

UNIVERZA V LJUBLJANI
ZDRAVSTVENA FAKULTETA
ZDRAVSTVENA NEGA, 1. STOPNJA

**PRIPRAVA PACIENTA S KLASIČNO HEMOFILIJO
NA NAČRTOVAN OPERACIJSKI POSEG**

**PREPARING THE PATIENT WITH CLASSICAL
HEMOPHILIA FOR THE PLANNED SURGERY**

Avtorica: Andreja Kobal

Mentorica: pred. dr. Mirjam Ravljen, viš. med. ses., prof. zdr. vzg.

Ljubljana, 2016

ZAHVALA

Zahvaljujem se mentorici Mirjam Ravljen, viš. med. ses., prof. zdr. vzg., za strokovno pomoč, svetovanje in vodenje pri pisanju diplomskega dela.

Zahvaljujem se domačim, ker so mi omogočili študij in me spodbujali.

Hvala tudi drugim, ki so mi pomagali med študijem in pri nastajanju tega diplomskega dela.

IZVLEČEK

Uvod: Hemofilija je motnja koagulacije, ki nastane zaradi pomanjkanja specifičnega faktorja strjevanja krvi. Je redka motnja, ki jo je zapleteno diagnosticirati in voditi. Pacienti s hemofilijo potrebujejo dodatno zdravstveno obravnavo že zaradi same bolezni, ko pa potrebujejo operativni poseg, predstavlja to veliko dodatnega načrtovanja in usklajenega delovanja vseh članov zdravstvenega tima. **Namen:** Namen diplomskega dela je prikazati pripravo pacienta s hemofilijo na načrtovan operativni poseg in opredeliti vlogo medicinske sestre pri tem. **Metode:** Za izdelavo diplomskega dela je bila uporabljena deskriptivna metoda dela s kritičnim pregledom domače in tuje literature. Literatura je bila iskana s pomočjo elektronskih podatkovnih baz CINAHL, MEDLINE in The Cochrane Library ter vzajemne bibliografsko-kataloške baze podatkov COBIB.SI. Glede na vključitvene in izključitvene kriterije smo uporabili 40 enot strokovne in znanstvene literature iz obdobja zadnjih 12 let. **Razprava in sklep:** Klasična hemofilija ali hemofilija A je dedna motnja strjevanja krvi zaradi pomanjkanja ali pomanjkljive aktivnosti faktorja VIII. Operativni poseg pri takem pacientu zahteva od zdravstvenih delavcev več dodatnega načrtovanja kot pri ljudeh, ki te bolezni nimajo. Celoten tim, ki sodeluje v perioperativnem obdobju, mora imeti veliko znanja in izkušenj. Vloga medicinske sestre je nepogrešljiva, saj pacienta spremlja v celotnem obdobju. Svoje delo mora opravljati strokovno in v skladu z etičnimi pravili. V pregledani literaturi nismo našli opisa vloge medicinske sestre pri pripravi pacienta s hemofilijo na operativni poseg.

Ključne besede: motnje koagulacije, hemofilija A, operativni poseg, vloga medicinske sestre.

ABSTRACT

Introduction: Haemophilia is an inherited genetic disorder of coagulation, caused by a lack of specific factor of clotting. Haemophilia is a rare disorder, which is difficult to diagnose and manage. Patients with haemophilia need an additional medical treatment due to the disease itself, but when they also need a surgery, it has to be carefully planned. **Purpose:** The purpose of the thesis is to present a proper preparation of a haemophiliac for the planned surgical procedure and to define the role of nurses. **Methods:** These thesis was written by using the descriptive methods with a critical review of Slovenian and foreign literature. The articles used were found with help of online databases and the bibliographic catalogue database COBIB.SI. In the research, 40 different articles of the scientific literature were found, written in the range of last 12 years, and chosen according to the inclusion criteria. **Discussion and conclusion:** Classic haemophilia or haemophilia A is an inherited disorder of blood coagulation due to the lack or insufficient activity of the factor VIII. A surgical procedure must be, in the case of haemophilia, even more planned as the procedures in the case of people who don't suffer from the disease mentioned. The team that participates in the surgical procedure has to have experience with patients with bleeding disorder. The nurse plays an important role, because she must be present with the patient all the time. She must carry out her work professionally and according to the ethical rules. In the reviewed literature, no description of the role of nurses in the preparation of a patient with haemophilia in surgery was found.

Key Words: coagulation disorders, haemophilia A, surgical procedure, the role of nurses.

KAZALO VSEBINE

1	UVOD	1
2	NAMEN.....	3
3	METODE DELA	4
4	HEMOFILIJA.....	5
5	ZDRAVLJENJE HEMOFILIJE.....	7
6	PACIENT S HEMOFILIJOM IN OPERATIVNI POSEG.....	11
6.1	Zdravstvena nega pacienta s hemofilijo	14
6.1.1	Predoperativna zdravstvena nega	14
6.1.2	Pooperativna zdravstvena nega	15
7	RAZPRAVA	18
8	SKLEP	21
9	LITERATURA	22
10	PRILOGE.....	26
10.1	Izjava o avtorstvu	26

KAZALO TABEL

Tabela 1: Odmerjanje koncentracije faktorja (Robinson, 2005)	8
Tabela 2: Doseganje hemostaze glede na kirurški poseg (World Federation of Haemophilia, 2012)	12

KAZALO SLIK

Slika 1: Razlika v poteku koagulacijske poti med pacientom s hemofilijo in zdravim človekom (Templates, 2015)	6
---	---

1 UVOD

Hemofilija je dedna bolezen strjevanja krvi. Bolezen se prenaša po kromosomu X in prizadene po večini moške, ženske pa so v vlogi prenašalke. Hemofilija se izjemoma odkrije tudi pri ženskah. Do tega redkega pojava pride, če hčerka podeduje oba nenormalna kromosoma X, po enega od obeh staršev (World Federation of Haemophilia, 2012).

Hemofilija je bolezen, ki nastane zaradi pomanjkanja specifičnega faktorja strjevanja krvi. Obstaja več tipov in oblik hemofilije. Pri hemofiliji A, to je pri klasični hemofiliji, pride do pomanjkanja faktorja VIII; pri hemofiliji B, oziroma Christmasovi bolezni, pa primanjkuje faktorja IX (Vidler, 2004). Klinična slika obeh hemofilij je enaka, razlikuje se le na podlagi laboratorijskih preiskav (Glaser, 2007).

Posledica hemofilije A je nagnjenost h krvavitvam ali krvavitve, odvisno od stopnje zmanjšanja aktivnosti faktorja VIII. Prizadene 1/10.000 do 20.000 ljudi. Ker se bolezen deduje s spolnim kromosomom X, po večini zbolijo le moški, in sicer 1/5.000. Faktor VIII gen predstavlja velik del kromosoma X. Posledice okvare gena za F VIII povzročijo zmanjšano nastajanje faktorja VIII ali nastajanje strukturno nepravilne molekule faktorja VIII z odsotno koagulacijsko aktivnostjo. Za hemofilijo so značilni hematomi in krvavitve v sklepe. Pri vseh družinskih članih je stopnja motnje enaka in se v življenju ne spreminja. Ločimo hudo, srednje hudo in lahko hemofilijo A (Andoljšek, 2011).

