

# Sveobuhvatna skrb bolesnika s hemofilijom iz perspektive medicinske sestre

---

**Belev, Josipa**

**Master's thesis / Diplomski rad**

**2020**

*Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj:* **University of Zagreb, School of Medicine / Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet**

*Permanent link / Trajna poveznica:* <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:105:372941>

*Rights / Prava:* [In copyright](#)/[Zaštićeno autorskim pravom.](#)

*Download date / Datum preuzimanja:* **2024-07-29**



*Repository / Repozitorij:*

[Dr Med - University of Zagreb School of Medicine Digital Repository](#)



**SVEUČILIŠTE U ZAGREBU  
MEDICINSKI FAKULTET  
SVEUČILIŠNI DIPLOMSKI STUDIJ SESTRINSTVA**

**Josipa Belev**

**Sveobuhvatna skrb bolesnika s hemofilijom iz perspektive  
medicinske sestre**

**DIPLOMSKI RAD**



**Zagreb, 2020.**

**SVEUČILIŠTE U ZAGREBU  
MEDICINSKI FAKULTET  
SVEUČILIŠNI DIPLOMSKI STUDIJ SESTRINSTVA**

**Josipa Belev**

**Sveobuhvatna skrb bolesnika s hemofilijom iz perspektive  
medicinske sestre**

**DIPLOMSKI RAD**



**Zagreb, 2020.**

Ovaj je diplomski rad izrađen u Zavodu za hematologiju, Klinika za unutrašnje bolesti, KBC Zagreb, pod vodstvom doc. dr sc. Ane Boban, dr med., i predan na ocjenu u akademskoj godini 2019/20.

Popis kratica:

|       |  |
|-------|--|
| TEP   | totalna endoproteza  |
| PV    | protrombinsko vrijeme  |
| APTV  | aktivno parcijalno tromboplastinsko vrijeme  |
| BU    | <i>Bethesda</i> jedinice   |
| ELISA | Enzyme-linked Immunosorbent Assay (test određivanja protutijela u krvi)                          |
| IgG4  | imunoglobulin G4   |
| rFVII | rekombinantni faktor VII   |
| aPCC  | aktivator protrombinskog kompleksa   |
| HZZO  | Hrvatski zavod za zdravstveno osiguranje   |
| vWF   | von Willebrandova bolest   |
| WFH   | World Federation of Hemophilia (Svjetska federacija oboljelih od hemofilije)                     |
| RICE  | <i>Rest</i> (odmor), <i>Ice</i> (led), <i>Compression</i> (pritisak), <i>Elevation</i> (dizanje) |
| NSAR  | Nesteroidni antireumatici  |
| EAHAD | European Association for Haemophilia and Allied Disorders  |

## Sadržaj:

|  |    |
|--|----|
| Sažetak .....  | 12 |
| Summary .....  | 13 |
| I. Uvod.....   | 14 |
| I.1. Općenito o hemofiliji.....                                  | 14 |
| I.2 Simptomi hemofilije .....                                    | 15 |
| I.3. Postavljanje dijagnoze .....                                | 16 |
| I.4. Liječenje hemofilije.....                                   | 18 |
| I.5. Razvoj inhibitora .....                                     | 20 |
| I.6. Nove metode liječenja.....                                  | 21 |
| I.7 komplikacije hemofilije .....                                | 22 |
| II. Uloga medicinske sestre .....                                | 25 |
| II.1. Organizacija rada u Centru za hemofiliju .....             | 25 |
| II.2. Uloga medicinske sestre kod pojave akutnog krvarenja ..... | 28 |
| II.3. Edukacija bolesnika i obitelji .....                       | 30 |
| II.4. Preventivne mjere usmjerene na sprječavanje krvarenja..... | 32 |
| II.5. Kvaliteta života osoba s hemofilijom .....                 | 34 |
| II.6. Stomatološka zaštita .....                                 | 36 |
| II.7 Zbrinjavanje boli.....                                      | 36 |
| II.8. Kućne posjete .....  | 38 |
| III. Edukacija sestara za rad u Centru za hemofiliju .....       | 39 |
| IV. Zaključak.....   | 41 |
| Zahvale .....  | 54 |
| Literatura .....   | 55 |
| Životopis.....   | 58 |

## **Sažetak**

### **Sveobuhvatna skrb bolesnika oboljelog od hemofilije iz perspektive medicinske sestre**

**Autor: Josipa Belev**

Hemofilija je nasljedna bolest koja dovodi do sklonosti krvarenja ubraja se u rijetke bolesti, a zbog svoje specifičnosti se skrb za bolesnike s hemofilijom najčešće provodi u specijaliziranim centrima. U Hrvatskoj od hemofilije boluje oko 450 bolesnika, od kojih oko 150 ima tešku kliničku sliku bolesti.

Cilj ovog preglednog rada je naglasiti važnost dobro organizirane skrbi bolesnika s hemofilijom u Centru kao i doprinos visoke razine sestrinske skrbi za bolesnika s ovom rijetkom bolesti.

U svrhu dokumentiranja stanja i promjena kod bolesnika u ovom diplomskom radu izrađena je sestrinska dokumentacija koja se temelji na standardnoj sestrinskoj dokumentaciji, a pregledom literature utvrđene su specifične potrebe bolesnika s hemofilijom koje su implementirane u dokumentaciju. Izrađena dokumentacija olakšava praćenje stanja bolesnika i pomaže prilikom personaliziranja liječenja bolesnika s hemofilijom, te omogućava detaljan uvid u stanje bolesnika cijelom multidisciplinarnom timu.

Sustavno praćenje i evidentiranje stanja bolesnika, gdje uvelike pomaže i sestrinska dokumentacija, omogućava bolji uvid u stanje bolesnika i kvalitetu njegova života, te ukazuje na raspoložive resurse u poboljšanju kvalitete zbrinjavanja bolesnika s hemofilijom.

Medicinska sestra također pomaže u koordinaciji specijalističkih pregleda u Centru za hemofiliju. Dobro educirana sestra svojim znanjem, vještinama i iskustvom znatno skraćuje boravak bolesnika u Centru, upravlja edukacijom bolesnika i obitelji te na taj način direktno utječe na poboljšanje kvalitete života bolesnika s hemofilijom

**Ključne riječi:** hemofilija, sestrinska skrb, Centar za hemofiliju, Kvaliteta života

## **Summary**

### **Comprehensive care of a patient with haemophilia from the perspective of a nurse**

**Author: Josipa Belev**

Haemophilia is an inherited disorder which belongs to a group of rare diseases and, for its specificity, the patients with haemophilia are most frequently treated in specialised centres. In Croatia, there are about 450 patients suffering from haemophilia, of which about 150 show a severe clinical condition of the disease.

The aim of this review paper is to emphasize the importance of well-organised treatment of patients with haemophilia, as well as the contribution of a high level of nursing care for patients with this rare disorder.

In order to document conditions and changes in patients, in this thesis the nursing documentation based on standard nursing documentation was prepared, while the literature overview identified specific needs of patients with haemophilia which were implemented in the documentation. Previously mentioned prepared documentation facilitates the monitoring of a patient condition and contributes to the personalisation of treatment of a patient with haemophilia, as well as provides the entire multidisciplinary team with a detailed insight into a patient condition.

Regular monitoring and recording of a patient condition, where nursing documentation is of a great importance as well, gives a better insight into a patient condition, contributes to the improved quality of their life and indicates the available resources in improving the quality of treatment of patients with haemophilia.

A nurse also helps to coordinate the specialized examinations at the Treatment Centre. A well - educated nurse, applying the acquired knowledge, skills and experience, shortens significantly a patient's stay at the Centre, manages the education of patients and families and, in that way, directly improves the quality of life of a patient with haemophilia.

Keywords: haemophilia, nursing care, Treatment Centre, Quality of life



## I. Uvod

### I.1. Općenito o hemofiliji

Hemofilija je nasljedni poremećaj u sustavu zgrušavanja krvi, te se ubraja u rijetke nasljedne bolesti. Nasljeđuje se spolno vezano za X kromosom, te se simptomi poremećaja gotovo u pravilu razvijaju kod muškaraca. Hemofilija je poremećaj do kojeg dolazi zbog smanjene aktivnosti ili nedostatnog faktora zgrušavanja VIII ili IX. Ovisno o nedostatnom faktoru zgrušavanja hemofilija se dijeli u dvije osnovne vrste hemofilija A i B. Kod hemofilije A nedostaje ili je smanjena aktivnost faktora zgrušavanja VIII, dok kod hemofilije B nedostaje faktor zgrušavanja ili je smanjena aktivnost faktora IX. Unutar podijele na dvije vrste hemofilije razlikuju se tri oblika ove bolesti ovisno o razini faktora u krvi bolesnika (1).

Prevalencija hemofilije A je 1 na 5000 novorođene muške djece, dok je prevalencija hemofilije B je 1 na 40 000 novorođene muške djece (2).

Tablica 1. Tipovi hemofilije

| Težina Hemofilije | Razina faktora      | Epizode krvarenja   | Broj krvarenja            | Vrijeme postavljanja dijagnoze                       |
|-------------------|---------------------|---|---------------------------|--|
| Teška             | <1 % (<0,001)       | Spontana krvarenja pretežno u mišiće i zglobove                                     | 24- 48 krvarenja godišnje | Oko prve godine života                               |
| Umjerena          | 1-5 % (0,01-0,05)   | Rijetko spontana krvarenja, jaka krvarenja nakon manje traume ili kirurškog zahvata | 4 – 6 krvarenja godišnje  | Oko 5 -7 godine života                               |
| Blaga             | 5 -40 % (0,05-0,40) | krvarenja nakon veće traume ili kirurškog zahvata                                   | Nema pravila              | U odrasloj dobi, kod prometnih nesreća ili kirurškog |

## I.2 Simptomi hemofilije

Vodeći simptomi hemofilije su pojava krvarenja u zglobove (hemartros), mišiće i meka tkiva, osim toga krvarenje se može javiti i na drugim mjestima u tijelu. Lokalizacija krvarenja diktira težinu kliničke slike, te potrebu za nadomjesnom terapijom nedostatnog faktora zgrušavanja. Klinička slika ovisi o lokalizaciji krvarenja kao i o razini faktora kod oboljelog od hemofilije. Simptomi krvarenja su tim izraženiji što je razina faktora zgrušavanja niža u krvi bolesnika. Novija istraživanja su pokazala da postoji direktna veza između genotipa pojedinih bolesnika i pojave krvarenja, što znači da neki bolesnici s teškim oblikom bolesti ne krvare onoliko koliko je očekivano s obzirom na njihovu razinu faktora u krvi, odnosno neki od bolesnika koji imaju srednji ili blagi oblik bolesti posljedično imaju neočekivano izraženo krvarenje s obzirom na razinu faktora u krvi (3).

Teški oblik bolesti karakteriziran je pojavom spontanih krvarenja, dok se kod lakšeg oblika bolesti krvarenja javljaju nakon trauma (tablica 1). Pojava krvarenja na godišnjoj razini uvelike ovisi o težini bolesti, o čemu je u direktnoj vezi i vrijeme postavljanja dijagnoze (tablica 1).

Teška i po život opasna krvarenja mogu se javiti kao retroperitonealna krvarenja, gastrointestinalna i intracerebralna krvarenja, te krvarenja u ždrijelo ili vrat. Takva stanja zahtijevaju hitnu intervenciju i nadomještanje visokih doza faktora zgrušavanja, te monitoring bolesnika (2).

Budući da se radi o nasljednoj bolesti simptomi se mogu uočiti već u dojenačkoj dobi i to najčešće kod teških oblika bolesti. Kod teškog oblika bolesti krvarenje se često javlja i u obliku modrica po koži, epistakse ili krvarenja iz desni pogotovo kod zamjene mliječnog zubala trajnim. Krvarenje u zglobove i mišiće najranije se javlja kod počinjanja puzanja djeteta, te tada dolazi do pojave oteklina zglobova, najčešće koljena i pojave oteklina u mišićima. Vodeći simptomi hemofilije i jesu hemartros i krvarenje u mišiće, te hematomi po koži.

### **I.3. Postavljanje dijagnoze**

Dijagnoza bolesti postavlja se pozitivnom obiteljskom anamnezom, kliničkom manifestacijom simptoma i laboratorijskom potvrdom snižene razine faktora VIII ili IX u krvi, te genetskim testiranjem nositelja gena i oboljelog.

Uzimanje anamneze kod sumnje na hemofiliju važan je korak do postavljanja dijagnoze. Na hemofiliju može ukazivati sklonost krvarenju u ranom djetinjstvu, spontana krvarenja u zglobove i meka tkiva, te prekomjerno krvarenje nakon traume ili kirurškog zahvata. Osim prisutnih kliničkih znakova za postavljanje dijagnoze važna je i obiteljska anamneza. Kod sumnje na hemofiliju u obiteljskoj anamnezi može se iščitati da su muškarci s majčine strane obiteljskog stabla obolijevali od hemofilije. Hemofilija se može javiti i bez prethodno pozitivne obiteljske anamneze kada dolazi do mutacije gena za faktor VIII ili IX, što se obično događa kod trećine bolesnika.

Laboratorijska potvrda snižene razine faktora VIII ili IX ključna je za definitivno postavljanje dijagnoze hemofilije. Ovisno o detektiranoj vrsti i razini faktora u krvi može se klasificirati bolest prema već navedenoj podjeli (tablica 1). Što se tiče laboratorijske dijagnostike prvenstveno se rade testovi probira što uključuje: protrombinsko vrijeme (PV), aktivno parcijalno tromboplastinsko vrijeme (APTV), ispitivanje funkcije trombocita (vrijeme krvarenja, agregatometrija) i broj trombocita. Na hemofiliju se može posumnjati ukoliko je u testovima probira produžen APTV, a ostali parametri uredni; tada je potrebno napraviti daljnju laboratorijsku obradu. Potvrda dijagnoze uključuje mjerenje aktivnosti FVIII, FIX i von Willebrandovog faktora (VWF). Testiranjem razine i aktivnosti VWF isključuje se von Willebrandova bolest kod snižene aktivnosti faktora VIII(4).

