

HEMOFİLİ HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA HEMŞİRELİK YAKLAŞIMLARI

NURSİNG APPROACH IN CHILDREN WITH HEMOPHILIA

S. ŞENOL

Ege Üniversitesi İzmir Atatürk Sağlık Yüksekokulu, Bornova-İzmir

Anahtar Sözcükler: Hemofili, Çocuklar, Hemşirelik Yaklaşımı

Key Words: Hemophilia, Children, Nursing Approach

ÖZET

Hemofili, kan pıhtılaşmasının yetersiz olduğu x'e bağlı ressesif geçişli doğumsal kan hastalığıdır. Günümüzde dünyanın her yerinde ve her toplumda hemofili hastalığı görülebilir.

Hemofilinin genetik geçişli olması, hastalığın önlenmesini zorunlu kılıştır. Çünkü bugünün rakamlarıyla her 10.000 erkek çocuğun doğumunda 1 kişide görülmektedir. Dünya Sağlık Örgütü (WHO) verilerine göre Amerika Birleşik Devletlerinde 10.000, Hindistan'da 50.000 ve Türkiye de 4.000 kayıtlı hemofili hastası vardır. Görüldüğü üzere nüfusun artmasına paralel olarak hemofili hastalarının sayısı da artmaktadır. Bu nedenle, hastalıkla mücadele etmenin ana ilkesi, hastalığın önlenmesidir. Özellikle risk gruplarının tanımlanması ve koruyucu sağlık hizmetlerinin sürdürülmesi ilk adımı oluşturur.

Hemofili hastası çocuğun, tüm yaşamı boyunca özenli bir bakıma, tedavi ve desteğe gereksinimi vardır. Çocuğa nitelikli bakım, tedavi ve desteğin sağlanması ile yaşam kalitesi de korunmuş olacaktır.

Tüm bu sağlık hizmetlerinin sunumunda ise hemşirenin rolü kaçınılmazdır. Bu makalede, hemşirenin hemofilinin önlenmesindeki rolü ile hemofili hastası çocuğa ve ailesine sunulacak hemşirelik yaklaşımları tanımlanmıştır.

SUMMARY

Hemophilia is a recessive transmitted genetical blood disease depend on shorted blood clotting. Today it could be seen all over the world and almost in all societies. The fact that hemophilia is genetically transmitted disease necessitates the preuention of the disease.

it's seen one of every 10.000 boys birth. According to WHO (2001), there are recorded patients with hemophilia 10.000 in the USA, 50.000 in indi(' and 4000 in Turkey.

As seen, the number of the patients with hemophilia accordingly increases together with the rises in population. Thus the main principle of light for the disease is to prevent the disease.

Detection of the risk groups, in particular and maintaining the protective health services make up the first step. A child with hemophilia needs a careful care, treatment and support.

Providing qualed care, treatment and support also enables to preuent life quality. The role of the nurse is vital for all this health services.

*The aim of this article is to define the role of nursing in preventing hernophilia and nursing approach to children suffering from hernophilia **and** families.*

HEMOFİLİ HASTALIĞINI TANIYALIM

Hemofili, kan pıhtılaşmasının yetersiz olduğu x'e bağlı ressesif geçişli ciddi doğumsal kan hastalığıdır. Hemofili hastalığı içerdiği faktörün eksikliği doğrultusunda adlandırılır. Doğumsal olarak faktör 8 proteinin eksikliğinde hemofili A, faktör 9 proteinin eksikliğinde ise hemofili B adını alır. Faktör 11 eksikliğinde de hemofili C olarak tanımlanır. Eğer kanda pıhtılaşma olayında önemli rol oynayan proteinlerden bir diğeri olan "von Willebrand Proteini" eksikse von Willebrand hastalığı olarak adlandırılır (3,7,8,9).

Hemofili günümüzde, dünyanın her yerinde her ırkta ve her ulusta rastlanabilir bir hastalık konurnundadır. X'e bağlı ressesif geçişli bir hastalık olması nedeniyle her 10.000 erkek çocuk doğurnunda 1 kişide görülmektedir. Dünya Sağlık örgütü (2001) verilerine göre Amerika Birleşik Devletlerinde 10.000, Hindistan'da 50.000 ve Türkiye'de ise 4.000 hemofili hastası vardır (11, 15).