Hemofilija je kronična bolezen in pacienti so vse življenje odvisni od zdravstvene oskrbe. Danes so dokaj samostojni, sami odločajo o svojem zdravljenju in lahko živijo polno, kakovostno življenje. Sodobni načini zdravljenja, informiranost in redni pregledi podaljšujejo njihovo življenjsko dobo (Glaser, 2007; Evatt, 2006).

Posledica pomanjkanja ali pomanjkljive aktivnosti faktorja VIII je nagnjenost h krvavitvam ali krvavitve. Zato v primeru, da pacient s hemofilijo potrebuje operativni poseg, je potrebno veliko dodatnega načrtovanja kot v primerjavi s pacientom, ki te bolezni nima. Navadno se operativni poseg izvede v začetku tedna in v dopoldanskem času, če bi bila potrebna raba krvnih komponent. Med celotnim operacijskim posegom in do konca zdravljenja morajo biti na razpolago zadostne količine koncentratov faktorja strjevanja krvi. Doza in količina

uporabe koncentrata faktorja sta odvisna od izvedene operacije. Tim, ki sodeluje pri operacijskem posegu, mora imeti dodatno znanje in izkušnje s pacienti, ki imajo motnje v strjevanju krvi (Srivastava, 2014).

2 NAMEN

Namen diplomskega dela je prikazati pripravo pacienta s klasično hemofilijo na načrtovan operativni poseg in opredeliti vlogo medicinske sestre pri tem.

Cilji diplomskega dela so:

- predstaviti hemofilijo in načine zdravljenja,
- ugotoviti, kako načrtovati operativni poseg, da bo varen za pacienta s hemofilijo,
- predstaviti vlogo medicinske sestre pri pripravi pacienta na operativni poseg,
- predstaviti posebnosti zdravstvene nege po operativnem posegu.

3 METODE DE LA

Pri pripravi diplomskega dela je bila uporabljena deskriptivna metoda dela, pri čemer je bil narejen kritični pregled izbrane slovenske in angleške literature. S pomočjo DiKUL-a (Digitalna knjižnica Univerze v Ljubljani) smo prišli do podatkovnih baz kot so CINAHL (Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature), MEDLINE in The Cochrane Library. Gradivo je bilo iskano tudi preko COBIB.SI. Literatura je bila pridobljena tudi v knjižnici Zdravstvene fakultete Ljubljana ter v knjižnici Franceta Bevka v Novi Gorici.

Iskanje je bilo omejeno na starost literature od leta 2003 do 2016, angleški jezik, prosto dostopno celotno besedilo, objavo v znanstveni reviji ter pripravo odraslega pacienta s hemofilijo na operativni poseg.

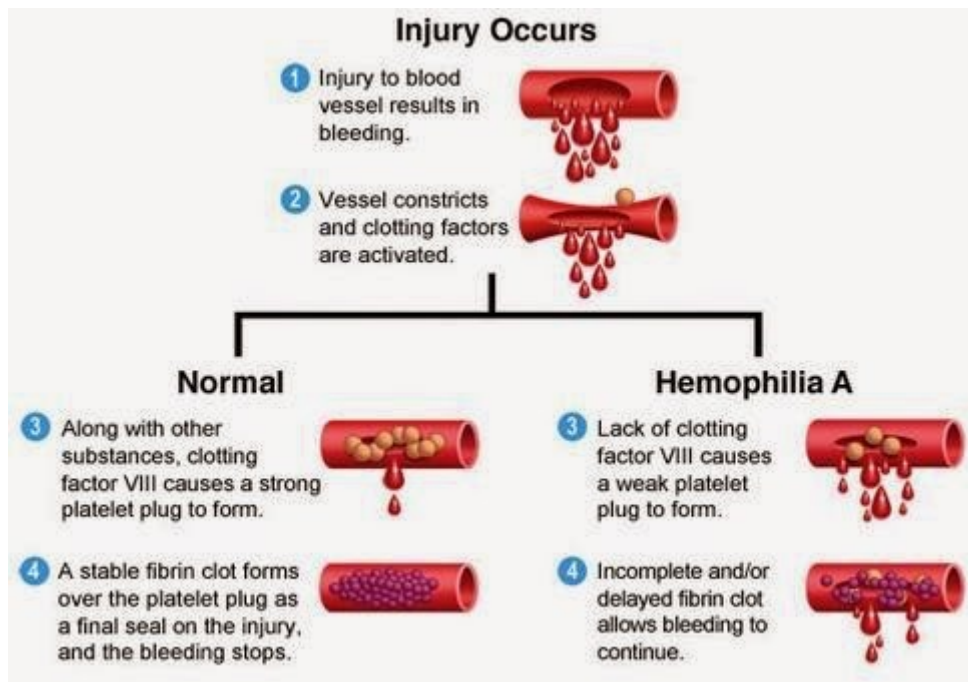
Pri iskanju po tujih podatkovnih bazah so bile uporabljene naslednje angleške ključne besede in besedne zveze: haemophilia, haemophilia A, haemophilia and surgery, haemophilia and nursing care, coagulation. Pri iskanju v COBIB.SI so bile uporabljene naslednje ključne besede in besedne zveze: hemofilija, hemofilija A, zdravstvena nega pacienta s hemofilijo, koagulacija, priprava pacienta s hemofilijo na operacijo. Rezultat kombiniranja ključnih besed je bilo različno število zadetkov. Izbrani so bili tisti, ki so se nanašali na motnje v koagulaciji pacienta s hemofilijo A, priprava pacienta s hemofilijo in operativni poseg, vloga medicinske sestre. Podvojeni članki so bili izločeni. Izločitveni kriteriji so bili otroci s hemofilijo, mlajši od 18 let. Končni izbor člankov je bil oblikovan po pregledu naslovov in izvlečkov.

4 HEMOFILIJA

Hemofilija je bolezen strjevanja krvi. Prvič je bila hemofilija omenjena v judovskem Talmudu. Ta opisuje, da sta dva brata umrla zaradi krvavitve po obrezovanju. Poimenovanje hemofilija se prvič pojavi leta 1828. Pravijo ji tudi kraljevska bolezen, saj je zanjo trpel princ Leopold, sin angleške kraljice Viktorije. V preteklosti so pacienti s hemofilijo umirali v mladosti ali pa so bili zaradi pogostih krvavitev obsojeni na trajno invalidnost. V današnjih časih pa pacienti, deležni preventivne oskrbe in zdravljenja z najsodobnejšemi zdravili, živijo povsem normalno življenje (Schramm, 2014).

Koagulacija je del hemostaze. To je sistem, ki v fizioloških razmerah učinkovito zaustavlja krvavitve. Sestavljajo jo trombociti, koagulacijske in fibrinolitične beljakovine, inhibitorji koagulacije in fibrinolize ter žilna stena. Ko je zaradi poškodbe, kirurškega posega ali bolezni prekinjena žila, se takoj začne zaustavljati krvavitev. Na mestu, kjer pride kri v stik s subendoteljskim slojem žile, nastane trombocitni čep in vazokonstrikcija. To pomeni primarno hemostazo. Sekundarna hemostaza pomeni nastajanje fibrina na mestu poškodbe, kar je posledica reakcij v koagulacijskem sistemu. Fibrinska vlakna učvrstijo trombocitni čep, zato se ustavi krvavitev tudi iz večjih žil. Motnje v hemostazi lahko povzročijo dolgotrajno krvavitev, tudi trombozo in embolijo. Tromboza in embolija pogosto nastaneta po kirurških posegih, pri pacientih s kronično odpovedjo srca in aterosklerozo žil. Obstajajo pa tudi prirojene spremembe v hemostazi. Taka bolezen je hemofilija (Andoljšek, 2011; Lokar in Sinič, 2014).

