

Univerzita Palackého v Olomouci
Fakulta zdravotnických věd
Ústav ošetrovatelství

**Diamondova-Blackfanova anémie – diagnóza pro sestry
neznámá?**

Bakalářská práce

Autorka:

Monika Chromcová

4. ročník, bakalářský studijní program ošetrovatelství

Forma studia: kombinovaná

Studijní obor: Ošetrovatelství

Vedoucí práce: Mgr. Jana Kameníčková

Olomouc 2010

Anotace

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Název práce v ČJ:

Diamondova-Blackfanova anémie – diagnóza pro sestry neznámá?

Název práce v AJ:

Diamond-Blackfan anaemia – diagnosis unknown for nurses?

Datum zadání práce: 2009-12-03

Datum odevzdání práce:

Název vysoké školy, fakulty a ústavu:

UP v Olomouci, FZV, Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Chromcová Monika

Vedoucí práce: Mgr. Jana Kameníčková

Oponent práce: Mgr. Jana Kameníčková

Abstrakt v ČJ:

Bakalářská práce se zabývá tématem Diamondovy-Blackfanovy anémie – informovaností sester o tomto vzácném onemocnění, jeho etiologii, diagnostice, komplikacích, léčebných možnostech. Nemalá část se věnuje dvěma stěžejním způsobům léčby – chelataci a hemoterapii. Kapitola o hemoterapii uzavírá teoretickou část. Cílem této práce je zjistit, jak jsou sestry ve Fakultní nemocnici v Olomouci informovány o problematice Diamondovy-Blackfanovy anémie. Výzkumné šetření bylo realizováno na hematoonkologické klinice a dětské klinice ve Fakultní nemocnici v Olomouci prostřednictvím dotazníkového šetření. Materiál bude využit k ucelení znalostí o této problematice v rámci adaptačního procesu. Praktická část práce

obsahuje výzkumné šetření, jehož výsledky jsou zpracovány do tabulek a grafů a shrnuty v diskusi a závěru.

Abstrakt v AJ:

Bachelor thesis deals with Diamond-Blackfan anaemia – awareness of nurses about this rare disease, its etiology, diagnosis, complications, treatment options. A large part deals with two central treatments – chelation and haemotherapy. Closes chapter on haemotherapy theoretical. The aim of this work is to determine how nurses are in the Faculty Hospital in Olomouc informed on the issue of Diamond-Blackfan anaemia. Research investigations were carried out on Haematooncology clinic and Children's clinic in the Faculty Hospital in Olomouc, through questionnaire survey. Material will be used to integrated knowledge on this issue in the adaptation process. The practical part of the work includes research survey, whose outputs are processed into tables and graphs and summarized the discussion and conclusion.

Klíčová slova v ČJ:

Diamondova-Blackfanova anémie, přetížení železem, chelatace, hemoterapie, koncentrát erytrocytární

Klíčová slova v AJ:

Diamond-Blackfan anaemia, iron overload, chelation, haemotherapy, concentrate erythrocyte

Rozsah: 113 s., 13 příl.

Prohlašuji, že jsem tuto práci vypracovala samostatně a uvedla v ní všechnu použitou literaturu i ostatní údaje. Současně souhlasím s užitím práce ke studijním účelům.

V Olomouci dne:.....

Děkuji Mgr. Janě Kameníčkové za odborné vedení mé práce, Doc. MUDr. Dagmar Pospíšilové, Ph.D. za zapůjčení literatury a všeobecným sestrám z HOK FN v Olomouci za ochotu při vyplňování dotazníků.

OBSAH

ÚVOD	8
1. TEORETICKÁ ČÁST	9
1.1 ANÉMIE	9
1.2 DIAMONDOVA-BLACKFANOVA ANÉMIE	9
1.2.1 Definice	9
1.2.2 Incidence	10
1.2.3 Etiologie	10
1.2.4 Diagnostická kritéria	11
1.2.5 Diferenciální diagnóza	12
1.2.6 Klinický obraz	13
1.2.7 Léčba	13
1.2.8 Komplikace	14
1.2.9 Prognóza	15
1.2.10 Ošetrovatelská péče o pacienta s Diamondovou-Blackfanovou anémií	15
1.3 CHELATAČNÍ TERAPIE	18
1.3.1 Indikace	18
1.3.2 Principy chelatace	19
1.3.3 Na co myslet při použití chelatační terapie	19
1.3.4 Vyšetření k diagnostice přetížení železem	20
1.3.5 Kandidáti chelatační terapie	20
1.3.6 Chelatační léky	21
1.3.7 Monitorování nemocných	22
1.4 HEMOTERAPIE	22
1.4.1 Zásady účelné hemoterapie	22
1.4.2 Přípravky pro hemoterapii	23
1.4.3 Erytrocytární koncentrát	23
1.4.4 Předpoklady aplikace transfuze	24
1.4.5 Přeprava transfuzních přípravků, jejich uskladnění na oddělení	25

1.4.6	Příprava před transfuzí	26
1.4.7	Kontrola krevní skupiny u lůžka	26
1.4.8	Biologický pokus	27
1.4.9	Ukončení transfuze	27
1.4.10	Dokumentace transfuze	28
1.4.11	Potransfuzní reakce	28
1.4.11.1	Nejčastější nežádoucí příznaky transfuze	29
1.4.11.2	Opatření při podezření na potransfuzní reakci	29
2	PRAKTICKÁ ČÁST	30
2.1	CÍLE BAKALÁŘSKÉ PRÁCE	30
2.2	METODIKA VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ	30
2.2.1	Charakteristika zkoumaného souboru	30
2.2.2	Užitá metoda šetření	30
2.2.2.1	Členění dotazníku	31
2.2.3	Organizace výzkumného šetření	32
2.2.4	Zpracování získaných dat	33
2.3	VÝSLEDKY DOTAZNÍKOVÉHO ŠETŘENÍ	34
2.3.1	Interpretace výsledků pro cíl 1, cíl 2 a cíl 3	34
	DISKUZE	72
	ZÁVĚR	78
	LITERATURA A PRAMENY	82
	SEZNAM ZKRATEK	85
	SEZNAM PŘÍLOH	87
	PŘÍLOHY	88

ÚVOD

Diamondova-Blackfanova anémie (DBA) je velmi vzácné, vrozené onemocnění krvetvorby, postihující červenou krevní řadu. První zmínka o tomto onemocnění pochází z roku 1938.

V České republice byl v roce 2000 vytvořen registr pacientů, trpících tímto onemocněním. V současné době je v něm zapsáno 34 pacientů, kteří jsou léčeni ve dvou specializovaných hematologických centrech – ve Fakultní nemocnici v Praze-Motole a ve Fakultní nemocnici v Olomouci. V těchto zdravotnických zařízeních jsou pacienti dispenzarizováni v hematologických ambulancích. Pro závažnost samotného onemocnění a také pro vedlejší účinky užitých léčebných metod je nutné, aby byli sledováni také v dalších odborných ambulancích – např. endokrinologické, kardiologické. Kompletní léčba pacientů s DBA zahrnuje i možnost transplantace krvetvorných kmenových buněk. Z uvedeného vyplývá, že léčba tohoto onemocnění je náročná a vyžaduje spolupráci odborníků z mnoha lékařských oborů.

Pacienti s těžší a velmi závažnou formou DBA se neobejdou bez pravidelného léčebného podávání erytrocytárního koncentrátu. To s sebou nese riziko přetížení organismu železem, poškození orgánů (zejména myokardu a jater) a následného nebezpečí selhání jejich funkce. Pro předcházení tomuto stavu (popř. k léčbě již vzniklého poškození orgánů) je nezbytná chelatační terapie.

V teoretické části práce je nejprve popsáno onemocnění DBA – jeho příznaky, diagnostika, léčba, komplikace. Další prostor je věnován dvěma podstatným složkám léčby – hemoterapii a chelataci.

Práce je zaměřena na srovnání vědomostí dvou skupin respondentů v rámci Fakultní nemocnice v Olomouci o této problematice. Konečným výstupem práce je vytvoření edukačního materiálu pro všeobecné sestry, popř. studenty zdravotnické školy.

V praktické části bakalářské práce se budeme zabývat cíli, metodikou a výsledky výzkumného šetření. Při tvorbě dotazníku jsme vycházeli z poznatků, které obsahuje teoretická část, metodologie pak byla čerpána z odborné literatury. U jednotlivých položek jsou uvedeny tabulky a grafy s hodnotami, což zajišťuje větší srozumitelnost a přehlednost interpretace.

1. TEORETICKÁ ČÁST

1.1 ANÉMIE

Anémie vede k omezení přenosu kyslíku, který je nepostradatelný pro všechny tkáně lidského organismu. Člověk je proto méně výkonný, subjektivně se cítí slabý, je bledý, může trpět hučením v uších, závratěmi, při těžších anémiích bývá dušný, má tachykardii.

Anémie mohou mít mnoho příčin, v zásadě se dělí na stavy, při nichž je nedostatečná tvorba erytrocytů a na stavy, které vedou k jejich nadměrným ztrátám nebo k jejich předčasnému zániku¹.

1.2 DIAMONDOVA-BLACKFANOVA ANÉMIE

Diamondova-Blackfanova anémie (DBA – vrozená hypoplastická anémie, vrozená aregenerativní anémie) se řadí mezi vrozené syndromy selhání kostní dřeně².

Jako první popsal vrozenou erytroblastopenii Diamond se svými spolupracovníky v roce 1938³.

1.2.1 Definice

Diamondova-Blackfanova anémie je velmi vzácná, vrozená, čistá aplázie erytropoezy. Charakterizuje ji normochromní

¹ Vokurka, M., Hugo, J. et al., *Praktický slovník medicíny*, s. 19.

² Indrák, K. et al., *Hematologie*, s. 85.

³ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 416.

makrocytární anémie, závažná retikulocytopenie a normocelulární kostní dřeň se selektivním nedostatkem erytroidních prekursorů⁴.

1.2.2 Incidence

Incidence tohoto onemocnění se udává v rozmezí 4 – 7 případů na milion živě narozených dětí.

Vyskytuje se u obou pohlaví, u 15 – 25% případů se popisuje rodinný výskyt choroby s autosomálně dominantním i recesivním typem dědičnosti.

Až u 90% pacientů se diagnóza stanoví v průběhu prvního roku života. Vzácně bývá onemocnění zjištěno později v dětství, zcela výjimečně i v dospělosti, a to v případech velmi mírné formy onemocnění⁵.

1.2.3 Etiologie

Etiologie onemocnění nebyla dosud zcela objasněna. Poslední výzkumy vedou k hypotéze, že se na vzniku DBA jako čisté aplázie červené řady podílí pravděpodobně více etiologických faktorů.

U DBA nebyly potvrzeny teorie o celulární nebo humorální supresi erytropoezy. Proti primárnímu defektu mikroprostředí v kostní dřeni svědčí nepřímo příznivé výsledky transplantace kostní dřeně u pacientů s DBA. S největší pravděpodobností se jedná o defekt diferenciací kmenové buňky.

Kultury dřevných buněk pacientů s DBA prokazují většinou výraznou redukci počtu erytroidních progenitorových buněk – CFU-E, BFU-E, někdy i jejich úplné chybění. U malé části

⁴ Indrák, K. et al., *Hematologie*, s. 85.

⁵ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 416.

nemocných je ale počet těchto buněk pouze lehce snížený nebo normální.

Erytroidní progenitory jsou in vitro relativně necitlivé na erytropoetin (EPO). Avšak hladina EPO v séru pacientů je výrazně zvýšena.

Na růst erytroidních kolonií in vitro byl prokázán příznivý efekt po stimulaci interleukinem 3 (IL-3), interleukinem 9 (IL-9) a stem-cell faktorem (SCF).

Podle dosavadních znalostí je pravděpodobné, že se u DBA jedná o vnitřní defekt diferenciací kmenové buňky nebo erytroidní progenitorové buňky. U některých pacientů s těžkou formou onemocnění bylo prokázáno postižení více hematopoetických linií.

Rovněž byla popsána zvýšená tendence erytroidních progenitorových buněk k apoptóze po deprivaci EPO v in vitro kulturách⁶.

U 25% pacientů se nacházejí různé typy mutace genu pro ribosomální protein RS19 (RPS19)⁷.

1.2.4 Diagnostická kritéria

Pro stanovení diagnózy je nutné vyšetření krevního obrazu (KO) a kostní dřeně (KD).

Diagnostická kritéria lze rozdělit na hlavní a pomocná.

Hlavní diagnostická kritéria:

- anémie – normochromní, makrocytární,
- výrazné snížení retikulocytů - pod 5%,
- prekursor erythropoezy sníženy pod 5% v kostní dřeni nebo aplázie erythropoezy,
- lehce snížený nebo normální počet leukocytů,

⁶ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 416-417.

⁷ Starý, J. et al., *Dětská hematologie*, s. 31.

- lehce zvýšený nebo normální počet trombocytů.

Pomocná diagnostická kritéria:

- jedná se o laboratorní známky přetrvávající fetální erytropoezy

- zvýšená hladina HbF (fetální hemoglobin),
- zvýšená exprese *i* antigenu na erytrocytech,
- výrazně zvýšená hladina EPO v séru,
- zvýšená aktivita erytrocytární adenosindeaminázy (ADA).⁸

Zvýšená aktivita ADA v erytrocytech je důsledkem abnormalit purinového a pyrimidinového metabolismu, pomáhá odlišit DBA od Fanconiho anémie (FA) nebo tranzientní erytoblastopenie (TEC), kde je její aktivita normální. Makrocytóza erytrocytů a zvýšená aktivita ADA pomáhají odhalit rodinné příslušníky s lehkou nebo klinicky němou formou DBA⁹.

Hodnoty MCV (střední objem erytrocytů), HbF a EPO u pacientů s DBA uvádí příloha 1, str. 88.

1.2.5 Diferenciální diagnóza

Diferenciální diagnóza vyžaduje vyloučení všech ostatních příčin aplázie erytropoezy. Spočívá ve vyloučení hlavně následujících tří onemocnění: chronické infekce nejčastěji způsobené parvovirem B19, FA a TEC.

Pod obrazem erytoblastopenie se také vzácně může skrývat aplastická anémie (AA), aplastická krize u hemolytické anémie, hemoblastóza nebo onemocnění ledvin.

Shrnutí diferenciálně – diagnostických znaků u DBA, TEC a FA je uvedeno v příloze 2¹⁰, str. 89.

⁸ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 416.

⁹ Starý, J. et al., *Dětská hematologie*, s. 32.

¹⁰ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 417.

1.2.6 Klinický obraz

Kromě různého stupně *makrocytární anémie* jsou asi u 50% pacientů přítomny přídatné fyzické anomálie různého charakteru. Jedná se o *anomálie palcového paprsku na horních končetinách* (hypoplázie thenarového svalstva, trifalangeální palec, zdvojený palec, subluxace palce, chybění palce), *anomálie kraniofaciální oblasti* (hypertelorismus, epikanty, zdvojená uvula, rozštěp patra, gotické patro, ptačí obličej, mikrocefalie), *anomálie srdce* (defekty síňového a komorového septa), *anomálie ledvin* (duplikace ureterů, podkovovitá ledvina). Obdobné anomálie jsou popisovány také u jiných onemocnění, např. u FA nebo Turnerova syndromu. *Malý vzrůst* bývá popisován u 30 – 50% pacientů. V jeho etiologii se může uplatňovat terapie kortikoidy, chronická anémie, ale také by se mohlo jednat o geneticky podmíněnou známku základního onemocnění. Jen u 13% pacientů se nevyskytují žádné přídatné anomálie ani malý vzrůst¹¹.

1.2.7 Léčba

Lékem první volby jsou stále *kortikoidy*. Na tuto léčbu odpovídá příznivě více než 50% pacientů. Aby nebylo nutné podávat transfuze, stačí u některých pacientů i velmi malé obdenní dávky kortikoidů. U pacientů bez pozitivní odpovědi a u těch, kteří měli částečnou odpověď, ale vyžadují denní dávku kortikoidů, má být léčba přerušena.

U těžkých forem onemocnění se zkoušelo léčebné podání *cyklosporinu A*, vysokých dávek *imunoglobulinů* a *růstových faktorů* (EPO, IL-3, GM-CSF – růstový faktor granulocyto-makrofágové řady). Jednoznačný příznivý efekt těchto preparátů však nebyl prokázán.

¹¹ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 418.

Při projevech toxicity kortikoidů nebo u pacientů bez odpovědi na léčbu kortikoidy je nutno zahájit pravidelné podávání *transfuzí* ve 4 týdenních intervalech. U dětských pacientů s cílem dosáhnout optimálního růstu a fyzické aktivity.

Je-li pacient závislý na transfuzích, je nutno trvale podávat *chelátory železa (Fe)*. Jako optimální se jeví jejich denní domácí podkožní podávání ve formě 12 hodinové infuze pomocí přenosné infuzní pumpy.

Pro skupinu pacientů trvale závislých na transfuzích je zatím jedinou možností vyléčení onemocnění *transplantace kostní dřeně* (TDK)¹². TDK nejen vyléčí onemocnění, současně také zabrání vzniku leukémie.

Asi u 25% pacientů dojde mezi 4. a 8. rokem ke *spontánní remisi onemocnění*. Přetrvává však makrocytóza a je zvýšené riziko vzniku malignit¹³.

1.2.8 Komplikace

Komplikace může způsobit dlouhodobé podávání kortikoidů. U pacientů závislých na léčbě transfuzemi vyplývají komplikace především z výrazného přetížení organismu Fe, i přes pravidelné podávání chelátorů Fe¹⁴. Tito pacienti jsou ohroženi vysokým rizikem rozvoje těžké hemosiderózy s nebezpečím následného hepatálního a kardiálního selhání. Je u nich nutné přesné monitorování závažnosti přetížení organismu Fe, vedlejších účinků pravidelných transfuzí a vedlejších účinků léčby chelátory Fe (viz příloha 3, str. 90). Jsou sledováni hematologem, dětskými pacienti i endokrinologem.

¹² Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 417.

¹³ Starý, J. et al., *Dětská hematologie*, s. 33-34.

¹⁴ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 417.

Hrozí rovněž riziko přenosu virových infekcí¹⁵. Je také zvýšené riziko vzniku krevních malignit – především akutní myeloidní leukémie (AML) u 2,5% pacientů s DBA, stejně jako výskyt solidních tumorů (osteosarkom)¹⁶.

1.2.9 Prognóza

Prognóza onemocnění závisí na léčebné odpovědi na podávání kortikoidů. Až 70% pacientů s dobrou léčebnou odpovědí se dožívá průměrně 30 let věku. Jsou-li pacienti rezistentní na léčbu kortikoidy a závislí na léčbě transfuzemi, mají i přes podávání chelátorů Fe pouze 25% pravděpodobnost dožití 30 let. Příčinou smrti jsou důsledky přetížení organismu Fe – zejména rozvoj cirhózy a fibrózy jater a srdečního selhání¹⁷.

1.2.10 Ošetrovatelská péče o pacienta s Diamondovou-Blackfanovou anémií

Ošetrovatelská péče základní i speciální o pacienta s DBA je poskytována metodou ošetrovatelského procesu, ať už se jedná o pacienta hospitalizovaného nebo ambulantního. Cílem této metody je odstranění, zmírnění nebo prevence identifikovaných ošetrovatelských problémů v oblasti individuálních potřeb pacienta. K povinnostem všeobecné sestry pracující bez odborného dohledu patří pečlivě a přesně zaznamenávat výstupy jednotlivých kroků této metody do zdravotnické dokumentace každého pacienta¹⁸.

¹⁵ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 422.

¹⁶ Starý, J. et al., *Dětská hematologie*, s. 34.

¹⁷ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 417.

¹⁸ Marečková, J., *NANDA – International diagnostika v ošetrovatelském procesu, NIC a NOC klasifikace*, s. 41.

Ve všech fázích ošetrovatelského procesu přistupuje sestra k pacientovi holisticky, komplexně, nezaměřuje se jen na nemoc. Sestra zjišťuje potenciální i aktuální problémy pacienta, stanovuje krátkodobé nebo dlouhodobé cíle, vytváří plány ošetrovatelské péče. Po provedení ošetrovatelských intervencí zhodnotí jejich účinnost, dle potřeby pak intervence upraví. Velmi důležitá je v tomto procesu nejen úzká spolupráce se samotným pacientem, ale také s jeho rodinou, popř. komunitou.

Prvním krokem metody ošetrovatelského procesu je posouzení. V něm zhodnotíme stav individuálních potřeb klienta se zaměřením na oblast biologickou, psychosociální, kulturní i duchovní. Ve fázi posouzení získáme ošetrovatelskou anamnézu jak ze zdravotnické dokumentace pacienta, tak také z rozhovoru s ním nebo rodinou, pozorováním, použitím hodnotících testů a škál.

Ve druhé fázi ošetrovatelského procesu stanovíme ošetrovatelské diagnózy. Nalezneme-li některou z potřeb v dysfunkční podobě, hovoříme o ošetrovatelském problému, který je standardně označen názvem ošetrovatelské diagnózy s kódem. Ten je důležitý jako prevence záměny diagnóz a měl by být uváděn ve všech částech ošetrovatelské dokumentace. Přehled ošetrovatelských diagnóz, které se mohou vyskytnout u pacienta s DBA, uvádí příloha 4, str. 91 – 92.

Třetím krokem je vytvoření plánů ošetrovatelské péče. Písemný plán péče je zaměřen na odstranění nebo zmírnění zjištěných problémů pacienta s DBA a je konstruován tak, aby ho bylo možné podle potřeby měnit nebo doplňovat. Z plánu je možné vyčíst, jakou péči pacient potřebuje.

Čtvrtá fáze procesu představuje realizaci naplánované ošetrovatelské péče. Shromažďují se také nové údaje, které budou využity při hodnocení.

V páté fázi ošetrovatelského procesu vyhodnocujeme, v jakém rozsahu bylo dosaženo plánovaných cílů. Pokud cíle splněny nebyly, upravíme a nově zrealizujeme ošetrovatelské intervence¹⁹.

