

## HEMOFİLİSİ OLAN BİREYİN EVDE BAKIMI VE HEMŞİRENİN ROLÜ\*

Sebahat GÖZÜM\*\*

### ÖZET

*Modern teknoloji sayesinde bireylerin kendi kendilerine güvenle kullanabilecekleri tıbbi ürün ve araçlardaki gelişmeler hemofili hastalarının evde tedavi ve bakımlarına olanak sağlamıştır. Evde etkin bir tedavi ve bakımla hemofili hastalarının yaşam süresi ve kalitesi yükseltilebilir. Bu makalede hemofili hastasının evde bakımında hemşirenin rolü üzerinde durulmuştur.*

**Anahtar Kelimeler:** Hemofili, evde bakım, hemşirenin rolü

### HOME CARE OF HEMOPHILIA PATIENTS AND ROLE OF THE NURSE

### ABSTRACT

*Through modern technology development of medical products and devices which can be used easily by the patients has made them to be cured and cared at home possible. Life span and living quality of patients with hemophilia can be increased through an effective home care. In this paper, the role of the nurse for caring hemophilia patients at home has been focused on.*

**Key Words:** Hemophilia, home care, nursing role

### GİRİŞ

Modern teknoloji sayesinde bireylerin kendi kendilerine güvenle kullanabilecekleri tıbbi cihaz ve ürünlerdeki gelişmeler, kronik hastalığı olan birey ve ailelerinin bağımsızlık istekleri, bireylerin kendi sağlık sorumluluğunu üstlenmesi ve öz-bakım anlayışının ağırlık kazanması, evde bakım hizmetlerinin(kurumsal bakımdan) daha ekonomik olması gibi birçok tıbbi, sosyal, psikolojik ve ekonomik nedenlerle hemofili hastasının bakımında önemli değişiklikler gündeme gelmiştir.

Hemofili kanın pıhtılaşma sisteminde rol alan Faktör VIII ve Faktör IX'un kalıtsal olarak eksikliği, yokluğu ya da işlevinin bozukluğu sonucu ortaya çıkan kronik, karmaşık bir hastalıktır. Hemofili'nin gerek hastalıktan gerekse tedavi amacıyla kullanılan ürünlerden kaynaklanan çok önemli komplikasyonları vardır. Düzenli tedavi edilmediği takdirde kas ve eklem içine olan kanamalar, yaşam boyu sürecektir. Kontraktürlere, kronik hemartropatilere, artroza, ekstremitelerde kısılalığa, işlev kaybına hatta uzun kemiklerde malignitelerin gelişmesine yol açabilmektedir (Mosher1988, Robert ve Jones 1991,Zülfikar 1997).

\* Hemofili'ye Güncel Yaklaşım Sempozyumu'nda (18.03.1999) sunulmuştur.

\*\* Atatürk Üniv. Hemşirelik Yüksekokulu. Halk Sağl. Hemş. Anabilim Dalı (Yrd.Doç.Dr.).

Erken tanı, uygun tedavi-bakım ve profilaksi ile hemofilinin bu potansiyel zararları önlenip-azaltılarak bireyin normal ya da normale yakın bir yaşam sürmesi sağlanabilir (Gomperts ve Deavenport 1989, WHO 1997). Bu kanama bozukluğunun olası sonucu ile fiziksel ve psikolojik olarak etkilenen bireylerin aileleri ve toplum ise fiziksel, duygusal ve ekonomik olarak etkilenir. Bununla birlikte, bu komplikasyonlar önlenebilir niteliktedir.

Prevalansı çok değişken olmasına karşın evrensel olarak hemofilinin yaklaşık 5-10.000 erkek doğumda bir görüldüğü (Mosher 1988, Robert ve Jones 1991, WHO 1997), 2000'li yılların başlarında orta veya ağır hemofili hastasının yaklaşık 450.000 civarında ve bu rakamın ortalama % 80'inin gelişmekte olan ülkelerde olacağı tahmin edilmektedir (WHO 1997). Ülkemizde ise 6.000 kişinin hemofili hastası olduğu ve bunların sadece 1500 kadarına ulaşılabildiği ve hemofili nedeniyle sakatlanma oranının % 80 olduğu bilinmektedir. Oysa sakatlanma oranı ABD'de % 1-8, Avrupa'da ise % 2.2 düzeyindedir (Faktör 1999).

Plazma faktör konsantrelerindeki gelişmeler, hastalarda kanamaların deformite ve sekellere yol açmadan kontrol altına alınmasını sağlamış, kan ürünleri ve geliştirilen yeni sentetik ilaçlarla evde kendi kendine infüzyon yapmak ve böylece birçok kanamayı kontrol altına almak olası olmuştur.

