preparat manjkajočega faktorja, ki ustavlja nevarno krvavitev. S pomočjo medicinske sestre se bolniku vrača življenje, zdravje in prek njega sreča. Poleg te neposredne čustvene vezi pa je medicinska sestra bolniku neposredni zaupnik. Pomaga mu znajti se v zapleteni organizacijski strukturi, kakršno danes predstavlja sodobna celostna oskrba (1). Vseskozi ga seznanja z metodami zdravljenja, ki se zaradi novih odkritij v medicini spreminjajo. Pri teh bolnikih je pomembna zdravstvena vzgoja.

Zdravstvena vzgoja je aktivni proces učenja z oblikovanjem pozitivnih stališč, navad, oblik vedenja in znanja o zdravem načinu življenja, ob lastnih izkušnjah, in ne le širjenje informacij.

Zdravstvena vzgoja je del splošne vzgoje in pomemben dejavnik napredka posameznika in skupnosti. Zdravstvena vzgoja je tudi odraz splošne izobrazbe in kulture posameznika in celotnega naroda (6). Danes so ti bolniki že dokaj samostojni, sami odločajo o svojem zdravju in živijo polnovredno življenje.

Življenjska doba teh bolnikov se je precej podaljšala, saj so v preteklosti umirali že v zgodnjem otroškem obdobju. Podaljšana življenjska doba je predvsem povezana z nadomestnim in drugim zdravljenjem, rednimi kontrolnimi pregledi pri specialistih hematologih in osveščenostjo bolnikov. Z zdravstveno vzgojo je potrebno začeti zelo zgodaj pri pediatričnem varovancu. Če bomo bolnika in njegove svojce že v zgodnjem obdobju poučili o preprečevanju krvavitev in pomembnosti hitrega ukrepanja, bo bolnik tako imel manj epizodnih krvavitev, le-te bodo blažje ali povsem preprečene. Ženske je treba poučiti o rednih ginekoloških pregledih pri specialistu, ki pozna vWb in zna pravilno ukrepati in svetovati. To področje je po mojem mnenju slabo urejeno, saj te bolnice nimajo ginekologa, ki bi se ukvarjal samo z vWb in ginekološkimi problemi, ki jo spremljajo.

Potrebno je, da z bolnikom in svojci vzpostavimo dober medsebojni odnos, ker nam bodo bolniki le tako zaupali, sodelovali z nami in sprejemali naše nasvete.

Znati komunicirati pomeni prilagoditi svojo komunikacijo konkretnemu položaju, konkretnemu bolniku, konkretnim ciljem, seveda v povezavi s temeljnimi etičnimi načeli (9).

Pogosto je potrebna strokovna obravnava hematologa, socialnega delavca, psihologa, genetika. Prenášalci vWb se lahko počutijo krivi za otrokovo bolezen in so v težkem precepu, ko se odločajo za ponovno nosečnost. Paziti moramo tudi na otopelost pri starših, ker so v neprestanih skrbih za otroka. Vedeti moramo, da vWb prenašajo tako moški kot ženske, zato se krize lahko pojavijo pri obeh spolih.

Bolniki z vWb se vključijo v Društvo hemofilikov Slovenije in Svetovno organizacijo za hemofilijo (World Federation of Hemophilia). Razvoj organizacij je tesno povezan z razvojem možnosti nadomestnega zdravljenja.

Naloga Centra za hemofilijo Slovenije je, da ugotavlja bolezn. Vsak bolnik je vpisan v register hemofilikov, dobi posebno izkaznico, na kateri je napisana diagnoza bolezni, podatki o bolniku, krvna skupina in navodilo za prvo pomoč ter priporočilo, da morajo takega bolnika nemudoma napotiti v Center za hemofilijo, kjer dobi ustrezno pomoč. Center skrbi za redno šolanje in svetuje glede izbire poklica in zaposlitve. Organizira redna srečanja bolnikov, kjer izmenjujejo izkušnje in obravnavajo novosti na tem področju. V svetu organizirajo poletne taborne, na katerih si bolniki ob plavanju in ustrezni telovadbi nabirajo potrebno zdravje in psihično ravnotežje. Center skrbi