Na Sliki 1 je prikazano potek koagulacijske poti pri zdravem človeku in pri pacientu s hemofilijo. Levo je predstavljen fiziološki proces strjevanja krvi. Na desni je koagulacijski proces pri pacientu s hemofilijo. Žila se skrči, trombociti sestavijo strdek, ampak ga strjevalne beljakovine ne strdijo. Pri hemofiliji primanjkuje eden od dejavnikov strjevanja krvi in ta proces se skoraj ustavi. Zato traja krvavitev dlje časa, ni pa močnejša ali hitrejša (Preložnik, 2008).



Slika 1: Razlika v poteku koagulacijske poti med pacientom s hemofilijo in zdravim človekom (Templates, 2015)

Hemofilija se deli na hudo, srednjo in blago:

- pri hudi obliki hemofilije je aktivnost faktorja VIII nižja od 1 %. Pacienti spontano krvavijo v sklepe ali v mišice. Krvavitve se začnejo že v otroštvu. Posledično pride do poškodb sklepov, kar lahko vodi do invalidnosti. Pacienti potrebujejo nadomestno zdravljenje s faktorjem VIII;
- srednja oblika hemofilije pomeni, da je aktivnost faktorja VIII 1–5 % normalnega. Pojavljajo se občasne spontane krvavitve, drugače pacienti zakrvavijo le ob poškodbah ali operacijah;
- pri blagi obliki hemofilije pa je aktivnost faktorja 6-40 % normalnega. Krvavitve se pojavljajo pri velikih poškodbah in operacijah, ko se krvavitev ne ustavi. Spontane krvavitve so redke (Robinson, 2005; Andoljšek, 2011).

Diagnozo se postavi na podlagi krvne preiskave. Aktiviran parcialni tromboplastinski čas (APTČ) je pri hudi in srednje hudi obliki hemofilije podaljšan, število trombocitov, čas krvavitve in funkcija trombocitov pa so normalni. Če je aktivnost faktorja VIII več kot 30 %, je lahko izid preiskave normalen. Aktivnost faktorja VIII se določi s specifičnim koagulacijskim preizkusom (Kreuz in Ettingshausen, 2014).

5 ZDRAVLJENJE HEMOFILIJE

Celostna oskrba pacientov s hemofilijo in drugimi prirojenimi motnjami strjevanja krvi, ki sodijo med zelo redke bolezni, mora biti premišljeno organizirana. Zdravljenje krvavitev, njihovih posledic in zapletov ter preprečevanje krvavitev je drago (Dolničar, 2015; Kamal et al., 2011).

Osnovne smernice za zdravljenje hemofilije so:

- zaustavljanje krvavitev, da se prepreči in zmanjša posledice in zaplete,
- fizioterapija, da zmanjša posledice krvavitev v sklepe in mišice ter da se prepreči ponovne krvavitve,
- varovanje pred poškodbami in
- prepoved uživanja zdravil, ki motijo hemostozo (npr. acetilsalicinska kislina, nesteroidni antirevmatiki) (Glaser, 2007; Andoljšek, 2011).

Po odkritju hemofilije je potrebno zagotoviti takojšen dostop do ustreznega nadomestnega zdravljenja. Zdravljenje je učinkovito, ko se doseže varna raven manjkajočega faktorja (Dolničar, 2015; Dalton, 2015). Odmerjanje zdravila in trajanje nadomestnega zdravljenja sta odvisna od stopnje pomanjkanja faktorja VIII, mesta in obsega krvavitve ter od pacientovega kliničnega stanja (Glaser, 2007; Oldenburg, 2013). V določenih primerih so lahko potrebni večji odmerki od izračunanih, še posebej na začetku zdravljenja.

V Tabeli 1 je predstavljeno odmerjanje koncentracije faktorja VIII glede na stopnjo obstoječe krvavitve oziroma vrsto kirurškega posega ter pogostnost odmerkov glede na ure oziroma dni zdravljenja.

Tabela 1: Odmerjanje koncentracije faktorja (Robinson, 2005)

Stopnja krvavitve/ vrsta kirurškega posega	Potrebna koncentracija faktorja VIII (%) (i.e./dl)	Pogostnost odmerkov (ure)/ trajanje zdravljenja (dnevi)
Zgodnja hemartroza, manjša krvavitve v mišico, krvavitve v ustni votlini	20-40 %	Ponavljati na 12 do 24 ur, vsaj 1 dan, dokler se krvavitve (kot jo kaže bolečina) ne ustavi oz. je doseženo celjenje.
Obsežnejša hemartroza, obsežnejša krvavitve v mišico ali hematoma	30-60%	Infuzija se ponavlja na 12 do 24 ur 3 do 4 dni ali več, dokler bolečina in akutna prizadetost ne mineta.
Smrtno nevarne krvavitve	60-100%	Infuzija se ponavlja na 8 do 24 ur, dokler ogroženost ne mine
Manjši kirurški posegi, vključno z izdiranjem zoba	30-60%	Na 24 ur, vsaj 1 dan, dokler ni doseženo celjenje.
Večji kirurški posegi	80-100% (pred posegom in po njem)	Ponovitev infuzije na 8 do 24 ur do ustreznega zaceljenja rane, potem zdravljenje še vsaj nadaljnjih 7 dni, da bo aktivnost faktorja VIII od 30 do 60 % (i.e./dl).

Aktivnost faktorja VIII v plazmi je lahko izražena v odstotkih (glede na koncentracijo v normalni človeški plazmi) ali v mednarodnih enotah (glede na mednarodni standard za faktor VIII v plazmi). Ena mednarodna enota aktivnosti faktorja VIII ustreza količini faktorja VIII v enem mililitru normalne človeške plazme. Izračun potrebnega odmerka faktorja VIII, temelji na empirični ugotovitvi, da 1 mednarodna enota faktorja VIII na kilogram telesne mase poveča aktivnost faktorja VIII v plazmi za 2 i.e./dl. Potrebno količino zdravila in pogostost uporabe je treba vedno določiti glede na klinično učinkovitost pri posameznem pacientu (Dolničar, 2015).

V preteklosti je bil faktor strjevanja krvi pridobljen iz živalske in človeške krvi. Bil je veliko alergičnih reakcij ter prenosa humane imunske pomanjkljivosti, prišlo je tudi do okužb s HIV-om in hepatitisom. Leta 1994 je razvoj rekombinantnega faktorja VIII z genetskim inženiringom zamenjal prej omenjeni faktor, tako se je zmanjšalo tveganje za nastanek

alergijskih reakcij ter prenosa virusa HIV. Vendar je priprava draga in lahko sproži nastajanje protiteles (Schramm, 2014; Gilbert in Tonkovic, 2011).

Strjevalni faktor je izdelan iz krvi, ki je bila darovana od krvodajalcev – plazemski pripravek, lahko pa je izdelan tudi brez krvi – rekombinantni koncentrat. Rekombinantni koncentrat strjevalnega faktorja se lahko izdelava v farmacevtski tovarni brez uporabe krvi in se uporabi za zdravljenje krvavitev pri kirurških posegih pacientov s hemofilijo A in B, ki imajo protitelesa proti faktorju VIII in IX (Calvez et al., 2014).