Hemofili tedavisinin temel amacı, kanamayı olabilecek en kısa sürede durdurmak, daha az ürün kullanarak daha az masrafla iyileşme sağlamak, deformite ve sekel gelişmesine engel olmaktır (Zülfikar 1997). Bu amaçlara ulaşmada en belirleyici faktör hastalık ve hastalığın yönetimine ilişkin yeterli bilgiye sahip olan hasta ve ailesidir. Günlük yaşam içinde kanama periyodlarına erken müdahale etmek her şeyden önemlisi deformitelerin şiddetini azaltıcıdır. Günümüzde faktör replasman tedavisi ile hemofili hastalarının geçmişe göre daha az deformitelere sahip oldukları bir gerçektir (Hilgartner 1989, WHO 1997). Faktör replasman tedavisiyle hemofili hastalarının kanamalar nedeniyle yaşamsal riskleri yok denecek kadar azalmış olmasına karşın, özellikle eklem içine olan kanamaların neden olduğu deformite ve sekellerin yaşam kalitesi üzerine olumsuz etkileri her hasta için aynı oranda azaltılamamıştır.

Gelişmiş ülkelerde kapsamlı bir bakım programıyla evde faktör konsantreleri kullanılarak tedavi ve bakıma alınan hemofili hastalarının yaşam süresi ve kalitesi artırılabilmiştir. Bu ülkelerdeki hemofili hastalarının ağır deformiteler oluşmadan , toplumun üretici erişkin bireyleri olarak yaşamlarını sürdürebilmeleri sağlanabilmektedir. Gelişmekte olan ülkelerde yaşayan hemofili hastaları ise bu kadar şanslı olamamakta,

uygun tedavi ve bakım alamayan ağır hemofilili çocuklar genellikle ya adölesan döneminden önce yaşamlarını yitirmekte ya da ağır eklem deformiteleri ile hareket kısıtlılığı ve kronik ağrı nedeniyle, üretici olmak bir yana, yaşamlarını sürdürebilmek için bile ailelerine bağımlı ve tüketici konumunda olmak durumundadırlar. Bu durum hem hastayı hem de ona bakım verenleri fiziksel, psikolojik ve ekonomik açıdan ciddi bir şekilde etkilemektedir (WHO 1997).

### ***Hemofili hastalarının bakım ve tedavisine yönelik Dünya Sağlık Örgütü'nün önerileri***

Dünya Sağlık Örgütü ve Dünya Hemofili Federasyonu çoğunlukla gelişmekte olan ülkelerde iyi tedavi ve bakım alamayan hemofili hastalarına yardımcı olabilmek için 1990 yılından bu yana çeşitli toplantılar düzenlemektedir. 1997'de Genova'da yapılan dördüncü toplantıda gelişmekte olan ülkelerde hemofili hastalarının bakımında karşılaşılan sorunların nedenleri ve bu ülkelerde hemofili bakımı için olanaklar ve öncelikler ele alınmış ve bazı önerilerde bulunulmuştur (WHO 1997). Bunlar;

- Bakım verenlerin eğitilmesi ve bakım merkezlerinin kurulması,
- Hemofili hastalarının belirlenmesi ve kayıtlarının tutulması,
- Hemofili bakımına ilişkin hasta ve ailenin eğitilmesi,
- Güvenli tedavi ürünlerinin sağlanması,
- Hemofiliye ilişkin sosyal bilincin geliştirilmesi,
- Hemofilinin önlenmesi,
- Kapsamlı bakım (compherensive care) programı geliştirilmesi

başlıkları altında açıklanmıştır.

Ülkemizde 1993 yılından bu yana etkinlik gösteren Türkiye Hemofili Derneği, bu önerilerin bir çoğunu yerine getiren girişimlerde bulunmaktadır ( Türkiye Hemofili Derneği Faaliyetleri 1999). Ancak ulusal düzeyde bir örgütlenme ve koordinasyon henüz gerçekleştirilememiştir (WHO 1997).

### ***HEMOFİLİSİ OLAN BİREYİN EVDE BAKIMI***

#### ***Evde faktör infüzyonu***

Hemofilide kanamayı durdurmak için kullanılacak ürünlerin varlığından çok bu ürünlerin olabildiğince en kısa sürede kullanılması önemlidir. Faktör replasman tedavisine bir an önce başlanılmasının getirdiği yararlar, evde tedavi ve bakımı gündeme getirmiştir. Günümüzde faktör replasman tedavisi artık evde tedavi-bakım ve kendi kendine infüzyon kavramlarıyla bütünleşmektedir.

Amerika, İngiltere, Avustralya ve İsveç'te birçok merkezde akılcı bir yaklaşım olarak başlatılan evde infüzyon tedavisinde amaç (Quesne 1974, Nillsson1994);

- 1- Kanamanın başladığı an hemen tedaviyi başlatarak kanamanın artmasını önlemek,
- 2- Böylece, hastaneye gitmek için yolda kaybedilecek zamanı ve hastanede beklemek gibi durumları ortadan kaldırarak en kısa sürede, en az ürün kullanarak, en erken tedaviyi sağlamak ve
- 3- Hastalık nedeniyle okul ve işe devamsızlıkları azaltmaktır.