Pro diagnostiku ošetrovatelských problémů využíváme klasifikaci druhé Taxonomie NANDA – International, která obsahuje široce uplatnitelný diagnostický systém. Taxonomie obsahuje třináct diagnostických domén, ve kterých jsou dle diagnostických prvků (určující znaky, související nebo rizikové faktory, definice a číselný kód) specifikovány ošetrovatelské diagnózy²⁰.

Ošetrovatelská péče u pacienta s DBA léčeného transfuzemi erytrocytární masy spočívá především ve specializované péči během aplikace transfuze, sledování pacienta po jejím dokončení. Na mysli máme především sledování vitálních funkcí (VF), projevů možných transfuzních reakcí (svědění, erytém, dušnost, kašel, nauzea, bolesti hlavy), aseptický přístup k perifernímu nebo centrálnímu žilnímu katetru, sledování močení a barvy moče během transfuze i po jejím ukončení. Nutná je také spolupráce s ostatními členy rodiny a multidisciplinárního týmu při plánování a zajištění konziliárních vyšetření (kardiologické, audiometrie, oční vyšetření, kostní denzitometrie aj.). Součástí specializované péče je také plnění ordinací lékaře, asistence při diagnostických výkonech (odběr kostní dřeně, biopsie jater). Nutná je hospitalizace pacienta po jaterní biopsii pro zajištění naprostého klidu na lůžku (24h.), parenterální hydrataci, analgetizaci, monitoraci VF, aseptickou péči o místo vpichu a žilní katetr. Samozřejmou součástí ošetrovatelské péče je bezvadné vedení ošetrovatelské dokumentace. Tuto péči o pacienta s DBA může poskytnout pouze zkušená všeobecná sestra, pracující bez odborného dohledu.

¹⁹ Marečková, J., *NANDA - International diagnostika v ošetrovatelském procesu, NIC a NOC klasifikace*, s. 43-50.

²⁰ Marečková, J., *Ošetrovatelské diagnózy v NANDA doménách*, s. 17.

1.3 CHELATAČNÍ TERAPIE

Chelatace – fyzikálně chemický proces, při kterém váží některé sloučeniny komplexně vícevazebné kationty (obvykle kovy – železo, měď apod.). Např. v hemu je železo vázáno porfyrinem. Chelatačních látek se využívá také léčebně – např. k léčbě otrav některými kovy (kupř. olovem), k odstranění nadměrného množství Fe u hemochromatózy nebo mědi u Wilsonovy choroby. EDTA vyvazuje vápník, čímž se krev stává nesrážlivou (využití laboratorně).

Chelatační činidlo, chelátor – lék nebo látka využívaná v medicíně k vyvazování a následnému vylučování některých kovů z organismu. Např. se jedná o deferoxamin²¹.

1.3.1 Indikace

Chelatační léčba je nutnou součástí terapie těch hematologických pacientů, kteří vyžadují trvalou transfuzní léčbu a jsou ohroženi přetížením Fe nebo již jeho známky vykazují. Přehled těchto onemocnění uvádí příloha 5, str. 93.

Každá transfuzní jednotka (TU) představuje přívod asi 200 – 250 mg Fe. To při nutnosti opakovaných krevních převodů a denním vylučování 1 – 2 mg Fe vede nevyhnutelně k hromadění Fe v organismu.

Přebytečné intracelulární Fe vyvolává tvorbu vysoce reaktivních hydroxylových radikálů. Ty mohou způsobit oxidativní poškození proteinů, lipidů, molekul DNA a mohou vyústit až ve smrt buňky.

Fe hromadí se v orgánech, způsobuje jejich následné poškození, které může v některých případech vyústit až v selhání

²¹ Vokurka, M., Hugo, J. et al., *Praktický slovník medicíny*, s. 183.

jejich funkcí. U vrozených anémií s rozvojem hemosiderózy jsou nejvíce ohroženy myokard, játra a endokrinní orgány.

Pro všechny chronicky polytransfundované pacienty obecně platí, že hlavní příčinou smrti je poškození myokardu. Důležité však je, že kardiální onemocnění lze při správné chelatační léčbě dokonce zvrátit.

Problém ovšem je, odhalit počínající kardiální poškození. Jako nejpřesnější se jeví vyšetření magnetickou rezonancí (MR), které ale není běžně dosažitelné. Pro včasnou diagnostiku je pro nás tedy vhodné používat stanovení kandidátů chelatační léčby dle překročení počtu 20 – 25 TU a/nebo hladina feritinu 1500 µg/l²².

1.3.2 Principy chelatace

Prozatím jedinou prevencí hromadění Fe v organismu je chelatační terapie. Chelátory snižují množství tkáňového Fe, brání jeho hromadění a neutralizují toxické labilní plazmatické Fe. Po navázání na chelátor je Fe eliminováno z organismu stolicí a/nebo močí. Cílem chelatační terapie je trvalá eliminace toxického labilního plazmatického Fe, které je toxické na celulární úrovni. Hromadění Fe v buňkách vede k tvorbě oxidativního stresu buňky a prohlubuje zvýšenou apoptózu hemopoetických prekurzorů²³.

1.3.3 Na co myslet při použití chelatační terapie

Pro pacienty závislé na transfuzích se chelatační terapie stává jejich trvalou medikací. Proto je nutné, aby byla dobře snášena, měla co nejmenší množství komplikací, minimální toxicitu a jednoduše se aplikovala.

²² Jonášová, A., *Doporučení pro chelatační léčbu u chronicky transfundovaných hematologických nemocných se známkami přetížení železem.*

²³ Tamtéž.

Dávka léku se vždy určuje podle potřeby TU za měsíc a podle závažnosti přetížení organismu Fe.

Cílem je nejen léčba již vzniklého přetížení Fe, ale i prevence jeho vzniku²⁴.

1.3.4 Vyšetření k diagnostice přetížení železem

Hladina feritinu v séru je pro běžnou praxi dobrým ukazatelem přetížení Fe. Dále se vyšetřují další parametry metabolismu Fe: *hladina Fe v séru, saturace transferinu, vazebná kapacita transferinu pro Fe*.

Velmi přesnou metodou je vyšetření *kumulace Fe v jaterním parenchymu*. To se správně provádí jaterní biopsií, méně přesně pomocí MR. Obě tato vyšetření ale nejsou běžně prováděna k monitorování nemocných.

Poškození srdce mohou zachytit klidová nebo zátěžová *elektrokardiografie (EKG)* k odhalení poruch rytmu nebo *echokardiografie (ECHO)* ke zjištění poruch myokardu²⁵.

1.3.5 Kandidáti chelatační terapie

U dlouhodobě transfundovaných nemocných platí obecné doporučení, kdy zahájit chelatační terapii. Buď při hladině feritinu v séru nad 1500 µg/l a/nebo při překročení počtu 20 podaných TU.

U jednotlivých onemocnění nebyla zatím definitivně stanovena kritéria, podle nichž by se vybírali vhodní kandidáti. Na základě větších klinických zkušeností se v současnosti formují doporučení (guidelines) pro chelatační léčbu.

²⁴ Jonášová, A., *Doporučení pro chelatační léčbu u chronicky transfundovaných hematologických nemocných se známkami přetížení železem*.

²⁵ Tamtéž.

Chelatační terapie by se měla zahájit u těchto pacientů:

- se závislostí na transfuzích
- s hladinou feritinu v séru $> 1500 \mu\text{g/l}$, pacienti s $> 20 \text{ TU}$
- se stabilním onemocněním, bez dalších závažných komorbidit, které limitují prognózu nemocného
- u kandidátů na alogenní transplantaci²⁶

1.3.6 Chelatační léky

V Evropě jsou v současnosti v různých indikacích povoleny:

- deferoxamin (Desferal),
- deferipron (Ferriprox),
- deferasirox (Exjade).

Nejdéle je známý deferoxamin, který byl registrován již v roce 1970. Jedná se o účinný chelátor Fe, ovšem jeho aplikace je pro nemocné zatěžující a komplikovaná. Je nutné dlouhodobé kontinuální infuzní podávání. Při aplikaci do podkoží nejsou výjimečné lokální reakce.

Uvedení perorálních chelátorů Fe bylo proto významným pokrokem. Prvním perorálním lékem byl deferipron. Problémem tohoto léku bylo denní užívání velkého množství tablet (9 – 12).

V roce 2008 byl na náš trh uveden deferasirox. Tento perorální chelátor má prodloužený plazmatický poločas, což umožňuje účinnou chelataci 24 hodin a aplikaci 1x denně. Účinně snižuje koncentraci sérového feritinu a toxického labilního plazmatického Fe. Velmi dobře proniká intracelulárně, má vysokou afinitu k Fe. Po navázání je Fe vylučováno do stolice. Tento lék je velmi dobře snášen, pouze s mírnými gastrointestinálními problémy.

²⁶ Jonášová, A., *Doporučení pro chelatační léčbu u chronicky transfundovaných hematologických nemocných se známkami přetížení železem.*

Základní charakteristiky jednotlivých přípravků jsou shrnuty v příloze 6²⁷, str. 94 – 95.

1.3.7 Monitorování nemocných

Hlavním indikátorem přetížení Fe doporučeným k monitorování nemocných je hladina *feritinu*. Dále se sledují další parametry metabolismu Fe: *hladina Fe v séru, saturace transferinu, celková vazebná kapacita transferinu pro Fe*.

EKG a ECHO jsou jednoduché metody, které mohou zachytit poškození srdce.

Před zahájením terapie je nutné vyšetřit *KO a diferenciál, krev i moč biochemicky*, důležité je i vyšetření *zraku a sluchu*.

Postup správného sledování nemocných uvádí příloha 7²⁸, str. 96.

1.4 HEMOTERAPIE

Hemoterapie neboli podávání transfuzí erytrocytární masy je pro pacienty s DBA nedílnou součástí léčby. Část pacientů, trvale závislá na podávání transfuzí, se k její aplikaci dostavuje pravidelně jednou za tři až čtyři týdny.

1.4.1 Zásady účelné hemoterapie

Základní zásadou účelné hemoterapie je substituovat pouze tu složku krve, která pacientovi chybí. Podává se jen takové množství, které pacient nezbytně potřebuje. Bez této léčby by

²⁷ Jonášová, A., *Doporučení pro chelatační léčbu u chronicky transfundovaných hematologických nemocných se známkami přetížení železem*.

²⁸ Tamtéž.

došlo k poškození zdraví pacienta. *Každá neindikovaná transfuze je kontraindikovaná.* Na účelné hemoterapii se významnou měrou podílí transfuzní služba – vhodným výběrem dárců krve a zajištěním bezpečných transfuzních přípravků²⁹.

1.4.2 Přípravky pro hemoterapii

Pro hemoterapii je možno použít *transfuzní přípravky* nebo *krevní deriváty*.

Transfuzní přípravky jsou připravené z krve přímo na transfuzní stanici, nejsou protivirově ošetřené. Patří k nim: plná krev, čerstvě zmražená plazma, leukocytární koncentrát, trombocytární koncentrát, erytrocytární koncentrát.

Krevní deriváty jsou hromadně vyráběné ve farmaceutických závodech. Jde o léčivé přípravky získané speciálními postupy z lidské plazmy. Mezi krevní deriváty patří: albumin, koncentráty imunoglobulinů, deriváty koagulačních faktorů, fibrinogen, antitrombin, faktor VIII, faktor IX, faktory protrombinového komplexu³⁰.

1.4.3 Erytrocytární koncentrát

Z plné krve odsátím plazmy se získá erytrocytární masa s minimem plazmy. Vždy se podává kompatibilní v systému AB0 i Rh. Uchovává se při teplotě +2 až +6°C, doba použitelnosti je 28 – 42 dní (s ohledem na typ přípravku). K nevýhodám jeho podání patří neodstranění buffy coatu (vrstva na rozhraní erytrocytů a plazmy, jeho neodstranění znamená pro příjemce všechna rizika převodu dárcovských leukocytů a trombocytů – hlavně

²⁹ Indrák, K. et al., *Hematologie*, s. 197.

³⁰ Tamtéž.

nehemolytické potransfuzní reakce). Další nevýhodou je vysoký hematokrit (0,65 – 0,75), což může znesnadnit jeho aplikaci.

U polytransfundovaných jedinců (mezi něž patří i pacienti s DBA) je indikovaný erytrocytární koncentrát resuspendovaný, chudý na leukocyty. Připraví se z plné krve – odsátím plazmy i buffy coatu (čímž se sníží hodnota leukocytů a tím i riziko nehemolytické potransfuzní reakce), následně se přidá tzv. resuspenzní roztok. Ten snižuje viskozitu a usnadňuje aplikaci výrobku³¹.

1.4.4 Předpoklady aplikace transfuze

Pro úspěšnou aplikaci transfuze a snížení rizika vzniku potransfuzních reakcí je nutné dodržet následující zásady:

- *odběr vzorku krve k předtransfuznímu vyšetření.* Do plastové zkumavky s protisrážlivým činidlem (K₃EDTA) se odebere 6ml venózní krve³². Na zkumavce musí být předem označeno jméno, příjmení a rodné číslo pacienta, datum odběru.
- *bezchybně vyplněná žádanka o transfuzní přípravek.* Žádanka musí obsahovat identifikaci nemocného, číselnou diagnózu, číslo zdravotní pojišťovny, identifikaci žádajícího pracoviště, anamnézu pacienta (počet předchozích transfuzí, reakce, u žen počet porodů a potratů), požadovaný druh transfuzního přípravku a jeho množství. Nesmíme opomenout razítko a podpis indikujícího lékaře a sestry, která odebrala vzorek krve.
- *předtransfuzní laboratorní vyšetření.* Tato vyšetření provádí laboratoř transfuzního oddělení nebo krevní banky. Jedná se o laboratorní kontroly, a zkoušky provedené před podáním

³¹ Indrák, K. et al., *Hematologie*, s. 198.

³² Fakultní nemocnice Olomouc, Transfuzní oddělení: Seznam prováděných vyšetření, *Laboratorní manuál*, [online], <<http://www.fnol.cz/main.jsp?id=1649#21>>.

transfuzního přípravku. Cílem je minimalizovat nežádoucí účinky transfuze. Před aplikací erytrocytárního koncentrátu se jedná o vyšetření kompatibility (u příjemce určení KS v systému AB0 a Rh, u dárce = u transfuzního přípravku kontrolu KS v systému AB0 a Rh), vlastní testy slučitelnosti mezi krvinkami dárce a sérem příjemce, také vyšetření klinicky významných nepravidelných protilátek v séru příjemce³³.

1.4.5 Přeprava transfuzních přípravků, jejich uskladnění na oddělení

Transfuzní přípravky se z krevní banky na oddělení *dopravují v termoboxech*. V jednom termoboxu může být současně přepravován pouze jeden druh přípravku (erytrocyty, trombocyty, plazma).

Nemůže-li být transfuzní přípravek na oddělení z jakéhokoliv důvodu aplikován, musí být v co nekratším čase vrácen zpět do krevní banky, opět za využití termoboxu. Současně se zasílá vyplněná „Průvodka vráceného transfuzního přípravku“. Tuto podepíše lékař, který zodpovídá za uvedené údaje.

V případě nezbytnosti krátkodobého skladování erytrocytových přípravků na oddělení, je nutné zajistit jejich uložení v chladničce k tomu určené při teplotě +2 až +6°C. Tato chladnička musí mít nejméně po šesti hodinách kontrolovanou a dokumentovanou teplotu.

Pro nemožnost dodržení podmínek skladování není možné na oddělení skladovat plazmu³⁴.

³³ Šamánková, M. et al., *Základy ošetřovatelství*, s. 232 – 234.

³⁴ Šamánková, M., Hušková, M. et al., *Základy ošetřovatelství pro studující lékařských fakult*, s. 192 – 193.

1.4.6 Příprava před transfuzí

Povinnosti sestry:

- změřit pacientovi vitální funkce (VF) – tlak krevní (TK), tepovou frekvenci, tělesnou teplotu (TT). Provést orientační vyšetření moče, vše zaznamenat do zdravotní dokumentace pacienta,
- zkontrolovat jméno, příjmení, rodné číslo, KS pacienta – dle dokumentace a přímým dotazem pacienta,
- zkontrolovat správnost údajů na žádance o transfuzní přípravek a na dodacím listu – jméno, příjmení, rodné číslo (RČ), KS, číslo transfuzního přípravku a datum jeho expirace,
- provést kontrolu neporušenosti vaku a vzhledu transfuzního přípravku.

Při zjištění jakéhokoli nesouhlasu v údajích na žádance, vaku transfuzního přípravku, v dokumentaci, jakékoli vady transfuzního přípravku, musí sestra ihned hlásit lékaři.

Povinnosti lékaře:

- znovu zhodnotit indikaci k podání transfuze,
- zkontrolovat dokumentaci, souhlasnost údajů na žádance a dodacím listě, vzhled transfuzního přípravku, neporušenost vaku, platnost testů slučitelnosti, datum expirace přípravku³⁵.

1.4.7 Kontrola krevní skupiny u lůžka

Tuto kontrolu provádí lékař před každým převodem transfuzního přípravku. V systému AB0 provádí vyšetření KS pomocí diagnostických sér anti-A a anti-B. Výsledek vyšetření musí potvrzovat shodnost KS dárce a KS příjemce. Toto důležité vyšetření může odhalit inkompatibilitu v AB0 systému, ke které

³⁵ Šamánková, M. et al., *Základy ošetřovatelství*, s. 235 – 236.

mohlo dojít záměnou vzorku krve, předtransfuzním vyšetřením nebo při vydání přípravku. Nedbalé provedení vyšetření nebo jeho opomenutí může pacienta ohrozit na životě³⁶.

1.4.8 Biologický pokus

Od tohoto pokusu je možné upustit pouze u nebezpečí z prodlení, jinak je jeho provedení povinné při každé aplikaci transfuzního přípravku. Pacientovi je rychle převedeno 10 – 20ml přípravku, (u dětí 2 – 5ml) poté je aplikace zpomalena na několik minut na minimum a pacient je sledován. Pokud se neobjeví známky nežádoucí reakce, celý proces se ještě jednou opakuje. Nenastanou-li žádné komplikace, může se v aplikaci transfuze pokračovat. Lékař je přítomen nejméně do ukončení biologického pokusu, poté je pacient sledován sestrou³⁷.

1.4.9 Ukončení transfuze

Po ukončení transfuze se uloží vak s 10 ml přípravku spolu s transfuzní soupravou na 24 hodin do chladničky při teplotě +2 až +6°C pro kontrolní vyšetření v případě vzniku potransfuzní reakce. Vak je označen jménem příjemce, datem a hodinou ukončení transfuze. Po 24 hodinách se vak likviduje jako infekční odpad.

Sestra pacientovi zkontroluje VF a sleduje ho po dobu nejméně 4 – 6 hodin, jestli se nevyskytnou nějaké nežádoucí reakce. Pokud je transfuze aplikována ambulantně (za dodržení všech zásad) je pacient sledován 3 hodiny³⁸.

³⁶ Šamánková, M. et al., *Základy ošetrovatelství*, s. 237.

³⁷ Šamánková, M., Hušková, M. et al., *Základy ošetrovatelství pro studující lékařských fakult*, s. 196.

³⁸ Šamánková, M. et al., *Základy ošetrovatelství*, s. 238 – 239.

1.4.10 Dokumentace transfuze

Veškeré údaje související s transfuzí musí být srozumitelně a čitelně zaznamenané do zdravotnické dokumentace pacienta. Nesmí chybět údaje o transfuzním přípravku (typ, KS přípravku, výrobní číslo, množství přípravku v TU), výsledek křížové zkoušky a biologického pokusu, časové údaje (datum, hodina zahájení a ukončení transfuze), stav pacienta během transfuze, VF před a po skončení krevního převodu, množství podaného přípravku, byla-li použita infuzní pumpa (rychlost průtoku) a ohřívač, podpis lékaře a sestry, kteří transfuzi provedli. Pacient, popř. jeho zákonný zástupce, musí podepsat souhlas s aplikací transfuzního přípravku³⁹.

1.4.11 Potransfuzní reakce

V širším významu jsou tímto termínem označovány všechny nežádoucí účinky, které souvisí s podáním transfuzního přípravku. Rozlišujeme je dle časové souvislosti s podáním na *akutní* (bezprostředně související s transfuzí) a *pozdní* (projevy s odstupem dnů až týdnů po aplikaci transfuze). Podle etiologie dělíme reakce na *imunologické* a *neimunologické*⁴⁰. Rozdělení potransfuzních reakcí uvádí přílohy 8 a 9, str. 97 a 98.

Vznik akutní potransfuzní reakce je hlášen na transfuzní oddělení. Při těžké reakci je informován ředitel zdravotnického zařízení, MZČR a SÚKL. V dalším šetření se určuje typ reakce a doporučuje další léčebný postup⁴¹.

³⁹ Kolektiv autorů, *Průvodce ošetrovatelskou dokumentací od A do Z*, s. 258.

⁴⁰ Šamánková, M. et al., *Základy ošetrovatelství*, s. 239 – 240.

⁴¹ Indrák, K. et al., *Hematologie*, s. 200.

1.4.11.1 Nejčastější nežádoucí příznaky transfuze

Subjektivní – nevolnost, úzkost, tlak na prsou, svědění, mrazení, bolest hlavy, bolest v zádech, pocit tepla v průběhu žíly, do které je přípravek aplikován.

Objektivní – kopřivka, otok víček, zrudnutí, zblednutí, kašel, dušnost, zvracení, hypotenze, tachykardie, vzestup TT⁴².

1.4.11.2 Opatření při podezření na potransfuzní reakci

Pokud se kdykoli během aplikace transfuze objeví objektivní nebo subjektivní nežádoucí příznaky, *sestra ihned zastaví transfuzi*. Žilní vstup ponechá a pro zajištění průchodnosti napojí nový infuzní set s fyziologickým roztokem. *Informuje lékaře* a ten rozhodne o dalším postupu.

Následuje *administrativní kontrola*. Kontrola dokumentace pacienta, identifikace příjemce, výsledků předtransfuzního vyšetření, vzhledu přípravku, jeho expirace.

Z jiného žilního vstupu – odběr vzorku krve pro kontrolní vyšetření v laboratoři krevní banky a jiná vyšetření dle pokynů lékaře.

Do laboratoře krevní banky odeslat – vak se zbytkem transfuzního přípravku, vzorek krve pacienta odebraný po reakci, vyplněný formulář „Záznam o lehké/těžké reakci po transfuzi“.