za stalno in zadostno oskrbo s preparati za nadomestno zdravljenje in sodeluje z Zavodom za transfuzijo krvi Slovenije. Strokovnjaki iz Zavoda za transfuzijo krvi imajo izreden posluh za službo za hemofilijo. Zavod je že zelo zgodaj po odkritju pridobivanja koncentrata faktorja VIII s krioprecipitacijo pričel frakcionirati krvno plazmo. Skrbel je tudi, da je imela naša hemofilna služba krioprecipitat stalno v zadostni količini (1).

Tudi še danes skrbi za stalno zadostno količino koncentriranega koncentrata. Pri nas ne izdelujejo koncentriranega koncentrata, ker nimajo opreme za izdelovanje le-tega. Zato zbirajo kri od slovenskih krvodajalcev. To kri nato prepeljejo v tujino, kjer izdelajo koncentrirani faktor.

Zadnje čase ugotavljajo, da je zaloga krvi na področju Ljubljane minimalna. Zato so se odločili, da bodo vabili krvodajalce po telefonu. Projekt se imenuje Kapljafon. Po prvih podatkih, je bil projekt dober, saj so pridobili prek telefona dovolj krvodajalcev. Vabijo krvodajalce, ki so že bili na krvodajalski akcijah in dobijo vabila domov.

Med bistvene naloge Centra uvrščamo tudi organizacijo zobozdravstvene službe, kjer bolnike obravnavajo posebej.

Dobro teče tudi program samoterapije na domu, kjer se bolniki in svojci naučijo intravenske aplikacije in dokumentiranja le-te.

Mislím, da bolezní ljudje nasploh premalo poznajo ali pa sploh ne. Okolica, ki ima malo znanja, lahko bolnika razglasi za drugačnega in ga tako izolira. Bolniki so že dovolj prizadeti pri izbiri šolanja, zaposlitve, vrsti rekreacije, ko vključitev ni priporočljiva zaradi nevarnosti poškodb.

O vWb bi bilo treba več govoriti in pisati, kajti zdravstveno osebje jo slabo pozna, zlasti lahke oblike. Ozaveščanje ljudi se mi zdi pomembno tudi zato, ker se v določenih primerih pojavi nepričakovano, v prej neprizadetih družinah, zato se moramo zavedati, da se z njo srečujemo tudi v našem okolju. Potrebno bi bilo testirati vsako »sumljivo« osebo. Najpogosteje to bolezen odkrijejo pri zobozdravniku ob izdrtju zoba in ob operativnih posegih. Ginekologe bi bilo potrebno dodatno izobraževati in jih opozoriti na močne, podaljšane menstrualne krvavitve.

Tak bolnik mora skrbno opazovati svoje telo, prisluhniti svojim občutkom, kajti večkrat zazna začetke krvavitve, še preden nastopi kakršnokoli zunanje znamenje. Ta občutek je pomemben za zgodnje nadomestno zdravljenje.

Omenim naj še ženske, prenašalke hemofilije. Te imajo včasih znižano koncentracijo f VIII ali f IX, kar lahko povzroči srednje močne krvavitve. Težave lahko imajo pri menstruaciji, ki je obilnejša in podaljšana, in je lahko verjetno edini dogodek, ki je pomemben za prepoznavanje bolezní. Čezmerne krvavitve v povezavi z nosečnostjo in porodom so pogoste v primerih, ko je raven faktorja manjša od 30 %.

Zato je pomembno, da prenašalke testiramo in jih opozorimo na te težave.