Manjkajoči strjevalni faktor se vbrizga v veno kot koncentrat faktorja, pripravljen iz plazme, ali kot rekombinantni faktor. To je nadomestno zdravljenje. Vbrizgani strjevalni faktor učinkuje le kratek čas. Če se pacientu s hemofilijo vbrizga dopoldne, ni nujno, da bo deloval enako še zvečer. Razpolovna doba in čas delovanja sta odvisna od vrste hemofilije (Faganel, 2003; Tunstall in Astermark, 2015).

Pojav inhibitorjev za manjkajoči faktor strjevanja krvi, ki ga prejema pacient v obliki občasnih dajanj v periferno veno, je danes najnevarnejši zaplet zdravljenja hemofilije. Inhibitorji se pojavijo pri 20–30 % pacientov s težko obliko hemofilije A in pri 2–3 % pri pacientih s težko hemofilijo B. Tveganje za pojav inhibitorjev korelira z izpostavljenostjo faktorju VIII, pri čemer je tveganje največje v prvih 20 dneh izpostavljenosti (Kreuz in Etingshausen, 2014). Če pacient potrebuje nadomestno zdravljenje zaradi prisotnosti inhibitorjev v krvi, mora prejemati protrombinski kompleks ali aktivirani koncentrat protrombinskega kompleksa. Obe zdravili dosežeta fiziološko hemostazo pri prisotnosti inhibitorjev z aktiviranjem koagulacije preko alternativnih poti. Slaba stran je, da ti koncentradi ne morejo nadzirati krvavitve tako učinkovito kot rekombiniranti faktorji (Glaser, 2007; Keeling in Lee, 2008).

Pri lahki obliki hemofilije A se praviloma ne zdravi krvavitev s pripravki iz plazme, ampak s sintetičnim analogom hipofiznega hormona vazopresina dezmopresin (DDAVP), ki se ga daje v veno, pod kožo ali v obliki pršila za nos, in dodatno s peroralnim jemanjem antifibrinolitika (Dolničar, 2015).

Po diagnosticiranju pacienta s hemofilijo, se zelo kmalu pričnejo priprave za uvedbo nadomestnega zdravljenja čim bližje k pacientovemu domu oziroma pri osebah s težko hemofilijo, kar na domu. Izvaja se samovbrizgavanje pri odraslih ter s strani staršev pri manjših otrocih. Preden se uvede ta način je potrebna ocena psihosocialnega stanja pacienta s hemofilijo ter njegove družine. Pacienti si vbrizgavajo koncentrat že v naprej predpisanem odmerku. Vsaka aplikacija mora biti skrbno zabeležena na obrazcu. Če se pacienti oziroma njihovi starši ne ravnaajo po določenih navodilih apliciranja zdravila, se ta način zdravljenja prekine. V Sloveniji je možno samozdravljenje na domu že od leta 1985 (Dolničar, 2015).

Profilaktično zdravljenje pomeni redno apliciranje faktorja VIII trikrat tedensko (daljša razpolovna doba) oziroma dvakrat tedensko s ciljem, da se aktivnost manjkajočega faktorja pri pacientu čim redkeje oziroma nikoli ne zniža pod 1 %. Ta način zdravljenje lahko preprečuje spontane krvavitve v sklepe. Smernice priporočajo postopno uvedbo faktorja VIII pred drugim letom starosti, zaradi preprečevanja nastajanja inhibitorjev. Odrasli pacienti s hemofilijo, ki že trpijo za hemofilno artropatijo, se profilaktično zdravljenje uvede s ciljem, da se upočasni slabšanje artropatije, izboljša gibljivost in ohranja pomičnost in kakovost življenja (Dolničar, 2015; Lee et al., 2009).

Genetsko testiranje pacientov s hemofilijo in genetsko svetovanje je ključnega pomena za ocenitev nevarnosti za tvorbo inhibitorjev ob nadomestnem zdravljenju, za odkrivanje žensk prenašalk in za izvedbo prenatalne diagnostike ploda pri prenašalki (Dolničar, 2015).

Enkrat letno se priporoča pregled pacientov s hemofilijo pri ortopedu z dodatnim znanjem za obravnavo oseb z motnjo strjevanja krvi. Magnetnoresonančno slikanje je danes najprimernejša preiskovalna metoda za ocenitev hemofilne artropatije (Dolničar, 2015).

6 PACIENT S HEMOFILIJO IN OPERATIVNI POSEG

Operativni poseg pri pacientu s hemofilijo se navadno načrtuje na začetku tedna in v dopoldanskem času. Primerne količine koncentratov faktorja strjevanja krvi morajo biti na razpolago med celotnim operacijskim posegom in do konca zdravljenja v bolnišnici. Doza in količina uporabe koncentrata faktorja strjevanja krvi je odvisna od predvidene operacije. Če je tveganje za krvavitev zelo visoko, mora biti operativni poseg preložen. Pri večjih operativnih posegih pri odraslih pacientih s povprečno maso 70 kilogramov in s hudo hemofilijo A je potrebno med 50.000 in 80.000 enot faktorja VIII (Srivastava et al., 2012).

Kirurški poseg pri pacientu s hemofilijo je lahko načrtovan ali urgenten. Kadar je potreben nujen operativni poseg, pomeni, da vsi pogoji za optimalno strjevanje krvi niso izpolnjeni. Načrtovanje operativnega posega vključuje tudi oceno prisotnosti inhibitorjev in izračun količine nadomestnega faktorja glede na dobljene laboratorijske rezultate. Potrebna je tudi razvrstitev posega, glede na to ali sodi poseg med velike ali med manjše, ker se tako lažje predvidi morebitne krvavitve (Australian, 2005; Toshiyuki et al., 2015).

Približno dva do tri tedne pred kirurškim posegom člani multidisciplinarnega tima ocenijo stopnjo tveganja na podlagi družinske anamneze, napredovanja bolezni in glede na vrsto operativnega posega. Kirurgi in hematologi se podrobno pogovorijo o načrtu zdravljenja, vključno s trajanjem in odmerki hemostatskih terapij. Fizioterapevt mora načrtovati pričetek fizioterapije in kako dolgo bo potrebna, zlasti če je zdravljenje ortopedsko (Srivastava et al., 2012). Ocenijo delovanje mišično-skeletnega sistema in funkcionalno stanje. Na podlagi te ocene fizioterapevt ugotovi, ali je potrebna prilagoditev domačega okolja, saj pacientu tako olajša mobilnost in preprečuje morebitne poškodbe po odpustu iz bolnišnice. Pacienta se napoti tudi do dietetika, da oceni njegov prehranjevalni status in izračuna indeks telesne mase (Kulkarni, 2013).

Pred operativnim posegom je potrebno vzeti natančno anamnezo pacienta, morebitni predhodni operacijski posegi in narediti načrt poteka operativnega posega, pretehtati, kakšne so možne komplikacije med operacijskim posegom in po njem ter kakšne rezultate se lahko pričakuje po operativnem posegu. Pacient in njegova družina morajo imeti možnost za pogovor o celotnem kirurškem posegu ter o rehabilitaciji (Kulkarni, 2013; Galer, 2009).