Každá reakce má být vždy zaznamenána ve zdravotní dokumentaci pacienta, uvádí se jako informace při předání nebo propuštění pacienta.

Nezbytným předpokladem úspěšné a kompatibilní hemoterapie je odborné zaškolení zdravotnického personálu a pečlivý administrativní styk pracovníků, kteří se podílejí na transfuzi⁴³.

⁴² Šamánková, M. et al., *Základy ošetřovatelství*, s. 240.

⁴³ Šamánková, M., Hušková, M. et al., *Základy ošetřovatelství pro studující lékařských fakult*, s. 198.

2 PRAKTICKÁ ČÁST

2.1 CÍLE BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Cíl 1: Zjistit rozsah vědomostí všeobecných sester v problematice Diamondovy-Blackfanovy anémie.

Cíl 2: Zjistit rozsah vědomostí všeobecných sester o chelatační terapii.

Cíl 3: Zjistit rozsah vědomostí všeobecných sester v problematice hemoterapie.

Cíl 4: Vypracovat edukační materiál zaměřený na hemoterapii.

2.2 METODIKA VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ

2.2.1 Charakteristika zkoumaného souboru

- Všeobecné sestry pracující na Hematoonkologické klinice Fakultní nemocnice v Olomouci (standardní oddělení, transplantační jednotka).
- Všeobecné sestry pracující na Dětské klinice Fakultní nemocnice v Olomouci (standardní oddělení, JIRP, JIHP).
- Věk 20 – 55 let.

2.2.2 Užitá metoda šetření

K získání potřebných dat byla použita dotazníková metoda. Dotazník obsahuje soustavu pečlivě formulovaných, předem připravených otázek. Otázky byly vytvořeny s ohledem na potřebu získat specifická data, potřebná pro výzkumné šetření. Jsou logicky seřazeny a respondent na ně písemně odpovídá. Výhodou

dotazníkové metody je, že umožňuje shromáždit data od velkého počtu respondentů v poměrně krátkém čase.

V dotazníku byly použity následující položky:

- *Otevřené (nestrukturované)* – respondent nevybírá z navrhovaných možností, ale vytváří odpověď volně sám. Je pouze dán předmět, ke kterému se má vyjádřit.
- *Uzavřené (strukturované)* – respondent vybírá z nabídky určitého počtu předem připravených odpovědí. Z této nabídky vybere jednu, popř. více odpovědí.
- *Polouzavřené* – respondent má vybrat jednu z několika nabízených možností. V případě, že mu žádná z nabízených možností nevyhovuje, uvede do položky *jiné* svou vlastní odpověď.
- *Výčtové* – respondent vybírá několik odpovědí současně. Počet odpovědí je určen instrukcí nebo je omezen⁴⁴.

2.2.2.1 Členění dotazníku

Respondentovi byl v úvodu dotazníku představen výzkumník a byl požádán o pravdivé vyplnění položek dotazníku. Dále byl informován o účelu výzkumného šetření a názvu bakalářské práce, pro niž je podkladem. Respondent byl rovněž informován o anonymitě a důvěrnosti jím vyplněných údajů. Závěrem mu byly podány instrukce k vyplnění dotazníku.

Kompletní dotazník obsahoval 37 položek a byl rozčleněn do tří částí. První část obsahuje hlavičku s informacemi, za jakým účelem je dotazník třeba vyplnit. Druhá část dotazníku obsahuje vlastní otázky. Vědomostní část dotazníku obsahovala 33 otázek. Položky 1 – 10 se týkaly DBA – její diagnostiky, příznaků, léčby. Položky 11 – 19 jsou zaměřeny na znalosti chelatační terapie, položky 20 – 33 jsou orientovány na hemoterapii. Třetí část

⁴⁴ Chráska, M. *Základy výzkumu v pedagogice*, s. 89 – 95.

dotazníku (položky 34 – 37) podávají informace o charakteru souboru respondentů, o jejich věkové kategorii, dosaženém vzdělání, délce praxe ve zdravotnictví.

2.2.3 Organizace výzkumného šetření

Samotnému výzkumnému šetření předcházelo schválení dotazníku, který byl sestaven na základě prostudované odborné literatury.

Pilotní studie se zúčastnilo 9 respondentů. Do hlavního výzkumu nebyly tyto výsledky zařazeny. Respondenti se shodli na tom, že je dotazník příliš podrobný a obsáhlý, takže k jeho vyplnění bylo třeba příliš mnoho času. Z tohoto důvodu bylo zcela vypuštěno 7 otázek, které podrobněji zjišťovaly skutečnosti, na které bylo již zevrubně dotazováno v předchozích položkách dotazníku. Zadání otázek i nabízené varianty odpovědí byly shledány jako dostačující a srozumitelné.

Hlavní výzkum byl proveden na dvou klinikách ve Fakultní nemocnici v Olomouci. Na Hematoonkologické klinice (HOK) na standardním oddělení a na transplantační jednotce od 28.1.2010 do 11.2.2010. Dále na Dětské klinice (DK) – na standardním oddělení, na jednotce intenzivní a resuscitační péče a na jednotce intenzivní hematologické péče od 28.1.2010 do 26.2.2010.

Pro účely výzkumného šetření bylo rozdáno celkem 80 dotazníků, z toho 30 na HOK a 50 na DK. Distribuce i sběr dotazníků probíhal na HOK v úzké spolupráci výzkumníka a vrchní sestry, na DK ve spolupráci výzkumníka a staničních sester jednotlivých oddělení.

2.2.4 Zpracování získaných dat

Celkem odpovědělo 63 respondentů, návratnost byla 78,75%. Všechny 63 dotazníků bylo použitelných pro zpracování dat. Adekvátně vyplněný dotazník odevzdalo 28 respondentů z HOK a 35 respondentů z DK.

Získaná data byla zpracována pomocí čárkovací metody. Pomocí této metody byla data roztríděna, výsledky byly následně převedeny do tabulek a doplněny o výpočty relativní četnosti.

Relativní četnost poskytuje informace o tom, jak velká část z celkového počtu hodnot připadá na danou dílčí hodnotu. Nejčastěji se udává v procentech a to tak, že f_i vynásobíme 100%.

$$f_i = n_i/n$$

n_i – absolutní četnost

n – celková četnost

f_i – relativní četnost

Pro všechny výpočty, konstrukci tabulek a grafů byl využit Microsoft Office Word 2003 a Microsoft Office Excel 2003. Byly použity sloupcové grafy.

Každá položka dotazníku je přehledně vizuálně zpracovaná v podkapitole 2.3. Interpretace výsledků začíná slovním popisem tabulky grafu. Správné odpovědi jsou v textu barevně odlišeny. Položky jsou seřazeny podle jednotlivých cílů podkapitoly 2.1.

2.3 VÝSLEDKY DOTAZNÍKOVÉHO ŠETŘENÍ

2.3.1 Interpretace výsledků pro cíl 1, cíl 2 a cíl 3

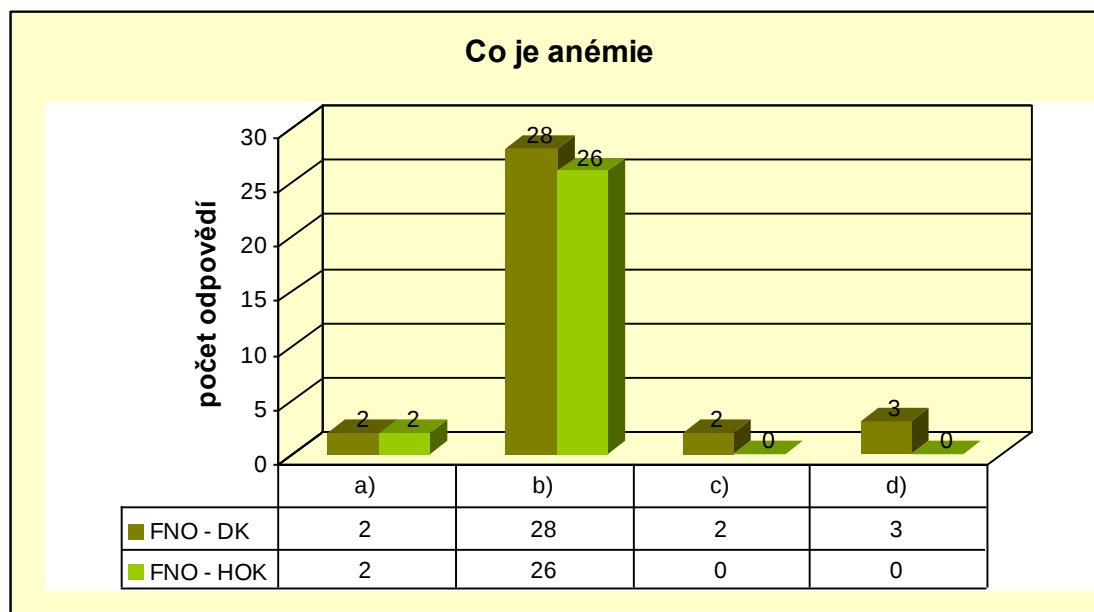
Cílem bylo zjistit informovanost všeobecných sester o problematice DBA. Cíle 1 se týkají položky 1 – 10, cíle 2 se týkají položky 11 – 19, a cíle 3 se týkají položky 20 – 33, položky 34 – 37 jsou zaměřeny na identifikaci respondentů.

Položka 1 „Co je to anémie? Chorobný stav se:“

Tabulka 1

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) sníženým množstvím hemoglobinu	2	5,71%	2	7,14%
b) sníženým množstvím hemoglobinu, sníženým hematokritem, sníženým počtem erytrocytů	28	80,00%	26	92,86%
c) sníženým množstvím hemoglobinu, zvýšeným počtem erytrocytů	2	5,71%	0	0,00%
d) sníženým množstvím hemoglobinu, zvýšeným hematokritem, normálním počtem erytrocytů	3	8,57%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 1



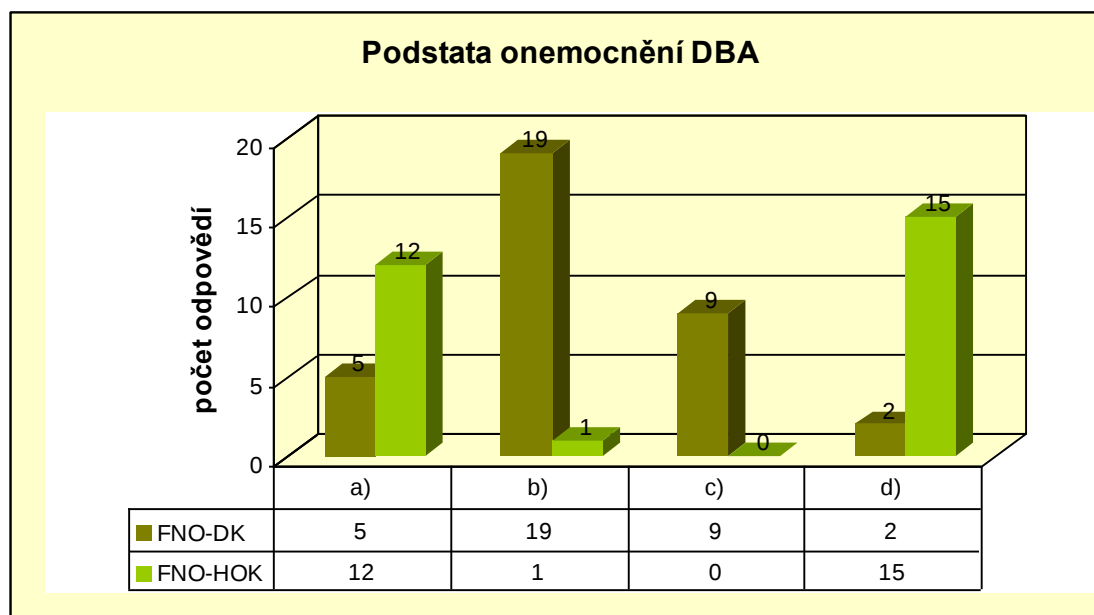
Z celkového počtu 63 respondentů odpovíděli sníženým množstvím hemoglobinu 4 (6,35%) respondenti, sníženým množstvím hemoglobinu, sníženým hematokritem, sníženým počtem erytrocytů 54 (85,71%) respondenti, sníženým množstvím hemoglobinu, zvýšeným počtem erytrocytů 2 (3,18%) respondenti a sníženým množstvím hemoglobinu, zvýšeným hematokritem, normálním počtem erytrocytů 3 (4,76%) respondenti.

Položka 2 „Jaká je podstata onemocnění DBA?“

Tabulka 2

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) omezení tvorby červených krvinek a krevních destiček v kostní dřeni	5	14,29%	12	42,86%
b) zpomalení tvorby červených krvinek v kostní dřeni	19	54,29%	1	3,57%
c) chybění vyzrávání červených krvinek v periferní krvi	9	25,71%	0	0,00%
d) úplné chybění tvorby červených krvinek v kostní dřeni	2	5,71%	15	53,57%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 2



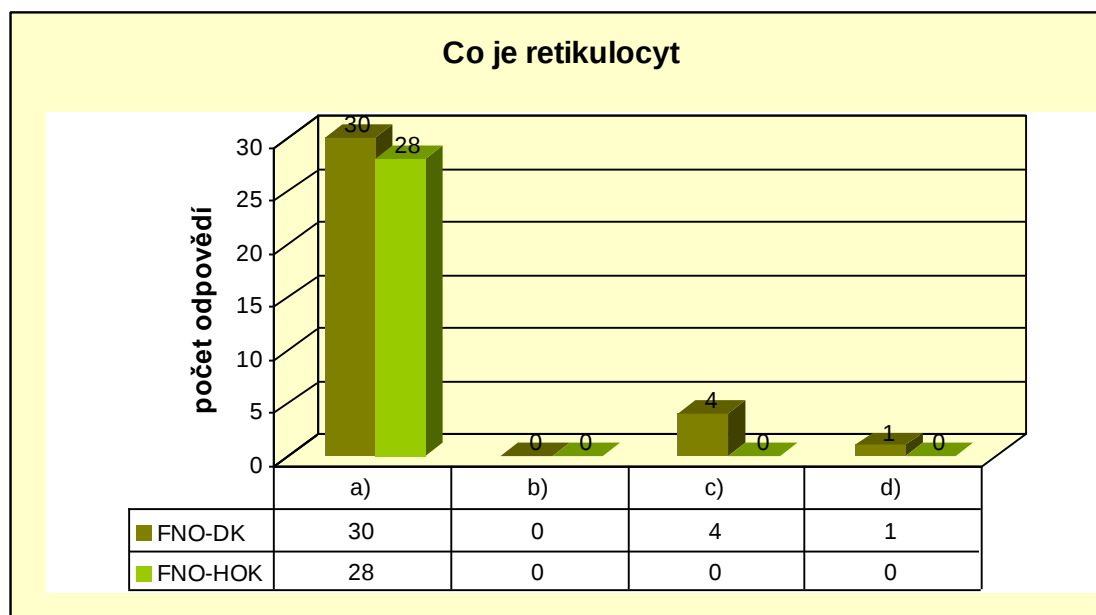
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo omezení tvorby červených krvinek a krevních destiček v kostní dřeni 17 (26,98%) respondentů, zpomalení tvorby červených krvinek v kostní dřeni 20 (31,75%) respondentů, chybění vyzrávání červených krvinek v periferní krvi 9 (14,29%) respondentů a **úplné chybění tvorby červených krvinek v kostní dřeni 17 (26,98%) respondentů.**

Položka 3 „Co je to retikulocyt?

Tabulka 3

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n_i)	rel.č. (f_i)	abs.č. (n_i)	rel.č. (f_i)
a) nezralá červená krvinka	30	85,71%	28	100,00%
b) červená krvinka těsně před svým zánikem ve slezině	0	0,00%	0	0,00%
c) červená krvinka neschopná přenášet kyslík	4	11,43%	0	0,00%
d) červená krvinka s jádrem	1	2,86%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 3



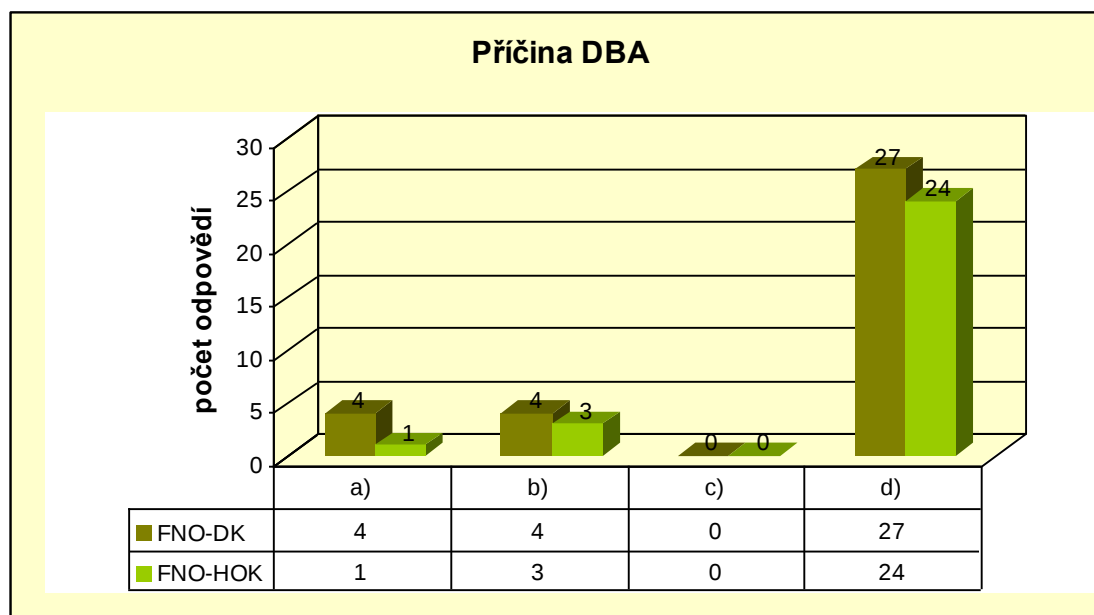
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo **nezralá červená krvinka 58 (92,06%) respondentů**, červená krvinka těsně před svým zánikem ve slezině nikdo, červená krvinka neschopná přenášet kyslík 4 (6,35%) respondenti a červená krvinka s jádrem 1 (1,59%) respondent.

Položka 4 „Jaká může být příčina DBA?“

Tabulka 4

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) virová infekce	4	11,43%	1	3,57%
b) ozařování organismu	4	11,43%	3	10,71%
c) léky - chloramfenikol, metotrexát	0	0,00%	0	0,00%
d) příčina není známá	27	77,14%	24	85,71%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 4



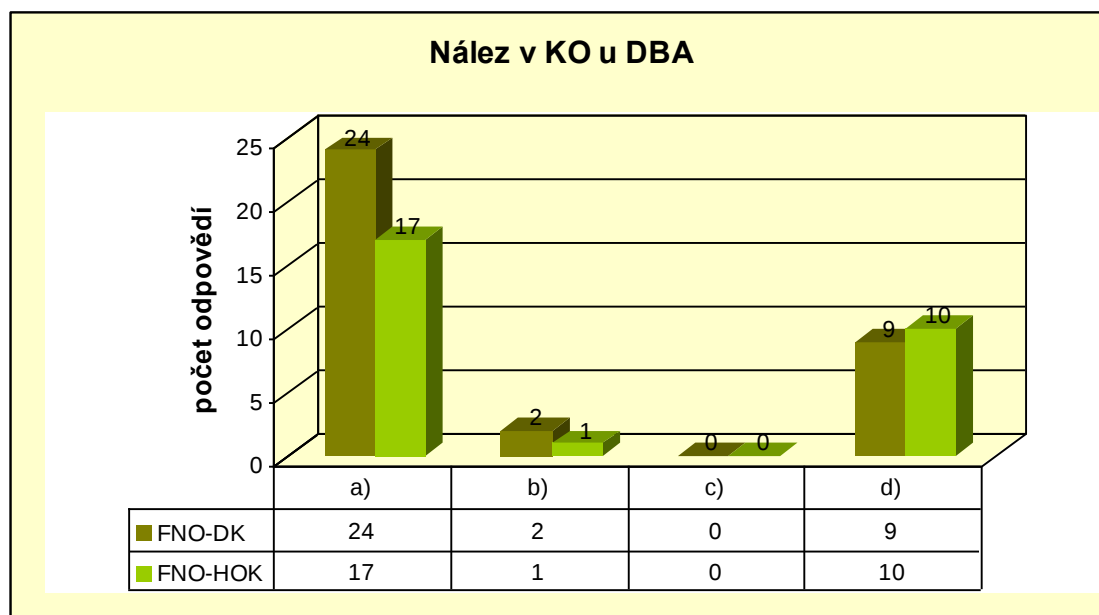
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo virová infekce 5 (7,94%) respondentů, ozařování organismu 7 (11,11%) respondentů, léky – chloramfenikol, metotrexát nikdo a **příčina není známá 51 (80,95%) respondent.**

Položka 5 „Jaký je u DBA nález v krevním obraze?“

Tabulka 5

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n_i)	rel.č. (f_i)	abs.č. (n_i)	rel.č. (f_i)
a) anémie, výrazné snížení retikulocytů	24	68,57%	17	60,71%
b) normální nebo lehce snížený počet leukocytů	2	5,71%	1	3,57%
c) normální, lehce snížený nebo zvýšený počet trombocytů	0	0,00%	0	0,00%
d) vše výše uvedené platí	9	25,71%	10	35,71%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 5



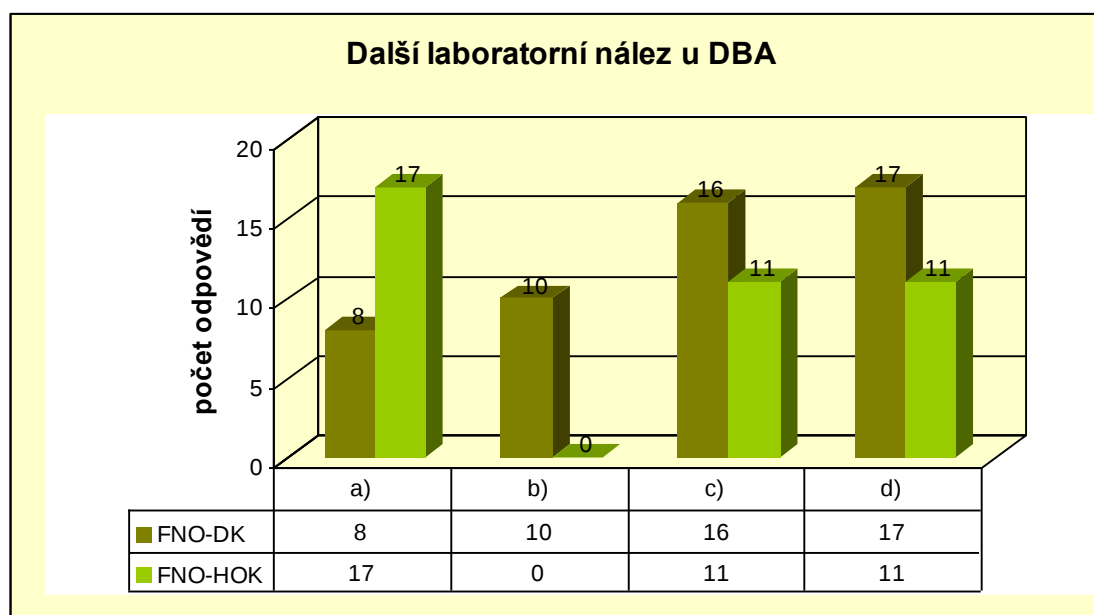
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo anémie, výrazné snížení retikulocytů 41 (65,08%) respondent, normální nebo lehce snížený počet leukocytů 3 (4,76%) respondenti, normální, lehce snížený nebo zvýšený počet trombocytů nikdo a vše výše uvedené platí 19 (30,16%) respondentů.