Preciznost testova uvelike ovisi o pravilnom uzorkovanju, transportu i skladištenju uzorka krvi. Uzorkovanje krvi provodi se standardnom venepunkcijom periferne krvi, kod preciznog određivanja razine VWF važno je da bolesnik miruje 30 minuta prije vađenja krvi. Uzorak krvi uzima se u epruvetu s plavim čepom, točnije epruveta s 3,2 % natrij citratom. Prilikom uzorkovanja epruveta mora biti potpuno napunjena zatim lagano protresena minimalno šest puta kako bi došlo do miješanja 3,2 % natrij citrata i pune krvi. Kod vađenja krvi za koagulacijske pretrage važno je

voditi računa o putu vađenja krvi. Preporuča se vaditi krv nakon neposredne venepunkcije, ukoliko se za venepunkciju koristi sistem s leptirićem potrebno je prvo ispuniti sistem krvlju kako bi se izbjeglo povlačenje zraka u epruvetu, tada bi bilo onemogućeno vađenje adekvatne količine krvi u potrebnu epruvetu. Za vađenje krvi za koagulacijske pretrage treba izbjegavati centralne venske katetere kod kojih se koristi heparin ili neko drugo sredstvo konzervacije jer direktno može utjecati na nalaz koagulograma. Redoslijed uzimanja krvi u epruvete kada se osim koagulacijskih testova rade i drugi testovi je sljedeći: prvo se uzima krv u prazne epruvete i epruvete koje nisu ispunjene medijem koji utječe na koagulacijski proces (EDTA i prazna epruveta) zatim koagulacijska epruveta te na kraju serumska biokemijska epruveta i heparinska epruveta. Obrnuti redoslijed mogao bi utjecati na nalaz koagulacije. Uzorak krvi za koagulaciju potrebno je analizirati unutar 4 sata. Uzorak se priprema na načina da se centrifugira na 2000 g 15 min i kao takav može stajati na sobnoj temperaturi (20 do 25 ° C) najduže 4 sata. Ako se uzorak ne može analizirati unutar 4 sata odijeljena plazma čuva se na -30 ° C nekoliko tjedana ili na -70 ° C do šest mjeseci. Kod vađenje krvi za određivanje koncentracije faktora u krvi važno je imati na umu kada je bolesnik zadnji puta dobio nadomjesnu terapiju faktora zgrušavanja, te koliko je njegov poluvijek trajanja, kako bi se dobio objektivan nalaz razine faktora u krvi (4).

Genskim testiranjem se određuje mutacija koja je uzrokovala hemofiliju i danas je uobičajeni postupak kod postavljanja dijagnoze bolesti. Molekularno-gensko testiranje potvrđuje mutacije u genima za faktor VIII i IX. Gensko testiranje od posebne je važnosti za prenatalnu dijagnostiku, utvrđivanje nositeljice gena za hemofiliju, utvrđivanje rizika za razvoj inhibitora, hemofilije B Leiden te razlikovanje blage hemofilije A i von Willebrandove bolesti tip 2N. Opisano je preko 800 različitih mutacija koji uzrokuju hemofiliju A, no najčešća je inverzija introna 1 na egzonu 22 koja se nalazi kod 50% bolesnika s teškim oblikom hemofilije A. Zbog velikog broja različitih mutacija rasutih po genomu, genska dijagnostika zahtjevna je procedura za određivanje točne mutacije koja uzrokuje hemofiliju(5).

Ne treba zanemariti laboratorijsku dijagnostiku kada je u pitanju određivanje neutralizirajućih aloprotutijela (inhibitora) u krvi bolesnika s hemofilijom. Testiranje na prisutne inhibitore također započinje koagulacijskim pretragama probira, nadalje se

koriste pretrage za određivanje specifičnih protutijela na faktor VIII ili faktor IX. Standardnim kvantitativnim testiranjem dobiva se potvrda prisustva inhibitora koji se izražavaju u Bethesda jedinicama (BU). Vrijeme potrebno za određivanje inhibitora za faktor VIII je približno 2 sata, a za inhibitore na faktor IX je približno 10 minuta. Nalaz titra inhibitora od  $\geq 0,6$  BU je klinički značajan nalaz.

Osim Bethesda testom, inhibitori na faktor VIII/IX mogu se odrediti i imunokemijskom metodom (ELISA).

#### **I.4. Liječenje hemofilije**

Liječenje oboljelih od hemofilije prvenstveno se bazira na nadomjesnoj terapiji nedostatnog faktora zgrušavanja. Zlatni standard u liječenju hemofilije je profilaktička primjena nedostatnog faktora zgrušavanja. Istraživanje provedeno 2002. godine u Nizozemskoj pokazalo je da je uvođenjem profilaktičkog liječenja kod oboljelih od hemofilije broj krvarenja smanjen za gotovo 80 %. Profilaksa je direktno utjecala na morbiditet i mortalitet oboljelih od hemofilije (21). S profilaktičkim liječenjem započinje se već u ranom djetinjstvu prije ili nakon prvog krvarenja. Koncentrati faktora zgrušavanja dobivaju se na dva načina: sintetiziranjem iz ljudske plazme (plazmatski koncentrati zgrušavanja krvi) ili rekombinantnom tehnologijom. Lijekovi koji se koriste za nadomještanje faktora zgrušavanja primjenjuju se isključivo intravenskim putem, što je zahtjevan način primjene terapije bolesnicima koji se liječe od kronične bolesti. Nadomjesna terapija primjenjuje se 1 do 3 puta tjedno. Razvojem tehnologije dobiveni su lijekovi kojima je produžen poluvijek djelovanja. Noviji koncentrati faktora VIII ili IX mogu se primjenjivati jednom tjedno u profilaktičke svrhe. Profilaksa je definirana na četiri načina, a prema situacijama u kojima se bolesnik nalazi liječnik se odlučuje za primjenu jedne od oblika profilakse (6).

*Primarna profilaksa* je kontinuirana terapija započeta prije osteohondralnog oštećenja zglobova dokazanog kliničkim pregledom ili radiološkom dijagnostikom te prije drugog krvarenja u veliki zglob i prije 3. godine života.

*Sekundarna profilaksa* je kontinuirana terapija započeta nakon dva ili više krvarenja u velike zglobove, ali prije osteohondralnog oštećenja zglobova dokazanog kliničkim pregledom ili radiološkom metodom.

*Tercijalna profilaksa* kontinuirana terapija započeta nakon nastalog oštećenja zglobova dokazanog kliničkim pregledom ili radiološkom dijagnostikom.

*Intermitentna profilaksa* terapija koja se primjenjuje radi spriječavanja krvarenja u visokorizičnim situacijama, a ne traje dulje od 45 tjedana godišnje.

Profilaksa omogućuje optimalno liječenje bolesnika. Kako bi se maksimalno optimiziralo profilaktičko liječenje svjetski trend je omogućiti bolesnicima kućno liječenje, što u praksi znači da bolesnici u kućnim uvjetima skladište, pripremaju, primjenjuju lijek, te zbrinjavaju otpad nastao nakon primjene. Takva logistika omogućuje bolesniku da prije svakodnevnih aktivnosti primjeni lijek samostalno i nastavi nesmetano s planiranim aktivnostima. Samostalna primjena intravenske terapije zahtjevan je zadatak za bolesnike. Za adekvatno provođenje profilakse potrebna je temeljita edukacija bolesnika koju provodi medicinska sestra. Budući da se sa profilaksom započinje već u ranoj životnoj dobi za pravodobnu primjenu važni su motivirani roditelji, a kasnije i educiran bolesnik (7).

Broj primijenjenih doza tjedno u profilaktičke svrhe procjenjuje liječnik na temelju anamneze i laboratorijskih nalaza, te ovisi o vrsti lijeka i nalaza farmakokinetike svakog pojedinom bolesnika.

Osim profilaktičkog liječenja nadomjesna terapija nedostatnog faktora primjenjuje se i prema potrebi (engl. *on demand*). Terapija prema potrebi znači primjenu nedostatnog faktora samo u slučaju akutnog krvarenja, u tom slučaju intravenski se primjenjuje nedostatni faktor sve do potpunog prestanka krvarenja. Kod liječenja prema potrebi primjenom nedostatnog faktora moguća su češća krvarenja u velike zglobove, te ponavljana krvarenja u jedan te isti zglob (*tzv. ciljni zglob, engl. target joint*). Liječenje prema potrebi nije prvi izbor u liječenju hemofilije, budući da se profilaktičkim liječenjem sprečavaju brojne komplikacije hemofilije(6).

Poluvijek primijenjenog faktora zgrušavanja VIII u krvi bolesnika je 8 do 12 sati. Koncentrat faktora VIII primjenjuje se u spoj bolus injekciji i to brzinom 3 ml/min. Najviša razina faktora u krvi nakon intravenske primjene je 10 do 30 minuta.

U posljednjih nekoliko godina na tržištu su se pojavili koncentрати zgrušavanja krvi koji imaju produženi poluvijek trajanja tako da se znatno mijenja frekvencija

primjene profilaktičkih doza tijekom tjedna. Sve više bolesnika s hemofilijom A prelazi na profilaktičku primjenu faktora VIII dva puta tjedno.

Kod primjene koncentrata zgrušavanja IX standardni pripravci imaju nešto duži poluvijek djelovanja tako da je gotovo pravilo u primjeni profilakse dva puta tjedno. Jedna jedinica koncentrata faktora IX podiže razinu faktora za otprilike 1 jedinicu po dl. Poluvijek FIX iznosi od 18 do 24 sata. Vršna vrijednost faktora IX u krvi bolesnika nakon intravenske primjene je 15 minuta nakon primjene.

Što se tiče koncentrata rekombinantnog faktora IX s produženim djelovanjem napravljen je značajan iskorak u profilaksi budući da se ovaj pripravak primjenjuje jednom tjedno i redovitim primjenom postiže se razina faktora IX u krvi bolesnika iznad 0,24 UI/ml i to 168 sati nakon primjene u dozi od 40 IU/kg jednom tjedno.

## **I.5. Razvoj inhibitora**

Liječenje bolesnika s prisutnim inhibitorima na već nedostatne faktore zgrušavanja poseban je izazov. Inhibitori su protutijela koja se razvijaju u krvi bolesnika (IgG4) neutraliziraju prokoagulantnu aktivnost faktora VIII ili IX. Prevalencija inhibitora kod oboljelih od hemofilije A kreće se od 10% do 30 %, dok se kod hemofilije B inhibitori razvijaju od 1% do 3%(2).

Rizik za razvoj inhibitora je prepoznat kod osobe s teškom hemofilijom, kod pozitivne obiteljske anamneze na inhibitore u obitelji, određene mutacije gene imaju veću sklonost razvoju inhibitora. Najčešća pojava inhibitora je nakon 50 prvih primjena lijeka od početka liječenja. Simptomi koji upućuju na mogući razvoj inhibitora su nedovoljan odgovor na standardno liječenje nadomjesnim faktorom i češća krvarenja u velike zglobove, te pojava spontanih krvarenja unatoč terapiji. Kod prisutne sumnje na postojanje inhibitora potrebno je učiniti laboratorijske nalaze iz kojih se iščitava razina prisutnih inhibitora, izražava se u Bethesda jedinicama (BU). U početku liječenja koncentratom faktora zgrušavanja treba provoditi redovita testiranja na prisutnost inhibitora svakih 3 do 6 mjeseci pogotovo kod bolesnika koji su rizična skupina prema anamnestičkim podacima. Također je potrebno provesti testiranje prije operativnih zahvata pogotovo ukoliko bolesnik ima suboptimalan odgovor na prethodnu terapiju ili ga uopće nema.

Kod dokazanih inhibitora liječenje akutnog krvarenja se provodi primjenom aktiviranog rekombinantnog faktora VII (rFVII), aktiviranog protrombinskog kompleksa (aPCC), visokih doza koncentrata faktora VIII, antifibrinolitika i fibrinsko ljepilo lokano.

Za trajno liječenje do potpunog nestanka inhibitora koristi se indukcija imunološke tolerancije kojoj je cilj eradikacija inhibitora. Postupak podrazumijeva primjenu visokih doza faktora VIII svakodnevno tijekom dugog niza tjedana odnosno mjeseci uz kontrolu inhibitora laboratorijskim testovima(8,9).

## **I.6. Nove metode liječenja**

Osim navedenih koncentrata faktora koji se primjenjuju intravenskim putem, posljednjih godina se razvijaju novi lijekovi u liječenju hemofilije. Prednost ovih lijekova je supkutana primjena, te aktivnost i u slučaju prisutnih inhibitora, što je ravno revolucionarnom otkriću u području liječenja hemofilije. Trenutno je na tržištu od novih lijekova registriran emicizumab. Emicizumab je monoklonsko protutijelo koje se koristi s ciljem smanjenja učestalosti krvarenja u bolesnika s hemofilijom A s inhibitorima na FVIII i primjenjuje se supkutano. Indikacija za primjenu emicizimaba profilaksa krvarenja i primjenjuje se jedan puta tjedno ili jednom u dva tjedna, te čak jednom u mjesec dana, budući da mu je poluvijek u krvi oko 4 tjedna. U kliničkim istraživanjima lijek je dokazano učinkovit i kod hemofilije bez inhibitora. U prve 4 primjene bolesnik dobiva lijek pod nadzorom liječnika, a medicinska sestra educira bolesnika o načinu samostalne primjene lijeka(8).

