

OPIEKA NAD PACJENTEM CHORYM NA HEMOFILIĘ W OKRESIE OKOŁOOPERACYJNYM

Perioperative management of hemophilia



Agnieszka Sajdak¹, Halina Jończyk², Joanna Zdziarska²

¹Oddział Chirurgii Ogólnej, Szpital Zakonu Bonifratrów św. Jana Grandego w Krakowie

²Klinika Hematologii, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum w Krakowie

Pielęgniarstwo Chirurgiczne i Angiologiczne 2010; 1: 6–12

Adres do korespondencji:

mgr piel. **Agnieszka Sajdak**, Oddział Chirurgii Ogólnej, Szpital Zakonu Bonifratrów św. Jana Grandego, ul. Trynitaraska 11, 31-061 Kraków, tel. + 48 12 430 55 00, e-mail: agnieszkasajdak@wp.pl

Streszczenie

Hemofilia to schorzenie charakteryzujące się uporczywymi, przedłużającymi się i trudnymi do zahamowania krwawieniami. Mogą one pojawiać się samoistnie bądź pourazowo, m.in. po zabiegach chirurgicznych. Podłożem choroby jest niedobór jednego z czynników krzepnięcia: czynnika VIII (typ A) lub IX (typ B). Chorzy na hemofilię wymagają uzupełnienia niedoboru brakującego czynnika krzepnięcia w różnych sytuacjach klinicznych, m.in. w okresie okołoperacyjnym. Służy temu podawanie koncentratu odpowiedniego czynnika od dnia zabiegu chirurgicznego aż do zagojenia rany. Rola pielęgniarki pracującej na oddziale chirurgicznym jest niezwykle ważna: obejmuje ona nie tylko kompleksową opiekę nad pacjentem w dobie zabiegu chirurgicznego, ale również ścisłą współpracę z chirurgiem i ośrodkiem leczenia hemofilii w zakresie podawania zleconych przez hematologa dawek koncentratu czynnika krzepnięcia oraz monitorowania parametrów laboratoryjnych w okresie okotozabiegowym.

Słowa kluczowe: hemofilia, skaza krwotoczna, zabieg operacyjny, opieka pielęgniarska.

Hemofilia

Hemofilia to osoczowa skaza krwotoczna. Choroba ta jest uwarunkowana genetycznie, dziedziczona w sposób sprzężony z płcią. Charakteryzuje się niedoborem czynnika krzepnięcia VIII (hemofilia A) lub IX (hemofilia B) [1, 2]. Biorąc pod uwagę częstość występowania skaz krwotocznych, hemofilia zajmuje drugie miejsce po chorobie von Willebranda [3, 4]. Hemofilię A wykrywa się u 1 na 5000, a hemofilię B u 1 na 30 000 noworodków płci męskiej [5].

W rzadkich przypadkach hemofilia może pojawić się u osoby, u której nigdy wcześniej nie rozpoznano zaburzeń krzepliwości krwi, jak również nie stwierdzono

Summary

Hemophilia is characterized by persistent, prolonged bleeds, difficult to manage. Hemorrhages occur either spontaneously or following trauma or surgery. Hemophilia is caused by deficiency of one of the clotting factors: factor VIII (hemophilia A) or factor IX (hemophilia B). Clotting factor replacement is needed in various clinical situations, also in the perioperative setting. Clotting factor concentrates should be administered from the day of surgery until wound healing is complete. The role of a nurse in the surgery ward is very important and includes not only comprehensive care of the patient at the day of surgery, but also close cooperation with the surgeon and hemophilia treatment center regarding administration of appropriate doses of factor VIII concentrate and monitoring of laboratory parameters in the perioperative period.

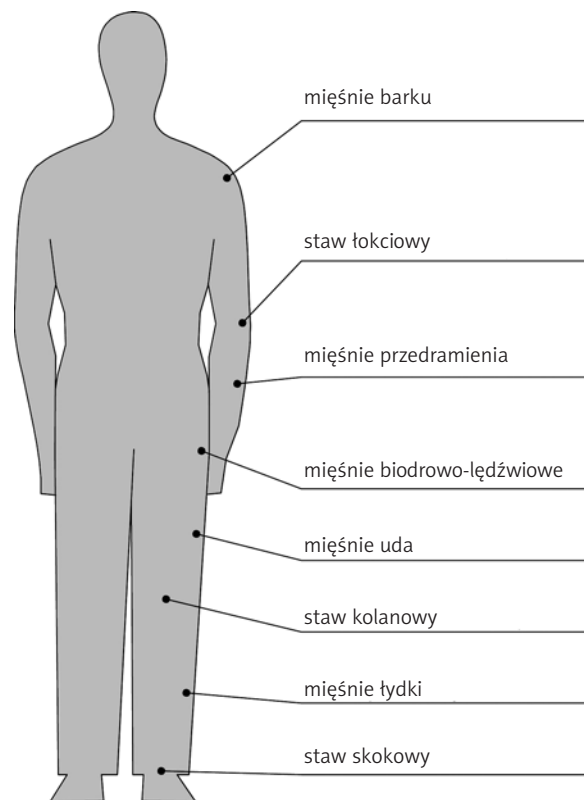
Key words: hemophilia, bleeding disorder, surgery, nursing care.