Položka 6 „Jaký je u DBA další laboratorní nález důležitý pro diagnostiku tohoto nemocnění?“ (více správných odpovědí)

Tabulka 6

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) výrazně zvýšená hladina erythropoetinu, zvýšená hladina fetálního hemoglobinu	8	15,69%	17	43,59%
b) snížená hladina fetálního hemoglobinu, vysoké CRP	10	19,61%	0	0,00%
c) zvýšená aktivita erytrocytární adenosindeaminázy	16	31,37%	11	28,21%
d) snížená hladina erythropoetinu, zvýšená hladina železa	17	33,33%	11	28,21%
Celkem	51	100,00%	39	100,00%

Graf 6



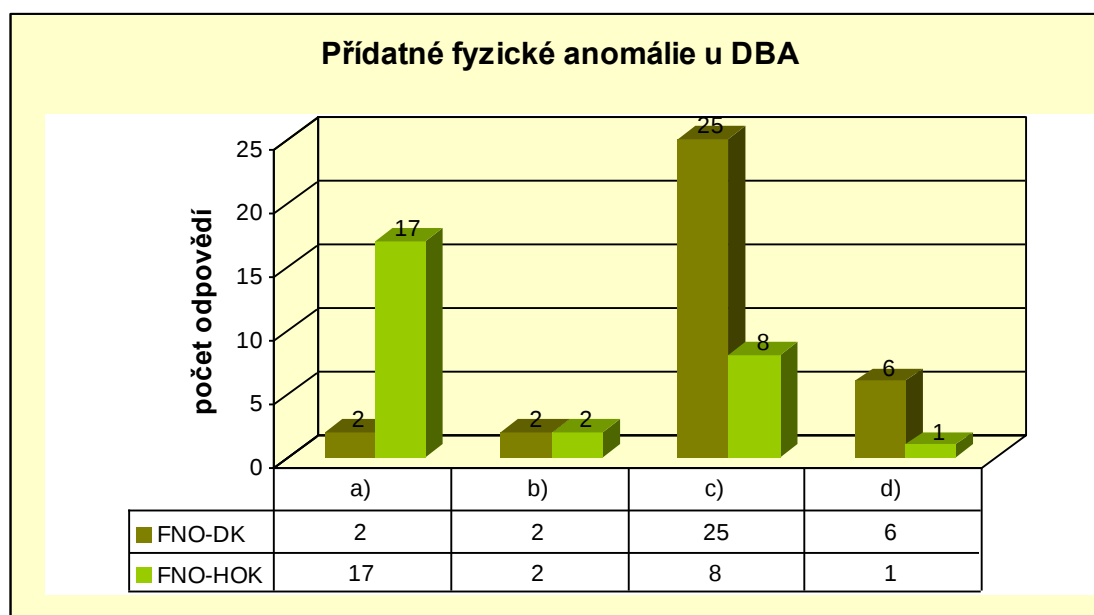
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo **výrazně zvýšená hladina EPO, zvýšená hladina HbF 25 (39,68%) respondentů**, snížená hladina HbF, vysoké CRP 10 (15,87%) respondentů, zvýšená aktivita erytrocytární adenosindeaminázy 27 (42,86%) respondentů a **snížená hladina EPO, zvýšená hladina Fe 28 (44,44%) respondentů**.

Položka 7 „Jaké se mohou u DBA vyskytovat přídatné fyzické anomálie?“

Tabulka 7

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) gotické patro, zdvojený palec, epikanty	2	5,71%	17	60,71%
b) defekty komorového a síňového septa	2	5,71%	2	7,14%
c) platí bod a) + b)	25	71,43%	8	28,57%
d) nevyskytují se	6	17,14%	1	3,57%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 7



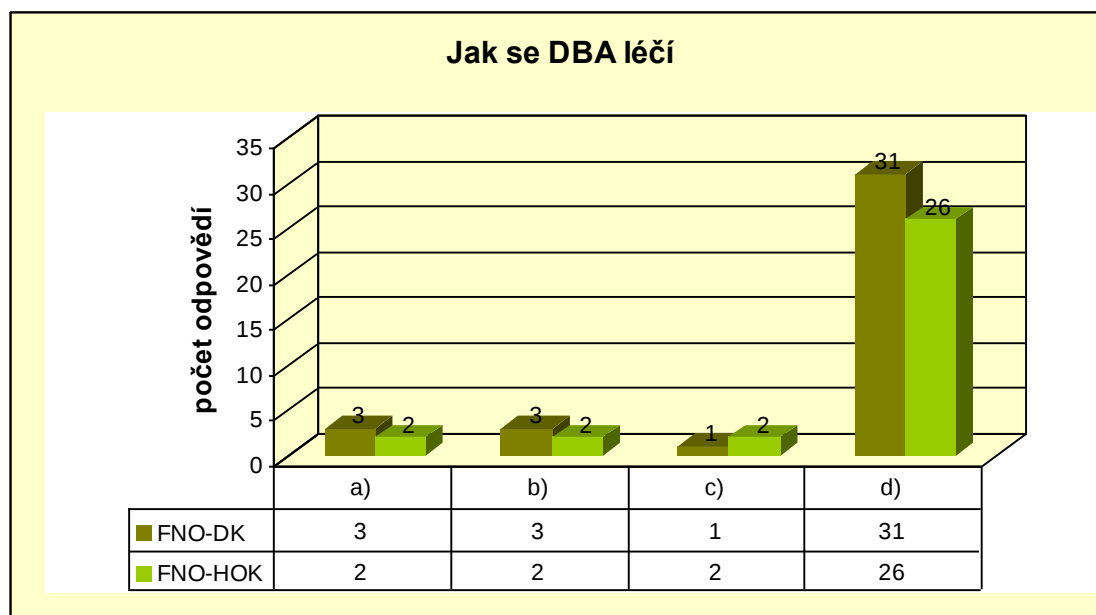
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo gotické patro, zdvojený palec, epikanty 19 (30,16%) respondentů, defekty komorového a síňového septa 4 (6,35%) respondenti, platí bod a)+b) 33 (52,38%) respondenti a nevyskytují se 7 (11,11%) respondentů.

Položka 8 „Jak se DBA léčí?“

Tabulka 8

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) kortikoidy, chelátory Fe	3	7,89%	2	6,25%
b) pravidelným podáváním transfuzí erytrocytární masy	3	7,89%	2	6,25%
c) transplantací kostní dřeně	1	2,63%	2	6,25%
d) platí vše výše uvedené	31	81,58%	26	81,25%
Celkem	38	100,00%	32	100,00%

Graf 8



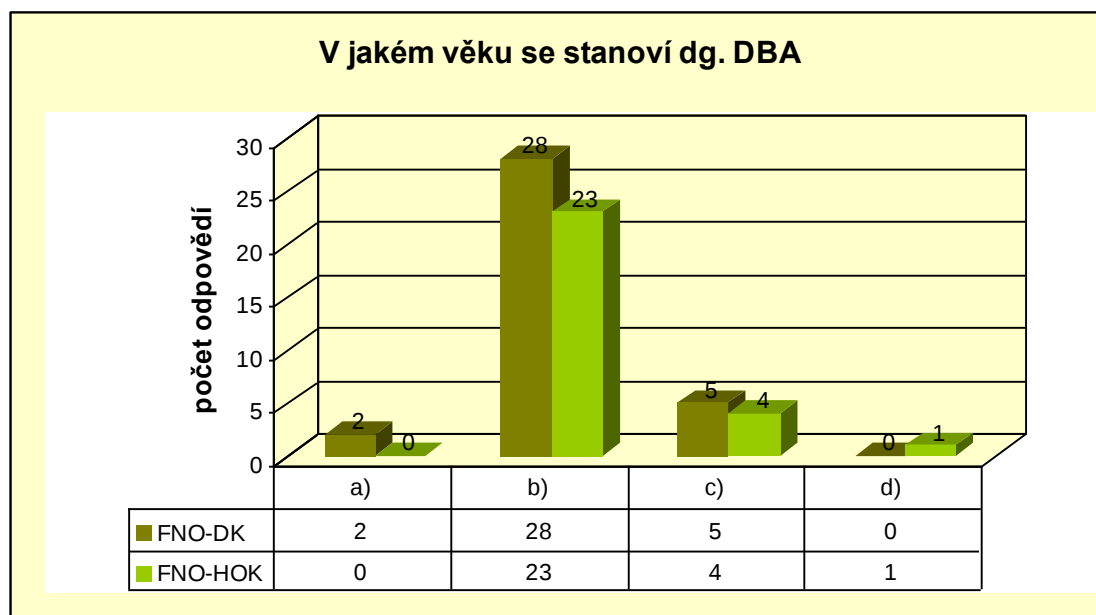
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo kortikoidy, chelátory Fe 5 (7,94%) respondentů, pravidelným podáváním transfuzí erytrocytární masy 5 (7,94%) respondentů, transplantací kostní dřeně 3 (4,76%) respondenti a **platí vše výše uvedené 57 (90,48%) respondentů.**

Položka 9 „V jakém věku se nejčastěji stanoví diagnóza DBA?“

Tabulka 9

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) v dospělosti	2	5,71%	0	0,00%
b) v novorozeneckém nebo kojeneckém období	28	80,00%	23	82,14%
c) v předškolním období	5	14,29%	4	14,29%
d) v adolescenci	0	0,00%	1	3,57%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 9



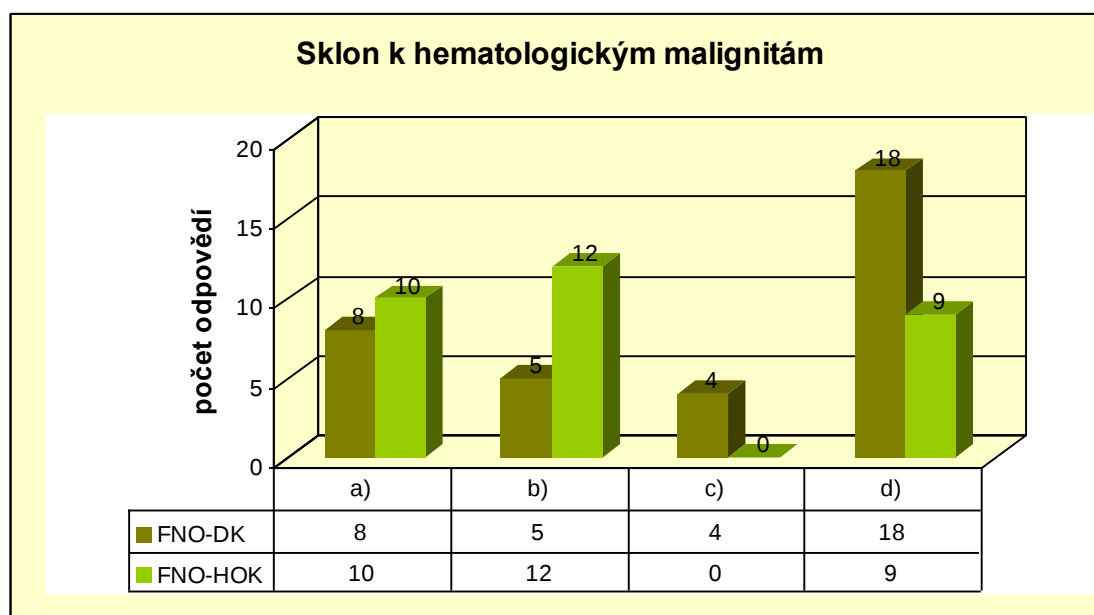
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo v dospělosti 2 (3,17%) respondenti, v novorozeneckém nebo kojeneckém období 51 (80,95%) respondent, v předškolním období 9 (14,29%) respondentů a v adolescenci 1 (1,59%) respondent.

Položka 10 „Mají pacienti s DBA vyšší sklon ke vzniku hematologických maligních onemocnění?“

Tabulka 10

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) ano, zejména k AML	8	22,86%	10	32,26%
b) ano, k Hodgkinskému lymfomu	5	14,29%	12	38,71%
c) ano, jiné	4	11,43%	0	0,00%
d) ne, žádné hematologické malignity se u nich nevyskytují	18	51,43%	9	29,03%
Celkem	35	100,00%	31	100,00%

Graf 10



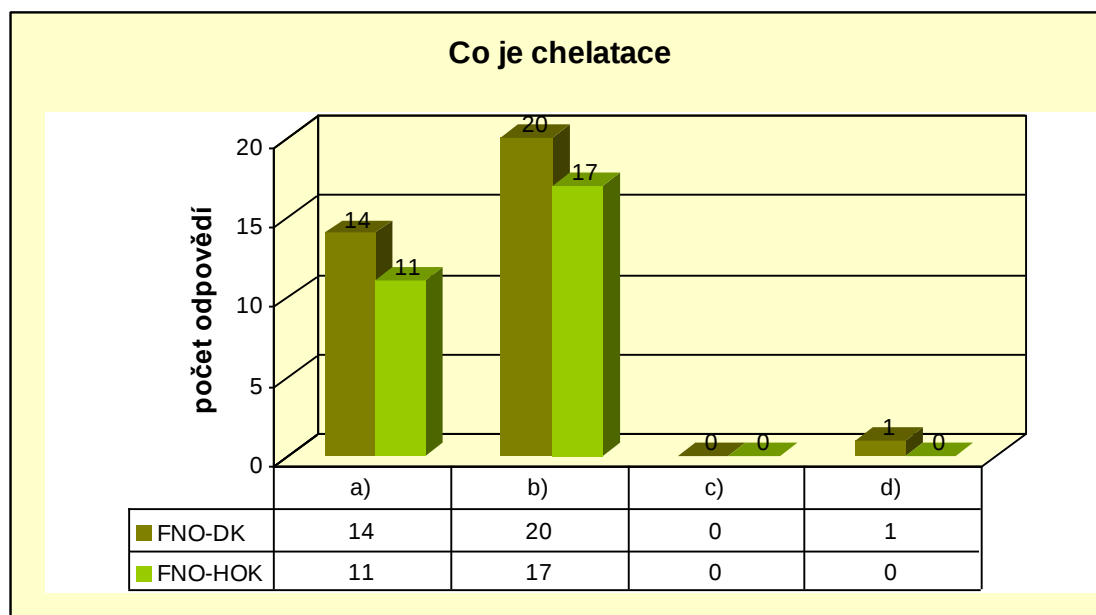
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo **ano, zejména k AML 18 (28,57%) respondentů**, ano, k Hodgkinskému lymfomu 17 (26,98%) respondentů, ano, jiné 4 (6,35%) respondenti a ne, žádné hematologické malignity se u nich nevyskytují 27 (42,86%) respondentů.

Položka 11 „Co je to chelatace?“

Tabulka 11

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) proces ukládání Fe v orgánech	14	40,00%	11	39,29%
b) proces vylučování některých kovů (např. Al, Fe, Pb) z organismu	20	57,14%	17	60,71%
c) opožděné vyžívání erytrocytů v kostní dřeni	0	0,00%	0	0,00%
d) nadměrná tvorba žlučových barviv	1	2,86%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 11



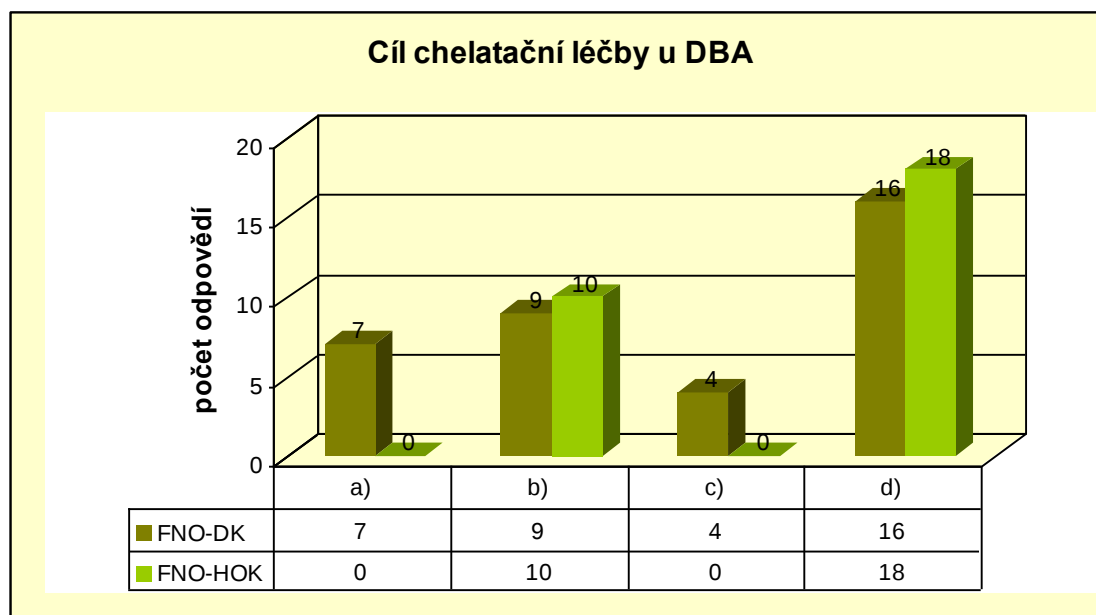
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo proces ukládání Fe v orgánech 25 (39,68%) respondentů, proces vylučování některých kovů (Al, Fe, Pb) z organismu 37 (58,73%) respondentů, opožděné vyžívání erytrocytů v kostní dřeni nikdo a nadměrná tvorba žlučových barviv 1 (1,59%) respondent.

Položka 12 „Jaký je cíl chelatační léčby?“

Tabulka 12

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) redukce množství tkáňového Fe	7	19,44%	0	0,00%
b) zabránění hromadění Fe v organismu	9	25,00%	10	35,71%
c) neutralizace volného plazmatického Fe	4	11,11%	0	0,00%
d) vše výše uvedené platí	16	44,44%	18	64,29%
Celkem	36	100,00%	28	100,00%

Graf 12



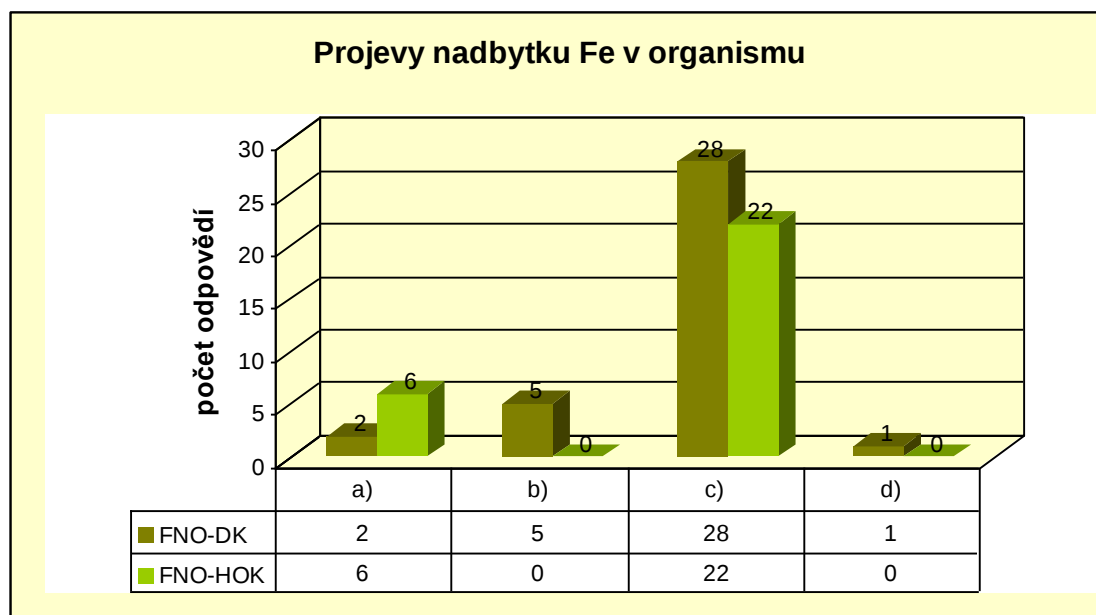
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo redukce množství tkáňového Fe 7 (11,11%) respondentů, zabránění hromadění Fe v organismu 19 (30,16%) respondentů, neutralizace volného plazmatického Fe 4 (6,35%) respondenti a **vše výše uvedené platí 34 (53,97%) respondenti.**

Položka 13 „Jak se projevuje nadbytek Fe v organismu?“

Tabulka 13

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) chronickými průjmy	2	5,56%	6	21,43%
b) zvýšenou viskozitou krve	5	13,89%	0	0,00%
c) poškozením parenchymových orgánů a následným selháním jejich funkce	28	77,78%	22	78,57%
d) zvýšenou lomivostí kostí	1	2,78%	0	0,00%
Celkem	36	100,00%	28	100,00%

Graf 13



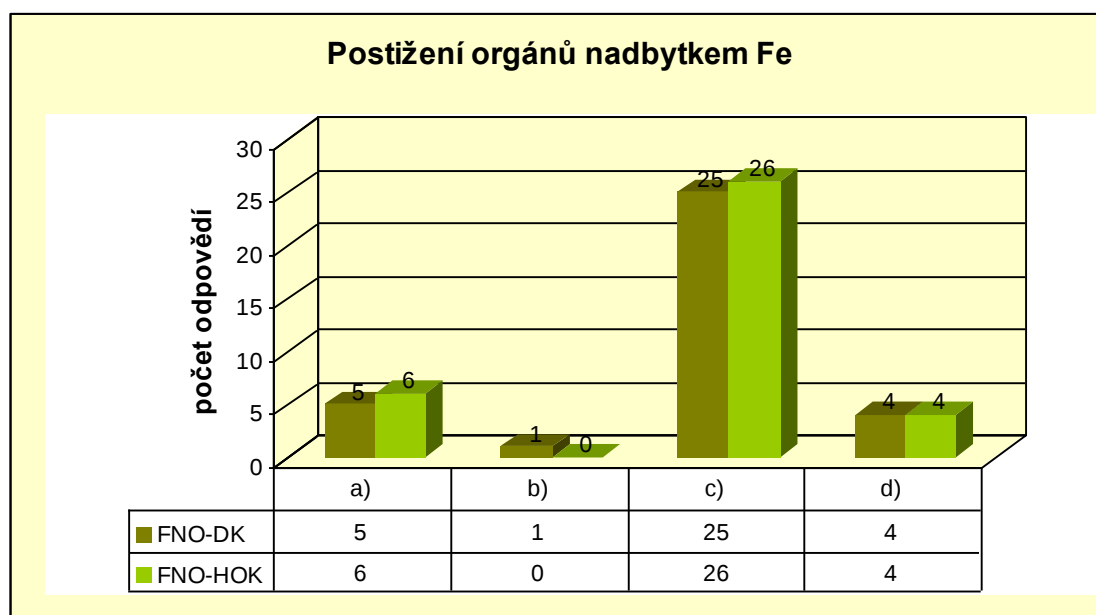
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo chronickými průjmy 8 (12,70%) respondentů, zvýšenou viskozitou krve 5 (7,94%) respondentů, poškozením parenchymových orgánů a následným selháním jejich funkce 50 (79,36%) respondentů a zvýšenou lomivostí kostí 1 (1,59%) respondent.