Evde infüzyon tedavisi bu amaçlara ulaşmayı kolaylaştırmaktadır. Evde erken dönemde başlatılacak faktör infüzyonu ile kanama çok fazla büyümeden kontrol altına alınabilmekte, böylece; daha büyük kanamaları durdurmak için kullanılması gerekenden daha az faktöre gereksinim duyulmakta, deformite ve sekeller önlenebilmekte, hastanede yatış süresi, tedavi masrafları ve okul ya da işe devamsızlıklar azaltılabilmekte, diğer taraftan hasta ve ailesinin bağımsızlığı artmaktadır.

Amerika'da (Aledort ve Brach 1989) kapsamlı bakım programıyla desteklenerek evde bakılan hemofili hastalarının yıllık bakım ve tedavi maliyetlerinin 31.600 dolardan 8.127 dolara düşerek maliyetin % 74 oranında azaldığı ve her hasta için yaklaşık 23.000 dolar tasarruf edildiği, ayrıca, bu programın uygulanmasıyla sadece tıbbi tedavi maliyetlerinde değil, işsizlik, okul ya da işe devamsızlık, deformite ve sekeller dikkate alındığında, hastalığın sosyal maliyetinde de azalma olduğu belirlenmiştir. Aynı literatüre göre; kapsamlı bakım programıyla evde tedavi ve bakım süreciyle birlikte, işsiz erişkinlerin oranında %74, hastaneye yatış süresinde % 83 (yıllık ortalama 9.4 günden 1.6 güne düşme) okul veya işe devamsızlıklarda %73 (yıllık ortalama 14.5 günden 3.9 güne düşme) azalma olduğu, evde kendi kendine infüzyon yapan hasta sayısında artış olduğu belirtilmektedir.

#### ***Profilaktik faktör replasmanı***

Hemofilide kanamaları önlemek onların sonuçlarını tedavi etmekten daha önemlidir. Hemofilide kanama esnasında yapılan faktör replasmanı sadece kanamayı durdurmaya sağlar, dokuda meydana gelen hasarı önlemez. Kanamayı oluşmadan engellemenin yolu profilaktik replasman tedavisidir. Hemofilisi olan bireylerdeki en son tedavi yaklaşımlarından biri olan profilaktik faktör replasman tedavisi, ev ortamında belirli aralıklarla faktör konsantreleri verip plazma faktör düzeyini yüksek tutarak kanamaları önlemeyi amaçlamaktadır (Zülfikar 1997). İsveç'te 1958 yılından itibaren uygulanan bu tedavi yaklaşımının ağır hemofili olgularında oldukça başarılı olduğunu gösteren sonuçlar elde edilmiştir. Profilaktik faktör replasman tedavisinden sonra

hemofilili bireylerin eklem deformitelerinde herhangi bir artış olmadığı belirtilmektedir. Profilaksi var olan deformiteleri tedavi etmeyip bundan sonra oluşabilecek deformiteleri büyük ölçüde engelleyici bir yaklaşımdır. Bu nedenle profilaktik tedaviye küçük yaşlarda başlamak önemlidir (Nilsson 1994). Dünya Sağlık Örgütü ve Hemofili Federasyonu ağır hemofili olgularında profilaksiye 1-2 yaşında başlanmasını önermektedir (WHO1997, Zülfikar 1997). Daha erken dönemde, örneğin; yeni doğan döneminde profilaksiye başlamanın oldukça yararlı olduğunu gösteren çalışmalar da bulunmaktadır. (Buchanan 1999).

Ev ortamında sürdürülen profilaktik tedavi, hemofilinın en önemli komplikasyonlarından biri olan eklem deformitelerini önleyebildiği gibi çocuğun okuldan, arkadaşlarıyla olan sosyal ilişkilerinden ayrı kalmasını da önleyebilmektedir (Nilsson 1994, Zülfikar 1997). Gerçektende yapılan bir çalışmada (Nilsson 1994) 1-2 yaşında profilaktik tedaviye alınan çocukların, eklem kanamalarını çok az deneyimlediği, yaşamın ileri dönemlerinde okul / işe devamsızlık oranlarının profilaktik tedaviye geç başlayanlara göre daha az olduğu belirtilmiştir.



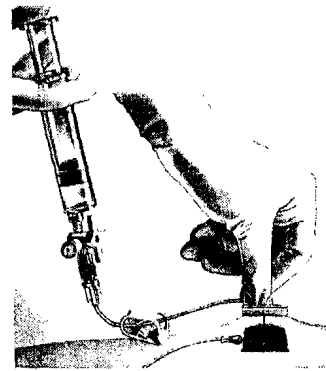
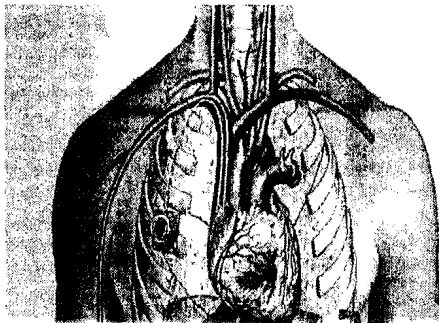
Şekil 1. Hemofilisi olan bir çocuğa evde profilaktik tedavi uygulaması(Kaynak; Nilsson IM 1994 Hemophilia pp.43)