rodzinnego występowania choroby. Jest to tzw. hemofilia nabyta [6]. Może wystąpić w okresie poporodowym (wówczas niekiedy ustępuje samoistnie), w przebiegu pewnych chorób (głównie nowotworów i chorób z autoagresji, np. reumatoidalnego zapalenia stawów czy tocznia układowego) lub bez uchwytnej przyczyny. Istotą hemofilii nabytej jest występowanie autoprzeciwciał skierowanych przeciw czynnikowi VIII krzepnięcia, które neutralizują jego aktywność [2, 4].

Obraz kliniczny wrodzonej hemofilii A i B jest taki sam. Główny objaw hemofilii to występowanie samoistnych bądź pourazowych wylewów krwawych [5–10]. W hemofilii nabytej obserwuje się zazwyczaj krwiaki pod-

skórne lub krwawienia śluzówkowe, natomiast w hemofilii wrodzonej – krwawienia do mięśni (uda, podudzia, kończyny górnej, tułowia) oraz do dużych stawów (zwykle kolanowych, łokciowych i skokowych) (ryc. 1.) [5, 6, 8]. Krwawienie do mięśnia biodrowo-lędźwiowego bywa trudne do rozpoznania i może imitować ostre zapalenie wyrostka robaczkowego [5]. Do wyżej wymienionych krwawień dochodzą niekiedy krwawienia do tylnej ściany gardła i dna jamy ustnej, z dróg moczowych (krwimocz), z dróg rodnych u kobiet (miesiączki krwotoczne), krwawienia śródczaszkowe (będące najczęstszą przyczyną zgonów chorych na hemofilię), krwawienia do płuc i jamy opłucnowej (występujące najrzadziej) oraz krwawienia z przewodu pokarmowego (zewnątrzne i wewnętrzne) [5, 8]. Krwawienia z górnego odcinka przewodu pokarmowego (zewnątrzne) mają zwykle związek z chorobą wrzodową żołądka lub dwunastnicy, zapaleniem krwotocznym błony śluzowej żołądka bądź żyłkami przetyku. Krwawienia wewnętrzne to krwiaki śródścienne będące niekiedy przyczyną ostrego bólu brzucha [5]. Do objawów chorobowych hemofilii zalicza się też nadmierne krwawienia z miejsca rany pooperacyjnej (tzw. krwawienia wtórne po zabiegach operacyjnych), jak również przedłużające się krwawienia po urazach i upadkach [2]. Krwawienia wtórne po operacjach bywają bardzo obfite, mogą pojawić się po upływie kilku godzin lub dni od zabiegu, a nieleczone prowadzić do wykrwawienia pacjenta i zgonu [2, 4]. Krwawienia z przewodu pokarmowego oraz krwawienia z miejsca rany pooperacyjnej należą do powikłań poważnych, zagrażających zdrowiu i życiu chorego na hemofilię, dlatego wymagają leczenia na oddziałach chirurgicznych. Warto też dodać, że przyczyną krwiaków bywają również iniekcje domięśniowe oraz zakładane bez odpowiedniego zabezpieczenia hematologicznego sondy i cewniki, czyli procedury często wykonywane podczas pobytu pacjenta w szpitalu [9].

Wyróżnia się trzy stopnie ciężkości hemofilii – postać łagodną, umiarkowaną i ciężką (tab. 1.). Poszczególne postaci hemofilii różnią się między sobą aktywnością czynnika krzepnięcia w osoczu oraz obrazem klinicznym.

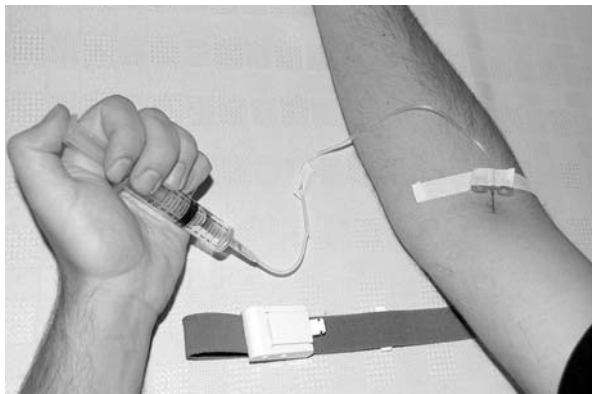


Ryc. 1. Miejsca wylewów krwawych

Częstość i przebieg krwawień występujących w hemofilii zależą od stopnia ciężkości choroby, jednak nie zawsze stężenie czynnika krzepnięcia we krwi chorego koreluje z nasileniem objawów [2, 4, 5]. Krwawienia charakteryzują się tym, że są obfite i uporczywe, zajmują dużą powierzchnię ciała (większą niż wybroczyny krwawe), pojawiają się samoistnie lub ze znacznym opóźnieniem po urazie, mogą uciskać na nerwy lub naczynia krwionośne bądź przybierać postać dużych krwiaków wewnętrznych. W miejscu krwawienia do stawu lub mięśnia początkowo pojawiają się uczucie mrowienia,