Narediti je potrebno obsežne laboratorijske preiskave, testirati je potrebno delovanje jeter, ledvično funkcijo, krvno skupino, določanje protrombinskega časa, aktiviranega parcialnega tromboplastinskega časa, fibrinogen ter test za inhibitorje (World Federation of Haemophilia, 2012). Za ugotavljanje primerne odmerka in pogostnosti dajanja infuzij se med zdravljenjem svetuje redno določanje vrednosti faktorja VIII. Predvsem pri večjih kirurških posegih je nujno natančno spremljanje poteka nadomestnega zdravljenja z analizo strjevanja krvi (aktivnost faktorja VIII v plazmi). Posamezni pacienti se lahko različno odzivajo na faktor VIII, kar se kaže v različnem razpolovnem času zdravljenja in v času okrevanja (Australian, 2005).

Časovni razmik med aplikacijo hemostatskega zdravljenja in operativnim posegom je potrebno zmanjšati, da se doseže maksimalno učinkovitost. To je možno samo, če je hematolog obveščen o točno določenem času operativnega posega. Hematolog mora biti na voljo tudi v prvih nekaj dneh po operaciji (Andoljšek, 2011). V Tabeli 2 je predstavljena opredelitev stopnje hemostaze glede na izgubo krvi med in po operativnem posegu.

Tabela 2: Doseganje stopnje hemostaze glede na kirurški poseg (World Federation of Haemophilia, 2012)

STOPNJA HEMOSTAZE	MED ALI PO OPERATIVNA IZGUBA KRVI	PLANIRANJE DODATNIH DOZ FAKTORJA VIII	KRVNE KOMPONENTE TRANSFUZIJ
ODLIČNA	Znotraj 10 %.	Ni dodatnih planiranih doz faktorja VIII.	Brez dodatnih transfuzij.
DOBRA	Med 10-25 % več kot od pričakovane.	Ni dodatnih planiranih doz faktorja VIII.	Brez dodatnih transfuzij.
ZADOSTNA	Med 25-50 % več kot od pričakovane.	Potrebni so veliki odmerki faktorja VIII.	2x povečana potreba po transfuziji.
SLABA	> 50 % ter zahteva dodaten kirurški poseg.	Potrebni so veliki odmerki faktorja VIII.	Več kot 2x povečana potreba po transfuziji.

Po vsaki zamenjavi zdravila je potrebno in priporočljivo spremljanje pacienta zaradi možnosti pojava inhibitorjev. Na splošno velja pravilo, da vse paciente, ki se zdravijo z zdravili s koagulacijskim faktorjem VIII, je potrebno klinično opazovati ter opraviti določene laboratorijske preiskave krvi (Osooli in Bernotorp, 2015).

Predoperativna medicinska ocena obsega tudi načrt vstavitve intravenoznega dostopa. Potrebna je natančna določitev lokacije vstavitve katetra (Valentino et al., 2011). Tega se v veno subklavijo ne vstavlja, ker se vena lahko poškoduje in pacient lahko izkrvavi v prsni koš. Poleg tega se je med zdravljenjem potrebno izogibati injekcijam v mišico (Glaser, 2007). Koncentrat manjkajočega faktorja se vbrizga v periferno veno, lahko se namesti arteriovenska fistula ali vstavi centralni osrednji kateter s podkožno valvulo (Dolničar, 2015). Pri pacientih s hemofilijo A, ki prejemajo nadomestni faktor VIII, lahko pride med operativnim posegom do povečav inhibitorjev titra, kar zahteva zamenjavo terapije (Srivastava, 2014; Valentino in Kapoor, 2005).

Pacienti, ki so okuženi z virusom HIV ali hepatitisom C, imajo oslabiljen imunski sistem, zato so bolj dovzetni za nove infekcije. Kirurška ekipa mora biti pri takem pacientu ustrezno zaščitena in pazljiva pri rokovanju s krvjo (World Federation of Hemophilia, 2012).

Obstaja več vrst smernic pri obravnavi pacienta s hemofilijo, pri katerem je potreben operativni poseg:

- epizode krvavitve pri pacientih s hemofilijo zahtevajo nadomestno zdravljenje;
- potrebna je natančna diagnoza motnje strjevanja krvi in poznavanje izhodiščne stopnje faktorja VIII;
- pacient mora jemati zdravila v odmerkih, primernih za nadzor krvavitve, dokler se ne zagotovi hemostaza in dokler se rane ne zacelijo do konca;
- treba je izključiti prisotnost inhibitorjev v pacientovi plazmi pred operativnim posegom;
- operativni poseg se opravi samo, če je na voljo ustrezna količina faktorja za zamenjavo in če je na voljo tudi za celotno profilaktično zdravljenje;
- operativni poseg je potrebno opraviti samo v bolnišnicah, kjer imajo na voljo hematologa (Australian, 2005).

6.1 Zdravstvena nega pacienta s hemofilijo

Zdravstvena nega pacienta s hemofilijo ima določene posebnosti, ki izvirajo predvsem iz narave same bolezni. Bolezen je kronična, cilj zdravstvene nege je, da pacient sprejme bolezen in živi z njo (Fischer in Hermans, 2013).

Zdravstvena nega pacienta s hemofilijo in vloga medicinske sestre je danes v mnogih državah neprepoznavana. Medicinska sestra z dodatnim znanjem je ključna za zmanjšanje nepotrebnih hospitalizacij in ponovnih sprejemov.

6.1.1 Predoperativna zdravstvena nega

Predoperativna zdravstvena nega zajema sprejem pacienta v bolnišnico in pripravo na operacijski poseg. To je za vsakega pacienta težko in stresno doživetje. Pacient se mora fizično in psihično pripraviti na operativni poseg. Fizična priprava obsega: dieto pacienta, ki jo določi zdravnik, higiensko pripravo kože, pod katero sodi prhanje, umivanje lasišča in nega nohtov. Če so kakšne spremembe na koži (vnetje, alergija, poškodbe), mora medicinska sestra zabeležiti na temperaturni list in obvestiti zdravnika. Pacientu je potrebno izmeriti krvni pritisk in pulz, telesno temperaturo. Pacienta se tudi stehta in izmeri telesno višino (Galer, 2009).

Priprava pacienta na dan operacije obsega: pripravo kože, kar pomeni odstranjevanje dlak ali las z operativnega polja. Potrebno je izmeriti vitalne funkcije. Če pride do patoloških sprememb, je potrebno obvestiti zdravnika. Pacient mora izprazniti mehur ter odstraniti proteze in nakit (Kropfl in Zorko, 2003).

Pacient s hemofilijo mora pred operativnim posegom (30 do 60 min prej) prejemati koncentrat faktorja VIII. Aplicira se mu ga v bolusu toliko, da se doseže, pred velikim operativnim posegom 0.8 E/ml, pred malim pa 0,5 E/ml. V primeru nepričakovanega dolgega operativnega posega ali neobičajne velike izgube krvi, pacient prejme med posegom še dodatni odmerek faktorja VIII (Dolničar, 2015).

Intervencije, ki pomagajo preprečiti komplikacije pri pacientu s hemofilijo so pogoste meritve vitalnih znakov, spremljanje faktorjev strjevanja krvi, uporabo nadomestnega zdravljenja in doziranja transfuzij po naročilu zdravnika (Robinson, 2005).

Kot del celostnega pristopa je potrebna tudi ocena psihosocialnega statusa pacienta (Kulkarni, 2013). Paciente je velikokrat strah, zato se jim mora omogočiti, da ga premagajo. Običajno je to s pogovorom. Pacientu se mora pojasniti, kakšni postopki in posegi se bodo izvajali, že pred operativnim posegom. Pacienta je potrebno celostno obravnavati, saj ni objekt, ampak človek, na katerega vplivajo telesni, duševni, socialni in kulturni stiki (Kropfl in Zorko, 2003).