Hemofilinin genetik geçişli olması tanı koyma yollarını kolaylaştıracak ve yaygınlaştıracak araştırmaların süregelmesini sağlamıştır. Günümüzde, erken dönemde bebeğin faktör 8 düzeyi düşük bulduysa, hemofili A tanısını alacaktır. Ancak, "kanarna bulgulan" bebekliğin geç döneminde fark edildiği için bu tanı da 2 yaşına dek gecikebilmektedir. Bebeklik ya da erken çocukluk yıllarında tanı için bakılması gereken testler vardır. Bunlar, Protrombin Zamanı Testi (PZ)/genellikle normal çıkmasına rağmen, Aktive Parsiyel Tromboplastin Zamanı (APTZ)/sonucu normal değildir. Trombosit sayımı/normal bulunabilir ve faktör düzeylerine bakılır.

Son yıllarda gelişen tanı yöntemleri doğrultusunda, hemofili riski taşıyan gebeliklerde (annenin taşıyıcı olarak tanılanmış olduğu ya da babanın hemofili hastası olduğu durumlarda) gebeliğin ilk üç ayında amniosentezle tanılama yoluna gidilmektedir (5-7). Bu yöntem hemofili

hastası "olan erkek çocukların doğumlarını önlerken, kız çocuklarda taşıyıcılığın belirlenmesini kolaylaştırmıştır. Ancak yöntemin halen yüklü bir maliyet gerektiriyor olması tüm hemofili riski taşıyan gebelerin yararlanmasına engel oluşturmaktadır. Bu durum özellikle az gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde hemofili hastası erkek çocukların doğumuna fırsat vermektedir.

HEMOFİLİ HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA KORUYUCU HEMŞİRELİK YAKLAŞIMLARI

Gebelik döneminde hemofili riski taşıyan olguların amniosentezle tanılanması, hastalığın önlenebilirliğindeki en önemli adımdır. Fakat ailelerin bu yöntemi kullanacak sosyal güvencelerinin yokluğu ve mali güçlerinin yetersiz olması riskin devarnına neden olmaktadır. Bu tablo, hemofilinin önlenebilirliğindeki hemşirelik gücünün kullanılmasını daha da önemli kılmıştır. Koruyucu hemşirelik anlayışında önleme yönelik girişimler ilk amacı oluşturmaktadır.

Hemofili hastalığının yaşam boyu sürdüğü düşünüldüğünde bu hastaların çocukluktan başlayarak yaşamlarının her döneminde düzenli ve sürekli bakım gereksinimleri olduğu görülmektedir. Çocuğun bakımından birinci derecede sorumlu olan aile, bu hastalığı tanıyarak çocuğunu onunla birlikte kabul etme becerisini göstermek durumundadır. Ailelerin bu beceriyi kazanmaları hiçte kolay olmamaktadır. Ancak, hastalık hakkında doğru bilgilendirilmeleri, hastalığı çok iyi tanımalandaki ilk basamak olmaktadır. Ardından çocuklarının yaşlarına göre özellikleri konusunda bilgilendirilmeleri beceri kazanmalarını kolaylaştıran diğer bir etmen olacaktır. Her iki aşamada bilgilerin bir araya gelerek gerektiği zamanlarda doğru müdahale etmelerine fırsat tanıyacak ve aileyi "panik" davranıştan uzaklaştırmış olacaktır. Bunun yanı sıra, çocuğun büyüme sürecinde herno-filiyi yaşamının bir parçası olarak görmeye başlaması ve ideallerinde onunla yola çıkması da araçların en büyüğüdür.

Bu amaçlara yönelik hemşirelerin koruyucu yaklaşımlarını üç düzeyde gerçekleştirme olasılığı vardır :

1. Primer koruma; hemofili risk grupları tanımlanmaya çalışılır. Tanımlanan risk gruplarına genetik danışmanlık sunulur. Evlilikler öncesinde,

- hemofili taşıyıcısı anne riski
- fetüsün hemofili tanısı alma riski
- hastalığı tanılama koşulları

- gebelik sürecinde fetüsün hemofili tanısı alması halinde seçeneklerinin neler olacağı
- hangi koşullarda doğumun gerçekleştirilmesi konularında
- hemşireler sağlık eğitimi ve rehberlik hizmeti sunmakla, hemofilinın önlenabilirliğindeki rollerini yerine getirmiş olurlar.