Sve više i sve češće se razgovara na temu genske terapije u liječenju hemofilije. Hemofilija je nasljedna bolest uvjetovana mutacijom gena tako da je potpuno opravdana težnja ka genskoj terapiji ove bolesti. Postoje istraživanja koja su potvrdila učinkovitost genske terapije u liječenju hemofilije. Za sada nema registriranih genskih terapija za hemofiliju (10).



## I.7 komplikacije hemofilije

Komplikacije hemofilije imaju značajan utjecaj na kvalitetu života bolesnika. Neliječena krvarenja u zglobove najčešći su uzrok nastanka komplikacija koja u konačnici dovode do razvoja tipične hemofilične artropatije i invaliditeta. Komplikacije se najčešće javljaju kod bolesnika koji boluju od teškog oblika hemofilije ili kod onih kod kojih su verificirani inhibitori. Kod obje skupine bolesnika su moguća spontana krvarenja, a uzrok češćim krvarenjima može biti i način liječenja prema potrebi. Najčešće komplikacije hemofilije su komplikacije na mišićno koštanom sustavu i to hemofilična artroza do artropatija i pseudotumor, a kao posljedica kontrakture zglobova, skraćenje tetiva i atrofija muskulature. Osim navedenih komplikacija kod oboljelih od hemofilije poznate su komplikacije poput pojave inhibitora na FVIII ili FIX, infektivne komplikacije, pojava tromboze i anafilaksija.

U osoba s hemofilijom najčešće su muskulo-skeletne komplikacije. Sve do etabliranja profilakse i kućne terapije krvarenja koja su nastajala bila su najčešće prekasno zbrinuta, tako da su za posljedicu imala trajno oštećenje zglobova. 1993. godine kućna terapija u Hrvatskoj bila je službeno odobrena od strane HZZO-a. Ovim dokumentom omogućilo se velikoj većini bolesnika da samostalno primjenjuju terapiju u kućnim uvjetima, što je uvelike otvorilo vrata profilaksi kao standardu liječenja hemofilije u Hrvatskoj. Osim profilakse bolesnici su bili educirani za primjenu faktora zgrušavanja i kod primjene prema potrebi tako da su i novonastala krvarenja bila na vrijeme sanirana, što je znatno smanjilo rizik za nastanak hemofilične artropatije(11).

Hemofilična artropatija je kronična ireverzibilna promjena zgloba koja nastaje kao posljedica ponavljajućih krvarenja u zglob bilo traumatskih ili spontanih. Patogeneza procesa oštećenja zgloba nije sasvim razjašnjena, jedno je sigurno da se zbog velikog broja ponavljajućih krvarenja sinovijalna membrana, inače tanka opna, postaje zadebljana isprepletenu mrežom kapilara koje služe za otplavlivanje krvi iz zgloba. Tako promijenjena sinovijalna membrana postaje osjetljiva na nova krvarenja te raste rizik za ponavljanim krvarenjima. Nakon nekog vremena zglob postaje trajno promijenjen, hrskavica nestaje, tetive se skraćuju i zadebljavaju, kost postaje osteoporozna, mišići hipotrofični. Veliku ulogu u ovom procesu oštećenja imaju i citokini, te angiogeni faktor. Ostatna krv u zglobovima oštećuje hrskavicu, sinoviju

i kost tijekom ponavljajućih krvarenja. Kako oštećenja u zglobu napreduju, bolesnici osjećaju bol, te ograničenje pokreta u zglobu sve do kontraktura. Najčešća krvarenja se javljaju u zglobu koljena, lakta i gležnja (tablica 2). Potvrda postojanja ciljnog (*eng.target*) zgloba dobiva se uzimanjem anamneze, te uvidom u dnevnik krvarenja, dok se prisutno krvarenje verificira ultrazvukom, a status kroničnih promjena rentgenskom dijagnostikom i magnetskom rezonancom te praćenjem fizijatra i mjerenjem opsega pokreta zgloba (11).

Za liječenje ovako oštećenog zgloba potrebno je konzultirati multidisciplinarni tim sastavljen od liječnika hematologa, fizijatara i ortopeda kako bi se donijela odluka o adekvatnom liječenju. Prvenstveno se pristupa fizikalnoj terapiji. U terapiji oštećenog zgloba mogu se koristiti i stabilizatori zgloba poput udlaga, ortoza ili ortopedskih cipela. Sinovijektomija je metoda kojom se artroskopski ili metodom ubrizgavanja radioaktivne tvari u zglob odstranjuje oštećena sinovija i na taj način smanjuje rizik za daljnja krvarenja, te povećava pokretljivost zgloba. Metoda koja također dolazi u obzir u trajnom liječenju hemofilijne artropatije je kirurška metoda zamjene oštećenog zgloba umjetnim tzv. totalna endoproteza zgloba. Artrodeza, kirurško ukočenje zgloba, je krajnja metoda sprječavanja daljnjeg oštećenja i ponavljajuća krvarenja. Sve metode zbrinjavanja oštećenog zgloba usmjerene su ka očuvanju pokretljivosti, smanjenju boli i očuvanju okolne muskulature i tetiva.

Tablica 2. Učestalost krvarenja u pojedine zglobove u bolesnika s hemofilijom.

| Mjesto krvarenja | Učestalost krvarenja |
|------------------|----------------------|
| Hemartroza       | 70-80%               |
| Koljeno          | 45%                  |
| Lakat            | 30%                  |
| Gležanj          | 15%                  |
| Rame             | 3%                   |
| Ručni zglob      | 3%                   |
| Kuk              | 2%                   |

Krvarenja u mišićno tkivo druga su po učestalosti kod oboljelih od hemofilije. Javljaju su od 10 do 20 % svih krvarenja. Najčešći mišić u kojem se javljaju krvarenja

bilo spontana ili traumatska je iliopsoas, iako to može biti bilo koji drugi mišić. Zbog opetovanih krvarenja koja su kasno prepoznata, te nisu liječena moguće su trajne posljedice na mišiću. Mišić se skraćuje postaje neelastičan, te uzrokuje poteškoće kod kretanja (6,12).

Kao posljedica ponavljajućih lokaliziranih krvarenja u kosti, mišiće i retroperitonealno se kod bolesnika s hemofilijom mogu javiti pseudotumori. Učestalost javljanja pseudotomora je oko 1% svih bolesnika s hemofilijom. Mehanizam nastanka pseudotomora je prisustvo velikog hematoma koji se inkapsulira, te kalcificira. Pseudotumor se liječi je dugotrajnom primjenom nedostatnog faktora zgrušavanja. Ukoliko se kroz 6 tjedana tumor ne smanji potrebno je pristupiti kirurškom odstranjenju promjene. Verifikacija vrši se anamnezom, kliničkim pregledom te praćenjem ultrazvukom ili CT-om (2)

Infektivne komplikacije hemofilije su uglavnom povezane sa primjenom plazmatskih faktora zgrušavanja krvi prije 1992.godine. Koncentrati zgrušavanja krvi koji su se primjenjivali prije 1992. godine nisu bili pročišćeni od virusa, te je s toga bio povećan rizik za infekciju hepatitisom C, HIV-om i Parvo 19 virusom. U istraživanju objavljenom 2005. godine koje je provedeno u Danskoj u skupini od 771 bolesnika koji su do 1992 dobivali plazmatske faktore zgrušavanja, njih 68% izjasnilo se o pozitivnom statusu na tistu za hepatitis C. Ovo istraživanje govori u prilog velikoj izloženosti oboljelih od hemofilije virusu hepatitisa C. Postoje različiti oblici liječenja hepatitisa C. Danas u Hrvatskoj svi oboljeli od hemofilije koji su, hepatitis C pozitivni imaju pravo liječiti se peroralnom terapijom za hepatitis C kroz 3 mjeseca, a rezultat te terapije je potpuno u preko 95% bolesnika (13).

Također se tijekom 80-tih godina velik broj bolesnika s hemofilijom zarazio virusom HIV-a primjenom nepročišćenih plazmatskih faktora zgrušavanja krvi. Suvremeni načini liječenja gotovo su potpuno onemogućili prijenos zaraznih bolesti.

## **II. Uloga medicinske sestre**

### **II.1. Organizacija rada u Centru za hemofiliju**

Zbrinjavanje oboljelih od hemofilije se u razvijenim zemljama odvija u centru za hemofiliju. Centri za hemofiliju organizirani su tako da u njima djeluje multidisciplinarni tim koji je sastavljen od stručnjaka iz različitih područja djelovanja, a koji svojim pregledom donose zajedničko cjelokupno mišljenje o bolesniku s hemofilijom uzimajući u obzir sve njegove potrebe. Voditelj multidisciplinarnog tima za hemofiliju je hematolog, a ostali članovi tima su: stomatolog, fizijatar, ortoped, hepatolog, fizioterapeut, medicinska sestra u centru za hemofiliju, psiholog, socijalni radnik, laboratorijski tim. Prema američkoj organizaciji rada centri za hemofiliju organizirani su u interdisciplinarne timove, koje temeljno čine hematolog, medicinska sestra, fizioterapeut i socijalni radnik, dok su ostali članovi tima fizijatar, ortoped, stomatolog, te laboratorijsko osoblje. Paćenje rada Centra za hemofiliju Nacionalna zaklada potvrdila je da se integriranom skrbi u usporedbi s dezintegriranim pristupom, postižu znatno bolji rezultati u brizi za oboljele od hemofilije i oboljele od hemofilije s invaliditetom (14).

Centar za hemofiliju za odrasle bolesnike u Hrvatskoj osnovan je 1973. godine na Kliničkom Bolničkom Centru Zagreb (KBC Zagreb), pri Zavodu za hematologiju, Klinike za unutarnje bolesti. Centar za hemofiliju provodi godišnje kontrole svakog bolesnika s hemofilijom i daje preporuku za pojedinačne preglede kod svakog pojedinog specijaliste člana multidisciplinarnog tima za zbrinjavanje oboljelih od hemofilije. Medicinska sestra je ravnopravni član tima za zbrinjavanje oboljelih od hemofilije i ima brojne zadaće koje su važna karika za kvalitetno zbrinjavanje bolesnika. U Centru za hemofiliju medicinska sestra koordinira naručivanjem bolesnika na pojedine preglede specijalista i dijagnostiku, naručuje faktore zgrušavanja iz transfuzije, vodi računa o skladištenju faktora zgrušavanja u Centru do izdavanja bolesniku za kućnu terapiju, vadi krv i prikuplja nalaze, primjenjuje faktore zgrušavanja u Centru, vodi sestrinsku dokumentaciju, savjetuje bolesnika i obitelj, te provodi temeljitu edukaciju bolesnika i obitelji o hemofiliji i intravenskoj primjeni faktora zgrušavanja i pravilnom vođenju dnevnika. Također je važna uloga sestre u pravilnom zbrinjavanju otpada, te edukaciji bolesnika o tome.

Praćenje bolesnika na jednogodišnjoj kontroli zahtjevan je zadatak zato je važno osigurati uniformnu dokumentaciju koja će pratiti stanje bolesnika iz godine u godinu i na taj način pomoći u individualiziranom pristupu bolesniku. Dokumentacija koja se prikuplja na godišnjoj kontroli sadrži:

1. nalaze specijalista koji su članovi tima,
2. laboratorijske nalaze koji se kontroliraju jednom godišnje,
3. standardizirani upitnik o boli kod bolesnika s hemofilijom (prilog 1)
4. standardizirani upitnik o kvaliteti života bolesnika s hemofilijom (prilog 2)
5. upitnik o stupnju oštećenja pojedinih zglobova (Hemophilia Joint Health Score ili Gilbert score)(15),
6. kopije stranice dnevnika kućne terapije
7. potvrdu ljekarne o posredovanju u ispostavi lijeka za kućnu terapiju
8. sestrinsku dokumentaciju kojom se potvrđuje da je bolesnik svladao samostalnu primjenu lijeka (prilog 3)
9. godišnju listu praćenja stanja bolesnika (prilog 4)

Sva dokumentacija dobivena na godišnjoj kontroli čuva se u povijesti bolesti u arhivi Centra za hemofiliju, nalazi specijalista kao i laboratorijski nalazi dolaze u digitalnom obliku tako da ih nije potrebno skladištiti u papirnatom obliku. Medicinska sestra provjerava kompletnost dokumentacije kako bi hematolog mogao napisati mišljenje o potrebnim intervencijama kao i preporuku za kućnu terapiju (zahtjev povjerenstvu).

U Hrvatskoj je oboljelih od hemofilije oko 450 osoba, nisu svi na kućnoj terapiji nego su često na terapiji prema potrebi zbog različitog broja krvarenje tijekom godine. Bez obzira na težinu bolesti, a sve u svrhu smanjenja rizika za komplikacije bolesti svaki bolesnik koji se liječi u Centru za hemofiliju trebao bi jednom godišnje obaviti kontrolu. Kako bi medicinska sestra koja radi u Centru imala uvid kada koji bolesnik treba doći na kontrolu potrebno je voditi listu praćenja dolazaka bolesnika na kontrolu sa osnovnim podacima o bolesniku, datumom zadnje kontrole i datumom predviđene kontrole, te kontakt brojem(tablica 3). Pregledom literature utvrđena je potreba za preciznim praćenjem naručivanja bolesnika na godišnje pregleda, te je po ugledu na sestrinsku praksu u Ujedinjenom kraljevstvu izrađena tablica (tablica 3) praćenja dolazak bolesnika na godišnje preglede (15).