6.1.2 Pooperativna zdravstvena nega

Pooperativna zdravstvena nega se deli na dve obdobji, in sicer na obdobje, ki je neposredno po operaciji, ter na obdobje okrevanja po uspešnem zbujanju in stabiliziranju vitalnih funkcij. Traja od prihoda pacienta na oddelek do odpusta.

Namen pooperativne zdravstvene nege je:

- skrb za varnost pacienta,
- pomoč pacientu k čim boljšemu počutju,
- vzdrževanje psihičnega in fizičnega ravnovesja,
- preprečevanje ali zgodnje odkrivanje možnih pooperativnih zapletov ter
- pomoč pacientu, da čim hitreje postane samostojen in neodvisen (Kropfl in Zorko, 2003).

Po operativnem posegu je potrebno pacienta pripeljati v prebujevalnico. Medicinska sestra mora imeti stalen nadzor nad pacientom. Nadzoruje dihanje, meri krvni tlak in frekvenco pulza, ocenjuje stopnjo zavesti in stopnjo bolečine, pregleda operativno polje, nadzoruje telesno temperaturo in diurezo, dovaja tekočine. Neprekinjeno mora opazovati fiziološke in psihične spremembe, načrtovati, izvajati in vrednotiti negovalne intervencije ter prepoznavati zaplete in odgovore na zdravljenje (Miksić in Flis, 2003).

Spremljanje pacienta s hemofilijo pa zahteva po operaciji še dodatno opazovanje, saj je možnost, da pride do zapletov, večja kot pri drugih pacientih. Kulkarni (2013) piše, da je krvavitev eden najbolj resnih zapletov pri operaciji pacienta s hemofilijo. Če se krvavitev nepričakovano pojavi, se jo lahko zdravi na več načinov: ali z zamenjavo hemostatske terapije ali s prenehanjem fizioterapije ali s transfuzijo trombocitov.

Takoj po končanem operativnem posegu se pacientu pri pacientu s hemofilijo nastavi nepretrgana infuzija ustreznega koncentrata, ki teče ves čas do zaceljenja rane (Dolničar, 2015). Priporočljivo je, da se po večjih operativnih posegih preveri nivo koagulacijskega faktorja. V po operativnem obdobju se opravi teste v plazmi in raven faktorja VIII. Te teste se izvede najmanj enkrat na dan v prvih 2-3 dneh, kasneje pa redkeje. Odstranitev šivov in fizioterapijo je najlažje opraviti v času, ko je faktor na največji ravni. Pri pacientih, ki prejemajo kontinuirano infuzijo terapije, je priporočljivo, da jo prejmejo v 6-12 urah od začetka infuzije. Nadomestno zdravljenje koagulacijskega faktorja po operacijskem posegu temelji na ciljnem nivoju faktorja strjevanja krvi. Nivo faktorja je merjen neposredno pred naslednjim bolusom injekcije. Nivo faktorja naj bi narasel vsaj 50 % v prvih dneh (Australian, 2005).

Priporočljivo je jemanje terapije še 2-4 tedne po operaciji. Pri večini večjih operativnih posegih traja hemostatska terapija navadno 10 do 14 dni dlje zaradi možnosti krvavitve (Kulkarni, 2013).

Po operaciji je potreben skrben nadzor bolečine, ker so nekatera zdravila zaradi hemofilije kontraindicirana. Poznavanje pacientovega predhodnega zdravljenja z analgetiki je lahko bistvenega pomena, saj pomaga predvidevati, kakšne bodo pooperativne pacientove potrebe. Nesteroidnih protivnetnih zdravil se je treba izogibati, saj lahko povzročijo motnje trombocitov in možne krvavitve iz prebavil (Humphries in Kessler, 2015).

Ocenitev kirurškega mesta je po operaciji ključnega pomena. Kirurg lahko na podlagi znakov in simptomov določi tveganje za pojav infekcije ali krvavitve. Pri pacientu se je potrebno izogibati izvajanju postopkov, ki lahko sprožijo spontano krvavitev (Robinson, 2005).

Kulkarni (2013) navaja, da je infekcija pri pacientu s hemofilijo velika težava, ko je govora o operativnem posegu ortopedске narave. Če infekcija nastopi je potrebna tudi odstranitev protetičnega vsadka. Pri pacientih s hemofilijo se poveča tveganje za kasnejše infekcije. Najverjetnejši vir kasnejše infekcije je osrednji venski kateter. Zato ti pacienti navadno prejmejo profilaktično zdravljenje.

Pri pacientu s hemofilijo je zaradi nepomičnosti po operativnem posegu in zaradi prejemanja nadomestnega zdravljenja povečana nevarnost za nastanek tromboze. To tveganje se še posebej poveča pri starejših pacientih (Kulkarni, 2013).

Pacient je po operativnem posegu slaboten in potrebuje veliko pomoči tudi pri najbolj osnovnih opravilih, zato je pomembno, da je medicinska sestra prijazna, človeška in potrpežljiva ter samostojna, profesionalna in samozavestna pri svojem delu (Miksić in Flis, 2003).

Del po operativne zdravstvene nege je tudi načrtovanje odpusta, rehabilitacija pacienta in skrb, kje bo pacient bival po operaciji. Pacient mora imeti dobro podporo za uspešno rehabilitacijo v domačem okolju. Povezati se mora tudi s svojim osebnim zdravnikom. Nadaljevanje terapije in fizioterapije ter koordinacija nadzora so ključnega pomena. Usklajeno opravljanje zdravstvene nege pred, med in po operativnem posegu zahteva dobro sodelovanje multidisciplinarnega tima (Ilkhchan et al., 2013).

7 RAZPRAVA

Hemofilija je redka in zapletena bolezen, za katero je potrebna specializirana in prilagojena zdravstvena obravnava. V zadnjih letih je oskrba pacientov s hemofilijo izjemno napredovala. Dolničar (2015) pravi, da mora biti celostna oskrba pacientov s hemofilijo skrbno organizirana, saj preprečevanje krvavitev pri teh pacientih pomeni velik strošek, vendar je neprimerno ali zgolj neustrezno organizirano zdravljenje, poleg zdravstvene škode za pacienta, še dražje, in sicer za pacienta, njegovo družino in celotno skupnost.

Človek s hemofilijo lahko s pravilno zdravstveno oskrbo, z doslednimi preventivnimi pregledi in s profilaktičnim zdravljenjem živi normalno življenje. Pri blagi obliki hemofilije je to precej lažje, saj pacienti nimajo tako vidnih težav oziroma posledic. Paciente s hemofilijo, ki jih prizadene težja oblika hemofilije, imajo veliko več zdravstvenih težav ter zmanjšano možnost normalnega, ustvarjalnega življenja (Robinson, 2005).

V preteklosti so se pacienti s hemofilijo izogibali operativnih posegov zaradi tveganja neobvladljive krvavitve in neučinkovitosti nadomestne terapije. Kljub temu operativni poseg še vedno predstavlja velik izziv v tej redki skupini pacientov (Kulkarni, 2013). Večina nosilcev gena ima faktor VIII v ravni normale in navadno nadomestnega zdravljenja ne potrebujejo. Nosilci, ki imajo pa nizko stopnjo, se v takih primerih ravnajo po smernicah za nadomestno zdravljenje (Australian, 2005; Boehlen et al., 2014).