### ***Evde kullanılabilir infüzyon araçları***

Gerek profilaksi ve gerekse tedavi amacıyla faktör replasmanı için her seferinde venöz girişimde bulunmak çocuk ve aile için oldukça stres yaratan ve uygulaması güç bir işlemdir. Bununla birlikte, günlük yaşam içinde hemofili hastasının kendisi ya da ailesi tarafından kolaylıkla kullanılabilen güvenli ve pratik katater sistemlerinin geliştirilmiş olması intravenöz girişimleri ve faktör infüzyonlarını kolaylaştırmaktadır. Bu kataterlerden özellikle implante edilebilen port sistemleri hemofilide tedavi ya da profilaksi amacıyla kullanılan ürünlerin verilmesi için oldukça elverişlidir. İmplante edilebilen port sistemleri (Port-A-Cath) özel materyallerden yapıldıklarından vücutta uzun süre kalabilmektedir. Küçük bir cerrahi işlemle klavikula yanına ya da önkolun iç yüzünde cilt altına yerleştirilen rezervuarın membranına, cilt tabakası geçilerek batırılan

özel bir iğne ile santral vene kolayca ulaşılabilir. Sistemin vücudun dış yüzeyine herhangi bir açıklığı olmadığı için hastalar tarafından kolay kabul edildiği belirtilmektedir. Küçük yaşlarda profilaksiye alınan çocuklar için Port-A-Cath gibi katater sistemlerinin kullanıma girmesi, evde intravenöz infüzyonlarda hem çocuk ve ailesi hem de tedavi ve bakım ekibi için önemli kolaylıklar sağlamıştır (Sheldon ve Bender1994). Ljung(1994), Port-A-Cath sistemi yerleştirilen 25 ağır hemofili olgusundan yalnız birinde kanama, ikisinde lokal enfeksiyon gibi minör komplikasyon görüldüğünü, sistemin ortalama 29 aylık kullanımı sırasında birkaç çocukta kataterin yerinden oynaması, enfeksiyon, sepsis gibi komplikasyonlarla karşılaşılsa bile Port-A-Cath uygulamasından oldukça memnun edici sonuçlar alındığını belirtmiştir. Aynı çalışmada, 25 ailenin 19'unun evde infüzyon tedavisini öğrendiği bildirilmiş ve bu deneyimin daha sonraki yıllarda çocuğun bu tedaviyi kendi kendine yapmasında bir altyapı oluşturacağına inanıldığı vurgulanmıştır. İmplant edilebilen port sistemlerinin izlenmesinde ve bu yolla yapılacak girişimlerin hasta ve ailesine öğretilmesinde hemşirenin önemli sorumlulukları vardır.

Günümüzde gelişmiş ülkelerde, hemofili hastalığının tüm tedavileri hastanın evinde kendisi ya da ailesi tarafından yapılabilir. Bireyin kendi kendine kullanabileceği ürün ve araçların bu denli geliştirilebilmesi ile günlük yaşamlarına dönen bireylerin artık yaşadıkları ortamda desteklenmelerine gereksinim duyulmaktadır. İsveç'te profilaksi ya da tedavi amacıyla kullanılan tüm ürünler çocuk 10-12 yaşına gelene kadar aile, bu yaştan sonra çocuğun enjeksiyon yapmayı öğrenmesiyle kendisi tarafından uygulanmaktadır (Nillsson 1994).



Hemofilide en yaygın kullanılan Port-A-Cath pozisyonu Faktör infüzyonu amacıyla iğnenin rezervura yerleştirilmesi

(Kaynak: Ljung R (1994) Port-A-coth system Hemophilia pp.50-51)

### ***Hemofili Hastasının Evde Bakımında Hemşirenin Rolü***

Hemofili hastasının tıbbi, sosyal, ekonomik ve psikolojik gereksinimlerinin karşılanabilmesi için çok boyutlu bakım ve yardıma gereksinim vardır. Böyle kapsamlı bir bakım hizmeti sunabilmek için birçok meslek grubunun bir ekip anlayışı ile çalışması kaçınılmazdır. Bu çok disiplinli ekipte, pediatrist, hematolog, hemşire, ortopedist, fizyoterapist, sosyal danışman, psikolog, diş hekimi gibi birçok profesyonelin yer alması gereklidir. Böyle kapsamlı bir bakım programı bulunan ülkelerde hemofili hastası ve ailesinin tıbbi ve sosyal birçok sorunu çok disiplinli tedavi ve bakım ekibiyle ele alınmakta (Smith ve Levine 1984, WHO 1997) ve hemşirenin bu ekibin kilit bir üyesi olduğu belirtilmektedir (Gomperts ve Deavenport 1989).