Tablica 3. Tablica praćenja redovitosti dolazaka bolesnika na godišnje preglede

| ime<br>prezime | datum<br>rođenja | mjesto<br>stanovanja | dijagnoza       | kontakt<br>broj | datum<br>kontrole | datum<br>kontrole | datum<br>kontrole | datum<br>kontrole |
|----------------|------------------|----------------------|-----------------|-----------------|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------|
| N.N            | 1.1.2000         | Zagreb               | Hemofilija<br>A | 01/123456       | 15.7.2020         | 15.7.2021         |                   |                   |
|                |                  |                      |                 |                 |                   |                   |                   |                   |
|                |                  |                      |                 |                 |                   |                   |                   |                   |
|                |                  |                      |                 |                 |                   |                   |                   |                   |
|                |                  |                      |                 |                 |                   |                   |                   |                   |
|                |                  |                      |                 |                 |                   |                   |                   |                   |
|                |                  |                      |                 |                 |                   |                   |                   |                   |

Budući da se u Centru za hemofiliju liječe bolesnici iz cijele države, a često su to ljudi koji su zaposleni potrebno je voditi računa da sve potrebne preglede obave u jednom danu kako bi što manje izostajali s posla, te kako odlazak na godišnju kontrolu ne bi značajno utjecao na kvalitetu života bolesnika. Zadaća sestre u Centru za hemofiliju je upravo koordinacija svih pretraga i pregleda kako bi se predviđeno obavilo u jednom dolasku bolesnika na kontrolu. Kanadske medicinske sestre iz Centra za hemofiliju susrele su se s problemom udaljenosti bolesnika od Centra za hemofiliju, te su u praksu uvele pružanja informacija bolesnicima putem telefona između njihovih uobičajenih godišnjih kontrola. Medicinska sestra koja pruža skrb bolesniku putem telefona mora imati znanja i vještine iz područja zbrinjavanja bolesnika s hemofilijom, kao i napredne komunikacijske sposobnosti budući da se komunikacija telefonom temelji samo na verbalnoj izmjeni informacija. Za potrebe telefonskog praćenja i savjetovanja bolesnika izradile su specifičnu sestrinsku dokumentaciju koja uključuje standardno sestrinsko praćenje prošireno usmjerenim praćenjem bolesnika s hemofilijom (16).

Medicinska sestra u Centru vadi krv bolesniku te educira bolesnika za samostalnu primjenu lijeka u kućnim uvjetima.

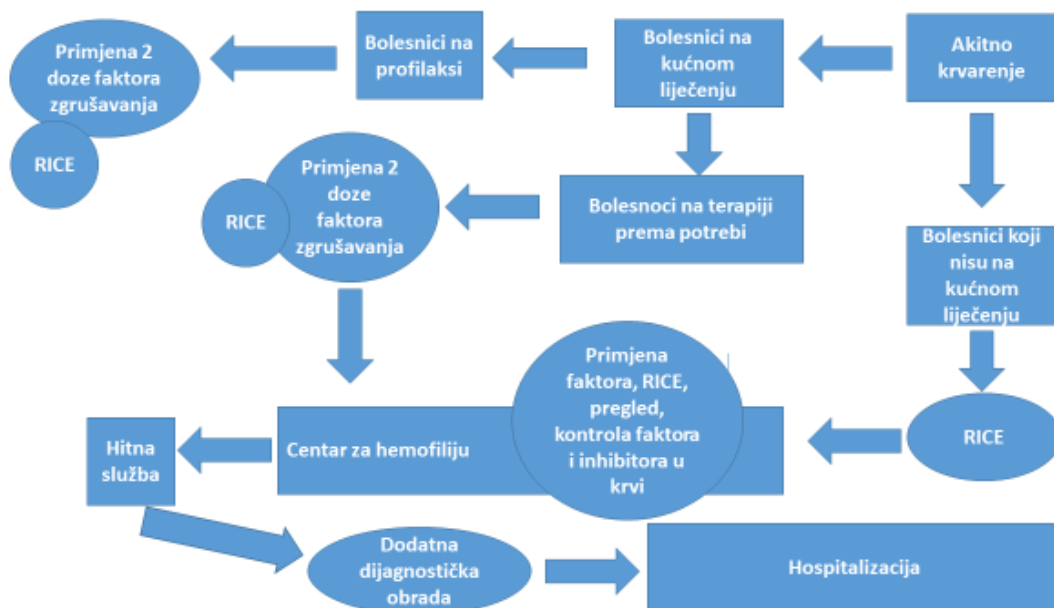
Kada je bolesniku određena kućna terapija medicinska sestra organizira naručivanje terapije, te skladištenje lijekova za bolesnike koji kućnu terapiju dižu u Centru za hemofiliju, a ne u lokalnoj ljekarni (17).

## **II.2. Uloga medicinske sestre kod pojave akutnog krvarenja**

Kod teških oblika hemofilije moguća je pojava teških krvarenja koja bolesnici ne mogu samostalno sanirati u kućnim uvjetima, te se u tom slučaju bolesnici javljaju u Centar izvan redovnih kontrola. U takvim situacijama važna je brza reakcija medicinske sestre kako bi bilo moguće terapiju primijeniti u što kraćem roku.

Kod pojave akutnog krvarenja bolesnik koji je educiran može samostalno zbrinuti krvareći zglob uz primjenu preporučene kućne terapije za akutno krvarenje. Medicinska sestra je dužna bolesnika educirati o važnosti pravovremene primjene dodatne doze faktora zgrušavanja već kod prvih simptoma krvarenja. Bolesnici s hemofilijom imaju tzv. „auru“ prije nastanka prvih simptoma krvarenja, točnije bolesnik osjeća trenutak kada je krvarenje započelo. Sam bolesnik može procijeniti kada mu je započelo krvarenje svakako to treba poštovati i tada primijeniti faktor zgrušavanja kako bi se spriječilo razvoj težeg krvarenja u zglob. Istraživanja su pokazala da primijenjena doza faktora zgrušavanja unutar 2 sata od početka krvarenja znatno smanjuje rizik za nastanak trajnog oštećenja zgloba. Zato je važna edukacija bolesnika kako bi samostalno mogli odmah po nastupanju akutnog krvarenja primijeniti faktor i krvarenje evidentirati u dnevnik krvarenja/kućne terapije (18,7).

U koliko krvarenje ne prestaje, unatoč primijenjenoj terapiji, bolesnik s perzistirajućim krvarenjem javlja se u Centar za hemofiliju gdje se kontrolira razina faktora zgrušavanja i moguća pojava inhibitora u krvi, ultrazvukom se verificira opsežnost krvarenja, te se primjeni dodatna doza faktora. U koliko krvarenje i nakon toga ne prestane bolesnika je potrebno hospitalizirati putem hitne službe. Temeljem smjernica WHF izrađen je algoritam zbrinjavanja bolesnika kod pojave akutnog krvarenja (slika1) (12).



Slika 1. Zbrinjavanje bolesnika s akutnim krvarenjem.

U Centru za hemofiliju uvijek mora biti spreman set za fizikalnu pomoć bolesniku kod prisutnog akutnog krvarenja. Preporuka Svjetske organizacije za hemofiliju (WFH) je da se kod akutnog krvarenja primjenjuje tzv. *RICE* terapija. RICE je skup fizikalnih metoda koje mogu pomoći kod smanjenja boli, te smanjenja otoka krvarećeg zgloba. RICE je akronim od engleskih riječi sljedećeg skupa postupaka: mirovanje (*Rest*), oblog od leda (*ICE*), elastični zavoj (*Compression*) i podizanje krvarećeg zgloba iznad razine srca (*Elevation*) (12).

Mirovanje kod pojave akutnog krvarenja u zglob ili mišić pomoći će bržem oporavku i smanjiti rizik od daljnjih oštećenja zgloba i pojave većeg krvarenja. Treba voditi računa da zglob treba vratiti postupno u funkciju nakon zaustavljanja krvarenja kako bi se smanjio rizik za trajnu kontrakturu.

Hladni oblog pomaže vazokonstrikciju te smanjuje upalni odgovor kod akutnog krvarenja. Važno je pravilno postaviti hladni oblog. Hladni oblog se postavlja cirkularno oko cijelog zgloba ili mišića kako bi se ravnomjerno hladilo mjesto krvarenja, na mjestu krvarenja može stajati 5 minuta zatim se skine na 10 minuta te ponovno stavi na 5 minuta.

Elastični zavoj ili kompresija stavlja se na zglob kod akutnog krvarenja kako bi se smanjio pritisak u zglobu i kako bi se krvareći zglob stabilizirao. Što se tiče



kompresija kod mišićnih krvarenja treba voditi računa o mogućoj kompresiji živaca i venskoj stazi.

Elevacija krvarećeg zgloba iznad razine srca pomaže smanjenom dotoku krvi u zglob a posljedično je manji pritisak u krvarećem zglobu.

### **II.3. Edukacija bolesnika i obitelji**

Jedan od najvažnijih zadataka medicinske sestre je edukacija bolesnika i obitelji o samozbrinjavanju u kućnim uvjetima. Edukacija bolesnika i obitelji provodi se u Centru za hemofiliju, ali i u organiziranim radionicama izvan Centra u ljetnom kampu koji organizira Društvo Hemofiličara Hrvatske prema ugledu na WFH.

Edukacija bolesnika oboljelih od hemofilije zahtjeva integraciju različitih edukativnih i odgojnih metoda. Odgojna postignuća uključuju jedinstven skup stajališta i vrijednosti koja se očituju u ponašanjima i odnosu prema svojoj bolesti, pridržavanju preporučenih mjera i u odnosu bolesnika prema okolini. Odgoj se shvaća na različite načine i uglavnom se tumači kao oblikovanje ponašanja i učenje vrijednosti. Odgoj kao takav nema specifičnu građu koja se može primijeniti na bolesnika, nego je izazov stavljen pred medicinsku sestru da uspije pridobiti bolesnika na suradnju i odgovorno ponašanje u samozbrinjavanju. Medicinska sestra se u odgojnom smislu mora prilagoditi strukturi ličnosti bolesnika kako bi imala dobar odgovor kod edukacije o samozbrinjavanju. Učinci odgojni su dugotrajniji od obrazovnih, s toga medicinska sestra mora prvenstveno djelovati odgojno na bolesnika pružajući mu edukaciju o njegovoj bolesti.

Edukacija bolesnika s hemofilijom zahtjevan je zadatak stavljen pred medicinsku sestru. Upravo je bit samozbrinjavanja bolesnika u dobroj edukaciji. U koliko sestra procijeni da bolesnik nije potpuno svladao potrebne metode samozbrinjavanja edukaciju je potrebno ponoviti. Za edukaciju bolesnika potrebno je odvojiti dovoljno vremena, preporuka je 1 do 2 sata nesmetanog rada. Medicinska sestra mora biti potpuno posvećena, smirena i dosljedna u edukaciji bolesnika i spremna davati odgovore na njegova pitanja, najbolje je bolesnika naručiti na edukaciju jedan dan izvan njegove godišnje kontrole kako bi imao dovoljno vremena posvetiti se edukaciji i svladati vještine za samozbrinjavanje (19).

Prilikom edukacije bolesnika medicinska sestra se mora koristiti različitim odgojno edukativnim metodama.

- Metoda poučavanja uključuje razgovor i objašnjavanje biti edukacije.
- Metoda uvjeravanja što doprinosi povjerenju i dosljednosti u izvršavanju svladanih vještina kod bolesnika.
- Metoda navikavanja izuzetno korisna metoda kod potrebnih svladavanja znanja i vještina o higijenskim navikama (pranje ruku i dezinfekcija okoline prije otapanja lijeka). Kada se ovom metodom steknu higijenske navike u dijelu edukacije o venepunkciji teško će se bolesnik odlučiti preskočiti taj dio kod primjene znanja.
- Metoda sprječavanja korisna je kod bolesnika koji su stekli određene navike u samozbrinjavanju, a sada ih je potrebno promijeniti tzv. preodgoj. To je zahtjevna metoda i potrebno je imati dodatno strpljenje s bolesnikom (20).

Centralno mjesto u edukaciji bolesnika zauzima edukacija o samoapliciranju lijeka, no ne smije se zaboraviti da je važan dio edukacije i vještina vođenja dnevnika kućne terapije. Pravilno vođenje kućne terapije determinira daljnju preporuku za liječenje kućnom terapijom, s toga bolesnik mora ozbiljno i odgovorno pristupiti vođenju dnevnika kućne terapije i krvarenja (20).

Za edukaciju bolesnika medicinska sestra koristi edukativni materijal (slike, brošure, modeli vena, lutka) tijekom same edukacije. Znanje koje se dobiva tijekom edukacije dvostruko je veće kada se tijekom procesa edukacije piše, crta ili koristi pisani materijal koji bolesnik može uzeti sa sobom (21).

Kod edukacije bolesnika medicinska sestra se mora držati zadanog djelokruga rada prema razini svojih kompeticija. Najbolje je edukaciju provoditi na dan kada bolesnik treba aplicirati faktor zgrušavanja i to tijekom jutarnjih sati (16).

Medicinska sestra priprema potreban materijal za edukaciju na dohvat ruke, listu praćenja edukacije, te faktor zgrušavanja krvi koji je bolesniku potrebno aplicirati.

Edukacija započinje od teorijskog dijela o bolesti, radu Centra za hemofiliju, preuzimanju faktora za zgrušavanje, skladištenju faktora zgrušavanja, pripremi

prostora za otapanje lijeka, pranja ruku, priprema lijeka, dogovorno traženje vene, aplikacija i razvrstavanje otpada nakon primjene. Tijekom edukacije medicinska sestra pokazuje bolesniku vještine koje će bolesnik primjenjivati u samozbrinjavanju u kućnim uvjetima, dozvoljava bolesniku da je pita za nejasnoće. Nakon toga bolesnik vježba venepunkciju zajedno s medicinskom sestrom na modelu vene. Na kraju prezentiranih vještina bolesnik pod nadzorom medicinske sestre samo aplicira potreban faktor zgrušavanja tražeći venu na svojoj nedominantnoj ruci. Tijekom cijelog postupka edukacije medicinska sestra nadgleda bolesnika u svim segmentima svladanih znanja i vještina. Edukacija završava kada je bolesnik siguran u to da će samozbrinjavanje moći primijeniti u kućnim uvjetima. Medicinska sestra ispunjava evaluacijsku upitnik i kritički vrednuje svladane vještine i procjenjuje potrebu za ponovnim postupkom edukacije (20).