Tabela 1. Stopnie ciężkości hemofilii

Postać hemofilii	Aktywność czynnika VIII (% normy)	Objawy kliniczne	Czas kaolinowo-kefalinowy
łagodna	5–50	krwiaki po większych urazach nadmierne krwawienia po zabiegach chirurgicznych, ekstrakcjach zębów	prawidłowy lub przedłużony
umiarkowana	1–5	krwiaki nawet po niewielkich urazach nadmierne krwawienia po zabiegach chirurgicznych, ekstrakcjach zębów krwawienia do stawów (rzadko)	przedłużony
ciężka	< 1	krwawienia samoistne częste krwawienia do stawów, artropatia hemofilowa nadmierne krwawienia po urazach, zabiegach chirurgicznych, ekstrakcjach zębów	przedłużony



Ryc. 2. Podawanie koncentratu czynników krzepnięcia

ciepła, rozpierania wewnątrz ciała, ból, a także obrzęk i sztywność tej okolicy [7, 9]. Krwawienia bardzo często pojawiają się nagle, po dłuższej przerwie lub przy zmianie pogody (szczególnie przy jej pogorszeniu, co niekiedy wiąże się z mniejszą odpornością naczyń krwionośnych w wyniku np. niedoboru witaminy C lub infekcji) [9].

U większości chorych na hemofilię na skutek powtarzających się krwawień dochodzi do wielu powikłań. Najczęstszym powikłaniem jest artropatia hemofilowa [4, 8, 10]. Terminem tym określa się zmiany występujące w obrębie jednego lub wielu stawów, będące skutkiem uporczywych, nawracających wylewów krwawych, które prowadzą do przerostu błony maziowej, zwyrodnienia stawu, zniekształcenia jego obrysów, zaników mięśniowych, niekiedy skrócenia kończyny, a w końcu do nieodwracalnego kalectwa. Artropatia hemofilowa wiąże się z przewlekłym bólem, upośledzeniem funkcji stawów, utrudnieniem w wykonywaniu codziennych czynności, często niemożnością podjęcia pracy zawodowej. Jest przyczyną licznych nieobecności w szkole lub w pracy. Chorzy na hemofilię niekiedy już w młodym wieku wymagają zabiegów ortopedycznych, w tym protezowania stawów [5, 7].

Hemofilia, jak już powyżej wspomniano, jest chorobą genetyczną, więc bardzo pomocny w jej rozpoznaniu jest wywiad rodzinny [1, 2, 5]. Z uwagi na sposób dziedziczenia tej choroby (sprzężona z płcią) wywiad dotyczy rodziny ze strony matki chorego. Należy jednak pamiętać o tym, że w ok. 30% nowych rozpoznań hemofilii wywiad rodzinny jest ujemny, co oznacza, że doszło do nowej (tzw. spontanicznej) mutacji w obrębie genu odpowiedniego czynnika krzepnięcia (zwykle u samego pacjenta lub jego matki) [2]. Hemofilię rozpoznaje się na podstawie wyników badań krwi: przedłużonego czasu kaolinowo-kefalinowego (APTT) oraz obniżonej aktywności czynnika VIII lub IX. W obu typach hemofilii liczba płytek krwi i czas protrombinowy (PT) są prawidłowe [8]. Bardzo ważne w rozpoznaniu choroby, a zwłaszcza jej nosicielstwa, są badania genetyczne, trudno dostępne z uwagi na ich wysoki koszt i skomplikowaną metodologię.

Leczenie hemofilii

Hemofilię można leczyć tylko objawowo [2, 4, 7]. Uzupełniany czynnik krzepnięcia zapobiega krwawieniom lub hamuje aktywne krwawienie. Leczenie profilaktyczne stosuje się przed planowanym wysiłkiem fizycznym, w okresie okołoperacyjnym, przed ekstrakcją zęba lub też regularnie, od najwcześniejszych lat życia (w ciężkiej hemofilii, w której ryzyko wystąpienia krwawień samoistnych jest duże) [5]. Ogromnym postępem, jaki dokonał się w leczeniu hemofilii, jest możliwość leczenia domowego. Podawanie koncentratu czynnika w domu daje chorym na hemofilię samodzielność i niezależność. Umożliwia również wczesne podanie leku, zanim dojdzie do rozwinięcia się pełnych objawów krwawienia lub groźnych dla zdrowia i życia powikłań. W większości przypadków pacjenci samodzielnie podają sobie koncentraty czynników krzepnięcia lub robią to członkowie ich rodzin (po odpowiednim przeszkoleniu w ośrodku leczenia hemofilii) (ryc. 2.) [2, 4, 5, 7].