Dünya Sağlık Örgütü (1997) geliştirmekte olan ülkelerde kapsamlı bakım programlarının oluşturulabilmesi için özellikle 4 konu üzerinde önemle durmakta ve bunların “olmazsa olmaz” olduklarını vurgulamaktadır. Bunlardan birincisi; **etkili pediatrik hemofilik bakım**; kronik artropatiyi azaltıp ya da tamamen önleyerek hemofili hastasının bağımsız ve ailesi ve toplum içinde ekonomik açıdan üretici bir yaşam sürmesini sağlar. İkincisi; **hemşire destekli aile eğitimi ve evde bakım** dır. Hemşire tarafından eğitilen aile üyeleri hemofili hastasının çoğu bakımını evde ve oldukça yeterli bir biçimde yapabilir. Evde erken başlatılan girişimlerle hastaneye yatmayı gerektirecek birçok durum engellenerek, oldukça pahalı ve sınırlı olan kaynakların gereksiz yere kullanımının engellenebileceği belirtilmektedir. **İyi bir fizyoterapi** yerine getirilmesi gereken üçüncü öneridir. Güçlü kas-iskelet sistemi, kanamaları ve bunun sonucunda oluşabilecek sinovit'i önleyebildiği gibi fiziksel aktivitenin en üst düzeyde sürdürülmesine de yardımcıdır. Dördüncü öneri **sağlık personelinin ve ailenin sürekli eğitimidir**.

Koruyucu amaçlı ve oldukça maliyet etkili olduğundan üzerinde ısrarla durulan bu dört önerinin gerçekleştirilmesinde hemşirenin doğrudan ya da destekleyici rolü vardır. Ülkemizde merkezi İstanbul'da bulunan Türkiye Hemofili Derneği'nde görev yapmakta olan iki hemşire, üye hasta ve ailelerine yönelik yürütülen tıbbi ve sosyal amaçlı çalışmalara aktif olarak katılmaktadırlar (Faktör 1999, Türk Hemofili Derneği Faaliyetleri 1999). Ancak daha önce de belirtildiği gibi ülke genelinde örgütlenmiş bir program henüz oluşturulamamıştır.

Profesyonelliğin bir gereği olarak hemşireler toplumda varolan kaynakları ve kendi bireysel potansiyellerini etkin bir biçimde kullanarak, hemofili hasta ve ailelerinin

iyi bir tedavi ve bakım almalarını sağlayabilirler. Hemşire, hasta ve ailesinin gereksinim duyduğu kaynaklara ulaşmada onlara rehberlik yapabilir (danışmanlık rolü), eğitim verebilir (eğitici rolü), iyi bir bakım sağlayıp (bakım verici rolü), gerektiğinde diğer sağlık personeli ile (koordinasyon rolü) dayanışarak daha kapsamlı bir tedavi ve bakım sağlayabilir. Ayrıca daha iyi bir tedavi ve bakım için neler yapılabileceği konusunda araştırmalar (araştırmacı rolü) yürütebilir.

Hemofili hastasının evde bakımında hemşirenin rolü diğer kronik hastalıkların evde bakımından çok farklı değildir. Bu nedenle, kronik hastalıklara yönelik temel hemşirelik amaç ve anlayışları hemofili hastasının bakımı için uyarlanabilir. Hemofili gibi kronik hastalıklar yaşam boyu tedavi gerektirdiği için hasta ve ailesinin tüm bu süreçte desteklenmesi gereklidir. Hemşire aileyi dinleyerek, sorunlarına gerçekçi bir gözle bakmalarını sağlayarak ve gerektiğinde onları yardım alabilecekleri diğer sağlık meslek üyelerine yönlendirerek destek olabilir.

Kronik hastalığı olan çocuğun bakımında çok disiplinli bir yaklaşım gereklidir. Ancak çoğu zaman bu farklı disiplinler arasında iyi bir eşgüdüm sağlanamadığı da görülmektedir. Farklı disiplinlerin aynı amaca ulaşmaları için gerçekten çok iyi bir birlik içinde olmaları gereklidir. Halk sağlığı hemşiresi, bu farklı disiplinlerin eşgüdümünü sağlayabilecek en uygun konumdaki kişidir.

Amerika Birleşik Devletlerinde, halk sağlığı hizmetleri kapsamında sunulmaya başlanan hemofili tanı ve tedavi merkezlerinde bu hastaların bakımlarında oldukça yeterli sonuçlar alındığını gösteren bulgular bulunmaktadır (Smith ve Levine 1984). Yine Smith ve Levine'nin çalışma sonuçlarını aktaran bir yayında (Gomperts ve Deavenport 1989) ana çocuk sağlığı merkezlerinin desteği ile yürütülen kapsamlı bakım merkezlerinin hemofili hastalarının evde bakımında tıbbi, sosyal ve ekonomik açıdan yarar sağladıkları gösterilmiştir. Ülkemizde de aynı hizmet modelinin iyi planlanıp örgütlenmiş programlarla birinci basamak sağlık hizmetlerinde sunulabilmesi oldukça mantıklı görülmektedir.