#### **II.4. Preventivne mjere usmjerene na sprječavanje krvarenja**

Od samog postavljanja dijagnoze oboljeli od hemofilije susreću se sa akutnim krvarenjima u zglobove i mišiće što je i najčešći prvi simptom bolesti i razlog za dolazak doktoru bez obzira na dob u kojoj dolazi do postavljanja dijagnoze. Kako je najčešći uzrok nastalog krvarenja često trauma nakon nekog događaja (npr. pad ili udarac) bolesnici postaju svjesni kako takve situacije moraju izbjegavati.

Nekoliko je ključnih točaka kojih se bolesnici moraju pridržavati kako bi prevenirali krvarenje i spriječili trajne posljedice krvarenja. Medicinska sestra treba na svakoj kontroli upozoravati bolesnika na važnost obraćanja pozornosti na te trenutke.

Prvenstveno je važno držati se propisane profilakse i pravilno primjenjivati kućnu terapiju. Osnovna pretpostavka da se smanji broj novonastalih krvarenja je da bolesnici imaju određenu razinu faktora u krvi što se postiže primjenom propisane profilakse.

Pravodobno prepoznavanje prvih subjektivnih simptoma krvarenja, tzv. aura, to je trenutak kada bolesnik treba početi primjenjivati dodatne doze lijeka u svrhu liječenja krvarenja bez obzira što se objektivni simptomi u tom trenutku još nisu razvili (6,17, 22).

U mnogome na prevenciju krvarenja osim profilakse utječe i dobar fizički status tijela. Razvijena miškulatura stabilizira zglob i smanjuje rizik za traumu, a posljedično i krvarenje. Upravo povišena tjelesna težina uvjet je za otežano kretanje i dobra podloga za oštećenje zglobova donjih ekstremiteta. Važnost vježbanja bolesnika s hemofilijom je od neprocjenjivog značaja. Bolesnici s hemofilijom moraju redovito vježbati ali provoditi sigurne prilagođene vježbe kako bi zadržali pokretljivost i stabilnost zglobova, te elastičnost i čvrstinu miškulature i tetiva (23).

Određeni lijekovi mogu podržavati krvarenje, tako da te lijekove treba izbjegavati. Nesteroidni antireumatici (NSAR) su lijekovi koje bolesnici s hemofilijom ne bi trebali uzimati u liječenju boli. NSAR su lijekovi koji mogu izazvati gastrointestinalna krvarenja, Ometati zgrušavanje krvi u utjecati na rad trombocita. Veliki je izazov analgetska terapije kod akutnog krvarenja, te bi se bolesnici trebali pridržavati propisane terapije od strane hematologa kako se bi smanjili rizik od dodatnih krvarenja. Lijekovi koji sadrže acetilsalicilnu kiselinu također su kontraindicirani kod oboljelih od hemofilije (12,24).

Sprječavanje ozljeda. Najviše ozljeda se događa u kućnim uvjetima. Oboljeli od hemofilije bi trebali smanjiti rizik od ozljeda na najmanju moguću mjeru, točnije prilagoditi kućne uvjete svojim potrebama, npr. izbjegavati skliski pod, osigurati dobro osvjetljenje, osloboditi prostor za hodanje, razmaknuti namještaj, tepihe pričvrstiti za pod kako bi se izbjeglo rolanje i sklizanje, izbjegavati povišene pragove na vratima, električne kablove držati izvan zone hoda i sl. Također je i kod odabira odjeće i obuće važno imati na umu rizika za pad, odjeća i obuća moraju biti udobni dovoljno široki da su omogućeni nesmetani pokreti (25,26).

Fizijatar i fizioterapeut imaju veliku zadaću u multidisciplinarnom timu osim što provode pripreme za operacijske zahvate, rehabilitaciju nakon operacije ili akutnog krvarenja, provode vježbe s bolesnicima u smislu prevencije krvarenja i jačanja miškulature poglavito donjih ekstremiteta. Fizikalna terapija ima veliki učinak u održavanju pokretljivosti bolesnika koji imaju kronično promijenjene zglobove. Edukacija koju provodi fizioterapeut ima važnu ulogu upravo u prevenciji krvarenja i daljnjih oštećenja lokomotornog sustava.

Brojne su prednosti fizikalne terapije kod bolesnika s hemofilijom. Fizikalna terapija kod oboljelih od hemofilije bi se trebala kontinuirano provoditi kako bi se dobio kontinuitet u istezanju i jačanju muskulature. Fizioterapeuti koji provode fizikalnu terapiju kod oboljelih od hemofilije bi trebali imati iskustvo u radu s hemofilijom, kao i specijalni trening pri tom poštujući težinu stanja bolesnika. Za oboljele od hemofilije je najbolje provoditi individualiziranu fizikalnu terapiju. Kako bi se vidio učinak fizikalne terapije svakako treba voditi evidenciju učinjenog kao i jednogodišnje praćenje bolesnika kod dolaska na godišnju kontrolu. Svjetska federacija oboljelih od hemofilije preporučuje standardni upitnik o stanju pokretljivosti zglobova koji bi pri godišnjem pregledu fizioterapeut trebao ispuniti (21,25,26).

WFH preporuča standardiziranu Gilbertovu skalu za praćenje stanja zglobova oboljelih od hemofilije (26).

## **II.5. Kvaliteta života osoba s hemofilijom**

Uvođenjem profilakse u liječenje hemofilije znatno je porastao zdravstveni standard kod oboljelih od hemofilije. Moderna medicina znatno i dalje utječe na poboljšanje kvalitete života oboljelih od hemofilije uvođenjem novih lijekova u tretman hemofilije. Danas se uspješnim liječenjem hemofilije smatra život bez krvarenja. Bolesnici kojima je dostupna profilaksa žive u razvijenim zemljama i uspješnim liječenjem se smatra dobra kvaliteta života. Kako bi se otklonili daljnje prepreke koje i dalje u sklopu bolesti narušavaju kvalitetu života valja svakom bolesniku pristupiti individualno.

Multidisciplinarni tim iz Kanade točnije British Columbia je usvojio novi način rada u brizi oko bolesnika koji je usmjeren na bolesnika, a ne toliko na liječenje bolesti. Takav pristup u liječenju stavlja bolesnika u centar multidisciplinarnog tima. Kanadski tim predstavio je bolesniku vizualne podatke o farmakokinetičkom profilu pojedinca na godišnjoj kontroli, kao i povijest krvarenja i ohrabрили bolesnika da sudjeluju u odlukama o zbrinjavanju tegoba. Ova kvalitativna studija istraživala je kako taj pristup promijenio pacijentovo razumijevanje hemofilije i cijelom timu znatno olakšala donošenje odluke o liječenju. U istraživanje je provedeno u bolnici St. Paul u Vancouveru u Kanadi, sudjelovalo je 18 muškaraca s blagom, umjerenom ili

teškom hemofilijom. Svi sudionici su bili intervjuirani, intervjui su opisno analizirani. Većina bolesnika je imala osjećaj da su direktno uključeni u liječenje što su jako cijenili. Dva sudionika mislili su da odluke mora donositi liječnički tim bez razgovora s bolesnikom. U zaključku studije navode kako je profilaktički pristup u liječenu bolesnika s hemofilijom usmjeren na bolesnika poboljšava komunikaciju bolesnika s Centrom i članovima tima, znatno se povećalo znanje oboljelih od hemofilije o hemofiliji i važnosti preciznog davanja terapije i pravovremenog vođenje dnevnika o primjeni terapije u svrhu profilakse ali i kod liječenja krvarenja. Cijeli koncept liječenja, kada se bolesnika uključuje kao člana tima, rezultira boljim odgovorom bolesnika na uzimanje kućne terapije (27).

Rezultati navedene studije objavljeni su 2019. godine što govori u prilog tomu da je ovakav pristup u liječenju bolesnika potpuno novi model koji bi trebalo početi primjenjivati kako bi se dobio bolji odgovor bolesnika na primjenu kućne terapije ali isto tako ovakav pristup može direktno utjecati na kvalitetu života bolesnika s hemofilijom.

Primjenom upitnika o kvaliteti života kao i upitnicima u kojima bolesnici periodički između posjeta Centru upisuju svoje potrebe i smetnje vezane uz osnovnu bolest i komplikacije liječenja, dobar su alat u individualizaciju pristupa oboljelom od hemofilije. Preciznim praćenjem i bilježenjem tegoba tijekom vremena između godišnjih kontrola liječnik dobiva uvid u stvarne bolesnikove probleme, te se pred njega stavlja izazov kako ih riješiti s obzirom na bolesnikove resurse. Primjenom takvih upitnika bolesnika se stavlja u poziciju partnera u liječenju njegove bolesti, čemu teži suvremena medicina. Cjelogodišnje izvješće koje bolesnik vodi između kontrola još uvijek nije standardizirana praksa, te se za individualizaciju pristupa koristi standardizirani upitnik o kvaliteti života oboljelih od hemofilije (19,27,28).

Važna zadaća medicinske sestre kod dolaska bolesnika na godišnju kontrolu u Centra za hemofiliju je i dati bolesniku standardizirani upitnik o kvaliteti život oboljelih od hemofilije, ispunjen upitnik zajedno sa ostalom dokumentacijom medicinska sestra priprema za pregled svakog pojedinog člana tima za hemofiliju. Prema odgovorima u upitniku medicinska sestra prilagođava svoju edukaciju i organizaciju potrebama bolesnika i raspoloživim resursima.

## **II.6. Stomatološka zaštita**

Kod oboljelih od hemofilije zamjena mliječnog zubala trajnim može biti upravo trenutak postavljanja dijagnoze, te ostaviti dodatnu traumu oko odlaska stomatologu i posljedično loš dentalni status u odrasloj dobi. Higijena zuba, te preventivni pregledi stomatologa odraz su svijesti o održavanju zdravlja u cijelosti.

Oboljeli od hemofilije često imaju problem odlaska stomatologu što iz subjektivnih ili/i objektivnih razloga. Budući da je vađenje zuba i popravak zuba visok rizik za krvarenje u usnoj šupljini, što može biti po život opasno kod oboljelih od hemofilije, bolesnici se rijetko odlučuju odlaziti stomatologu ali isto tako stomatolozi iz primarne zdravstvene zaštite nerijetko šalju bolesnike na hospitalizaciju zbog neke od stomatoloških intervencija.

Kako bi se promijenio stomatološki status bolesnika Svjetska federacija oboljelih od hemofilije sugerira odabranog stomatologa koji ima iskustva u radu s oboljelima od hemofilije.

Uloga medicinske sestre je pravodobno naručiti bolesnika na pregled kod stomatologa koji je član tima, na dan godišnje kontrole u Centru za hemofiliju.

Ukoliko je bolesniku potreban bilo kakav stomatološki zahvat koji ima za rizik krvarenje medicinska sestra dužna je pripremiti bolesnika prije zahvata u Centru za hemofiliju.

Medicinska sestra prilikom uzimanja anamneze u Centru za hemofiliju razgovara s bolesnikom i o njegovim stomatološkim tegobama, te koordinira daljnje preglede specijalista i prema potrebi snimanje ortopana ili pojedinog zuba.

Zadaća medicinske sestre u Centru je i osigurati potrebnu terapiju prije i za tretman nakon stomatološkog zahvata, te praćenje stanja bolesnika nakon zahvata (,14,15,29).

## **II.7 Zbrinjavanje boli**

Bol kod bolesnika s hemofilijom je gotovo svakodnevna i često stanje s kojim se bolesnik mora naučiti živjeti. Zbrinjavanje boli kod bolesnika s hemofilijom za

hematologa je veliki izazov u svjetlu toga da bolesnici s poremećajem koagulacije ne smiju NSAR kao niti acetilsalicilnu kiselinu. Analgetsku terapiju kod bolesnika s hemofilijom determinira i put primjene lijekova, budući da je intramuskularna primjena lijeka kontraindicirana, supkutana primjena nije preporučljiva kod bolesnika koji nisu na profilaksi. Kupiranje boli u kućnim uvjetima kod oboljelih od hemofilije preporuča se uzimanjem peroralne analgetske terapije, dok se kod hospitaliziranih bolesnika može primjeniti i intravenska terapija. Za kroničnu bol treba razmisliti i o primjeni analgetskih flastera.

Bol se kod oboljelih od hemofilije najčešće javlja u zglobovima, te može biti kronična i akutna. Učinkovito upravljanje bolovima kod oboljelih od hemofilije podrazumijeva uklanjanje izvora boli točnije smanjenje opterećenja zglobova i sprječavanje krvarenja. Izbor odgovarajućih mjera za uklanjanje boli kod oboljelih od hemofilije jer postoji složena interakcija između uzroka boli, ali i subjektivne procijene bola. Subjektivna procjena boli očituje se u različitim iskustvima i reakciji bolesnika na bol, što zahtjeva individualizirani pristup u liječenju boli. Profilaksa krvarenja značajno utječe na smanjenje boli tijekom života, pravovremeno liječenje akutnog krvarenja ima veliki utjecaj na smanjenje boli i olakšanje.

Postoji niz analgetskih farmakoloških pripravaka koji se mogu primjeniti kod bolesnika s hemofilijom, liječnik procjenjuje koji je pripravak adekvatan za kupiranje boli kod pojedinog bolesnika. U koliko se radi o kroničnoj boli koju je teško kupirati, a ta bol direktno utječe na kretanje bolesnika potrebno je konzultirati Centar za bol.