2. Sekonder koruma ; erken tanı ve tedaviyi içermektedir.

Otozomal resessif geçişli olduğu düşünöldüğünde "hemofili" grubundaki çocuklar ve erişkinler sekonder korumanın gerekli olduğu hedef gruplardan biridir.

Hemşire sekonder korumada hemofilinın önlenabilirliğini ve erken tanıyı hedefler. Erken tanı amacıyla primer korumada yer alan girişimlerin ardından, klinikte veya sahada tanımlanmış hemofili risk gruplarını doğru sağlık kurumlarına yönlendirmeye çalışmalıdır (2, 10, 13).

Bunun için özellikle sahada çalışan hemşireler ve ebeler,

- akraba evliliklerini tamlarmış olmakla,
- ailede tanılanmış hemofili olup olmadığını araştırmakla,
- hemofili olması halinde, genç kızların taşıyıcılık riskine karşı tanılanması amacıyla eğitim hastaneleri hematoloji bölümlerine yönlendirmek ile sorumludurlar.

Klinikte hemofili hastaları ile çalışan hemşirelerinin en belirgin rolleri ise tedavinin gerektirdiği özelliklerin yerine getirilmesi ve hasta çocukla ailesinin bu tedaviyi en az acıyla almasının sağlanması olmaktadır.

İlacın güvenli bir şekilde verilebilmesi için hemşirenin bu konuda bilgi ve beceriye sahip olması önkoşuldur. Bu konuda hemşirelerden uygulanması beklenen ilkeler ;

- uyguladığı ilaç hakkında bilgi sahibi olması
- ilacı doğru şekilde hazırlaması
- ilacı uygun olan yol ile uygulaması
- ilacı uyguladıktan sonra etkilerini gözlemlemesidir.

Hemofili tedavisinde yer alan Faktör uygulamaları da bu ilkeler doğrultusunda gerçekleştirilmelidir. Faktör uygulamaları aşamalarıyla aşağıda yer almaktadır.

Hemofili Tedavisinde Faktör(VIII/IX) Uygulanması Aşamaları

Faktör uygulamasına geçmeden önce;

- Ellerinizi yıkamayı unutmayınız
(hastanın ve hemşirenin infeksiyondan korunması amacıyla el-diyen giyilmesi önerilir)

Uygulama öncesi çocuğa ve aileye ilacın tanıtımı yapılmalı ve uygulama şekli açıklanmalıdır, (açıklamalar çocuğun yaşına ve özelliklerine uygun olmalıdır; görsel öğretim aracı yardımıyla -oyuncaklar vb. daha ikna edici ve tedaviye katılımı kolaylaştırıcı olacaktır)

Faktörü hazırlama öncesinde;

- Faktör son kullanma tarihi,
- Faktörün uygulanacağı doğru doz kontrol edilmeli,
- Faktörün arnbalajından çıkacak kendi çözücüsü ile sulandırılmalıdır.

Faktörün hazırlanması aşamasında;

- Faktör içeren flakon ile çözücü flakonu aynı anda oda ısısında 10 dk. süreyle ısınmaya bırakılmalıdır,
- Flakondaki toz ilacın çözünmesini hızlandırmak amacıyla flakon çalkalanmalıdır,
- Yaklaşık 10 dakika içinde çözünme gerçekleşir ve çözeltinin renginin berrak olmasına dikkat edilir,
- Bulanık ve tortulu olan faktörler kullanılmaz.

Faktörün uygulanması aşamasında;

- Damar yoluyla faktör uygulanması, dakikada 2-4 ml olacak şekilde yavaşça olmalıdır.