Leki stosowane w hemofilii to osoczone i rekombinowane koncentraty czynników krzepnięcia VIII i IX, desmopresyna (pochodna wazopresyny) oraz antyfibrynolityki (np. kwas traneksamowy – Exacyl) i miejscowe środki hemostatyczne [4, 8]. Stosowane w Polsce koncentraty czynników krzepnięcia wytwarzane są z ludzkiego osocza. Od 1986 r. preparaty te są poddawane procedurom inaktywacji wirusów – stosowane wcześniej koncentraty czynników, jak również osocze oraz krioprecypitat, były źródłem zakażeń patogenami przenoszonymi drogą krwi, w tym wirusem zapalenia wątroby typu B (*hepatitis B virus* – HBV), typu C (*hepatitis C virus* – HCV) czy ludzkim wirusem nabytego zespołu upośledzenia odporności (*human immunodeficiency virus* – HIV) [5, 11]. Większość dorosłych chorych na hemofilię w Polsce jest nosicielami HCV, niektórzy również HBV [4, 5, 11]. Rekombinowane czynniki krzepnięcia są wytwarzane przy użyciu metod inżynierii genetycznej, dlatego ich bezpieczeństwo pod względem przenoszenia znanych i nieznanych patogenów zakaźnych jest nieporównywalnie większe. Niestety, w Polsce czynniki rekombinowane nie są jeszcze dostępne dla chorych na hemofilię [2, 5, 11]. Warto zaznaczyć, że opublikowane w 2008 r. *Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia* [5, 12] sugerują stosowanie rekombinowanych koncentratów czynników krzepnięcia szczególnie u dzieci oraz pacjentów niezakażonych wirusami HCV, HBV i HIV [5].

Koncentraty czynników krzepnięcia podaje się w iniekcji dożylniej. Chorzy na hemofilię A otrzymują preparaty czynnika krzepnięcia VIII (np. Immunate, Octanate, Fanhdi), natomiast chorzy na hemofilię B koncentraty czynnika krzepnięcia IX (np. Immunine, Octanine). Dawkowanie koncentratu czynnika krzepnięcia zależy od rodzaju i wielkości krwawienia, a także od masy ciała chorego [5]. W przypadku krwawienia do stawu lub do

mięśni wystarcza zazwyczaj podanie jednej lub dwóch dawek leku.

Profilaktyczne podawanie koncentratu czynnika VIII w dawce 25–40 j.m./kg m.c. 3 razy w tygodniu lub co drugi dzień (czynnika IX w dawce 25–50 j.m./kg m.c. 2–3 razy w tygodniu) chroni chorych na ciężką hemofilię przed rozwojem artropatii hemofilowej [5]. Niestety, w Polsce ze względu na wysokie koszty leczenia nie stosuje się stałej profilaktyki u dorosłych chorych na hemofilię. W sierpniu 2008 r. została natomiast wprowadzona profilaktyka u dzieci chorych na hemofilię, trwająca do ukończenia przez nie 18. roku życia. Opublikowane przez specjalistów z 19 krajów Europy (w tym również z Polski) w 2008 r. *Europejskie zasady opieki nad chorym na hemofilię* zakładają zapewnienie grupie chorych na hemofilię m.in. lepszego dostępu do leczenia profilaktycznego oraz możliwości korzystania z bezpiecznych i skutecznych koncentratów czynników krzepnięcia na optymalnym poziomie zaopatrzenia [13].

Desmopresyna (DDAVP) jest lekiem stosowanym w łagodnej postaci hemofilii A [4, 8]. Powoduje ona ok. 2–5-krotny wzrost aktywności czynnika VIII od wartości wyjściowej poprzez jego uwolnienie z rezerw tkanekowych; rezerwy te wyczerpują się jednak w ciągu 5–7 dni od rozpoczęcia leczenia [8]. Desmopresynę podaje się w dawce 0,3 µg/kg m.c., rozcieńczonej w 30–100 ml 0,9-procentowego NaCl, we wlewie dożylnym trwającym co najmniej 30 min. Dawkę powtarza się zwykle co 12–24 godz. [5]. Desmopresyna występuje również w postaci donosowej, np. pod nazwą Stimate lub Octim, preparaty te nie są jednak dostępne w Polsce [2, 5]. Stosując DDAVP, należy pamiętać o tym, że u niektórych pacjentów, zwłaszcza w starszym wieku, może ona powodować hiponatremię, wzrost ciśnienia tętniczego i zaostrzenie choroby niedokrwiennej serca [5].

Stosowane w hemofilii leki antyfibrynolityczne służą przede wszystkim do stabilizacji skrzepu i wykazują skuteczność głównie przy krwawieniach z przewodu pokarmowego, z dróg rodnych, jamy ustnej czy nosa [8]. Są również stosowane jako leczenie uzupełniające w okresie okołoperacyjnym. Najczęściej stosowanym preparatem jest Exacyl, podawany dożylnie lub doustnie. W przypadku procedur inwazyjnych bardzo ważną funkcję wspomagającą pełnią miejscowe środki hemostatyczne (np. trombina, kleje fibrynowe, Spongostan itp.) [5].