Na smanjenje i kontrolu boli mogu utjecati i nefarmakološke mjere koje ne treba zanemariti. Prvenstveno s bolesnikom treba razgovarati o boli kako bi se definiralo o kojem tipu boli se zapravo radi, suočavanje s boli je dobar alat u dogoročnoj kontroli boli. Kod oboljelih od hemofilije prilikom akutnog krvarenja u obzir dolaze fizikalne metode za utjecaj na smanjenje boli već spomenut skup postupaka *tzv. RICE* (6,12 30).

Kontinuirana fizikalna terapija osim brojnih već spomenutih prednosti djeluje i na smanjenje razine boli kod kronično oštećenih zglobova (26).

Kao krajnja mogućnost otklanjanja boli može biti i kirurško liječenje, točnije zamjena oštećenih zglobova totalnim endoprotezama (11).



Ipak bez obzira o kojem tipu boli se radilo i bez obzira na lokalizaciju boli najvažniji je individualni pristup u zbrinjavanju boli kao i suradnja multidisciplinarnog tima u Centru za hemofiliju (24).

Budući da je bol gotovo svakodnevica kod bolesnika s hemofilijom kod godišnje kontrole bolesnika treba uvrstiti i upitnik za procjenu boli (*Prilog 2*).

## **II.8. Kućne posjete**

Većina bolesnika koji boluju od hemofilije liječe se primjenom kućne terapije. Uspješnost primjene kućne terapije uvelike ovisi o educiranosti bolesnika za samostalnu primjenu intravenske ili supkutane terapije u kućnim uvjetima.

Medicinske sestre iz Centara za hemofiliju dječje dobi u Nizozemskoj provele su multicentrično istraživanje u kojem su pratile utjecaj kućnih posjeta na potrošnju faktora zgrušavanja krvi, pravilnost primjene, te na kvalitetu života djece s hemofilijom. Tijekom 22 mjeseca praćenja provedeno je 5 do 7 kućnih posjeta u trajanju od 1 do 2 sata, uključeno je 46 ispitanika dječje dobi. Zaključak ovog ispitivanja bio je da kućne posjete nisu promijenile količinu potrošnje faktora zgrušavanja, niti da su direktno utjecale na preciznost primjene lijekova u kućnim uvjetima treba imati na umu da je ispitivana skupina, kako se navodi, na samom početku promatranja pokazivala visok stupanj pridržavanja kućne terapije. Stoga se vjeruje da bi kućne posjete imale veću učinkovitost u ovom segmentu kod bolesnika koji se ne pridržavaju plana kućne terapije. Nadalje istraživanje je pokazalo da su kućne posjete utjecale na poboljšanje kvalitete života u nekim dijelovima upitnika koji su rješavali roditelji tijekom posjeta. Posjete medicinske sestre znatno su utjecale na sigurnost roditelja u primjeni faktora zgrušavanja, te na vrijeme koje su roditelji trošili na primjenu kućne terapije. Važan segment na koji su kućne posjete značajno utjecale je utjecaj na bolju komunikaciju s Centrom za hemofiliju (22).

Stoga ne treba zanemariti dobrobit kućnih posjeta, pogotovo kod bolesnika koji tek počinju s primjenom kućne terapije ili kod bolesnika koji imaju problema s redovitim dolascima u Centar za hemofiliju na jednogodišnje kontrole.

### **III. Edukacija sestara za rad u Centru za hemofiliju**

Trenutačno ne postoji konsensus potreban za razvoj sestrinstva u hemofiliji kako u svijetu tako i kod nas. Težnja organizacije sestrinske skrbi u Hrvatskoj je usklađivanje rada i kompetencija prema europskim standardima.

Vijeće medicinskih sestara koje djeluju pri Europskoj organizaciji za hemofiliju i druge bolesti zgrušavanja (EAHAD) izradilo je kurikulum za usklađivanje znanja i vještina sestara Europe koje rade s oboljelima od hemofilije.

Ovaj kurikulum izrađen je u svrhu standardizacije sestrinske prakse u Europi, te za promicanje sestrinskog rada u Centrima za hemofiliju. Edukacija medicinskih sestara direktno može utjecati na podizanje standarda u zbrinjavanju bolesnika s hemofilijom u pojedinim državama. Radna skupina EAHAD-a razmatrala je stupanj obrazovanja medicinskih sestara u Centru za hemofiliju na više razina: osnovni zahtjevi i zahtjevi na višoj razini zbrinjavanja. Potrebna znanja i kompetencije definirane su na temelju istraživanja provedenog u razvijenim zemljama o postojećem specijalističkom obrazovanju i usavršavanju, te nacionalnim definicijama uloga i kompetencija medicinskih sestara provedenog 2012 godine. Kurikulum propisuje: sadržaj nastavnog plana i programa, ishodi učenja definirani su u smislu znanja, vještina, ponašanja i stavova, te su napravljeni prijedlozi za nastavne metode: primijenjena biološka znanja u liječenju hemofilije i drugih poremećaja zgrušavanja, znanja o genetici, upravljanje brigom o ženama nositeljicama gena za hemofiliju, utjecaj bolesti na kvalitetu života s hemofilijom, vođenje baze podataka i primjena istraživanja u praksi, specijalistička uloga sestre koja se bavi hemofilijom. U izrađenom kurikulumu dati su primjeri iz prakse, te primjeri na kojima se može učiti ili primijeniti naučeno znanje.

Propisani kurikulum još nije zaživio u praksi. No, u zaključku prijedloga kurikulumu navodi se važnost dugogodišnjeg rada u praksi s oboljelima od hemofilije. Posao medicinske sestre uglavnom se temelji na vještinama, stoga iskustvo u radu s oboljelima od hemofilije svakako mora biti na prvom mjestu. Budući da kurikulum nije u praksi zaživio ne može se zaključiti koji su njegovi nedostaci, svakako prednost ove vrste edukacije je poboljšanje znanja medicinskih sestara u radu s oboljelima od hemofilije. Medicinska sestra s iskustvom i završenim dodatnim

stupnjem obrazovanja usmjerenog na zbrinjavanje oboljelih od hemofilije mogla bi pružiti optimalnu zaštitu oboljelih od hemofilije, te raditi na daljnjim istraživanjima koja se odnose na zdravstvenu njegu oboljelih.

Standardizacija sestrinskog obrazovanja i primjena kurikuluma u Europi otežana je zbog neusklađenih obrazovnih programa u europskim zemljama, također su i velike oscilacije u kompetencijama medicinskih sestara u Europi. Autori ovog kurikuluma vjeruju da bi usklađivanje sestrinske prakse u Europi, te primjena izrađenog kurikuluma dovela do većeg zajedništva u skrbi za oboljele kao i do veće razmjene znanja i vještina u zbrinjavanju, te jačanju partnerskih odnosa.

Bez obzira što je implementacija kurikuluma naišla na brojne probleme ipak ne treba zanemariti važnost trajnog usavršavanja medicinskih sestara koje se bave hemofilijom. Suradnja sa medicinskim sestrama iz europskih centara za hemofiliju u mnogome može unaprijediti sestrinsku praksu i brigu o oboljelima od hemofilije. Također i uključivanje u multicentrična sestrinska istraživanja otvaraju vidike i poboljšavaju razumijevanje problema bolesnika s hemofilijom.

#### **IV. Zaključak**

Hemofilija spada u rijetke bolesti, broj oboljelih u Hrvatskoj je oko 450 bolesnika. Odrasli oboljeli od hemofilije kontroliraju se u referentnom Centru za hemofiliju na KBC Zagreb, pri Zavodu za hematologiju.

Brojne poteškoće na koje bolesnici nailaze tijekom svog života temeljitim promatranjem, te vođenjem sestrinske dokumentacije mogu se umanjiti, a neke od poteškoća i potpuno ukloniti. Za potrebe trajnog sestrinskog praćenja na temelju standardne sestrinske dokumentacije u ovom radu izrađeni su formulari za praćenje stanja bolesnika s hemofilijom na godišnjim kontrolama, praćenje i procjenu boli kod bolesnika s hemofilijom. Za praćenje promjene oštećenja zglobova kod odraslih bolesnika s hemofilijom predložena je standardna skala oštećenja zglobova (5). Na godišnjoj kontroli uz ostalu dokumentaciju bolesnik bi trebao ispuniti i standardizirani upitnik o kvaliteti života oboljelih od hemofilije. Svi dokumenti izrađeni su na temelju preporuka WFH kako bi se sestrinska praska, rad Centra i najvažnije stanje bolesnika mogli valorizirati prema standardima propisanim u svijetu.

Edukacija bolesnika je od iznimnog značaja, budući da se dobrom edukacijom bolesnika i njihovih obitelji direktno utječe na poboljšanje kvalitete liječenja i odgovora na primjenu terapije. Dobro educirani bolesnik osposobljen je da samostalno primjenjuje intravensku terapiju u kućnim uvjetima. Takav pristup liječenju omogućava brzu primjenu lijeka već kod pojave prvih simptoma, točnije unutar 2 sata od početka krvarenja. Brza primjena lijeka smanjuje trajne posljedice na zglobove i sprječava pojavu invaliditeta kod bolesnika.

Unatoč novim pristupima u liječenju i novim lijekovima na tržištu koji su ravni revolucionarnom otkriću u liječenju oboljelih od hemofilije, značajan dio bolesnika ima razvijenu hemofiličnu artropatiju, atrofiju miškulature i otežano kretanje. Dio multidisciplinarnog tima su fizijatar i fizioterapeut koji prate, propisuju i provode individualnu fizikalnu terapiju kod oboljelih od hemofilije. Fizikalnom terapijom pokušava se održati stabilnost već oštećenog zgloba, prevenirati daljnja krvarenja, smanjiti bol, pojačati miškulaturu ali i pripremiti bolesnike za mogući kirurški zahvat postavljanja TEP-a.

Organizacijom multidisciplinarnog tima u Centru za hemofiliju poboljšava se skrb bolesnika i mijenja se pristup koji postaje personalizirani, što je težnja moderne medicine. Personalizacijom liječenja znatno se može utjecati na kvalitetu života oboljelih od hemofilije. U tu svrhu za ovaj rad izrađen je upitnik kvalitete života oboljelih od hemofilije.

Dobro educirana medicinska sestra ima važnu ulogu u koordinaciji specijalističkih pretraga na godišnjoj kontroli bolesnika, u edukaciji bolesnika te u primjeni lijeka.

Specijalistička edukacija medicinskih sestara koje rade u Centru za hemofiliju nije definirana kako kod nas tako niti u Europi. Radna skupina medicinskih sestara pri EAHAD-u izradile su kurikulum za edukaciju medicinskih sestara koje rade u centru za hemofiliju, na žalost taj kurikulum nailazi na brojne poteškoće zbog neusklađenosti temeljnog obrazovanja medicinskih sestara u europskim zemljama.

## Prilog 1:

### Sestrinska lista praćenja oboljelih od hemofilije na godišnjoj kontroli

Ime I prezime: \_\_\_\_\_

Datum rođenja: \_\_\_\_\_ Mjesto stanovanja: \_\_\_\_\_

Medicinska dijagnoza: \_\_\_\_\_

Težina bolesti: \_\_\_\_\_

Zadnja kontrola: \_\_\_\_\_ Datum iduće kontrole: \_\_\_\_\_

Terapija: Profilaksa (vrsta i doza lijeka, te broj davanja tjedno): \_\_\_\_\_

Na zahtjev (vrsta i doza lijeka, te broj primjena mjesečno): \_\_\_\_\_

Emicizumab (broj primjena mjesečno): \_\_\_\_\_

Krvarenja: Broj krvarenja mjesečno: \_\_\_\_\_ spontanih: \_\_\_\_\_ traumatskih: \_\_\_\_\_

Mjesto krvarenja (uz zglobov napisati broj krvarenja mjesečno):

- |                         |  |
|-------------------------|--|
| 1. Rame _____           | 7. Mišićno krvarenje (koji mišić): _____   |
| 2. Lakat: _____         | 8. Krvarenje iz gingiva:                   |
| 3. Ručni zglobovi _____ | uvijek nakon pranja zuba: _____            |
| 4. Kuk _____            | kod jela krute hrane (čips, dvopek): _____ |
| 5. Koljeno _____        | nakon stomatološke intervencije: _____     |
| 6. Gležanj _____        | Spontana krvarenja: _____                  |

Kretanje (zaokruži): bez poteškoća    šepa    hod uz pomoć štake    kolica

Apetit: normalan \_\_\_\_\_ povećan \_\_\_\_\_ smanjen \_\_\_\_\_

Žvakanje: bez teškoća \_\_\_\_\_ otežano (navedi uzrok) \_\_\_\_\_

Gutanje: bez teškoća \_\_\_\_\_ otežano (navesti razlog): \_\_\_\_\_

ostalo: \_\_\_\_\_

Sluznica usta: normalna \_\_\_\_\_ suha: \_\_\_\_\_

naslage: \_\_\_\_\_ oštećena: \_\_\_\_\_

Eliminacija: urin: normalno mokrenje: \_\_\_\_\_ poteškoće (navesti koje) \_\_\_\_\_

Stolica: normalna (zadnja): \_\_\_\_\_ promjenjena (opis): \_\_\_\_\_

Napravljen test na okultno krvarenje iznad 50 godina: \_\_\_\_\_

Prisutan kašalj(zaokruži) : NE      DA      suh      produktivan

Vid(zaokruži): dobar      oštećen      nosi naočale      ostalo \_\_\_\_\_

Sluh (zaokruži): dobar      Oštećen      nosi aparat      ostalo \_\_\_\_\_

Spavanje: spava dobro      nesanica

uzimanje terapije za spavanje(koja): NE      DA \_\_\_\_\_

Pušenje:      DA (koliko): \_\_\_\_\_      NE      Alkohol: DA(koliko) \_\_\_\_\_      NE

Formular praćenja :

|  |  |  |  |  |  |
|--|--|--|--|--|--|
| datum pregleda      →                        |  |  |  |  |  |
| visina                                       |  |  |  |  |  |
| težina                                       |  |  |  |  |  |
| opseg trbuha                                 |  |  |  |  |  |
| temperatura                                  |  |  |  |  |  |
| tlak   |  |  |  |  |  |
| puls   |  |  |  |  |  |
| Obavljeni pregledi tijekom godišnje kontrole |  |  |  |  |  |
| hematolog                                    |  |  |  |  |  |
| vađena krv za lab.                           |  |  |  |  |  |
| PCR HCV/HBV                                  |  |  |  |  |  |
|  |  |  |  |  |  |
| provjera primjene faktora                    |  |  |  |  |  |
| Fizijatar                                    |  |  |  |  |  |
| fizioterapeut                                |  |  |  |  |  |
| stomatolog                                   |  |  |  |  |  |
| ortoped                                      |  |  |  |  |  |
| hepatolog                                    |  |  |  |  |  |
| Uzv zglobova                                 |  |  |  |  |  |

Dodatni pregledi na koje je bolesnik naručen:

---

---

---

Kronična terapija koju bolesnik uzima:

---

---

---

Opaske medicinske sestre

---

---

---

---

---

---

Potpis medicinske sestre I datum

1. \_\_\_\_\_
2. \_\_\_\_\_
- 3.- \_\_\_\_\_
4. \_\_\_\_\_
5. \_\_\_\_\_



## Prilog 2

Upitnik o procijeni boli kod oboljelih od hemofilije

### Centar za hemofiliju, KBC Zagreb

Datum: \_\_\_\_\_

Pred vama se nalazi uputnik o procijeni boli kod oboljelih od hemofilije. Molim vas da precizno odgovarate na pitanja koja sup red vama, kako bi liječniku olakšali odabir adekvatne terapije za bol koju imate.