Že manjši operativni poseg pomeni za pacienta in njegovo družino veliko obremenitev, povzroča veliko stresa, neprijetnih občutkov, za veliko ljudi pomeni tudi strah. Za paciente, ki jim sledi bolezen že celo življenje in so vajeni obiskov pri zdravniku, še ne pomeni, da je operativni poseg zanje nekaj normalnega. Zato je zelo pomembno, da pacienta obravnavamo celostno, ga spodbujamo ter odgovorimo na vsa njegova vprašanja. Pacient mora imeti občutek varnosti in nam mora zaupati (Glaser, 2007). To je še posebej pomembno pri pacientih s hemofilijo, pri katerih se pričakujejo pogosti zapleti kot so krvavitve, pojav inhibitorjev, infekcije, obvladovanje bolečine in podobno.

Lambing in sodelavci (2011) opisujejo skupino pacientov, pri kateri je nevarnost krvavitve izjemno velika. To so pacienti s hemofilijo okuženi s hepatitisom C, ki potrebujejo

presaditev jeter. Vendar je vedno bolj zagotovljena varnost in uspešnost s stalnim sodelovanjem tima za zdravljenje hemofilije in skupino za transplantacijo.

Pri pacientu s hemofilijo in pri pacientu, ki te bolezni nima, veljajo na splošno enake indikacije za operativni poseg. Danes poteka praviloma brez zapletov glede hemostaze. Še vedno je za uspešni operativni poseg potrebno nujno sodelovanje med kirurgom, anesteziologom, hematologom, zdravstvenimi delavci v laboratoriju in v ustanovi za transfuzijo krvi, osebjem operacijske dvorane in negovalnim osebjem. Ker operativni poseg zahteva usklajeno delovanje vrste izkušenih strokovnjakov morajo biti pacienti s hemofilijo operirani, če je mogoče, v centru za hemofilijo. Tako si zdravniki posledično pridobijo izkušnje, kar pomeni boljšo oskrbo pacientov ter boljši uspeh zdravljenja (Dolničar, 2015).

Prilagojen načrt priprave na operacijo je pogojen z diagnozo hemofilije. Če oseba ne ve, da je hemofilik obstaja nevarnost, da se to spregleda. V Južni Afriki matere, ki nosijo gen za hemofilijo, ne poznajo testiranja, ki bi jim lahko omogočilo poznavanje, ali so nosilke gena ali ne. Tako velja zanje in za njihove hčerke. V nekaterih kulturah pade breme skrbi v celoti na mater pacienta s hemofilijo. Poznavanje, ali so nosilke gena, bi jim omogočilo imeti možnost odločitve, ali želijo imeti otroka. Biti nosilec gena za hemofilijo vpliva na zdravje, možnost krvavitve, reproduktivne možnosti ter neposredno tudi na to, kako se zaznavajo samega sebe kot odgovorne za starševstvo. Mlada nosilka gena za hemofilijo bi morala imeti dovolj možnosti, da se seznanijo o sami bolezni, reproduktivnih odločitvah ter o vzgajanju otroka s hemofilijo (Naicker et al., 2016).

Trenutno ne obstaja dogovor o obveznem znanju medicinskih sester o hemofiliji, ki je potrebno, da bi jim omogočalo posebno pripravo pri pacientih s hemofilijo in pri njihovih družinah. Zato so medicinske sestre, članice Evropske zveze za hemofilijo Allied Disorders (EAHAD) naredile kurikulum o hemofiliji. Cilj je bil razviti učni načrt za medicinske sestre, ki delajo pri pacientih s hemofilijo, ki naj bi bil podlaga za stalni strokovni razvoj in naj bi se uporabljal pri pripravi strokovnih izobraževalnih programov. V raziskavo so bile vključene medicinske sestre, ki imajo vsakodnevni stik s pacienti s hemofilijo. Članice EAHAD so postavile vprašanja, na katerih naj bi vključene medicinske sestre opisale spretnosti in znanja, ki jih potrebuje medicinska sestra na tem področju. Pogovor je bil razdeljen na dva dela: zahteve na osnovni ravni in zahteve na višji ravni. Na podlagi

rezultatov so naredili predlogo. Teme so bile analizirane in pridobljene informacije, ki so bile organizirane v področja: vsebine učnega načrta, učni izidi v smislu znanja, spretnosti, vedenjskega odnosa in predlogi za učne metode. Za vsebino učnega načrta so uporabili naslednje domene: uporaba biološke znanosti, nega in zdravstveno upravljanje hemofilije in povezanih motenj, genetska praksa, aplikativne raziskave v praksi s hemofilijo in vloga medicinske sestre. Primeri so bili podani za poučevanje. Učni načrt je namenjen za uporabo kot vir za izobraževanje medicinskih sester, ki imajo stik s pacienti s hemofilijo. Izobraževalne zahteve medicinske sestre, ki naj bi bila specialistka za hemofilijo, naj bi koristil sporazumu na evropski ravni, da bi spodbudili vseživljenjsko učenje, podpirali razvoj vloge in s tem večjo profesionalnost na tem področju. V okviru skupnih usposabljanj, ki temeljijo na naboru znanja, spretnosti in kompetenc, zagotavlja višjo raven zdravstvenega varstva in varnosti pacientov (Harrington et al., 2016).

V pregledani literaturi nismo našli opisa vloge medicinske sestre pri pripravi pacienta s hemofilijo na operativni poseg, zato bi lahko predstavljene vsebine bile osnova za nadaljnje obravnavanje teh vsebin. Potreben je protokol zdravstvene nege, ki bi bil oblikovan na osnovi uveljavljenih smernic.

8 SKLEP

Hemofilija je redka doživljenjska bolezen, ki prizadene po večini samo moške. Ko je pri pacientu s hemofilijo potreben operacijski poseg, je potrebno veliko več priprav kot pri ljudeh, ki te bolezni nimajo. Čeprav je pri operativnem posegu veliko tveganje, da pride do krvavitve ali do infekcije, je to s temeljito pripravo pacienta in predoperativno zdravstveno nego zelo zmanjšano. Dobro sodelovanje in komunikacija med zdravstvenimi timi je ključnega pomena. Zelo pomembna je tudi komunikacija in dobro razumevanje med zdravstvenimi delavci in pacientom ter njegovimi svojci. Pacientu je potrebno dobro predstaviti operativni načrt ter po operacijsko zdravstveno nego, saj tako zmanjšamo njegov strah in lahko pričakujemo boljše okrevanje.

Sama vloga medicinske sestre je izjemnega pomena, saj pacienta bodri, mu daje upanje, moč in vpliva na njegovo samozavest pred operacijskim posegom.

9 LITERATURA

Andoljšek D (2011). Bolezni krvi in krvotvornih organov. V: Kocijančič A, Mrevlje F, Štajer D ur. *Interna medicina*. 4. izd. Ljubljana: Založba Littera Picta d.o.o, 1360–76.

Australian Haemophilia Centre Directors' Organisation (2010). Guideline for the management of patients with haemophilia undergoing surgical procedures. In: Victoria: AHCDO Publusing, 1–13.

Boehlen F, Graf L, Berntorp E (2014). Outcome measures in haemophilia: a systematic review. *Eur J Haematol* 93 (76): 2–15.

Calvez T, Chambost H, Claeysens-Donadel S et al. (2014). Recombinant factor VIII products and inhibitor development in previously untreated boys with severe hemophilia A. *Blood* 124 (23): 3399–408.