Položka 14 „Které orgány mohou být nadbytkem Fe postiženy nejčastěji?“

Tabulka 14

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) myokard, slezina a mozek	5	14,29%	6	16,67%
b) sliznice GIT a močového měchýře	1	2,86%	0	0,00%
c) myokard, játra a pankreas	25	71,43%	26	72,22%
d) myokard a kostní dřeň	4	11,43%	4	11,11%
Celkem	35	100,00%	36	100,00%

Graf 14



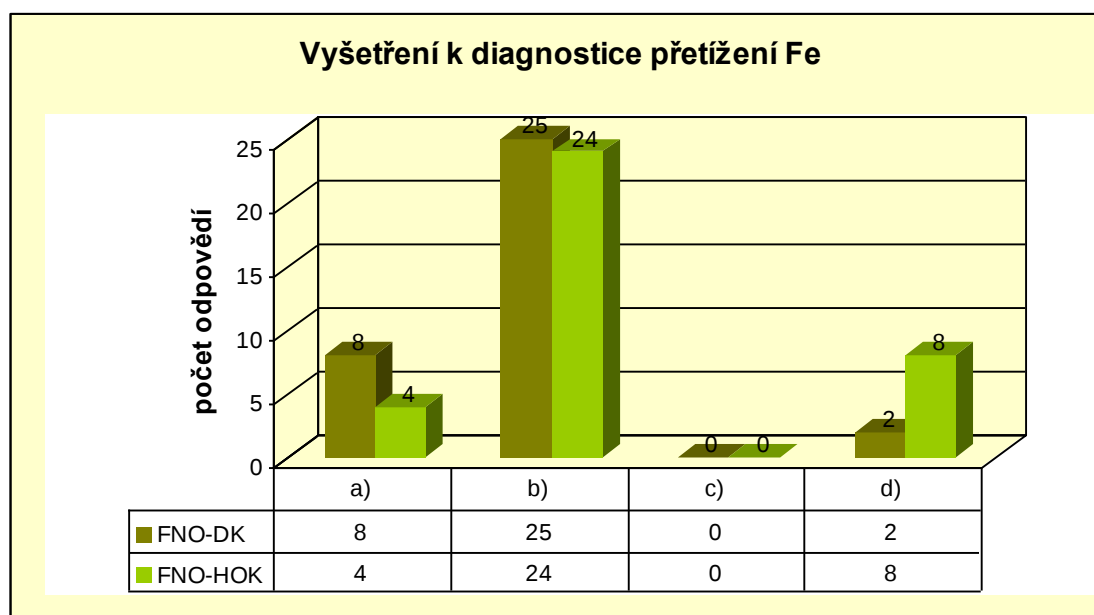
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo myokard, slezina a mozek 11 (17,46%) respondentů, sliznice GIT a močového měchýře 1 (1,59%) respondent, **myokard, játra a pankreas 51 (80,95%) respondent** a myokard a kostní dřeň 8 (12,70%) respondentů.

Položka 15 „Jaké vyšetření diagnostikuje přetížení organismu Fe?“

Tabulka 15

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) pouze hladina Fe v séru	8	22,86%	4	11,11%
b) hladina feritinu, Fe v séru, vazebná kapacita transferinu pro Fe, jaterní biopsie, ECHO	25	71,43%	24	66,67%
c) scintigrafie skeletu, Rtg srdce a plic	0	0,00%	0	0,00%
d) NMR jater	2	5,71%	8	22,22%
Celkem	35	100,00%	36	100,00%

Graf 15



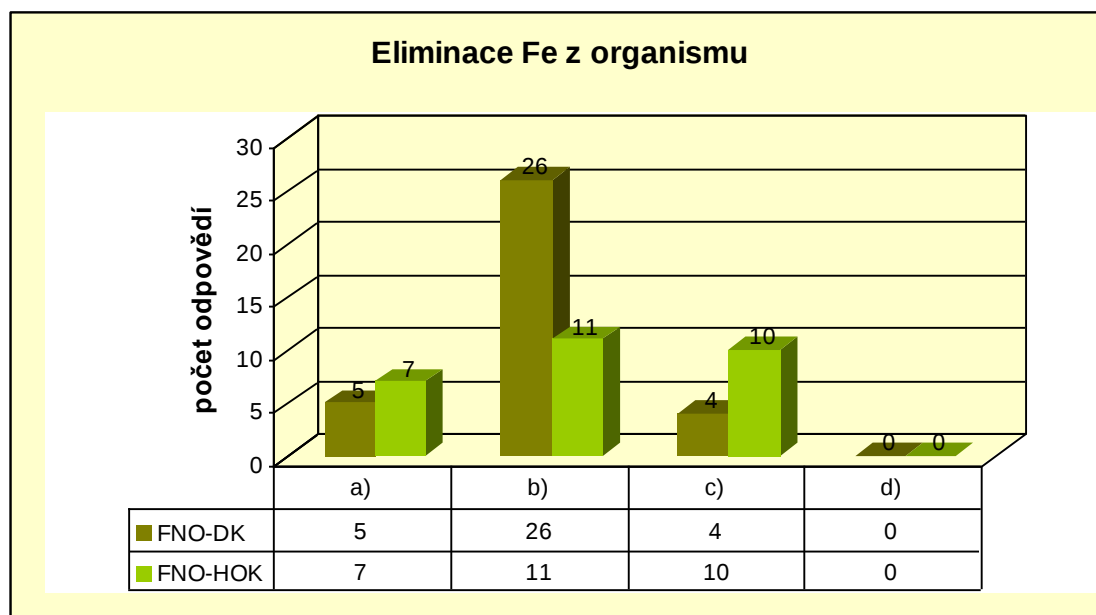
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo pouze hladina Fe v séru 12 (19,05%) respondentů, hladina feritinu, Fe v séru, vazebná kapacita transferinu pro Fe, jaterní biopsie, ECHO 49 (77,77%) respondentů, scintigrafie skeletu, Rtg srdce a plic nikdo a NMR jater 10 (15,87%) respondentů.

Položka 16 „Jak je při chelataci eliminováno Fe z organismu?“

Tabulka 16

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) pouze močí	5	14,29%	7	25,00%
b) močí nebo stolicí	26	74,29%	11	39,29%
c) pouze stolicí	4	11,43%	10	35,71%
d) potom	0	0,00%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 16



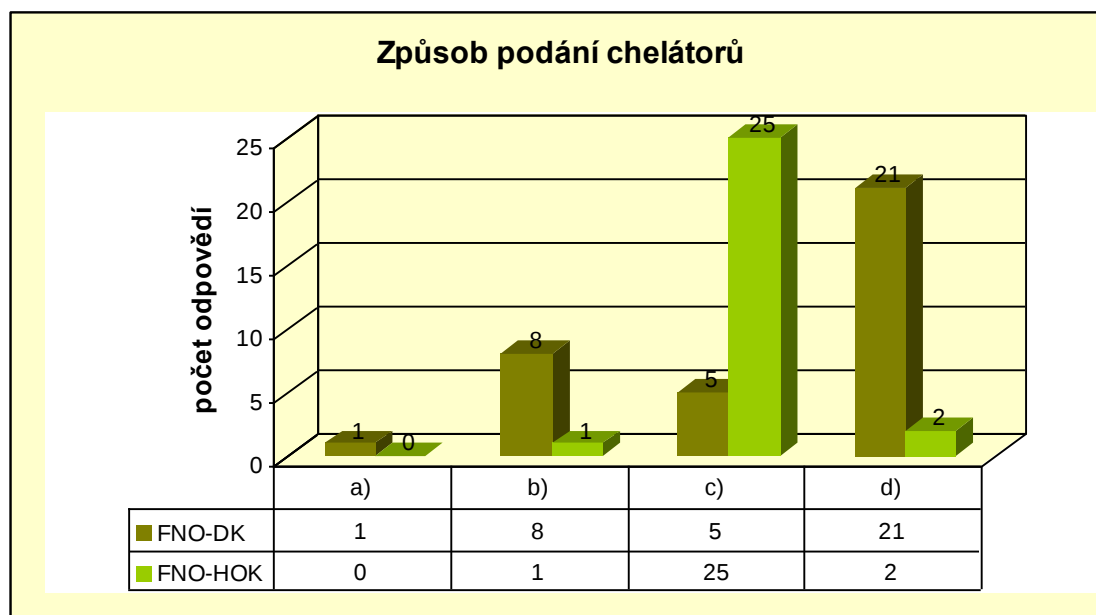
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo pouze močí 12 (19,05%) respondentů, močí nebo stolicí 37 (58,73%) respondentů, pouze stolicí 14 (22,22%) respondentů a potom nikdo.

Položka 17 „Jaký je způsob podání chelátorů?“

Tabulka 17

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) pouze p.os	1	2,86%	0	0,00%
b) pouze i.v.	8	22,86%	1	3,57%
c) p.os, s.c., i.v.	5	14,29%	25	89,29%
d) p.os, i.v.	21	60,00%	2	7,14%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 17



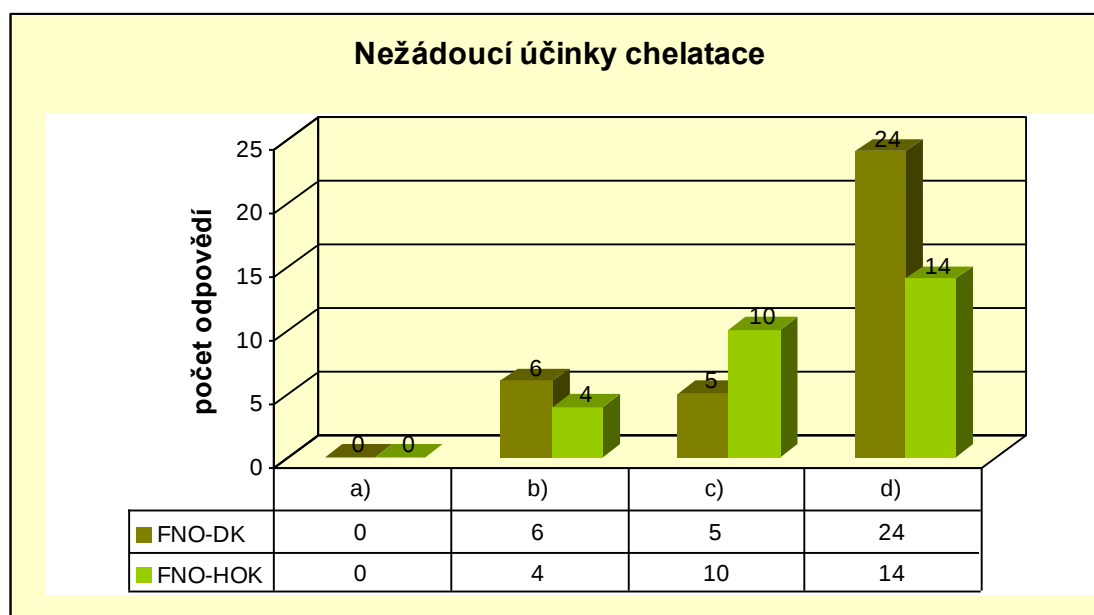
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo pouze p.os 1 (1,59%) respondent, pouze i.v. 9 (14,29%) respondentů, p.os, s.c., i.v. 30 (47,62%) respondentů a p.os, i.v. 23 (36,50%) respondenti.

Položka 18 „Jaké jsou nejčastější nežádoucí účinky chelatační terapie?“

Tabulka 18

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) vyrážka, otoky	0	0,00%	0	0,00%
b) bolesti kloubů, průjem	6	17,14%	4	14,29%
c) elevace jaterních testů, poruchy renálních funkcí	5	14,29%	10	35,71%
d) vše výše uvedené platí	24	68,57%	14	50,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 18



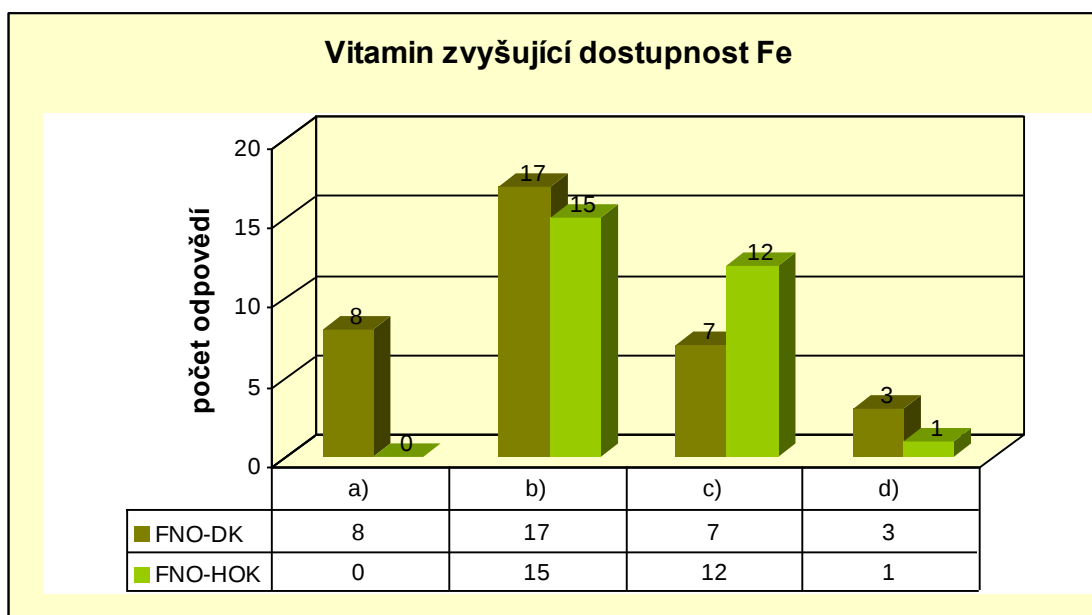
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo vyrážka, otoky nikdo, bolesti kloubů, průjem 10 (15,87%) respondentů, elevace jaterních testů, poruchy renálních funkcí 15 (23,81%) respondentů a **vše výše uvedené platí 38 (60,32%) respondentů.**

Položka 19 „Který vitamin zvyšuje dostupnost Fe pro chelataci?“

Tabulka 19

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) vitamin B ₁₂	8	22,86%	0	0,00%
b) vitamin C	17	48,57%	15	53,57%
c) vitamin D	7	20,00%	12	42,86%
d) vitamin K	3	8,57%	1	3,57%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 19



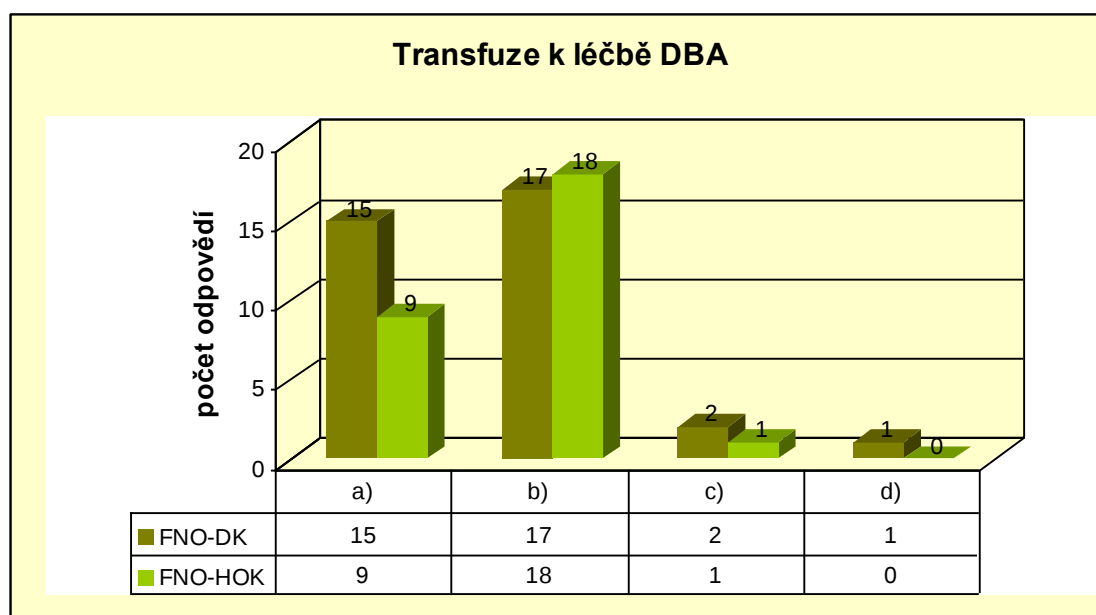
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo vitamin B₁₂ 8 (12,70%) respondentů, vitamin C 32 (50,79%) respondenti, vitamin D 19 (30,16%) respondentů a vitamin K 4 (6,35%) respondenti.

Položka 20 „Používají se k léčbě DBA transfuze?“

Tabulka 20

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) ano - přímé	15	42,86%	9	32,14%
b) ano - nepřímé	17	48,57%	18	64,29%
c) ano - autotransfuze	2	5,71%	1	3,57%
d) nepoužívají se	1	2,86%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 20



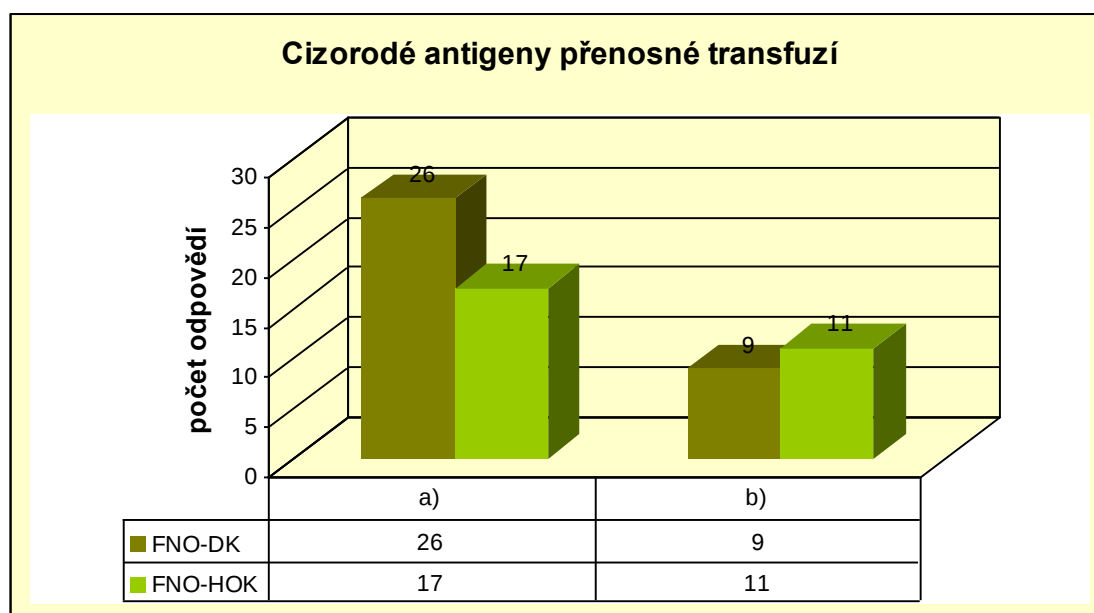
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo ano - přímé 24 (38,10%) respondenti, ano - nepřímé 35 (55,55%) respondentů, ano – autotransfuze 3 (4,76%) respondenti a nepoužívají se 1 (1,59%) respondent.