Ime I prezime: \_\_\_\_\_

Mjesto stanovanja: \_\_\_\_\_

Koliko imate godina: \_\_\_\_\_

Od koju vrstu I težinu hemofilije imate: \_\_\_\_\_

Imate li inhibitore: \_\_\_\_\_

Pitanja:

1. Koji je razlog vašeg dolaska u Centar za hemofiliju?(zaokruži)
  - Akutno krvarenje
  - Jednogodišnja kontrola
  - Kontrola prethodnog krvarenja ili operacije
  - Drugo
2. Koji je način liječenja vase hemofilije trenutačno?
  - Profilaksa
  - Primjena faktora samo kada krvarim
  - Primjena faktora samo prije težih fizičkih napora ili operacijskih zahvata
  - Ne znam
3. Što činite kada krvarite?(mogu će je zaokružiti I više odgovora)
  - Primjenite factor čim se pojave subjektivni simptomi krvarenja ("aura")
  - Čekate da vidite hoće li doći do pogoršanja
  - Čekate I tek kad dođe do oticanja zgloba primjenite factor zgrušavanja
  - Odmah zovete Centar za hemofiliju
  - Zovete centar tek kad oticanje ne prestaje unatoč primjenjenom faktoru
  - Uzimate lijekove za bolove
  - Odmarate, stavite led, povisite zglob I stavite elastični zavoj

- Ne poduzimate ništa
  - Drugo
4. Imate li problema s hodanjem?
- Nemam problema s hodanjem
  - Imam određenih problema s hodanjem
  - Imam velikih problema
5. Briga o sebi
- Nemam problema s pranjem I odjevanjem
  - Imam određenih problema s pranjem I odjevanjem (ne mogu ući u kadu, ne mogu obući čarapu, hlače, majicu)\_\_\_\_\_
  - Imam velikih problema s pranjem I odjevanjem (potrebna mi je pomoć druge osobe, potpuno ovisan o tuđoj pomoći)\_\_\_\_\_
6. Uobičajene aktivnosti (odlazak u školu, posao, dućan, hobi)
- Nemam problema s uobičajenim aktivnostima
  - Imam određenih problema s aktivnostima (kojih)\_\_\_\_\_
  - Imam velikih problema s aktivnostima (kojih)\_\_\_\_\_
7. Bol I nelagoda:
- Ne osjećam bol I nelagodu
  - Osjećam bol I nelagodu
  - Osjećam jaku bol
8. Osjećate li sada bol?
- DA odgovorite na pitanje 9A
  - Ne
- 9A. Osjećate bol, recite zašto?(bol možete imati I u drugim organima, navedite kojim ako imate)
- Akutno krvarenje u zglobove, gdje\_\_\_\_\_
  - Kronična bol u zglobovima, kojim\_\_\_\_\_
  - Druga akutna bol,gdje\_\_\_\_\_
  - Druga kronična bol, gdje\_\_\_\_\_
9. Koristite li druge metode za ublažavanje boli osim lijekova (ako da koliko često)?
- Led/hladni oblog\_\_\_\_\_
  - Udlage\_\_\_\_\_
  - Štake\_\_\_\_\_
  - Akupunktura\_\_\_\_\_
  - Bilje (koje?)\_\_\_\_\_
  - Alcohol (u kojoj količini?) \_\_\_\_\_

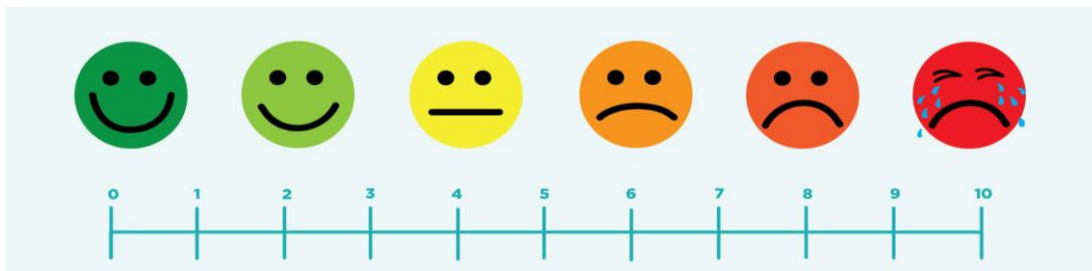
- Marihuana (u kojem obliku?)\_\_\_\_\_
- Fizikalna terapija (Koliko često?)\_\_\_\_\_
- Joga\_\_\_\_\_
- Homeopatija\_\_\_\_\_
- Odmor \_\_\_\_\_
- Drugo (navedite)\_\_\_\_\_

10. Jeste li u protekla 4 tjedna osjetili bilo kakvu vrstu boli (npr. Glavobolju, uholiju, bol u zglobovima...)

- DA (gdje)\_\_\_\_\_
- NE

Ako ste osjetili bol koliko je trajala u danima ili satima\_\_\_\_\_

Ocijenite bol tako da na skali bola zaokružite jačinu boli koju ste osjetili, (0 označava



stanje bez boli dok 10 označava neizdrživu bol

11. Uzimate li analgetike?

- DA (koji, koliko često i kada ste uzeli zadnji put)  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_
- NE

12. Koliko često upotrebljavate bilo kakvu vrstu lijekova za bol?

- Nikad
- Svaki dan
- 1xtjedno
- 2- 3x tjedno

- 4-5x tjedno
- 1-2x mjesečno
- 1-4 puta godišnje
- 5-11 puta godišnje

13. Koje lijekove protiv bola primjenjujete? \_\_\_\_\_

14. Je li vam lijekove protiv bolova preporučio liječnik?                      DA                      NE

15. Kao ste odlučili uzimati lijekove protiv bolova?

- Preporuka lokalne ljekarne
- Preporuka člana obitelji
- Preporuka prijatelja
- Preporuka s televizije ili reklame
- To su lijekovi koji su bili dostupni u ljekarni
- Prepisali su me kod prethodnog napada boli
- Drugo \_\_\_\_\_

16. Jesu li vam lijekovi protiv bolova dovoljni za ublažavanje boli?

- DA
- NE Koristim I druga sredstva(koja?) \_\_\_\_\_

17. Jesu li metode koje koristite dovoljne za ublažavanje boli?

- DA
- NE

18. Smatrate li da prilikom posjeta Centru za hemofiliju dobivate dovoljno savjeta o tome kako se nositi s bolom?

- Nikad ne osjećam bol
- DA
- NE

19. S kim razgovarate o nošenju s boli (ni sa kim, obitelj, prijatelji, stručna osoba...)?

\_\_\_\_\_

20. Imate li još neku bolest osim hemofilije? \_\_\_\_\_

## Prilog 3

### Upitnik o kvaliteti života i zdravlju bolesnika s hemofilijom

#### Centar za hemofiliju

Ovim upitnikom pokušava se doznati vaše mišljenje o vlastitom zdravlju. Ti će podaci pokazati kako se osjećate i koliko dobro ste u stanju obavljati svoje svakodnevne aktivnosti.

I. Na sljedeća pitanje odgovorite na način da zaokružite najbliži odgovor koji opisuje vaše stanje.

1. Biste li rekli za svoje zdravlje da je:

Odlično          vrlo dobro          dobro          zadovoljavajuće          loše

2. U usporedbi s prošlom godinom kako biste ocijenili vaše zdravlje

Puno bolje          Malo bolje          Isto          Malo lošije          puno lošije

II. Sljedeća pitanja se odnose na aktivnosti kojima se možda bavite. Je li vas vaše zdravlje trenutačno ograničava u obavljanju tih aktivnosti? Ako da u kojoj mjeri?

1. Je li vas trenutno vaše zdravlje ograničava u obavljanju tjelesnih napornih aktivnosti kao što su trčanje, podizanje teških predmeta, sudjelovanje u napornim sportovima? Ako da u kojoj mjeri?

Da puno          Da malo          Ne nimalo

2. Je li vas trenutno vaše zdravlje ograničava u obavljanju tjelesnih umjereno napornih aktivnosti kao što pomicanje stola, usisavanja, vožnja biciklom, lakši sportovi?

Da puno          Da malo          Ne nimalo

3. Je li vas trenutno vaše zdravlje ograničava u obavljanju tjelesnih lakših aktivnosti kao što nošenje i podizanja torbe s namirnicama?

Da puno          Da malo          Ne nimalo

4. Je li vas trenutno vaše zdravlje ograničava pri uspinjanju nekoliko katova stepenicama?

Da puno

Da malo

Ne nimalo

5. Je li vas trenutno vaše zdravlje ograničava pri uspinjanju jedan kat stepenicama?

Da puno

Da malo

Ne nimalo

6. Je li vas trenutno vaše zdravlje ograničava pri saginjanju, klečanju ili pregibanju?

Da puno

Da malo

Ne nimalo

7. Je li vas trenutno vaše zdravlje ograničava pri hodanju dužem od 1 kilometra?

Da puno

Da malo

Ne nimalo

8. Je li vas trenutno vaše zdravlje ograničava pri hodanju nekoliko stotina metara?

Da puno

Da malo

Ne nimalo

9. Je li vas trenutno vaše zdravlje ograničava pri hodanju do 100 metara?

Da puno

Da malo

Ne nimalo

10. Je li vas trenutno vaše zdravlje ograničava pri kupanju i oblačenju?

Da puno

Da malo

Ne nimalo

III. Koliko ste često u protekla 4 tjedna u svom radu i drugim aktivnostima imali neki od sljedećih problema zbog bilo kakvih emocionalnih problema (npr. osjećaj depresije ili tjeskobe)?

1. Koliko ste često u protekla 4 tjedna skratili vrijeme provedeno u radu ili nekoj aktivnosti zbog emocionalnih problema (tjeskobe ili depresije)?

Stalno

Skoro uvijek

Povremeno

Rijetko

Nikada

2. Koliko ste često u protekla 4 tjedna obavili manje nego što ste planirali zbog emocionalnih problema?

Stalno      Skoro uvijek      Povremeno      Rijetko      Nikada

3. Koliko ste često u protekla 4 tjedna obavili neku aktivnost manje pažljivo nego uobičajeno zbog emocionalnih problema (tjeskobe ili depresije)?

Stalno      Skoro uvijek      Povremeno      Rijetko      Nikada

4. U kojoj mjeri u zadnje 4 tjedna su Vaše fizičko zdravlje ili emocionalni problemi utjecali na vaše uobičajene društvene aktivnosti u obitelji, s prijateljima, susjedima ili drugim ljudima?

Uopće ne      Neznatno      Umjereno      Prilično      Krajnje

5. Kakve ste tjelesne bolove imali protekla 4 tjedna?

Nikakve      Vrlo blage      Blage      Umjerene      Teške      Vrlo teške

6. U kojoj su vas mjeri ti bolovi ometali u protekla 4 tjedna u vašem uobičajenom radu?

Uopće ne      Neznatno      Umjereno      Prilično      Krajnje

IV. Sljedeća pitanja govore o tome kako se osjećate i kako su vam prošla protekla 4 tjedna. Za svako pitanje trebate odabrati po jedan odgovor koji će najbliže odrediti kako ste se osjećali.

1. Koliko ste se vremena u protekla 4 tjedna osjećali puni života?

Stalno      Skoro uvijek      Povremeno      Rijetko      Nikada

2. Koliko ste se vremena u protekla 4 tjedna osjećali bojažljivo?

Stalno      Skoro uvijek      Povremeno      Rijetko      Nikada

3. Koliko ste se vremena u protekla 4 tjedna osjećali tako potišteni da vas ništa nije moglo razvedriti?

Stalno      Skoro uvijek      Povremeno      Rijetko      Nikada

4. Koliko ste se vremena u zadnja 4 tjedna osjećali spokojnim i mirnim?

Stalno      Skoro uvijek      Povremeno      Rijetko      Nikada

5. Koliko ste vremena u zadnja 4 tjedna bili puni energije?
- |        |              |           |         |        |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
| Stalno | Skoro uvijek | Povremeno | Rijetko | Nikada |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
6. Koliko ste se vremena u zadnja 4 tjedna osjećali obeshrabreno i deprimirano?
- |        |              |           |         |        |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
| Stalno | Skoro uvijek | Povremeno | Rijetko | Nikada |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
7. Koliko ste se vremena u zadnja 4 tjedna osjećali iscrpljenim?
- |        |              |           |         |        |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
| Stalno | Skoro uvijek | Povremeno | Rijetko | Nikada |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
8. Koliko ste vremena u zadnja 4 tjedna bili sretni?
- |        |              |           |         |        |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
| Stalno | Skoro uvijek | Povremeno | Rijetko | Nikada |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
9. Koliko ste vremena u zadnja 4 tjedna bili umorni?
- |        |              |           |         |        |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
| Stalno | Skoro uvijek | Povremeno | Rijetko | Nikada |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
10. Koliko su vas vremena u protekla 4 tjedna vaše psihičko zdravlje i emocionalni problemi ometali u društvenim aktivnostima (npr. Posjet prijateljima)?
- |        |              |           |         |        |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|
| Stalno | Skoro uvijek | Povremeno | Rijetko | Nikada |
|--------|--------------|-----------|---------|--------|

Koliko je u vašem slučaju točna ili netočna svaka od sljedećih tvrdnji?