Kapsamlı bir bakım ekibinde, eğitim ve ekibin eşgüdüm sorumluluğu hemşireye aittir. Hemofili tedavi ve profilaksisinde kullanılan ürün ve kalıcı kataterlerin kullanıma girmesine bağlı olarak evde bakım ve tedaviye yönelen hasta sayısının artmasıyla hemşireye düşen görev ve sorumluluklar da genişlemiştir (Gomperts ve Deavenport 1989).

Hemofili hastasına bakım veren bir hemşirenin genişleyen rolü birçok işlevleri kapsamaktadır. Hemşire hemofili hastasının primer bakımının sağlanmasında uzman bir



kişi olmanın yanında, hasta ve ailesi için tıbbi bilgi, tedavi ve prognozun açıklanmasında kaynak kişi ve hasta savunucusu olarak da işlev görmektedir. Eğitim, danışmanlık ve eşgüdümün dışında hemşirenin en önemli sorumluluğu, hemofili hastasının evde bakımının izlemi ve desteklenmesidir. Bu amaçla, hemşire hasta ve ailesiyle sağlık ekibinin diğer üyeleri arasında çift yönlü iletişimin sağlanmasında eşgüdümü sağlayan kilit kişidir ( Gomperts ve Deavenport 1989).

Hemşire, hasta ve aileyi çok yönlü değerlendirirken evde bakım için uygun koşullar yönünden de değerlendirmeli ve gerekli önlemlerin alınmasını sağlamalıdır.

Hemşire ev ziyaretleri sırasında ailenin çocuklarına ya da hasta erişkinin kendisine bakma konusundaki yeteneklerini değerlendirmeli ve gerektiğinde danışmanlık ve eğitim yapmalıdır. Evdeki bakımın başarılı olabilmesi için ailenin günün her saatinde hemşireye ve tıp personeline ulaşabilmesi önemlidir. Hemşirenin amaçları, aileye çocuğun bakımına ilişkin becerileri öğretmek, bilgi sağlamak ve sorularını yanıtlamak; hastanın öz- bakımında eksik olan yönleri geliştirmek ve kendi duyguları ile başatmesinde yardımcı olmaktır. Hasta ve ailesi kendi bakımları ile ilgili gereksinimlerini karşılamada uzmanlaştıkça, hemşire hasta bakımındaki rolünü yavaş yavaş azaltarak hasta ve ailesinin kendi bakım sorumluluklarını üstlenmelerini destekleyebilir.

**Eğitim:** Evde bakımın temel amacı, hemofili hasta ve ailesini bakımda aktif hale getirmek, hastanın öz-bakım gücünü, bağımsızlığını ve yaşam kalitesini arttırmak olarak özetlenebilir. Bunu sağlamak için, öncelikle hasta ve ailesine hastalık, hastalığın tipi, derecesi, kanamalar, oluşabilecek komplikasyonlar ve bunları önlemeye yönelik girişimler, evde yapılabilecek erken tanı ve tedavi uygulamaları ve fiziksel yaralanmayı önleyici düzenlemeler gibi hastalıkla ilgili geniş içerikli bir eğitim verilmelidir.

Hemofilide tedavi ya da profilaksi amacıyla kullanılan ürünlerin ev koşullarında infüze edilebilmesi için hasta ve ailesinin sistemli bir şekilde eğitilmesi gereklidir. Hasta ve ailesinin evde infüzyon için iğnenin yerleştirilmesini, infüzyonun ne zaman ve ne kadar verilmesi gerektiğini çok iyi kavraması gereklidir. Gompert ve Deavenport (1989) Lazerson'un yaptığı bir çalışmada, sistemli ve detaylı bir biçimde yapılan eğitimle hemofili hastasının evde bakımında gerekli olan tüm becerileri öğrenebileceğini belirtmişlerdir. Başarılı bir evde bakım için hasta ve ailesinin hastalığın tüm detaylarını içeren bir eğitim programına alınması gereklidir.

Hasta ve aileye yapılacak eğitim; ailenin yararlanabileceği sağlık ve sosyal kaynakları ve gereksinim duydukları alanları da içermeli ve onların eğitim düzeyleri ve sahip oldukları bilgiler temel alınmalıdır.

**Kanamaların Kontrolü ve Önlenmesi:** Kanamanın önlenmesi ve kontrolü amacıyla yapılacak girişimlerin bir çoğunda hemartrozların neden olduğu ağrıyı kontrol etmeye yönelik girişimlerde planlanmalıdır. Çünkü hemofilide kanamaların yaklaşık % 75'i eklem içine olmaktadır. Erken ve uygun girişimle ağrıyı kontrol altına almak ve eklem deformitelerini önlemek olasıdır(Robert ve Jones 1991).

Ağır tip hemofili olgusunda herhangi bir travma olmaksızın spontan kanamalar olabileceği gibi, travma, kanamalarda genellikle en önemli uyarandır. Bu nedenle, travmalardan sakınmak ve koruyucu önlemler almak önemlidir. Hasta ve ailesi kanamaya neden olabilecek riskli durumlara yönelik bilgilendirilmeli ve gerekli güvenlik önlemleri alınmalıdır. Ev ortamında travmayı önleyici önlemler alınmalı, koruyucu giysiler kullanılmalı ve travma riski düşük fiziksel aktiviteler desteklenmelidir(Brunner ve ark.1988).