Položka 21 „Znáte některé cizorodé antigeny, které mohou být do organismu vpraveny transfuzí?“

Tabulka 21

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) ne	26	74,29%	17	60,71%
b) ano	9	25,71%	11	39,29%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 21



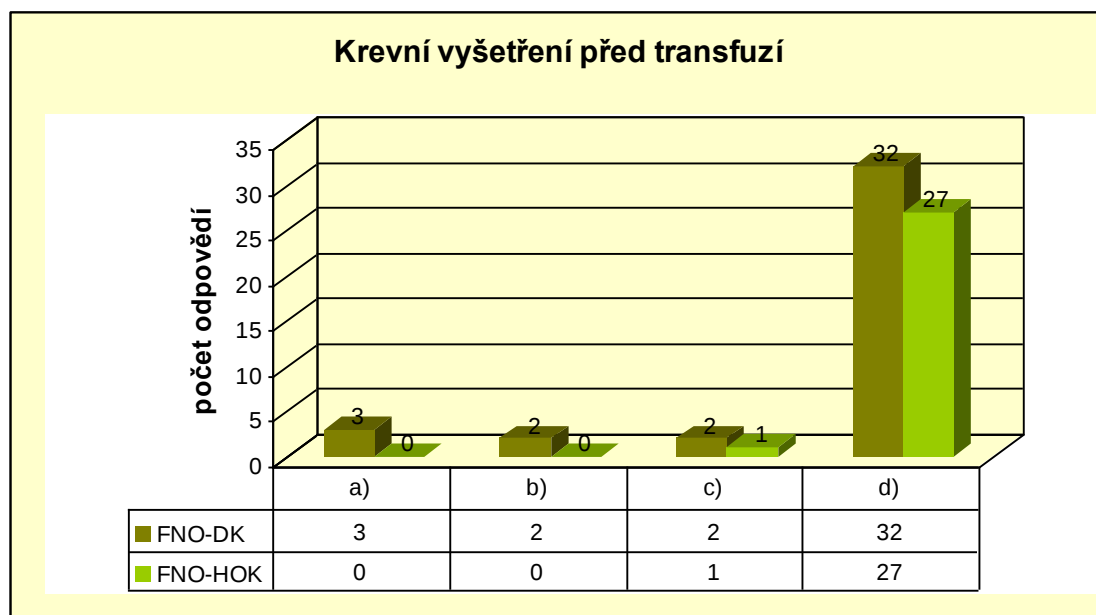
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo ne 43 (68,25%) respondenti, ano 20 (31,75%) respondentů. Z cizorodých antigenů to mohou být např. Kell, Duffy, Lewis, Kidd. Respondenti u možnosti odpovědi b) uváděli: pyrogeny, HIV, CMV, HAV, HBV, HCV. Výše zmiňované antigeny neuvedl nikdo z nich.

Položka 22 „Jaké krevní vyšetření se provádí před transfuzí?“

Tabulka 22

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) krevní skupina, Rh faktor	3	7,69%	0	0,00%
b) velká křížová zkouška	2	5,13%	0	0,00%
c) malá křížová zkouška, tzv. sangvi test	2	5,13%	1	3,57%
d) vše výše uvedené platí	32	82,05%	27	96,43%
Celkem	39	100,00%	28	100,00%

Graf 22



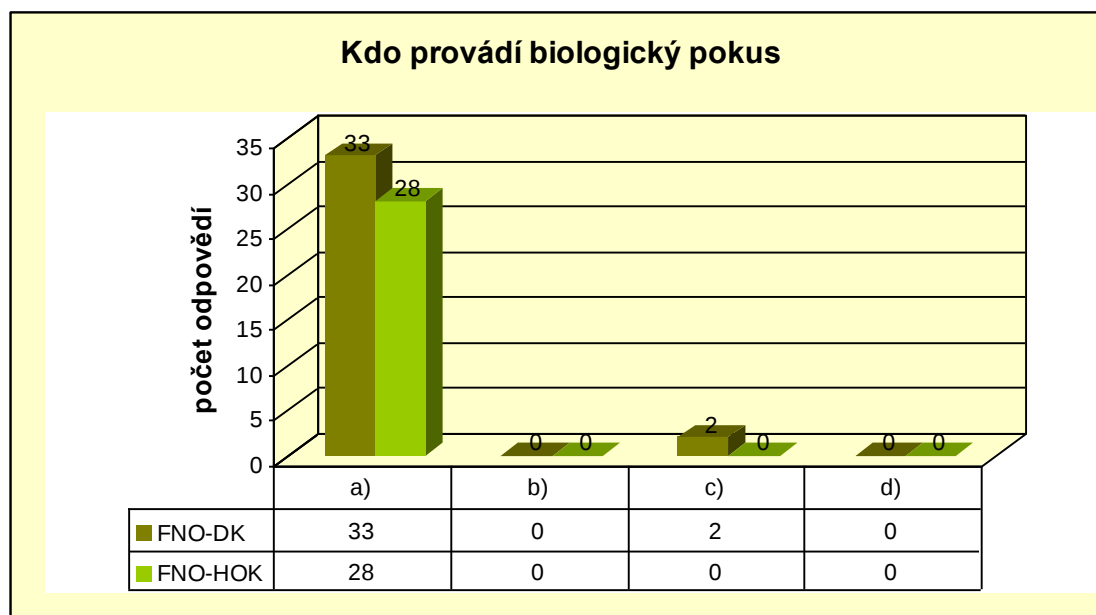
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo krevní skupina, Rh faktor 3 (4,76%) respondenti, velká křížová zkouška 2 (3,17%) respondenti, malá křížová zkouška, tzv. sangvi test 3 (4,76%) respondenti a **vše výše uvedené platí 59 (93,65%) respondentů.**

Položka 23 „Kdo provádí biologický pokus?“

Tabulka 23

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) lékař	33	94,29%	28	100,00%
b) vrchní sestra	0	0,00%	0	0,00%
c) studenti medicíny	2	5,71%	0	0,00%
d) ošetřovatelka	0	0,00%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 23



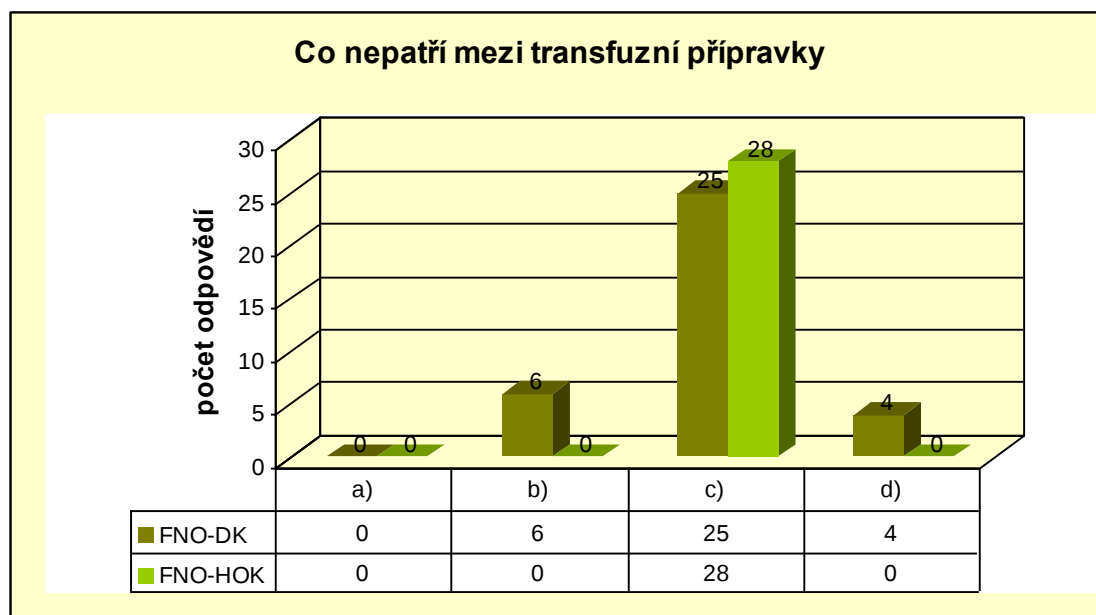
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo **lékař 61 (96,83%) respondent**, vrchní sestra nikdo, studenti medicíny 2 (3,17%) respondenti a ošetřovatelka nikdo.

Položka 24 „Co nepatří mezi transfuzní přípravky?“

Tabulka 24

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) erytrocytární koncentrát	0	0,00%	0	0,00%
b) trombocytární koncentrát	6	17,14%	0	0,00%
c) antitrombin	25	71,43%	28	100,00%
d) čerstvě zmražená plazma	4	11,43%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 24



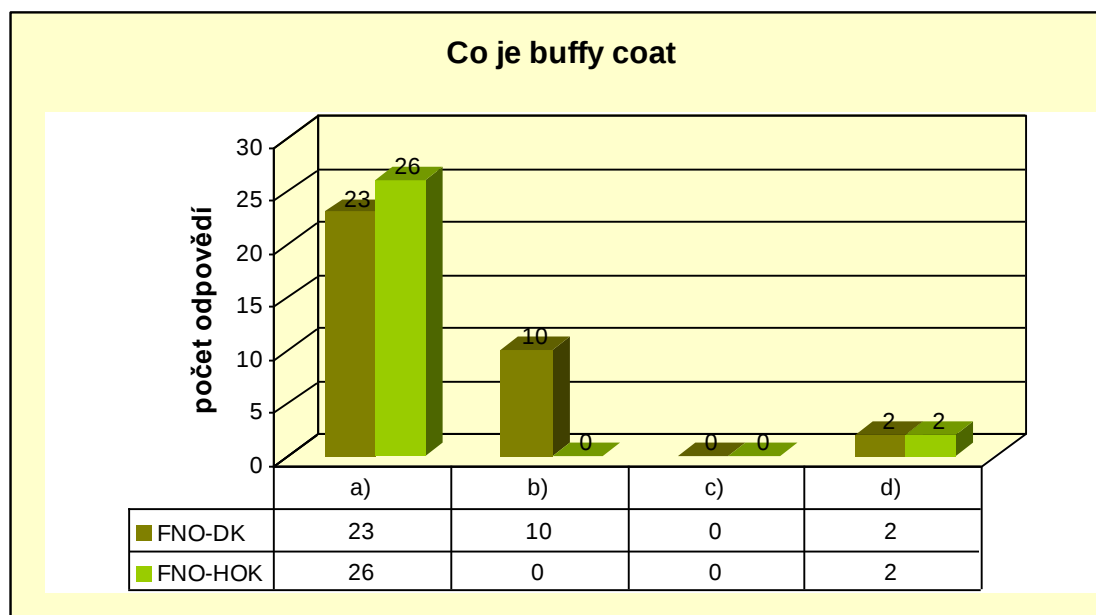
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo erytrocytární koncentrát nikdo, trombocytární koncentrát 6 (9,52%) respondentů, antitrombin 53 (84,13%) respondenti a čerstvě zmražená plazma 4 (6,35%) respondenti.

Položka 25 „Co je buffy coat?“

Tabulka 25

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) vrstva na rozhraní plazmy a erytrocytů	23	65,71%	26	92,86%
b) horní vrstva plazmy	10	28,57%	0	0,00%
c) zmražená plazma	0	0,00%	0	0,00%
d) protisrážlivý roztok v odběrové soupravě pro odběr krve od dárců	2	5,71%	2	7,14%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 25



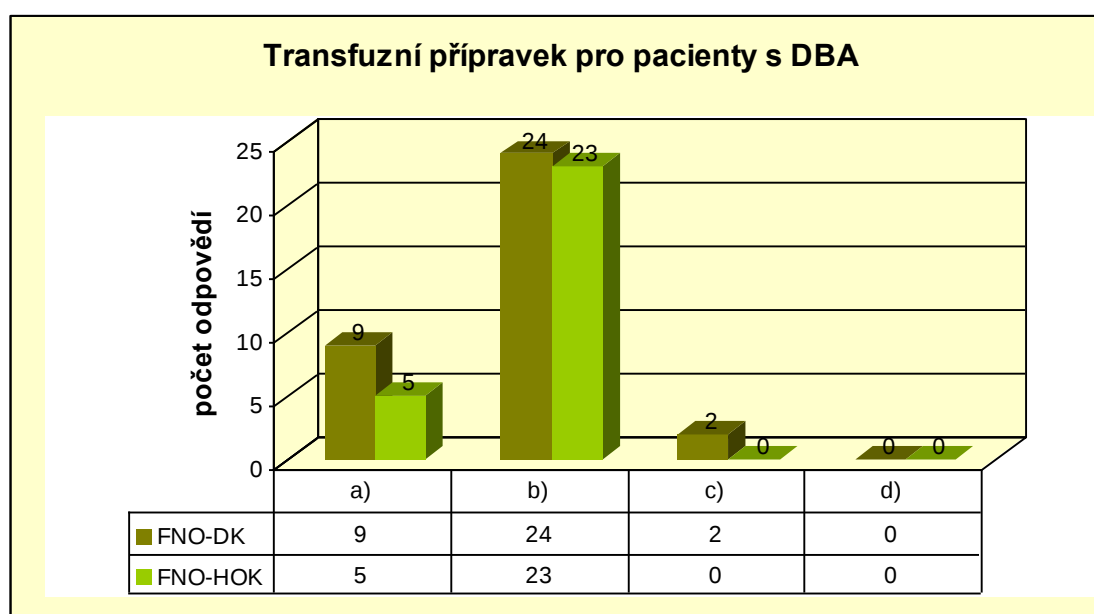
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo **vrstva na rozhraní plazmy a erytrocytů 49 (77,78%) respondentů**, horní vrstva plazmy 10 (15,87%) respondentů, zmražená plazma nikdo a protisrážlivý roztok v odběrové soupravě pro odběr krve od dárců 4 (6,35%) respondenti.

Položka 26 „Jaký transfuzní přípravek se podává léčebně pacientům s DBA?“

Tabulka 26

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) plná krev	9	25,71%	5	17,86%
b) erytrocytární koncentrát	24	68,57%	23	82,14%
c) koncentrát imunoglobulinů	2	5,71%	0	0,00%
d) fibrinogen	0	0,00%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 26



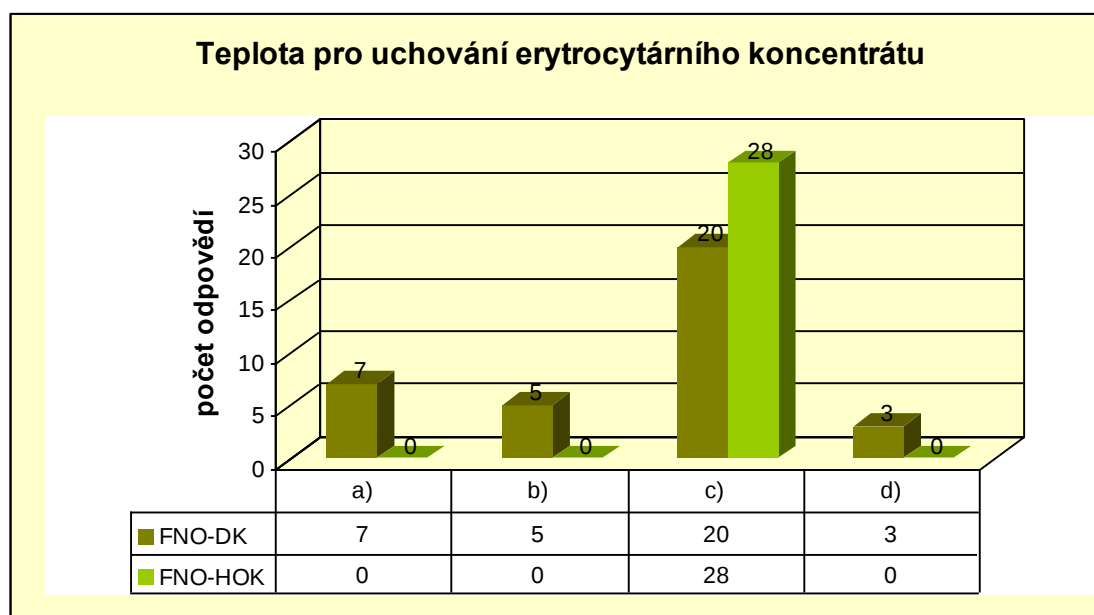
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo plná krev 14 (22,22%) respondentů, erytrocytární koncentrát 47 (74,61%) respondentů, koncentrát imunoglobulinů 2 (3,17%) respondenti a fibrinogen nikdo.

Položka 27 „Při jaké teplotě se uchovává erytrocytární koncentrát v krevní bance?“

Tabulka 27

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) -2 až 0°C	7	20,00%	0	0,00%
b) 0°C	5	14,29%	0	0,00%
c) 2 až 6°C	20	57,14%	28	100,00%
d) 10 až 14°C	3	8,57%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 27



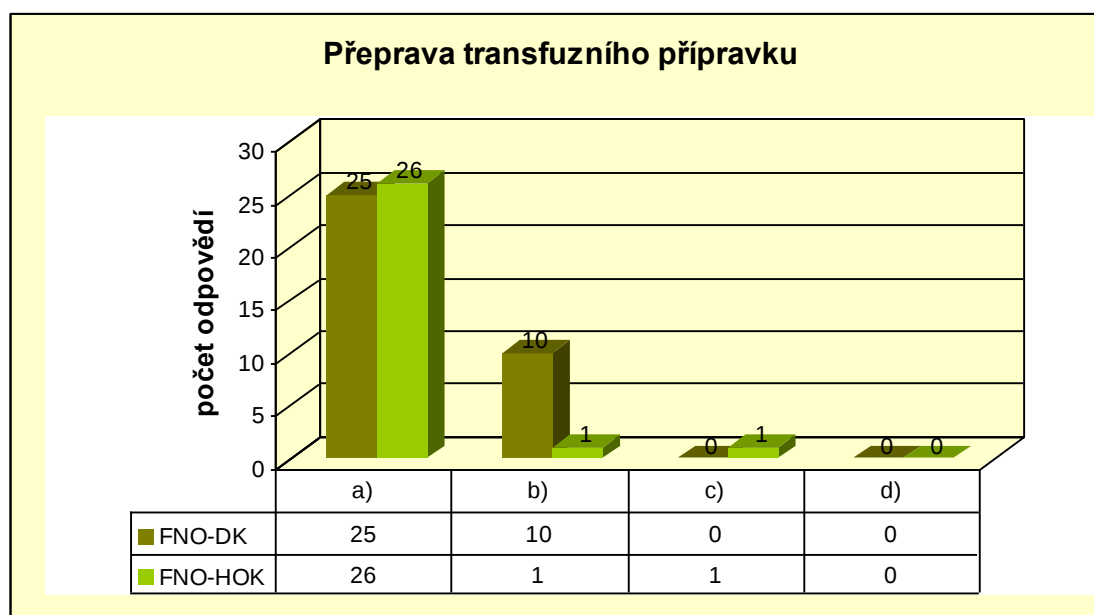
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo -2 až 0°C 7 (11,11%) respondentů, 0°C 5 (7,94%) respondentů, 2 až 6°C 48 (76,19%) respondentů a 10 až 14°C 3 (4,76%) respondenti.

Položka 28 „Jakým způsobem se dopraví transfuzní přípravek z krevní banky na oddělení?“

Tabulka 28

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) v chladicím boxu určeném pouze pro tento účel	25	71,43%	26	92,86%
b) v chladicím boxu, ve kterém se současně přepravuje více druhů transfuzních přípravků	10	28,57%	1	3,57%
c) v nákupním košíku vyhrazeném pro tento účel	0	0,00%	1	3,57%
d) v igelitové tašce	0	0,00%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 28



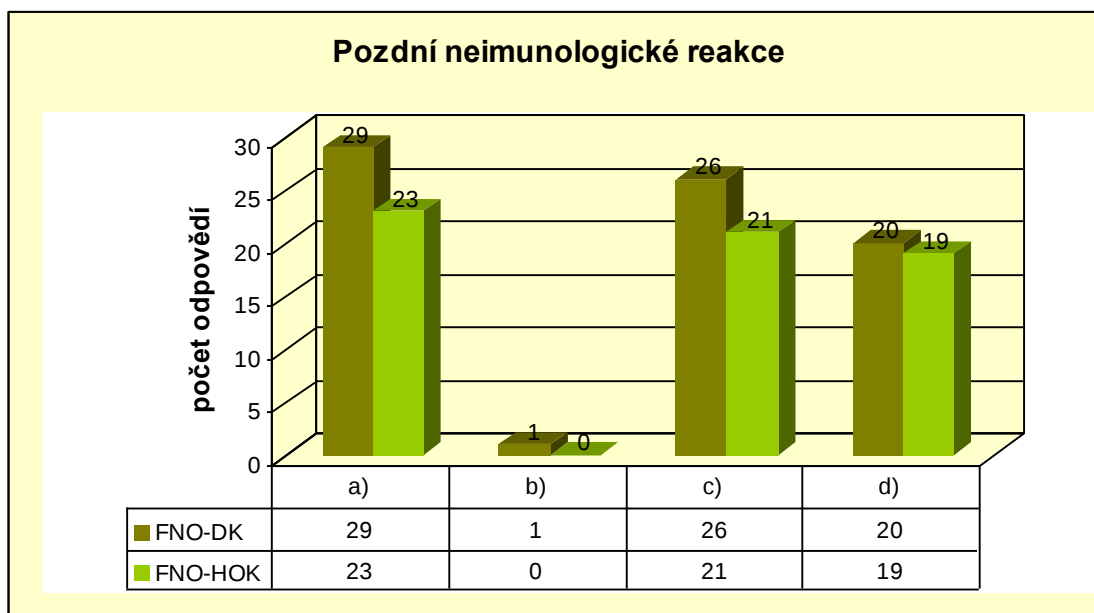
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo v chladicím boxu určeném pouze pro tento účel 51 (80,95%) respondent, v chladicím boxu, ve kterém se současně přepravuje více druhů transfuzních přípravků 11 (17,46%) respondentů, v nákupním košíku vyhrazeném pro tento účel 1 (1,59%) respondent a v igelitové tašce nikdo.