1. Čini mi se da se razbolim jače nego drugi ljudi.

|               |                |         |                  |                 |
|---------------|----------------|---------|------------------|-----------------|
| Potpuno točno | Uglavnom točno | Ne znam | Uglavnom netočno | Potpuno netočno |
|---------------|----------------|---------|------------------|-----------------|

2. Zdrav sam kako i bilo tko drugi koga poznajem.

|               |                |         |                  |                 |
|---------------|----------------|---------|------------------|-----------------|
| Potpuno točno | Uglavnom točno | Ne znam | Uglavnom netočno | Potpuno netočno |
|---------------|----------------|---------|------------------|-----------------|

3. Očekujem da će mi se zdravlje pogoršati.

|               |                |         |                  |                 |
|---------------|----------------|---------|------------------|-----------------|
| Potpuno točno | Uglavnom točno | Ne znam | Uglavnom netočno | Potpuno netočno |
|---------------|----------------|---------|------------------|-----------------|

4. Zdravlje mi je odlično.

|               |                |         |                  |                 |
|---------------|----------------|---------|------------------|-----------------|
| Potpuno točno | Uglavnom točno | Ne znam | Uglavnom netočno | Potpuno netočno |
|---------------|----------------|---------|------------------|-----------------|



## Zahvale

Veliku zahvalnost dugujem svojoj mentorici doc.dr.sc Ani Boban koja me vodila i stručno usmjeravala pri proučavanju literature za ovaj diplomski rad.

Zahvaljujem doc.dr.sc Draženu Pulaniću na vrijednim savjetima i potpori.

Posebnu zahvalnost dugujem cijelom timu medicinskih sestara Zavoda za hematologiju, a posebno timu Odjela za trombozu i hemostazu te benigne bolesti krvotvornog sustava na razumijevanju i moralnoj potpori tijekom cijelog diplomskog studija.

Osobitu zahvalnost dugujem prof.dr.sc Silvi Zupančić Šalek koja mi je godinama bila potpora u radu s oboljelima od hemofilije.

Neizmjerne sam zahvalna svojem suprugu Borislavu i kćeri Miji na strpljenju potpori i razumijevanju.

Zahvaljujem svojim roditeljima koji su uvijek tu.

Zagreb, rujan 2020.

Josipa Belev

## Literatura

1. Den Uijl IEM, Mauser Bunschoten EP, Roosendaal G, et al. Clinical severity of haemophilia A: does the classification of the 1950s still stand? *Haemophilia* 2011;17(6):849-53.
2. Zupančić Šalek S. Nasljedni poremećaji koagulacije – Hemofilije, u *Hematologija*, ur. Labar B i sur, izd. Školska knjiga d.d., Zagreb, 2017;495-505.
3. Pavlova A, Oldenburg J. Defining severity of hemophilia: more than factor levels *Semin Thromb Hemost* 2013;39(7):702-10.
4. Kitchen S, McCraw A, Echenagucia M. *Diagnosis of Hemophilia and Other Bleeding Disorders: A Laboratory Manual, Second Edition (2010)*; Published by the World Federation of Hemophilia (WFH)
5. Feldman BM, Funk S, Hilliard P. Hemophilia Joint Health Score (HJHS) 2.1. World Federation of Hemophilia 2020.
6. Zupančić Šalek S, ur. Smjernice za dijagnostiku i liječenje hemofilije. Radna skupina KROHEM-a za hemostazu i trombozu, 2013, izd. FotoSoft d.o.o.
7. Fischer K, van der Bom JG, Molho P, et al. Prophylactic versus on-demand treatment strategies for severe haemophilia: a comparison of costs and long-term outcome. *Haemophilia* 2002;8:745-752.
8. Collins PW, Liesner R, Makris M, et al. Treatment of bleeding episodes in haemophilia A complicated by a factor VIII inhibitor in patients receiving Emicizumab. Interim guidance from UKHCDO Inhibitor Working Party and Executive Committee. *Haemophilia*. 2018;24(3):344-347.
9. Brackmann HH, White 2nd GC, Berntorp E, et al. Immune tolerance induction: What have we learned over time? *Haemophilia* 2018;24 Suppl 3:3-14.
10. Pulanić D. Rezultati genske terapije hemofilije B. *Hemofilija*, 2019;12(1):16.
11. Agapidou A, Stavrakis T, Vlachaki E, et al. The Role of Angiogenesis in Haemophilic Arthropathy: Where Do We Stand and Where Are We Going? *Turk J Haematol* 2016;33(2):88-93.

12. Srivistava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. <https://doi.org/10.1111/hae.14046>.
13. Posthouwer D, Plug I, van der Bom JG, et al. Hepatitis C infection among Dutch haemophilia patients: a nationwide cross-sectional study of prevalence and antiviral treatment. *Haemophilia* 2005;11(3):270-5.
14. Federizo A, Shullick M, Witkop M. The viability and necessity of APRN-led care models in the clinical management of haemophilia and other inherited bleeding and clotting disorders. *Haemophilia* 2018;24(4):563-569.
15. Pollard D, Harrison C, Dodgson S, et al. The UK haemophilia specialist nurse: Competencies fit for practice in the 21st century. *Haemophilia*. 2020;26(4):622-630.
16. Laudenbach L. Practice Volume 1: Issue 3 Decision-support tool for telephone triage — the Canadian experience. *The Journal of Haemophilia*; Published online: 21 Apr 2020.
17. Belev J. Zdravstvena njega bolesnika oboljelih od poremećaja zgrušavanja krvi, u Zdravstvena njega odraslih, ur. Franković S i sur., Medicinska naklada, Zagreb, 2010;276-293.
18. Zimmerman B, Valentino LA. Hemophilia: in review. *Pediatr Rev* 2013;34(7):289-94.
19. Recht M, Konkle BA, Jackson S, et al. Recognizing the need for personalization of haemophilia patient-reported outcomes in the prophylaxis era. *Haemophilia* 2016;22(6):825-832.
20. Aldan DA, ur. Odgojne metode, u Metodika zdravstvene njege, izd. Medicinska naklada, Zagreb, 2019;335-355.
21. Vrcić-Keglević M. Učenje u maloj grupi (skupini), seminar. Umijeće medicinske nastave, ur. Jakšić Ž, Pokrajac N, Šmalcelj A, Vrcić-Keglević M, izd. Medicinska naklada – Zagreb, 2005;152-167.
22. Lock J, Raat H, Peters M, et al. Optimization of home treatment in haemophilia: effects of transmural support by a haemophilia nurse on adherence and quality of life *Haemophilia* 2016;22(6):841-851.
23. Stephensen D, Bladen M, McLaughlin P. Recent advances in musculoskeletal physiotherapy for haemophilia. *Ther Adv Hematol*. 2018;9(8):227-237.

24. Auerswald G, Dolan G, Duffy A, et al. Pain and pain management in haemophilia. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2016;27(8):845–854.
25. Flaherty M, Josephson NC. Screening for fall risk in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2013;19(3):103-9.
26. Guodemar-Pérez J, Ruiz-Lopez M, Rodriguez-Lopez E, et al. Physiotherapy Treatments in Musculoskeletal Pathologies Associated with Haemophilia. *Hamostaseologie*. 2018;38(3):141-149.
27. van Balen EC, Krawczyk M, Gue D, et al. Patient-centred care in haemophilia: Patient perspectives on visualization and participation in decision-making. *Hemophilia* 2019 Nov;25(6):938-945.
28. Marinić M. Kvaliteta života odraslih osoba s hemofilijom u Republici Hrvatskoj – kratko izvješće o istraživanju. *Hemofilija - Glasilo Društva hemofiličara Hrvatske*, 5 (2012), 1; 33-35
29. Anderson JAM, Brewer A, Creagh D, et al. Guidance on the dental management of patients with haemophilia and congenital bleeding disorders. *Br Dent J* 2013;215(10):497-504.
30. Boban A. Ciljni zglob. *Hemofilija*, 2017;10(1):13-15.
31. Jayandhavan GR, Srivistava A. The phenotypic heterogeneity of severe hemophilia. *Semin Thromb Hemost* 2008;34(1):128-41.
32. Mannucci PM. Hemophilia therapy: the future has begun. *Haematologica* 2020;105(3):545-553.
33. Peyvandi F, Garagiola I, Young G. The past and future of haemophilia: diagnosis, treatments, and its complications. *Lancet* 2016;388:187-197.
34. Stonebraker JS, Bolton-Maggs PHB, Soucie JM, Walker I, Brooker M. A study of variations in the reported haemophilia B prevalence around the world. *Hemophilia* 2012;18(3):91-94.
35. Yeung CHT, Santesso N, Pai M, et al. Care models in the management of haemophilia: a systematic review. *Haemophilia* 2016;22(Suppl 3):31-40.
36. 36-Item Short Form Survey Instrument (SF-36). RAND 36-Item Health Survey 1.0 Questionnaire Items. [https://www.rand.org/health-care/surveys\\_tools/mos/36-item-short-form/survey-instrument.html](https://www.rand.org/health-care/surveys_tools/mos/36-item-short-form/survey-instrument.html)

## Životopis

Ime i prezime: Josipa Belev

Datum rođenja: 8.10.1980, Sremska Mitrovica, Srbija

Adresa zaposlenja: Odjel za trombozu, hemostazu i benigne bolesti  
krvotvornog sustava

Zavod za hematologiju

Klinika za unutrašnje bolesti

Kliničko bolnički centar Zagreb

Kišpatićeva 12, 10 000 Zagreb

Croatia

Broj telefona:+385 1 2388 277

e-mail: jbelev@kbc-zagreb.hr

Nacionalnost: Hrvatica

Materinji jezik: Hrvatski

Edukacija: 1995-1999 Zagreb Srednja medicinska Škola Mlinarska

2004- 2009 Preddiplomski studij sestrinstva, Zdravstveno  
veleučilište

- Stupanj obrazovanja: Bacc. med.techn.
- Profesionalno iskustvo: 2000-2010 Medicinska sestra, odjel za transplantaciju koštane srži, Zavod za hematologiju, KBC Zagreb  
Od 2010 do danas Glavna sestra odjela za trombozu, hemostazu i benigne bolesti krvotvornog sustava, Zavod za hematologiju, KBC Zagreb
- Trenutno zaposlenje: Glavna sestra odjela za trombozu, hemostazu i benigne bolesti krvotvornog sustava, Zavod za hematologiju, KBC Zagreb
- Publikacije:
1. J.Šafarik, DŽ. Džaferagić, N. Đekić, I.Vukičević, N. Rustan, Potrošnja krvnih pripravaka u Zavodu za hematologiju u razdoblju od 1992 do 2004, Acta Medica Croatica 52(L43): vol.59 2005.
  2. J. Šafarik, Zdravstvena njega djeteta s hemofilijom. Sestrinski glasnik, 51-55, broj 2, 2006
  3. J. Šafarik, Zdravstvena njega djeteta s hemofilijom, 5-14, broj 42 2007
  4. J. Šafarik, Postupak primjene faktora zgrušavanja, Hemofilija, 22-26, vol.1 2008.
  5. J. Belev: Cijepljenje osoba sa hemofilijom, Hemofilija, 2009 vol 2(1), 23
  6. J. Belev Primjena terapije ispod kože kod osoba oboljelih od hemofilije, Hemofilija, vol. 3, 2010.

7. J.Belev, Prikaz sustava za pripremu koncentrata faktora zgrušavanja, Lječnički vijesnik, 162, 136:1-176; 2014
8. J. Belev, Radionica primjene intravenske terapije, Hemofilija, 12-13., vol. 8, 2015
9. V. Vučićević Boras, J. Belev, Oralna higijena u bolesnika s hematološkim malignitetima, Vjesnik dentalne medicine, 2/2015
10. S. Zupancic Salek i suradnici; Smjernice za dijagnostiku i liječenje hemofilije, Krohem, 32-38, 2013
11. S. Franković i suradnici; Zdravstvena njega odraslih; Medicinska naklada, (276-293); 2010
12. J.Belev, Higijenski standardi kod primjene faktora zgrušavanja u kućnim uvjetima, Hemofilija, 20-21, vol 7, 2014

Klinička ispitivanja:

1. Pathfinder 3, N8- GH, phase 3 efficacy and safety in surgery, Novo nordisk
2. Explorer 4, concizumab phasa 2,safety and efficacy in hemophilia with inhibitirs.
3. Exsplorer 5, concizumab, phasa 2, safety and efficacy in hemophilia A

Područje interesa:

Hemofilija, Koagulacijske bolesti, Kvaliteta života hematoloških bolesnika, edukacija bolesnika i medicinskih sestara, sudjelovanje u kliničkim ispitivanjima

Hobiji: čitanje, nordijsko hodanje, bicikliranje,

Zagreb, 10. 09. 2020

Josipa Belev