Dalton DR (2015). Hemophilia in the managed care setting. *Am J Manag Care* 21 (6): 123–30.

Dolničar M (2015). Bolnik s hemofilijo v Sloveniji: od leta 1967 do danes. *Zdrav Vestn* 84: 383–91.

Evatt BL (2006). The natural evolution of haemophilia care: developing sustaining comprehensive care globally. *Haemophilia* 12 (3): 13–21.

Faganel J, Berčič M. (2003). Hemofilija v slikah: priročnik za izobraževanje bolnikov in njihovih družin. Ljubljana: Društvo hemofilikov Slovenije, 50–2.

Fischer K, Hermans C (2013). The European Principles of Haemophilia care: a pilot investigation of adherence to the principles in Europe. *Haemophilia* 19 (1): 35–43.

Galer M (2009). Posebnosti zdravstvene nege kirurškega bolnika. Diplomsko delo. Maribor: Univerza v Mariboru.

Gilbert A, Tonkovic B (2011). Case report of speciality pharmacy management of hemophilia. *J Mang Care Pharm* 17 (2): 175–6.

Glaser M. (2007). Hemofilik in poseg. V: Glaser, M., Kanič, V., Krajnc, I. in sod., ur. Koagulacija za vsak dan: zbornik prispevkov, 24. in 25. januar 2007. Ljubljana: Pfizer, podružnica za svetovanje s področja farmacevtske dejavnosti, 71–7.

Harrington C, Bedford M, Andritschke K et al. (2016). A European curriculum for nurses working in haemophilia. *Haemophilia* 22 (1): 103–9.

Humphries TJ, Keseeler CM (2015). Managing chronic pain in adults with haemophilia: current status and call to action. *Haemophilia* 21 (1): 41–51.

Ilkhchan Y, Koshin E, Windsor JJ, Petersen TR, Charles M, Pack JD (2013). Perioperative management of acquired hemophilia a: a case report and review of literature. *Anesth Pain Med* 27 (4): 54–65.

Kamal R, Wiseman D, Hill J, Hay C, Bolton- Maggs P (2011). General surgery in patients with bleeding diathesis: How we do it. *World J Surg* 35 (12): 2603–10.

Keeling D, Lee C (2008). Immunological aspects of inhibitor development in haemophilia. *Eur J Haematol* 2 (1): 28–33.

Kreuz W, Ettingshausen C (2014). Inhibitors in patients with haemophilia A. *Thromb Res* 134 (3): 522–6.

Kropfl J, Zorko O (2003). Priprava bolnika na abdominalno operacijo. V: Rijavec, I. ur. Zdravstvena nega v skrbi za kirurškega bolnika. Ljubljana: Zbornica zdravstvene nege Slovenije – Zveza društev medicinskih sester in zdravstvenih tehnikov Slovenije, Sekcije kirurških medicinskih sester in zdravstvenih tehnikov Slovenije, 51–4.

Kulkarni R (2013). Comprehensive care of the patient with haemophilia and inhibitors undergoing surgery: practical aspects. *Haemophilia* 19 (1): 2–10.

Lambing A, Kachalsky E, Kuriakose P (2011). Liver transplantation in the haemophilia patient. *Haemophilia* 17 (3): 981–4.

Lee CA, Kessler CM, Valentino L (2009). Controversies regarding the prophylactic management of adults with severe haemophilia A. *Haemophilia* 15 (2): 1–24.

Lokar L, Sinič A (2014) Koagulacija in agregacija na kratko V: Hojs R, Vene N, Kanič V in sod. (ur). Koagulacija za vsak dan - zbornik prispevkov, 24. in 25. januar 2014 Maribor: Univerzitetni klinični center, Klinika za interno medicino, oddelek za kardiologijo in angiopatijo. 62–5.

Miksić K, Flis V (2003). Izbrana poglavja iz kirurgije: učbenik za kirurgijo na visokih zdravstvenih šolah. V: Obzorja. Maribor: Univerza v Mariboru, 124–9.

Naicker T, Aldous C, Thejpal R (2016). Haemophilia: A disease of women as well. *S Afr J Child Health* 10 (1): 29–32.

Oldenburg J (2015). Optimal treatment strategies for hemophilia: achievements and limitations of current prophylactic regimens. *Blood* 125 (13): 2038–44.

Osooli M, Bernoterp E (2015). Inhibitors in haemophilia: what have we learned from registries? A systematic review. *J Intern Med* 227 (1): 1–15.

Preložnik Zupan I (2008). Ko krvavimo tudi brez razloga. *Zdravje*. 35–7.

Robinson P (2005). Is surgery safe for patient with hemophilia? *Nursing* 35 (5): 1–3.

Schramm W (2014). The history of haemophilia – a short review. *Thromb Res* 134 (1): 54–9.

Srivastava A (2014). Haemophilia care- beyond the treatment guidelines. *Haemophilia* 20 (1): 4–10.

Srivastava A, Brewe AK, Key NS et al. (2012). Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* 1–47.

Templates S (2015). Hemophilia symptoms.

<http://symptoms-of-disease.blogspot.si/2015/05/Hemophilia-Symptoms.html> <20. 10. 2016>.

Toshiyuki T, Yasuhito T, Tsuhehito I (2015). Perioperative management of haemophilia patients receiving total hip and knee arthroplasty: a complication report of two cases. *Ther Clin Risk Manag* 11 (3): 1383–89.

Tunstall O, Astermark J (2015). Strategies for reducing inhibitor formation in severe haemophilia. *Eur J Haematol* 94 (5): 45–50.

Valentino L, Kapoor M (2005). Central venous access devices in patients with hemophilia. *Expert Rev Med Devices* 2 (6): 699–711.

Valentino L, Kawaji M, Grygotis (2011). Venous access in the management of hemophilia. *Blood Rev* 25 (1): 11–5.

Vidler V (2004). Haemophilia. *Br J Perioper Nurs* 14 (3): 110–3.

World Federation of Haemophilia (2012). Guidelines for the management of hemophilia (2012). *Haemophilia*. 2th ed . Canada: Montréal. Blackwell Publishing Ltd, 8–60.

10 PRILOGE

10.1 Izjava o avtorstvu

IZJAVA O AVTORSTVU

Podpisani/-a Andreja Kobal, študent/-ka Zdravstvene fakultete Univerze v Ljubljani, izjavljam, da sem avtor/-ica diplomskega dela z naslovom PRIPRAVA PACIENTA S KLASIČNO HEMOFILIJO NA NAČRTOVAN OPERACIJSKI POSEG, ki je nastalo pod mentorstvom pred. Mirjam Ravljen, viš. med. ses., prof. zdr. vzg.

Izjavljam, da sem diplomsko delo napisal/-a samostojno, s korektnim navajanjem literature in drugih virov, v skladu z navodili mentorja/-ice ter ob upoštevanju Navodil za pisanje seminarskih nalog in diplomskih del.

Zavedam se, da je plagiatorstvo v kakršnikoli obliki kršitev avtorskih pravic (veljavni zakon o avtorstvu in sorodnih pravicah) in poznam posledice, ki jih dokazano plagiatorstvo pomeni za moje diplomsko delo in moj status.

Izrecno izjavljam, da v skladu z določili veljavnega zakona o avtorstvu in sorodnih pravicah dovoljujem objavo diplomskega dela na spletnih straneh Zdravstvene fakultete in Univerze v Ljubljani.

V Ljubljani, dne _____

Podpis avtorja/-ice: _____