(faktör yaklaşık 10-15 dk. da verileceğinden, çocuğun rahat bir pozisyonda olması önemlidir)

- Faktörün verilmesinden sonra iğne venden çıkarılır ve o bölgeye pamuk tamponla bası uygulanır
- İğne çıkarıldıktan sonra, hematom oluşumunu önlemek amacıyla o bölge ovulmaz ve kol bir süre lavnlrıaz,
- Faktör kesinlikle kas içine uygulanmaz.
- Yapılan faktör uygulaması, faktör seri numarası ve ünitesi çocuğun hemofili günlüğüne kaydedilmelidir.

3. Tersiyer koruma; hastalık sürecine eşlik eden yetersizliklerin önlenmesini ve rehabilitasyonu içerir. Tersiyer korumada hemşire, hemofili tanısı alan çocuğun ve ailesinin kronik fonksiyon bozukluğuna fırsat verilmemesine ya da buna uyum sağlamasına yardım eder. Bu amaçla çocuğun ve ailesinin kendine bakım aktivitelerine uyum sağlamasında rehberlik yapar (Tablo 1). Bu rehberlik, hemofilinin değişme-yen tablosuna karşın çocuğun değişen dönemlerine uyumlu bir şekilde sürdürülmelidir. Sıklılda oyun çağında hemofili tanısı alan çocuk, okul

çağına gelinceye kadar hastalığı tanımakta ve iyi bir rehberlik ile smırlılıklarını bilmektedir. Oyun çocuğı özelliklerini dikkate alarak çocuğun tedaviye uyumunu sağlamak için hemşirenin bilgili ve donanımlı olması kaçınılmazdır. Aynı şekilde okul çağında çocukların okul uyumunu zaman zaman olumsuz etkilemesi çocuğun tedaviyi redetmesine neden olabilir. Hemşire çocukla iletişimde, çocuğun okul yaşamını aktarmasına fırsat vermeli dinlenmeli ve esprili yaklaşabilmelidir (1,4,12,14).

Tablo 1. öz bakım aktiviteleri/aile eğitimi

<p>Bebeklik dönemi;</p> <ul style="list-style-type: none">• Bebek yatağı yumuşak battaniye ve örtülerle kapatılmalı,• Ev içi döşemelerde yumuşak materyaller seçilmeli (hah, yastıklar gb.),• Bebeğin beslenmesinde kullanılan kaşık, biberon gb. materyaller kınlnayacak nitelikte ve keskin olmamalı• Oyuncakların yüzeyi sivri ve keskin olmamalı• Bebeğin kendini tırmalamasına ve kanatmasına fırsat vermemek için tırnakları kısa olmalı• Aşılmalı düzenli olarak yapılmalı• Aşı kas içine değil deri altına yapılmalı• Aşı yerine 10 dk. bası uygulanmalı• Hepatit B aşısı unutulmamalı <p>Erken çocukluk dönemi,</p> <ul style="list-style-type: none">• Çocuğun oyun alanlarının güvenli olmasının sağlanması (yastıklar, kalın -yumuşak örtüler düşmelerin sık olduğu bu dönemde çocuğun diz ve dirseklerini koruyacaktır}• Tırnaklar kısa olmalı, cildin yırtılmasına neden olmamalı,• Dişlerin çürümelerini önleyecek bilgiler uygulanmalı (asitli besinlerden sonra ağız çalkalanmalı, kalsiyum içeren besinler alınmalı- süt ve süt ürünleri gb.)• Diş fırçalarına alışkanlığı kazandırılmalı• Diş fırçası yumuşak olmalı ve fırçalama şekli nazik bir şekilde yapılmalı, kanamaya fırsat verilmemeli,• Tonsillektomi (bademcik ameliyatı) gerektiren durumlarda hekimine hemofili tanısı hatırlatılmalı,• Çocuğun hareketli olduğu bu dönemde dikkati daha güvenli olan oyunlara çekilmeye çalışılmalı (satranç, dama, kızmabirader, tavla, masa tenisi, yüzme gb. Bunlar çocuğun rekabet etme duygularını tatmin edebilecek güvenli zihinsel ve fiziksel aktivitelerdir)• Aile kanamaya neden olabilecek ilaçların en yaygın kullanılanlarını bilmeli (salisilatlar- aspirin- gb.) ve protokol dışı ilaçların hekime danışılmadan kullanılmıyacağı konusunda bilgilendirilmelidir.• Çocuğun sünnet edilmesinde kendi hekiminde bulunduğu sağlık ekibi himayesinde uygulamanın yapılmasındaki hassasiyet aileye açıklanmalıdır,• Çocuğun sünnet edilmesinde tıbbi müdahale yerine getirildikten sonra veya önce, çocuğun ve ailesinin sünnet törenine ilişkin geleneksel uygulamalarına fırsat tanınmalıdır,