Položka 29 „Které transfuzní reakce patří mezi pozdní neimunologické?“ (více správných odpovědí)

Tabulka 29

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) přetížení Fe	29	38,16%	23	36,51%
b) anafylaktická	1	1,32%	0	0,00%
c) objemové přetížení	26	34,21%	21	33,33%
d) přenos infekčních agens	20	26,32%	19	30,16%
Celkem	76	100,00 %	63	100,00 %

Graf 29



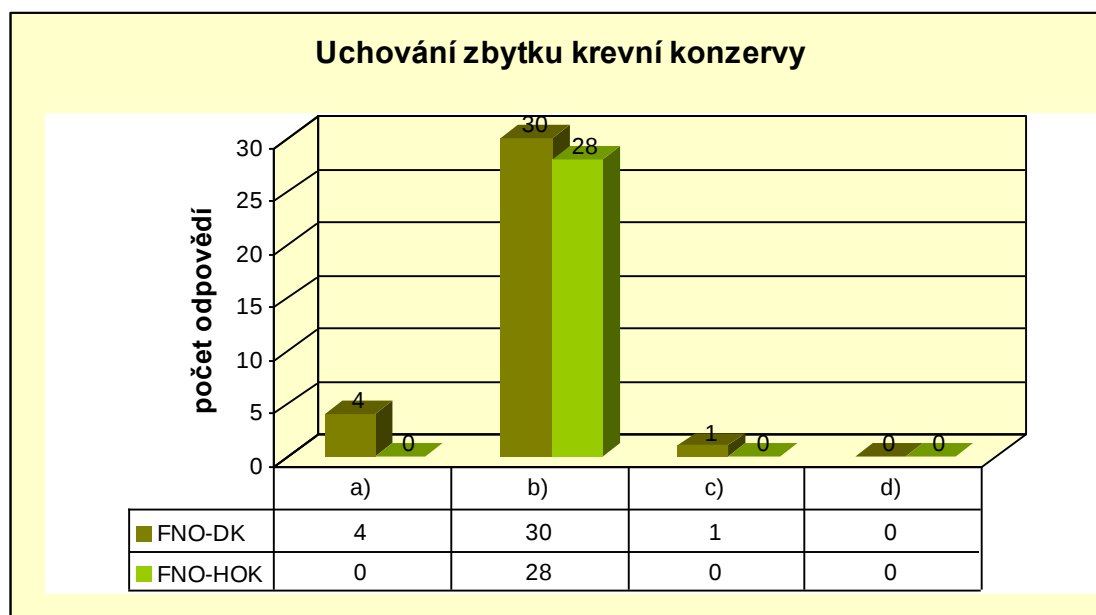
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo **přetížení Fe** 52 (82,54%) respondentů, anafylaktická 1 (1,59%) respondent, objemové přetížení 47 (74,60%) respondentů a **přenos infekčních agens** 39 (61,90%) respondentů.

Položka 30 „Jak dlouho se na oddělení uchovává krevní konzerva se zbytkem krve pro případ, že se objeví potransfuzní reakce?“

Tabulka 30

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) 2 hodiny	4	11,43%	0	0,00%
b) 24 hodin	30	85,71%	28	100,00%
c) 72 hodin	1	2,86%	0	0,00%
d) 1 týden	0	0,00%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 30



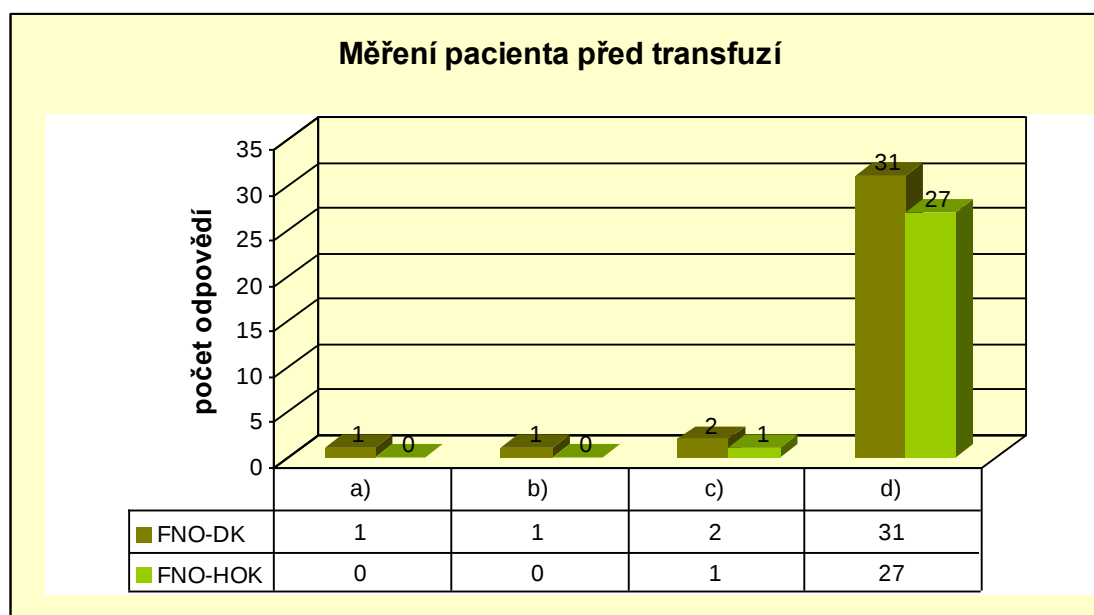
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo 2 hodiny 4 (6,35%) respondenti, 24 hodiny 58 (92,06%) respondentů, 72 hodiny 1 (1,59%) respondent a 1 týden nikdo.

Položka 31 „Co se u pacienta měří před transfuzí i po jejím skončení?“

Tabulka 31

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) váha, výška, tělesná teplota	1	2,86%	0	0,00%
b) obvod břicha, množství moče	1	2,86%	0	0,00%
c) tlak krevní, spirometrie	2	5,71%	1	3,57%
d) tlak krevní, tělesná teplota, pulz, moč diagnostickým papírkem	31	88,57%	27	96,43%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 31



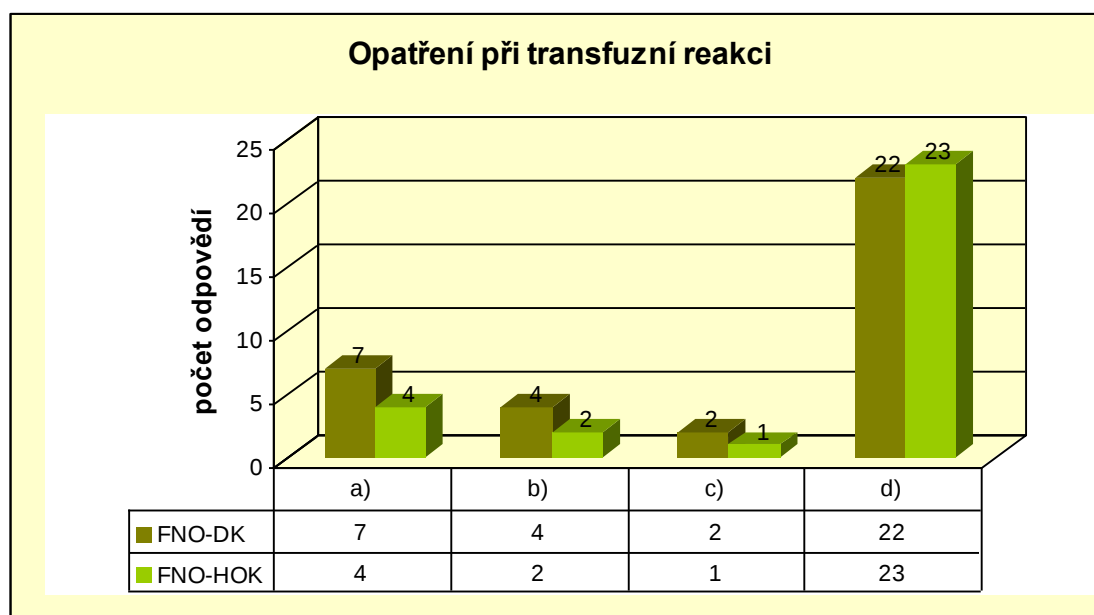
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo váha, výška, tělesná teplota 1 (1,59%) respondent, obvod břicha, množství moče 1 (1,59%) respondent, tlak krevní, spirometrie 3 (4,76%) respondenti a tlak krevní, tělesná teplota, pulz, moč diagnostickým papírkem 58 (92,06%) respondentů.

Položka 32 „Jaké opatření je nutné provést při vzniku transfuzní reakce?“

Tabulka 32

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) zastavit transfuzi, uvědomit lékaře, podat kyslík	7	20,00%	4	13,33%
b) uvědomit lékaře a transfuzní oddělení	4	11,43%	2	6,67%
c) uvědomit lékaře, zrušit žilní přístup	2	5,71%	1	3,33%
d) zastavit transfuzi, napojit nový infuzní set s fyziologickým roztokem, uvědomit lékaře a transfuzní	22	62,86%	23	76,67%
Celkem	35	100,00%	30	100,00%

Graf 32



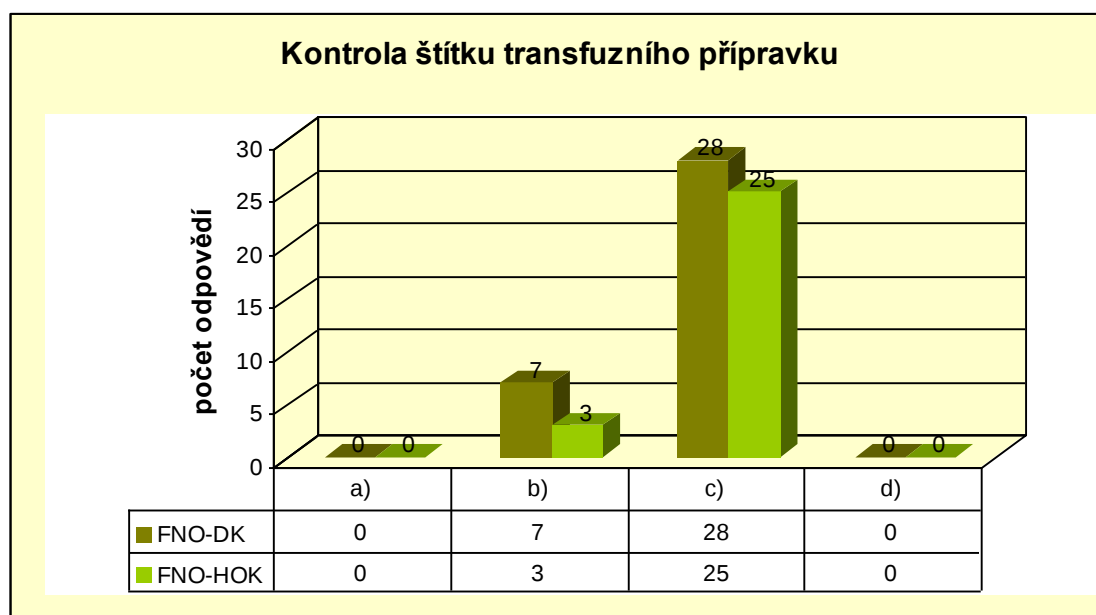
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo zastavit transfuzi, uvědomit lékaře, podat kyslík 11 (17,46%) respondentů, uvědomit lékaře a transfuzní oddělení 6 (9,52%) respondentů, uvědomit lékaře, zrušit žilní přístup 3 (4,76%) respondenti a zastavit transfuzi, napojit nový infuzní set s fyziologickým roztokem, uvědomit lékaře a transfuzní oddělení 45 (71,43%) respondentů.

Položka 33 „Jaké informace se musí zkontrolovat na štítku transfuzního přípravku před jeho podáním pacientovi?“

Tabulka 33

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) datum odběru, krevní skupina	0	0,00%	0	0,00%
b) krevní skupina, Rh faktor, datum expirace	7	20,00%	3	10,71%
c) krevní skupina, Rh faktor, název přípravku, výrobní číslo, množství v ml, expirace	28	80,00%	25	89,29%
d) nekontroluje se	0	0,00%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 33



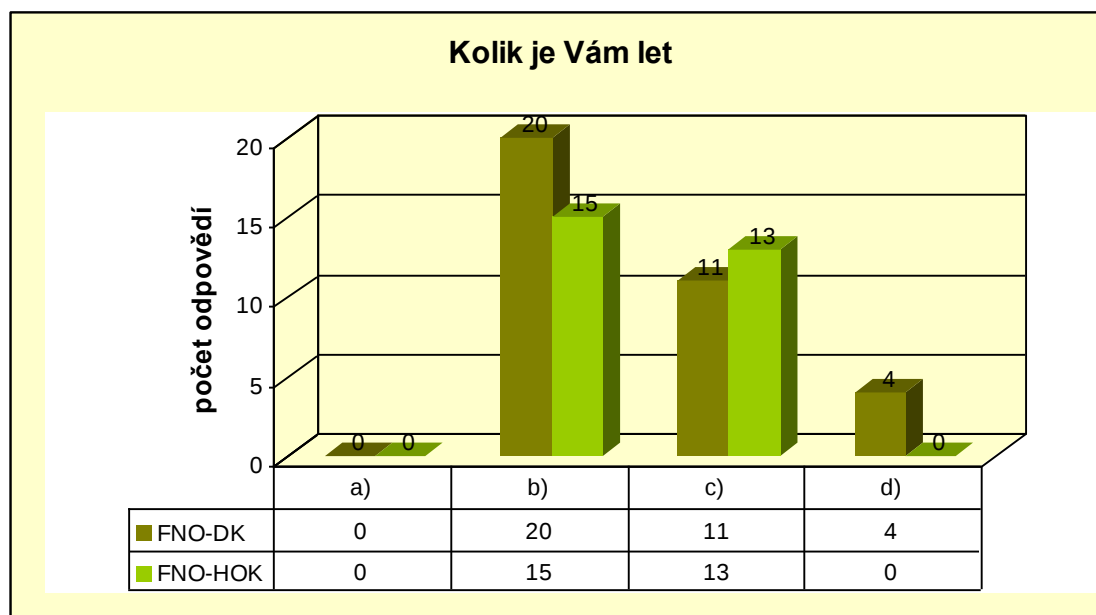
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo datum odběru, krevní skupina nikdo, krevní skupina, Rh faktor, datum expirace 10 (15,87%) respondentů, krevní skupina, Rh faktor, název přípravku, výrobní číslo, množství v ml, expirace 53 (84,13%) respondenti a nekontroluje se nikdo.

Položka 34 „Kolik je Vám let?“

Tabulka 34

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n_i)	rel.č. (f_i)	abs.č. (n_i)	rel.č. (f_i)
a) do 20 let	0	0,00%	0	0,00%
b) 21 - 35 let	20	57,14%	15	53,57%
c) 36 – 50 let	11	31,43%	13	46,43%
d) nad 50 let	4	11,43%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 34



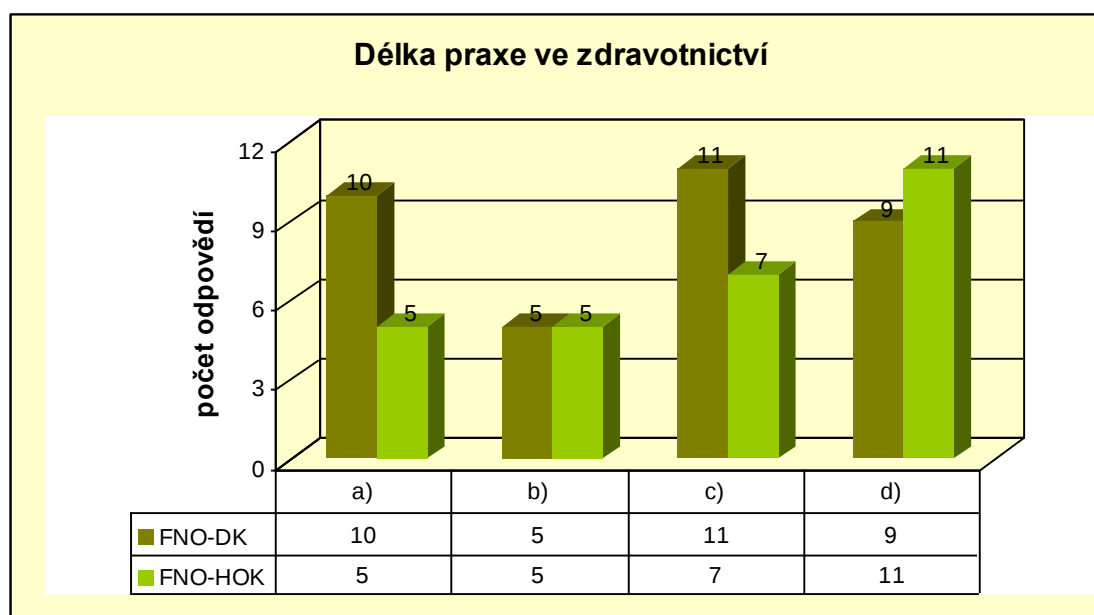
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo do 20 let nikdo, 21 – 35 let 35 (55,56%) respondentů, 36 – 50 let 24 (38,09%) respondenti a nad 50 let 4 (6,35%) respondenti.

Položka 35 „Jak dlouho pracujete ve zdravotnictví?“

Tabulka 35

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) do 5 let	10	28,57%	5	17,86%
b) do 10 let	5	14,29%	5	17,86%
c) do 20 let	11	31,43%	7	25,00%
d) nad 20 let	9	25,71%	11	39,29%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 35



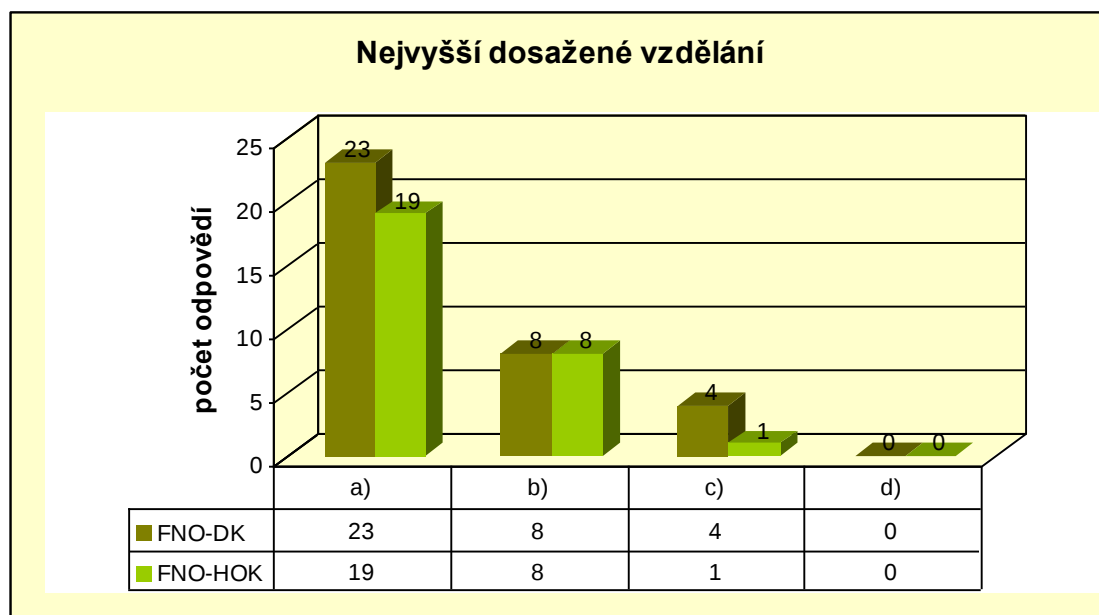
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo do 5 let 15 (23,81%) respondentů, do 10 let 10 (15,87%) respondentů, do 20 let 18 (28,57%) respondentů a nad 20 let 20 (31,75%) respondentů.

Položka 36 „Jaké je Vaše nejvyšší dosažené vzdělání?“

Tabulka 36

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n_i)	rel.č. (f_i)	abs.č. (n_i)	rel.č. (f_i)
a) střední	23	65,71%	19	67,86%
b) vyšší odborné	8	22,86%	8	28,57%
c) vysokoškolské	4	11,43%	1	3,57%
d) zdravotnický asistent	0	0,00%	0	0,00%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 36



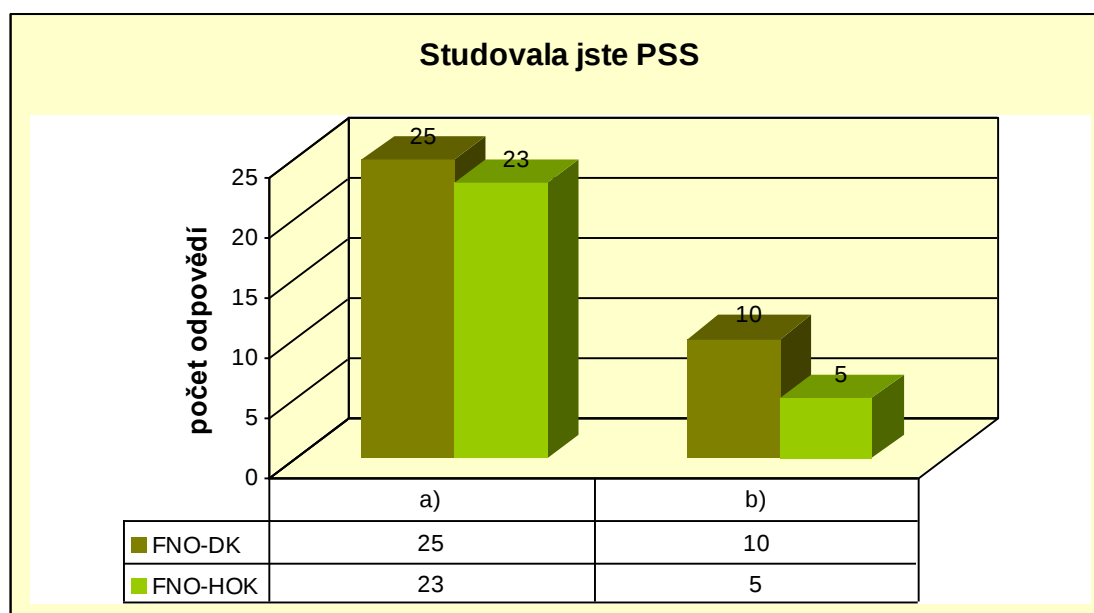
Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo střední 42 (66,66%) respondenti, vyšší odborné 16 (25,40%) respondentů, vysokoškolské 5 (7,94%) respondentů a zdravotnický asistent nikdo.