Herhangi bir kanamanın erken belirtileri ve erken dönemde yapılacak girişimlere ilişkin aile bilgilendirilmelidir. Evde erken dönemde yapılacak girişimler kanamanın süresini, miktarını, ağrıyı, deformiteleri, kullanılacak ürünlerin miktarını, yatağa bağımlılığı, işe ya da okula devamsızlık süresini etkileyecektir. Sakin olmak, soğuk uygulama yapmak, basınç uygulamak, eklemi elevasyona almak ve hafif fleksiyonda hareketsizliğini sağlamak basit ancak çok etkili girişimlerdir (Çavuşoğlu 1994). Daha sonra kanamayı kontrol altına almak için faktör konsantreleri infüze edilebilir. Katateri bulunan ve infüzyon yapmayı bilen hemofili hastası ya da aile bu uygulamayı her ortamda yapabilirler.

Hemofilide kanama dönemlerinde oluşan ağrıyı kontrol altına almak kolay değildir. Büyük kas hematomları ve eklem içine kanamalarda ağrıyı hafifletmek için analjeziklere gereksinim duyulur. Ağrı uzun sürdüğü ve inatçı bir yapıda olduğu için ağrı kontrolünde uzun dönemde madde bağımlılığını önlemek amacı ile narkotik içermeyen analjezikler kullanılmalıdır. Ağrıyı hafifletmede soğuk uygulama ve uygun analjeziklerden (parasetamol) yararlanılabilir. Aspirin ya da bileşiminde salisilat bulunan ilaçlar trombosit fonksiyonlarını deprese edici etki gösterdiği için asla kullanılmamalıdır. Bu amaçla, hasta ve ailesine kullanabileceği ve kullanamayacağı analjeziklerin listesi çıkarılıp verilebilir.(Brunner ve ark.1988, Jonas 1989, Çavuşoğlu 1994, Zülfikar 1997).

Ağrıya neden olabileceği bilinen aktivitelerden önce ya da kanamaların başlangıcında analjezik vermenin hem ağrıyı kontrol altına almada hem de kullanılacak analjezik miktarını azaltmada etkili olduğu belirtilmektedir. Kanama kontrol altına alındıktan sonra ılık banyo rahatlatıcı olabilmektedir. Ancak banyo suyunun sıcak olmamasına dikkat edilmelidir. Hareketi kısıtlayan aşırı ağrı durumlarında ortopedik yardım araçları kullanılabilir (Brunner ve ark.1988).

**Hasta ve ailesinin desteklenmesi;** Kronik hastalık nedeniyle değişen yaşam biçimine uyum sağlaması ve bu durumla başedebilmesi için hasta ve ailesinin desteklenmesi gerekir. Hemofili yaşam boyu devam eden kronik bir hastalık olduğu için yaşam biçimi ve kalitesinde önemli değişikliklere ve psikososyal sorunlara neden olabilmektedir (Brunner ve ark.1988, Handford ve Mayes 1989, Çavuşoğlu 1994, Zülfikar 1997).

Sürekli tedavi gerektirme, kanama riski, komplikasyonlar, tedavi ve profilaksi amacıyla kullanılan ürünlerin çoğunlukla rahatsız edici bir girişim olan intravenöz yol ile verilmesi, kullanılan ürünlerin pahalı olması ve bu ürünlerin beraberinde getirdikleri riskler, hasta ve ailenin psikolojik yapılarını önemli ölçüde etkiler (Handford ve Mayes 1989, Zülfikar 1997).

Hemşire, hasta ve ailenin kullanabileceği destek sistemlerini, başetme biçimlerini ve aile dinamiklerini değerlendirip işe koşmalıdır. Hemşirenin hasta ve ailesine vereceği eğitim ve destekte, gelişim dönem ve özelliklerini bilerek girişimde bulunması önemlidir.

### ***Evde Bakımda Karşılaşılabilecek Problemler***

Hasta ve ailesi ile hemofili tedavi ekibi arasında etkin bir iletişim sağlandığı durumda hastanın evde bakımında genellikle bir sorunla karşılaşmamaktadır. Bununla birlikte, herhangi bir sorun çıkmaması için evde bakım programına başlamadan önce sorun olabilecek olası yönlerin çözümlenmesi gereklidir(Gomperts ve Deavenport 1989).