Okul dönemi,

- Hemofili kimlik kartları daima yanlarında olmalı,
- Okuldaki öğretmenin "hemofili" tanısından haberi olmalı
- Öğretmeni nazik bir şekilde çocuğu diğer çocuklardan izole etmeden kollaması konusunda bilgilendirilmeli,
- Öğretmen, "hemofilinin" bulaşıcı bir hastalık olmadığı konusunda bilgilendirilmeli
- Kamplara, tatile, gezilere giderken yedek faktörün, hastane raporları ve hemofili kimlik kartlarının bulundurulması,
- Çocuğun hastalığına ilişkin duygularını anlatmasına izin verilmelidir,
- Çocuğun sosyal beceri kazandığı, başarı duygusunun geliştiği bu dönemde aile, okul ve sağlık ekibi desteği sağlanmalıdır.

Adölesan dönem,

- Adölesanın kendi bakımına ve tedavisine katılmasına olanak tanınmalıdır,
- Kendisiyle ilgili kararlara katılması desteklenmelidir,
- Soru sormaları desteklenmeli ve araştırmaya yönlendirilmelidirler,
- Mahremiyet ve gizlilik önemsenmelidir,
- Sağlık eğitimi programlarında "akran eğitime fırsat verecek bilgi ve deneyimlerini paylaşabilecekleri ortamlar sağlanmalıdır (grup toplantıları, yaz kampları vb.)
- Hastalıkla başetme mekanizmaları desteklenmeli ve yaratıcılıkları kullanacakları olanaklar sağlanmalıdır (amatör müzik grubu/ şiir grubu kurmalan, sinema klübü oluşturmaları vb.)

KAYNAKLAR

1. Aydoğdu S (2000), Hemofilide Eklen'ı Sorunlarına Yaklaşım, Turkish Journal Of Heamatolgy, 17: 23-24.
2. Butler B.R, Crudder O.S, Riske B, Toal S (2000), A Self- Study and Planning Workbook For Families with a New Diagnosis of Hemophilia, Centers for Disease Control and Prvention, Department of Health .&, Human Services, Philadelphia, USA.
3. Çavuşoğlu H (1999), Çocuk Sağlığı Hernşireliği Cilt I, 4.baskı, Birim Büro Basımevi Tesisleri, Ankara.
4. Ermiş G ve ark. (1998), Dental Care and Current Therapy in Turkish Hemophiliaes, Heamophilia 4 (suppl): 305a.
5. [httpif talk.about.com](http://talk.about.com)
6. [http//clk. about. com](http://clk.about.com)
7. Kavaklı K (2001), Hemofili Rehberi 2001, Ege Hemofili Derneği Yayınları, No: 6, Meta Basım, Bornova-İzmir.
8. Kavaklı K (2003), Hemofili Hasta Okulu, Ege Hemofili Derneği Yayınları, No: 9, Meta Basım, Bornova-Izmir.
9. Kavaklı K (2000), Gene Therapy for Hemophilia From Today Ta Future, Turkish Journal Of Heamatolgy, 17: 251-255.
10. Martmson I M, Widmer AG, Partili° CJ (2000), Home Health Care Nursing, WB Saunders Company, Philadelphia, Toronto, Second edition, p.230-245.
11. National Hemophilia Foundation (1998), Medical and Sciendific Advisory Council (MASAC) Recommendation: Treatment of von-Willebrand Disease, Februrary.

12. Nişli G (1994), Hemofili ve Hemofilik Çocuk, Ege Üniversitesi Basırnevi, Bornova-Izmir.
13. Phillips LD (2001), Manual ofl.V. Therapy, Saunders Company, Philadelphia, p.145.
14. Smith K, Coleman V, Bradshaw M (2002), Family Centered Care, Palgrave.
- 15.1.vww. hemophilia- forum.org