Powikłania leczenia

Groźnym powikłaniem leczenia substytucyjnego jest powstanie tzw. inhibitora czynnika VIII lub IX – przeciwciała, które neutralizuje działanie podawanego koncentratu czynnika [4, 8, 10, 12]. Pojawia się ono u 15–30% chorych na hemofilię A i 1,5–3% chorych na hemofilię B, przy czym w części przypadków jest nieistotne klinicznie lub samoistnie ustępuje [2, 8, 12]. Powstanie inhibi-

tora można podejrzewać w sytuacji braku lub słabej reakcji na podawany czynnik (krwawienie utrzymuje się pomimo leczenia) albo zbyt niskiej aktywności czynnika VIII lub IX we krwi po podaniu określonej dawki koncentratu czynnika krzepnięcia. Przed każdym zabiegiem chirurgicznym u chorego na hemofilię należy wykonać badanie na obecność inhibitora czynnika VIII/IX we krwi. Krwawienia u chorych na hemofilię powikłaną inhibitorem leczy się (w zależności od miana inhibitora wyrażanego w tzw. jednostkach Bethesda) koncentratem czynnika VIII/IX w zwiększonych dawkach lub tzw. *preparatami omijającymi inhibitor*: koncentratem aktywowanych czynników zespołu protrombiny (aPCC) lub rekombinowanym aktywnym czynnikiem VII (rVIIa) [2, 4, 12]. U znacznej części chorych udaje się również usunąć inhibitor, czyli uzyskać stan tolerancji immunologicznej wobec czynnika VIII lub IX, poprzez codzienne podawanie przez wiele tygodni lub miesięcy dużych dawek koncentratu czynnika VIII lub IX [2, 12].

Profilaktyka krwawień w okresie okołoperacyjnym

Hemofilia, nawet jej postać ciężka, nie jest przeciwwskazaniem do zabiegów chirurgicznych. Operacje powinny być jednak wykonywane wyłącznie w ośrodkach dysponujących możliwością laboratoryjnego monitorowania leczenia (oznaczenia aktywności czynników krzepnięcia oraz miana inhibitora) przez co najmniej 6 dni w tygodniu [4, 5]. Chory musi zostać przygotowany do zabiegu przez hematologa, który wydaje odpowiednie zalecenia dotyczące dawkowania leków i monitorowania parametrów laboratoryjnych w okresie okołozabiegowym. Kluczowe znaczenie dla bezpieczeństwa pacjenta ma więc ścisła współpraca chirurga i pielęgniarki z hematologiem z ośrodka leczenia hemofilii [5].

Profilaktyka i leczenie krwawień w okresie okołoperacyjnym polega na wykonywaniu regularnych wstrzyknięć koncentratów czynników krzepnięcia od dnia zabiegu aż do zagojenia się rany (niekiedy dłużej). Przy braku powikłań hematologicznych i chirurgicznych, jeżeli pacjent jest w dobrym stanie klinicznym, może zostać wypisany ze szpitala równie szybko jak pacjent nieobciążony hemofilią i kontynuować przyjmowanie koncentratu czynnika krzepnięcia w warunkach domowych [5].

Substytucji czynników krzepnięcia wymagają pacjenci ze wszystkimi typami hemofilii, a niekiedy również kobiety – nosicielki hemofilii (mogą one mieć podobne objawy jak chorzy na hemofilię ze względu na to, że poziom czynnika krzepnięcia bywa u nich obniżony) [2, 4, 12]. Dawka koncentratu czynnika krzepnięcia zależy od wielkości krwawienia i masy ciała pacjenta. Dawkowanie zmienia się też w kolejnych dobach po zabiegu chirurgicznym (tab. 2.). Koncentrat czynnika krzepnięcia podaje się w postaci dożylnych bolusów, zwykle co 8, 12

Tabela 2. Terapia substytucyjna w okresie okołoperacyjnym

Wskazanie	Wymagana aktywność czynnika VIII/IX (% normy)	Dawka koncentratu (j.m./kg m.c.)	Czas leczenia (dni)
Hemofilia A			
Operacje chirurgiczne:			
przed operacją	80–100	40–50	
po operacji	60–80	30–40	1–3
	40–60	20–30	4–6
	30–50	15–25	7–14
Hemofilia B			
Operacje chirurgiczne:			
przed operacją	60–80	60–80	
po operacji	40–60	40–60	1–3
	30–50	30–50	4–6
	20–40	20–40	7–14

lub 24 godz. W niektórych sytuacjach hematolog może rozważyć podawanie koncentratu czynnika krzepnięcia w ciągłym wlewie [5].