	Olası problemler	Alınacak önlemler
Evde yürütülecek bakıma başlama hazırlıklarında	-Ailede anksiyete -Çocukta anksiyete -IV uygulamada başarısızlık	-Bakım veren kişinin gelişmesini sağlayıcı sistematik eğitim programları hazırlanmalı. -Çocuk ve ailesine psikolojik destek sağlanmalı -Aile sık sık ziyaret edilmeli
Evde infüzyona başlama ve sürdürme sırasında	-Steriliteye yeterince dikkat edilmemesi Ev hijyeninin kötü olması -Aile bireylerinde alkol-ilaç bağımlılığı veya emosyonel dengesizlik olması -HIV bulaşma riski	-Yeniden eğitim ve destek sağlanmalı -Ev ziyaretleri sıklaştırılmalı, hijyenin önemi açıklanmalı -Psikososyal destek sağlanmalı -Yeterli güvenlik sağlanmadığında evde infüzyondan vazgeçilmeli -Eğitim yapılmalı ve iyi siteril edilmiş ince uçlu iğneler kullanılmalı Faktör konsantrelerinin güvenliğini yükseltici önlemler alınmalı

***Evde infüzyonun geçici olarak ya da tamamen durdurulmasını gerektiren durumlar.***

- Kanama dönemlerinde uygun girişimde bulunulmadığında,
- Kanama dönemlerine uygun girişimde bulunulmadığında kötü muamele ya da cezalandırma kullanıldığında,
- AIDS'le ilgili sorunlar ortaya çıktığında ve bununla ilgili olarak ailede uygun olmayan davranışlar geliştiğinde ve infüzyonda başarısızlıklar olduğunda,
- Aile bireylerinde alkol ve ilaç kullanımında artma olduğunda, (bakım veren kişinin infüzyon uygulama başarısını etkileyebilir)
- Ev hijyeni bozulduğunda evde infüzyon uygulaması geçici olarak ya da sürekli durdurulmalıdır.

Ev hijyeni, plazma konsantrelerinin ve faktörlerin uygun şekilde saklanması, infüzyon için steril tekniklerin sağlanması, yaralanmalar için olası tehlikelerin bulunması, infüzyon setlerinin, özellikle iğnelerin imhası yönünden önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Aledort LM, Brach I (1989). The cost of care for hemophiliacs, In; Hemophilia in The Child and Adult, Eds: Hilgartner MW, Pochedly C, Raven Press NY, 137-147.
2. Brunner L et al(1988). Textbook of Medical Surgical Nursing, Sixth edition ,JB Lippincott comp.
3. Buchanan GR (1999). Factor concentrate prophylaxis for neonates with hemophilia, Journal of Pediatric Hematology / Oncology, 21 (4), 254-255.
4. Çavuşoğlu H (1994). Çocuk Sağlığı Hemşireliği, Hürbilek Matbaacılık, Ankara.
5. Gomperts ED, Deavenport ES (1989). Home therapy programs: The role of the nurse, physician, patient and family in self – directed care, In: Hemophilia in The Child and Adult, Eds: Hilgartner MW, Pochedly C, Raven Press NY, 173-193.
6. Handford HA, Mayes SD (1989). The basis of psychosocial programs in hemophilia, In: Hemophilia in the Child and Adult, Eds: Hilgartner MW, Pochedly C, Raven Press NY, 195-212.
7. Hilgartner MW (1989). Factor replasman therapy, In: Hemophilia in the Child and Adult. Eds: Hilgartner MW, Pochedly C, Raven Press NY, 1-26.
8. Jonas DL (1989). Drug abuse in hemophilia, In: Hemophilia in the Child and Adult, Eds: Hilgartner MW, Pochedly C, Raven Press NY, 227-233.
9. Ijung R (1994). Port – A – Cath System, In: Hemophilia Ed. Nilsson IM, Pharmacia Products, Sweeden, 49-51.
10. Mosher DF (1988). Disorders of blood coagulation hemotogic disease, In: Cecil Textbook of Medicine, Eds: Wyngaarden JB, Smith LH, WB Saunders Company.
11. Nilsson IM (1994). Prophylaxis and home treatment, In: Hemophilia, Ed: Nilsson IM, Pharmacia Products, Sweeden, 40-49.
12. Roberts HR, Jones MR (1991). Hemophilia and related conditions, In: Hematology, Eds: Williams WJ, Beutler E, Erslev AJ, Lichtman MA, Internotial edition, 4th edition. McGraw – Hill Published Comp., 1453.
13. Qesne BL et al (1974). Home treatment for patients with hemophilia, The Lancet, August 31, 507-509.
14. Sheldon P, Bender M (1994). High technology in home care, An overview of Intravenous therapy, Nursing Clinics of North America 29 (3), 507-519.

15. Smith PS, Levine PH (1984). The benefits of comprehensive care of hemophilia: A five-year study of outcomes, American Journal of Public Health 74 (6), 616-617.
16. Zülfikar B (1997). Hemofili el kitabı, Türkiye hemofili derneği yayınları No : 1, Reper Reklamcılık Matbaacılık, İstanbul.
17. ....Türkiye Hemofili Derneği Faaliyetler Kasım 1993 – Kasım 1999.
18. ....Control of Hemophilia: Hemophilia Care in Developing Countries, World Health Organization Geneva, 16-17 June 1997.
19. ....Faktör, Türkiye Hemofili Derneği Bülteni 1 (4), 1999.