Pričujoči sestavek je povzetek diplomske naloge *Zdravstvena nega bolnika, ki ima von Willebrandovo bolezen*. Celotna diplomska naloga skuša z besedo poučiti bolnike, ki imajo vWb, zdravstvene delavce, študente zdravstvene nege in vse druge, ki se srečujejo z njo, kako naj na osnovi spoznanj in v skladu s programi celostnega zdravljenja živijo z boleznijo čim ustrežneje in srečno oziroma kako naj ravnajo s takim bolnikom. Naloga naj bo učni pripomoček, ki ga uporablja MS pri seznanjanju z bolnikom, ki ima vWb.

Sklep

Von Willebrandova bolezen je prirojena kronična bolezen. Primerno zdravljenje ob krvavitvah omogoča polnovredno življenje in normalno življenjsko dobo z zdravimi potomci. To danes omogoča zelo razvita prenatalna diagnostika in diagnostika odkrivanja prenašalcev in bolnikov. V manjšem odstotku se bolezen pojavi na novo, na kar ne moremo vplivati. Ugotovila sem, da za področje zdravstvene nege bolnika, ki ima vWb, pri nas ni strokovne literature.

Prav tako je malo literature v slovenskem jeziku, zato bi bila vsakršna raziskava na področju ZN bolnika z vWb dobrodošla. Potrebno bi bilo organizirati več strokovnih izpopolnjevanj za to področje. Prav tako bi morala biti razložena v študijskem programu za zdravstveno nego, a je do sedaj niso omenjali. Takšnega bolnika lahko srečamo tako v pediatriji, interni, kirurgiji, patronaži, skratka na vseh področjih medicine, zato je pomembno govoriti o vWb.

Zahvala

Iskreno se zahvaljujem svojemu mentorju diplomske naloge v. pred. prim. *Tonetu Kunstlju*, dr. med., spec. pediater za usmerjanje in požrtvovalno pomoč pri nastajanju te naloge.

Hvala prof. *Jožetu Faganelu* za pomoč pri iskanju strokovne literature, moralno spodbujanje in lektiranje naloge.

Posebno zahvalo dolgujem prim. Dr. *Majdi Benedik-Dolničar*, dr. med., spec. hematolog, vodiji Centra RS za hemofilijo, za čas, ki ga je posvetila razlagi zapletenih strokovnih vprašanj, zlasti pa strokovni redakciji končnega besedila. Kot najpomembnejši strokovnjak za von Willebrandovo bolezen pri nas je poskrbela, da moje delo temelji na sodobnih spoznanjih medicine.

Posebna zahvala predavateljici *Veri Štebe*, v.m.s., prof. ped., in m.s. *Ani Rober* iz Centra za hemofilijo za pomoč pri pisanju naloge.

Zahvaljujem se tudi *Boru Mehle* za pomoč pri prevajanju tujih strokovnih člankov.

Literatura

1. Faganel J, Strajnar J. Živeti s hemofilijo. Zdrav Obzor 1983; 6: 323–440.
2. Kocjančič A, Mrevlje F. Interna medicina. Ljubljana: DZS, 1993; 1009–13, 1021–3.
3. Benedik-Dolničar M. Hemofilija. Med Razgl 1985; 24: Suppl 3: 383–98.
4. Renee P. Gynecological complication in women disorders. The treatment of hemophilia. World federation of hemophilia, December 1996; No. 005, 1–5.
5. Bohinc M, Cibic D. Teorija zdravstvene nege. Obzor Zdr N 1995; 29: 79.
6. Domajnko N. Metode zdravstvenega izobraževanja. Univerza Edvarda Kardelja v Ljubljani. Višja šola za zdravstvene delavce. Ljubljana, 1989.
7. Benedik-Dolničar M, Faganel J. Zdravstvena vzgoja bolnikov s hemofilijo za samozdravljenje na domu. Pregledni prispevek. Zdrav Vestn 1996; 65; I-21–4.
8. Hoyer S. Zdravstvena vzgoja in zdravstvena prosveta. Tehnična založba Slovenije. Ljubljana, 1995: 51–62.
9. Krošelj-Naumov S. Učinkovitost komuniciranja med člani negovalnega tima v bolnišnici. Obzor. Zdr N 1996; 20:112.