Pielęgniarka pracująca na oddziale chirurgicznym pełni niezwykle ważną funkcję w profilaktyce krwawień u chorych na hemofilię poddawanych zabiegom inwazyjnym. Opieka pielęgniarska dotyczy wielu aspektów. Obejmuje ona w szczególności zamówienie i sprowadzenie odpowiedniej (zleconej przez lekarza) ilości koncentratu czynnika krzepnięcia, podawanie leków, pielęgnację rany pooperacyjnej, wykonywanie iniekcji itp. Bardzo istotne jest ściśle przestrzeganie zaleceń hematologa dotyczących dawkowania koncentratu czynnika krzepnięcia i wykonywania badań laboratoryjnych (zwykle APTT oraz aktywności czynnika VIII lub IX – w celu upewnienia się, czy został osiągnięty wymagany poziom aktywności danego czynnika). Lekarz modyfikuje dawki leku w zależności od uzyskiwanych wyników badań (aktywności czynnika krzepnięcia we krwi), dlatego koncentrat czynnika musi być podawany zgodnie z zaleceniami (o określonej godzinie), a krew pobierana w ściśle określonym momencie (zwykle tuż przed kolejną dawką leku oraz np. 15 lub 30 min po podaniu leku). W przypadku zaburzenia tego schematu (podania leku lub pobrania krwi o innej godzinie) należy niezwłocznie poinformować o tym lekarza, ponieważ wyliczona przez niego dawka koncentratu czynnika może okazać się zbyt mała lub zbyt duża, co może doprowadzić do krwawienia lub powikłań zakrzepowych [5].

Podając leki chorym na hemofilię, pielęgniarka powinna pamiętać o zakazie stosowania preparatów zawierających kwas acetylosalicylowy (aspirynę) oraz jego pochodnych: indometacyny, fenylobutazonu (Butapirazonu) i innych niesteroidowych leków przeciwzapalnych (NLPZ). Substancje te hamują agregację płytek krwi i mogą wywoływać krwawienia u osoby obciążonej skazą krwotoczną. Szczególną uwagę należy zwrócić na należą do wspomnianej grupy NLPZ ketoprofen (Ketonal),

bardzo często podawany jako środek przeciwbólowy w okresie pooperacyjnym. W dokumentacji pielęgniarskiej chorego na hemofilię powinna znaleźć się adnotacja, że podawanie tego rodzaju leków jest przeciwwskazane, chyba że zostanie wyraźnie zalecone przez lekarza z ośrodka leczenia hemofilii. Pielęgniarka opiekująca się chorymi na hemofilię powinna również wiedzieć, że u chorych na skazy krwotoczne należy unikać wykonywania iniekcji domięśniowych, preferując drogę doustną lub dożylną (ze względu na ryzyko powstania krwiaka w obrębie mięśnia) [5, 14].

Kolejnym elementem profilaktyki krwawień jest prawidłowa pielęgnacja okolicy rany pooperacyjnej. Odpowiednie postępowanie polega na zastosowaniu okładu chłodzącego lub opatrunku uciskowego zaraz po przywiezieniu pacjenta z sali operacyjnej na oddział. Zaleca się stosowanie opatrunków z takich materiałów, jak gąbka żelatynowa, odwodniona i regenerowana utleniona celuloza, drobnowłóknikowy kolagen, klej fibrynowy, trombina czy żele płytkowe [5, 15].

Następnym etapem pielęgnacji miejsca operowanego jest obserwacja opatrunku, a jeśli pacjent ma założony dren – obserwacja ilości i rodzaju drenowanego płynu. W przypadku przemakania opatrunku bądź drenażu nadmiernej ilości krwi należy niezwłocznie powiadomić lekarza – zwykle istnieje wtedy konieczność zwiększenia dawki koncentratu czynnika krzepnięcia oraz zastosowania dodatkowych leków (np. leków antyfibrynolitycznych stosowanych doustnie, dożylnie lub miejscowo) [5].

Do procedur chirurgicznych wykonywanych u chorych na hemofilię należy m.in. zakładanie cewników centralnych do dużych naczyń żylnych, czyli tzw. portów naczyniowych. Zakładane są one prawie wyłącznie małym dzieciom chorym na ciężką postać hemofilii w celu umożliwienia częstego podawania koncentratu czynnika, jeżeli dostęp do żył obwodowych jest utrudniony [14]. Porty są implantowane pod skórę klatki piersiowej pacjenta w doświadczonych ośrodkach leczenia

hemofilii przez chirurga w asyście pielęgniarki, pod ścisłym nadzorem hematologa. Podając koncentrat czynnika krzepnięcia lub inne leki do portu, pielęgniarka powinna zachować wzmożoną ostrożność i stosować rygorystyczne zasady aseptyki, aby nie doprowadzić do jego zakażenia. Nakłuwanie portu jest dozwolone jedynie za pomocą specjalnych igieł, które dzięki swojej konstrukcji nie uszkadzają silikonowej membrany. W celu uniknięcia powikłań (w tym zakrzepicy) należy odpowiednio często przepłukiwać port (solą fizjologiczną lub heparyną – ściśle wg zaleceń ośrodka, w którym założono port) [16].

Prawidłowa technika wykonania iniekcji

W opiece nad pacjentem chorym na hemofilię szczególnie ważna jest prawidłowa technika wykonania iniekcji dożylnych. Pomyłki w tym zakresie mogą prowadzić do wylewów krwawych do tkanek miękkich i mięśni oraz powikłań infekcyjnych.

Zapobieganie wylewom krwawym rozpoczyna się już podczas kwalifikacji pacjenta do zabiegu chirurgicznego. Należy wówczas pamiętać o tym, aby wszystkie konieczne szczepionki podawać podskórnie zamiast domięśniowo, a przy przygotowaniu zestawu do iniekcji dobierać możliwe najcieńsze igły (czynnik krzepnięcia najczęściej podaje się przez tzw. motylek) [5, 9]. Bardzo istotny jest też wybór odpowiedniego miejsca wkłucia. Z uwagi na komfort pacjenta warto unikać nakłuwania żył i zakładania wenflonów w okolicy stawu dotkniętego obecnie lub w ostatnich dniach krwawieniem. Zalecanymi miejscami do iniekcji na kończynie górnej są okolice przedramienia lub grzbietowa powierzchnia dłoni. Ponadto, nie powinno się nakłuwac żył szyjnych ani udowych, gdyż u chorych na hemofilię może to spowodować rozległy krwiak. Przy pobieraniu krwi do badań diagnostycznych należy pamiętać, aby poluznić stazę zaraz po wykonaniu wkłucia, gdyż zbyt długo i mocno zaciśnięta może spowodować wylew do mięśnia ramienia lub przedramienia. Ważne jest również to, aby po usunięciu igły miejsce ukłucia ucisnąć jałowym gazikiem przez 5 min, a opatrunek usunąć nie wcześniej niż po 1–2 godz. [9].

Zasady podawania i przechowywania koncentratów czynników krzepnięcia

Pielęgniarka powinna znać zasady podawania i przechowywania koncentratów czynników krzepnięcia oraz umieć tę wiedzę przekazywać pacjentom chorym na hemofilię i ich rodzinom. Odpowiednia edukacja pacjentów ma fundamentalne znaczenie dla skuteczności leczenia, ponieważ chorzy zazwyczaj samodzielnie podają sobie czynnik w warunkach domowych. Edukowanie pacjentów należy najczęściej nie do pielęgniarek pracu-

jących na oddziałach chirurgicznych, lecz do pielęgniarek z ośrodków leczenia hemofilii.

Koncentraty czynników krzepnięcia należy transportować i przechowywać w temperaturze zalecanej przez producenta (zwykle 2–8°C). Przed podaniem choremu ogrzewa się je do temperatury pokojowej bądź wyjmuje z lodówki na godzinę przed podaniem. Należy pamiętać o tym, że leków tych nie można rozpuszczać w roztworze soli fizjologicznej, tylko w rozpuszczalniku dołączonym do opakowania z lekiem – wodzie do wstrzyknięcia (*aqua pro injectione*). Rozpuszczony czynnik krzepnięcia należy nabrać do strzykawki za pomocą igły z filtrem (dołączonej do opakowania) i podawać powoli, z maksymalną prędkością 2–3 ml/min [14, 17].

Działania niepożądane po podaniu koncentratu czynnika krzepnięcia występują bardzo rzadko i nie różnią się od obserwowanych w przypadku innych preparatów osoczopochodnych. Możliwe objawy to: pokrzywka, rumień skórny, świąd, duszność, ból i zawroty głowy, ból w klatce piersiowej, gorączka, wzmożona potliwość oraz zaburzenia rytmu serca [9, 15, 17].

Problemy pielęgnacyjne

Opiekując się pacjentem chorym na hemofilię w dobie zabiegu chirurgicznego, należy zwrócić uwagę na to, że choroba podstawowa dodatkowo zwiększa ryzyko wystąpienia krwawienia w wyniku ingerencji, jaką jest operacja, oraz związanych z nią powikłań. Ponadto, należy pamiętać, że w tej grupie pacjentów często pojawiają się trudności z uzyskaniem dostępu do żyły z powodu konieczności wykonywania licznych iniekcji od najwcześniejszych lat życia. Odpowiednie leczenie substytucyjne, monitorowanie poziomu aktywności czynnika krzepnięcia, przestrzeganie zasad prawidłowego wykonywania iniekcji oraz podawania i przechowywania czynnika krzepnięcia mają zapobiec krwawieniom i ich powikłaniom [5].

Późnym powikłaniem artropatii hemofilowej może być wystąpienie przykurczy i deformacji stawów, co w znacznym stopniu utrudnia pielęgnację pacjenta i pogarsza jego komfort w okresie unieruchomienia po operacji [5, 9].

Należy pamiętać również o tym, że u chorych na hemofilię obowiązuje profilaktyka żyłnej choroby zatorowo-zakrzepowej (zwykle bandażowanie kończyn dolnych lub podawanie heparyny drobnocząsteczkowej), jednak rodzaj i dawki leków są ustalane w ścisłym porozumieniu z hematologiem z ośrodka leczenia hemofilii i mogą różnić się od schematów postępowania u pacjentów bez zaburzeń krzepnięcia. Pacjenta należy również mobilizować do ćwiczenia kończyn dolnych w łóżku oraz możliwie wczesnego uruchomienia [5, 15].

U pacjentów z łagodną hemofilią otrzymujących DDAVP może dojść do retencji wody w organizmie i hipo-

natremii. Profilaktyka zaburzeń wodno-elektrolitowych polega na ograniczeniu podaży płynów. Ich wczesnemu wykryciu służy prowadzenie bilansu płynów i oznaczenie poziomu elektrolitów we krwi. W razie wystąpienia powikłań należy odstąpić od podawania DDAVP i zastąpić koncentrat czynnika VIII [5].

Oprócz wyżej wymienionych elementów opieki nad pacjentem chorym na hemofilię w okresie okołoperacyjnym należy uwzględnić również inne, bardziej ogólne problemy, które stają się udziałem każdego chorego po zabiegu. Najczęściej pojawiającym się jest ból miejsca rany pooperacyjnej. Naturalny niepokój spowodowany zabiegiem i jego powikłaniami może zostać spotęgowany przez obawę chorego przed krwotokiem [15].

Niewątpliwie pacjent chory na hemofilię wymaga szczególnej uwagi pielęgniarki. Opieka nad pacjentem sprawowana jest nie tylko podczas pobytu chorego w szpitalu, ale również w domu, gdyż leczenie substytucyjne po zabiegu chirurgicznym jest długotrwałe i zwykle nie kończy się w dniu wypisania pacjenta ze szpitala [5]. Dlatego w karcie informacyjnej z hospitalizacji powinna znaleźć się szczegółowa informacja o dalszym dawkowaniu koncentratu czynnika krzepnięcia, a chory powinien wiedzieć o możliwości powrotu do szpitala w razie wystąpienia jakichkolwiek niepokojących dolegliwości (np. przedłużającego się krwawienia).

Piśmiennictwo

1. Rokicka-Milewska R. Hemofilia u dzieci. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 1992.
2. Zdziarska J, Skotnicki AB. Historia królewskiej choroby. *Alma Mater* 2008; 107: 77-81.
3. Zdziarska J, Chojnowski K, Klukowska A i wsp. Postępowanie w chorobie von Willebranda. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów 2008. *Med Prakt* 2008; wyd. specj. 12. Dostępne na: http://www.mp.pl/artykuly/index.php?aid=42002&_tc=1B415BE7CA6645D8A81A4787DD225730.
4. Zdziarska J, Skotnicki AB. Choroba von Willebranda i hemofilia – czy zawsze są to choroby wrodzone? *Alergol Immunol* 2007; 4: 58-60.
5. Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A i wsp. Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia. Część I: Zasady postępowania w hemofilii A i B. *Acta Haematol Pol* 2008; 39: 537-564.
6. Buczma A, Windyga J. Hemofilia nabyta. *Pol Arch Med Wewn* 2007; 117: 227-233.
7. Jończyk H, Reczek A, Brzostek T i wsp. Jakość życia chorych na hemofilię typu A. *Problemy Pielęgniarstwa* 2009; 17: 116-123.
8. Hellman A. Choroby układu krwiotwórczego. W: *Choroby wewnętrzne. Szczeklik A. Tom 2. Medycyna Praktyczna, Kraków* 2006; 1571-1573.
9. Kelley LA, Jamrozik M. Jak żyć z hemofilią? Agencja Vi', Toruń 2008.
10. Lee CA, Berntorp EE, Hoots WK. *Textbook of Hemophilia*. Blackwell Publishing, Oxford 2005.
11. Zdziarska J, Chojnowski K, Klukowska A i wsp. Therapeutic properties and safety of recombinant factor VIII and factor IX. *Pol Arch Med Wewn* 2009; 119: 403-409.
12. Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A i wsp. Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia. Część II: Zasady postępowania w hemofilii A i B powikłanej inhibitorem. *Acta Haematol Pol* 2008; 39: 565-579.
13. Colvin BT, Astermark J, Fischer K, et al. Inter Disciplinary Working Group. European principles of haemophilia care. *Haemophilia* 2008; 14: 361-374.
14. Jones P. *Living with haemophilia*. 5th edition. Oxford University Press, Oxford 2002.
15. Walewska E. Okres okołoperacyjny. W: Walewska E. *Podstawy pielęgniarstwa chirurgicznego*. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2007; 106-130.
16. Ewenstein BM, Valentino LA, Journeycake JM, et al. Consensus recommendations for use of central venous access devices in haemophilia. *Haemophilia* 2004; 10: 629-648.
17. Dzikowska K, Zdziarska J. Samodzielne podawanie czynników krzepnięcia. Publikacja Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię i Kliniki Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie, Kraków 2007.