Položka 37 „Studovala jste pomaturitní specializační studium?“

Tabulka 37

Odpovědi respondentů	FN Olomouc - DK		FN Olomouc - HOK	
	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)	abs.č. (n _i)	rel.č. (f _i)
a) ne	25	71,43%	23	82,14%
b) ano	10	28,57%	5	17,86%
Celkem	35	100,00%	28	100,00%

Graf 37



Z celkového počtu 63 respondentů odpovědělo ne 48 (76,19%) respondentů a ano 15 (23,81%) respondentů.

DISKUZE

Rešerše byla pro účely diskuze provedena v databázi specializované knihovny NCONZO v Brně za období od roku 2000 až do současnosti s využitím klíčových slov a spojení Diamondova-Blackfanova anémie, přetížení organismu železem, hemoterapie, chelatace, potransfuzní reakce.

Při psaní této bakalářské práce byly stanoveny cíle, kterými jsme chtěli zjistit, jaké mají všeobecné sestry vědomosti o onemocnění Diamondova-Blackfanova anémie.

Teoretická část se zabývá diagnostikou, komplikacemi, léčbou tohoto onemocnění, z čehož největší prostor je věnován chelataci a hemoterapii, jako základním a nejdůležitějším léčebným metodám využívaných v terapii DBA. Z pohledu profesionálů v oboru ošetřovatelství nás zajímalo, jak jsou sestry teoreticky připravené pečovat o pacienta během zdánlivě jednoduché a bezpečné metody aplikace transfuzního přípravku obsahujícího erytrocyty.

Jak uvádí Pospíšilová – DBA je velmi vzácné vrozené onemocnění, incidence je udávána asi 5 – 7 případů na 1 milion živě narozených dětí⁴⁵. Do dnešního dne bylo na celém světě popsáno více než 400 případů DBA. V České republice byl vytvořen registr pacientů s DBA, v současnosti obsahuje 34 pacientů. Vzhledem k vzácnosti onemocnění je při řešení této problematiky naprosto nezbytná mezinárodní spolupráce.

Skupina pacientů plně závislých na pravidelném podávání transfuzí erytrocytární masy vyžaduje specifický přístup. Tito pacienti jsou ohroženi vysokým rizikem vzniku a rozvoje hemosiderózy, které může vyústit v kardiální a hepatální selhání. V případě, že se v rodině pacienta s DBA najde HLA identický

⁴⁵ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 416.

dárce, je to jednoznačná indikace pro provedení transplantace kostní dřeně⁴⁶.

Sběr potřebných dat pro uvedené výzkumné šetření probíhal ve Fakultní nemocnici v Olomouci a to na Hematoonkologické klinice (HOK) a na Dětské klinice (DK). Výzkumného šetření se zúčastnilo celkem 63 všeobecných sester, z toho 28 na HOK a 35 na DK.

Prvním cílem bylo zjistit informovanost všeobecných sester o onemocnění DBA. Bylo zjištěno, že sestry z obou zkoumaných klinik mají největší znalosti v otázkách typu „co je to anémie“, „co je to retikulocyt“ nebo „jaká může být příčina DBA“. Správné odpovědi uváděly také v otázkách týkajících se věku stanovení diagnózy DBA a možnostech její léčby.

Dále bylo zkoumáno, zda se u pacientů trpících DBA mohou vyskytovat nějaké přídatné fyzické anomálie. Zde sestry z DK uvedly správně v 71,43%, že se mohou objevovat anomálie palcového paprsku na horních končetinách (zdvojený palec), anomálie kraniofaciální oblasti (gotické patro, epikanty), anomálie srdce (defekty komorového a síňového septa), anomálie ledvin (podkovovitá ledvina). Naproti tomu sestry z HOK uvedly v 60,71%, že se z přídatných anomálií vyskytují pouze anomálie palce a kraniofaciální oblasti. Autorka Pospíšilová ve své studii uvádí, že jedna nebo více přídatných fyzických anomálií byla nalezena u 46 % pacientů s DBA⁴⁷.

Další otázka výzkumu byla zaměřena na vyšší sklon pacientů s DBA ke vzniku hematologických maligních onemocnění. Sestry z DK uvedly v 51,43%, že se žádné malignity tohoto typu u pacientů s DBA nevyskytují. Z HOK se k této odpovědi přiklonilo 32,14% sester. Mohlo by se jednat o vnitřní přání sester již tak těžce nemocným pacientům dále neztěžovat jejich osud. Vlastností empatie by totiž měla být vybavena každá dobrá sestra.

⁴⁶ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 422.

⁴⁷ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 418.

Vždyť v tomto nelehkém povolání/poslání, nejde jen o uspokojování fyzických potřeb pacienta. V anglické odborné literatuře je popisován vyšší výskyt hematologických maligních onemocnění (zejména AML) u 2,5% pacientů s DBA. Jak uvádí Pospíšilová s odkazem na autora Dijkena⁴⁸. Podle autora Starého existuje ve stejném počtu 2,5% i vyšší možnost vzniku solidních tumorů (hlavně osteosarkomu)⁴⁹.

U otázek týkajících se nálezu v krevním obraze a dalších laboratorních nálezů nutných pro stanovení diagnózy DBA se vyskytovalo také nejméně správných odpovědí. U sester na DK 25,71%, u sester na HOK 35,71%. Pravděpodobným důvodem tohoto zjištění by mohl být fakt, že se jedná o abstraktní skutečnost a také fakta nedůležitá pro ošetrovatelskou péči. Navíc vyšetření takových krevních parametrů jako je erytropoetin, fetální hemoglobin, exprese i antigenu nebo aktivita erytrocytární adenosindeaminázy nepatří mezi rutinně prováděná. Dle Pospíšilové je prokázána zvýšená aktivita adenosindeaminázy u 94% pacientů nezávislých na transfuzích. U pacientů závislých na transfuzích nelze výsledek tohoto vyšetření hodnotit, neboť není splněna podmínka odběru krve k vyšetření v odstupu nejméně 3 měsíce od poslední transfuze⁵⁰.

Druhým cílem výzkumu bylo zjistit úroveň znalostí všeobecných sester o chelatační terapii.

Na otázku, o jaký proces se při chelataci jedná, odpovědělo správně 57,14% sester z DK a 60,71% sester z HOK. Správně takto označily proces vylučování některých kovů (např. Al, Fe, Pb) z organismu. Ovšem 40,00% sester z DK a 39,29% sester z HOK se domnívá, že jde o proces ukládání Fe v orgánech.

Při dotazu na cíl chelatační léčby odpovědělo 44,44% sester z DK, že jde o redukci množství tkáňového Fe, zabránění

⁴⁸ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 422.

⁴⁹ Starý, J. et al., *Dětská hematologie*, s. 34.

⁵⁰ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 421.

hromadění Fe v organismu i o neutralizaci volného plazmatického Fe. Tutéž odpověď správně zvolilo i 64,28% sester z HOK. Ostatní se domnívaly, že se jedná jen o redukci množství tkáňového Fe. Pravděpodobně si neuvědomily, že Fe není v organismu pouze vázáno na hemoglobin, ale v plazmě je obsaženo i Fe volné.

Správné odpovědi převažovaly u otázek zaměřených na přetížení organismu Fe. Sestry věděly, že se Fe usazuje v parenchymových orgánech, z nichž jsou nejčastěji a nejzávažněji poškozeny myokard, játra a pankreas. Znaly také vyšetření, pomocí kterých diagnostikujeme přetížení organismu Fe. U odpovědí na tyto otázky se správné odpovědi pohybovaly v rozmezí 71,43% - 77,77% u sester na DK a 66,66% - 78,57% u sester na HOK. Důvodem takto uváděných odpovědí je pravděpodobně to, že se ve své praxi sestry již setkaly s pacientem, který je hospitalizován z důvodu selhávání funkce některého orgánu postiženého hemosiderózou, nejčastěji při kardiálním nebo hepatálním selhání. Další si pacienta s tímto postižením dovedou představit. Ošetrovatelská péče je potom zaměřena na péči o deficitní potřeby, vyplývající z poškození jednotlivých orgánů.

Naopak způsob podání chelátorů s.c. znalo jen 15,62% sester z DK. Možnou příčinou bude fakt, že tímto způsobem si aplikují léčiva pacienti sami v domácím prostředí pomocí lineárních dávkovačů nebo přenosných pump. Možná ale i to, že v dnešní době, po zavedení dvou perorálních chelátorů do běžné praxe, považují tento způsob aplikace za přežitek. Naopak 60,00% z nich uvedlo, že chelátory je možné aplikovat p.os a i.v. Sestry z HOK správně uvedly jako možné způsoby aplikace p.os, i.v. i s.c. v 89,28%.

Za nejčastější nežádoucí projevy chelatace správně uvedly sestry z DK (68,57%) i HOK (50,00%) vyrážku, otoky, průjem, bolesti kloubů, elevaci jaterních testů a poruchy renálních funkcí. Podobný počet sester z DK (48,57%) i z HOK (53,57%) vědělo, že

dostupnost Fe pro chelataci zvyšuje vitamin C, který také polytransfundovaní pacienti pravidelně doplňkově užívají.

Celkově lze konstatovat, že sestry mají mírný deficit ve znalosti chelátorů – jejich podávání, eliminaci z organismu, a nežádoucích účinků.

Třetím cílem výzkumu bylo zjistit úroveň znalostí všeobecných sester o hemoterapii.

V této problematice se orientují celkově dobře sestry z HOK, je znát, že se s tímto způsobem léčby ve své praxi běžně setkávají. Měly 100,00% správných odpovědí při dotazu „kdo provádí biologický pokus“, „co nepatří mezi transfuzní přípravky“, „při jaké teplotě se uchovává v krevní bance erytrocytární koncentrát“ a „jak dlouho se na oddělení uchovává krevní konzerva se zbytkem krve pro případ vzniku potransfuzní reakce“. Rovněž věděly, které parametry se u pacienta měří před transfuzí i po jejím skončení, které údaje je nutné zkontrolovat na štítku krevní konzervy, než se podá pacientovi a jaká opatření je nutné provést při vzniku potransfuzní reakce. Naopak sestry z DK ve 100,00% správně neodpověděly na žádnou tuto otázku. Počet správných odpovědí byl v porovnání se sestrami z HOK výrazně nižší a to 57,14%-85,71%. Je tedy viditelný rozdíl ve znalostech mezi sestrami na těchto dvou pracovištích, který by mohl vyplývat z toho, že výzkumu na DK se zúčastnily i sestry, které na hematologickém oddělení nepracují a podání transfuze se pro ně tedy stává vzácnou terapeutickou metodou, kterou znají spíše obecně. Větší rozdíl byl zaznamenán i u odpovědí na otázku „co je to buffy coat“, kdy správně uvedlo 92,86% sester z HOK, že se jedná o vrstvu na rozhraní plazmy a erytrocytů, u sester z DK to bylo jen 65,71% správných odpovědí. Zbylých 7,14% sester z HOK označilo protisrážlivý roztok v odběrové soupravě pro odběr krve od dárců.

U odpovědí, kdy měly sestry vybrat pozdní neimunologické potransfuzní reakce, zařadily mezi ně v 33,33% sestry z HOK

i objemové přetížení. Sestry z DK objemové přetížení označily v 34,21%. Tato reakce se sice řadí mezi neimunologické, ale vzniká časně, tzn., že bezprostředně souvisí s podáním transfuze. U sester z DK bylo správně zařazeno přetížení Fe v 38,16% a přenos infekčních agens v 26,32%. 1,31% uvedlo i anafylaktickou reakci. Sestry z HOK označily přetížení Fe v 36,50%, přenos infekčních agens 30,16%, anafylaxi nikdo.

Protože podání transfuzí erytrocytární masy (i ostatních transfuzních přípravků) je léčebná metoda, která s sebou nese i riziko závažných komplikací a poškození pacienta z neznalosti a nedbalosti, bylo by vhodné si tuto problematiku osvěžit a doplnit jak aktivně samostudiem odborné literatury tak i hromadným vzděláváním během přednášek a seminářů pravidelně pořádaných jednotlivými klinikami ve FN v Olomouci. Z tohoto důvodu byl zvolen **cíl 4** – vypracování edukačního materiálu věnujícího se této problematice. Ukázka z něj je přílohou této bakalářské práce (příloha 12, str. 106 – 113), celá verze je potom k nahlédnutí na CD nosiči.

ZÁVĚR

Diamondova-Blackfanova anémie představuje velmi závažné onemocnění, které může výrazným způsobem ovlivnit kvalitu života pacienta. Vzhledem k tomu, že se jedná o onemocnění chronické, léčitelné i dle nejnovějších poznatků medicíny pouze symptomatologicky (vyjma těch pacientů, kteří podstoupili transplantaci kostní dřeně), může být kvalita života snížena v oblasti biologické, psychické i sociální. Hluboká znalost tohoto onemocnění je nezbytná pro zdravotníky pracující na specializovaných hematologických pracovištích, kteří se s nimi ve své odborné praxi setkávají pravidelně. Lhostejní k této problematice by ovšem neměli být ani ostatní zdravotníci, kteří se hematologii nikdy nevěnovali. Závažnost samotného onemocnění, náročnost léčby i řešení vzniklých komplikací bezpodmínečně vyžadují komplexní přístup a multidisciplinární spolupráci. To je předpokladem zdárné léčby, zkvalitnění a také prodlužování života pacientů, trpících tímto vzácným onemocněním.

Bakalářská práce měla za cíl zjistit informovanost všeobecných sester o problematice DBA. Jako výzkumná metoda pro získání dat od respondentů byl zvolen dotazník. Sběr dat probíhal na dvou předem zvolených pracovištích v rámci Fakultní nemocnice v Olomouci. Prvním pracovištěm byla Hematoonkologická klinika (HOK), druhým klinika Dětská (DK).

Výzkumného šetření se zúčastnilo 63 respondentů, z toho 28 z HOK a 35 z DK. Poskytlo nám identifikační údaje zaměřené na věk, délku odborné praxe ve zdravotnictví, dosažené vzdělání, absolvování pomaturitního specializačního studia. Věk respondentů se pohyboval v rozmezí od 20 do 55 let, délka praxe ve zdravotnictví byla od méně než 5 let až po více než 20 let. Z celkového počtu 63 respondentů pracovalo 42 (66,66%) všeobecných sester se středoškolským vzděláním, 16 (25,40%) všeobecných sester s vyšším odborným vzděláním a 5 (7,94%) všeobecných sester vysokoškolsky vzdělaných. Specializační

pomaturitní studium absolvovalo z celkového počtu 63 respondentů 15 (23,81%) všeobecných sester.

Prvním, druhým a třetím cílem bakalářské práce bylo zjistit informovanost všeobecných sester o problematice Diamondovy-Blackfanovy anémie a stěžejních léčebných metodách – chelataci a hemoterapii. Výsledné hodnoty byly zaznamenány do tabulek a grafů, které jsou uvedeny v kapitole 2.3.1.

Na otázky týkající se anémie obecně a krevních elementů červené vývojové řady odpověděli respondenti v 86-92% správně. Anémie je chorobný stav se sníženým množstvím hemoglobinu, sníženým hematokritem a sníženým počtem erytrocytů, retikulocyt je nezralá červená krvinka. V otázkách speciálně zaměřených na DBA již nebyly odpovědi tak jednotné. V této oblasti se nejvíce shodovaly v otázce příčiny DBA, která není dosud objasněna, v léčbě DBA – zahrnuje terapii kortikoidy, chelátory, pravidelným podáváním transfuzí erytrocytární masy a možnou transplantaci kostní dřeně. Rovněž se shodovaly v otázce věku pacientů při diagnostice DBA. Naopak nejvíce se respondenti rozcházel v otázkách nálezu v krevním obraze u DBA, dalších laboratorních nálezech důležitých pro diagnostiku tohoto onemocnění – erytrocytární adenosindeaminázu označilo správně 42,86% sester, zvýšenou hladinu EPO a HbF jen 39,68% sester. Nejednotní byli respondenti také v otázkách výskytu přídatných fyzických anomálií a vyššího sklonu ke vzniku hematologických malignit.

U položek zaměřených na chelataci odpovídali respondenti nejčastěji správně na otázky o projevu nadbytku Fe v organismu, znali orgány, které jsou nejvíce ohroženy přetížením Fe a věděli, která vyšetření nám pomohou diagnostikovat přetížení organismu Fe. Naopak na otázku „Co je to chelatace?“ odpovědělo nesprávně 39,68% respondentů, kteří uváděli, že se jedná o proces ukládání Fe v organismu. Polovina respondentů (50,80%) správně označila vitamin C jako ten, který zvyšuje dostupnost Fe pro chelataci. Sestry také znaly možné způsoby podání chelátorů, cesty

eliminace Fe z organismu i nejčastější nežádoucí účinky chelatační terapie.

V otázkách zaměřených na transfuzní terapii odpovědělo překvapivě 38,10% sester, že se k léčbě DBA používají přímé transfuze. Žádná sestra neodpověděla správně na otázku, které cizorodé antigeny mohou být vpraveny do organismu transfuzí. Z nich to mohou být např. antigeny Kell, Duffy, Lewis, Kidd. Naopak se dobře orientují v otázkách souvisejících přímo s podáním transfuze: vyšetření před transfuzí, biologický pokus, způsob dopravy transfuzního přípravku z krevní banky na oddělení, uchování krevní konzervy se zbytkem krve na oddělení pro případ vzniku transfuzní reakce, nutná opatření při vzniku transfuzní reakce, měření některých parametrů u pacienta před transfuzí i po jejím skončení, kontrola údajů na štítku transfuzního přípravku před jeho podáním pacientovi. V těchto otázkách odpovídaly sestry správně v 71,43%-96,82%. U otázky rozdělení potransfuzních reakcí zařadilo nesprávně 74,60% sester objemové přetížené mezi reakce pozdní neimunologické.

Jaký transfuzní přípravek se podává léčebně pacientům s DBA vědělo 74,60% sester, 84,13% sester určilo správně antitrombin, jež nepatří mezi transfuzní přípravky, 77,77% sester ví, co je buffy coat, 76,19% zná teplotu, při které se v krevní bance uchovává erytrocytární koncentrát.

U respondentů na DK se pohybovaly správné odpovědi v rozmezí 5,71% - 97,14%, u respondentů na HOK v rozmezí 28,57% - 100,00%.

Ze získaných údajů lze konstatovat, že všeobecné sestry jsou překvapivě dobře informovány i o vzácných onemocněních, jakým je právě DBA a mají dostatek informací především v otázkách týkajících se ošetrovatelské péče u pacientů léčených chelátory a transfuzemi. Sestry získávají informace aktivním samostudiem odborné literatury i ve specializačních studiích. Je možné sdělit, že **cíl 1, cíl 2 a cíl 3 byl splněn.**

Čtvrtým cílem bylo vytvoření edukačního materiálu pro sestry pracující nejen na hematologických odděleních, je možné ho využít i pro studenty zdravotnické školy. Tento materiál je k bakalářské práci přiložen na CD, jeho ukázka je uvedena v příloze 12, str. 106 – 113. Tímto byl **splněn i cíl 4**.

Závěrem je možné konstatovat, že sestry mají dostatečné teoretické znalosti o hemoterapii, především v oblasti ošetrovatelské péče o pacienta během tohoto způsobu léčby. Nejsou jim neznámé ani pojmy chelatace a DBA, ovšem znalost této problematiky není tak podrobná. Problémem ovšem zůstává, že informací zaměřených na tyto otázky je dostatek jen v anglické literatuře. České odborné literární zdroje nabízejí pouze omezené možnosti, jak tyto informace získat. Nicméně zejména v posledním půlroce pracuje paní docentka Pospíšilová na nových článcích věnovaných chelataci, kde bude možné se dočíst, jaké jsou nejnovější poznatky právě v této oblasti.

Všeobecné sestry pracující na hematoonkologických odděleních se mohou zúčastnit pracovních konferencí českých a slovenských dětských hematoonkologů pořádaných každý rok na různých místech České nebo Slovenské republiky. Obdobné pracovní konference pořádá každoročně i HOK ve FN v Olomouci. Zde si formou posterů, odborných prezentací, ale také neformální komunikací mohou vyměňovat zkušenosti a získávat poznatky především z oblasti ošetrovatelské péče o hematologického pacienta.

LITERATURA A PRAMENY:

Chráška, J. *Základy výzkumu v pedagogice*. 2. vydání. Olomouc: Vydavatelství Univerzity Palackého, 1998. 257 s. ISBN 80-7067-798-8.

Indrák, K. et al. *Hematologie: Postgraduální klinický projekt*. Editoři Alušík, Š., Lejsková, M. 1. vydání. Praha: Triton, 2006. 278 s. ISBN 80-7254-868-9.

Jonášová, A. Doporučení pro chelatační léčbu u chronicky transfundovaných hematologických nemocných se známkami přetížení železem. *Farmakoterapie reprint*, 2008, roč. 4, č. 5.

Kapounová, G. *Ošetrovatelství v intenzivní péči*. 1. vydání. Praha: Grada Publishing, 2007. 352 s. ISBN 978-80-247-1830-9.

Kolektiv autorů, *Průvodce ošetrovatelskou dokumentací od A do Z*. Přeložila Šeclová S. 1. české vydání. Praha: Grada Publishing, 2002. 392 s. ISBN 80-247-0278-9.

Marečková, J. *NANDA-International diagnostika v ošetrovatelském procesu, NIC a NOC klasifikace*. 1. vydání. Ostrava: Ostravská univerzita v Ostravě, Zdravotně sociální fakulta, 2006. 80 s. ISBN 80-7368-109-9.

Marečková, J. *Ošetrovatelské diagnózy v NANDA doménách*. 1. vydání. Praha: Grada Publishing, 2006. 264 s. ISBN 80-247-1399-3.

Pospíšilová, D., Mihál, V. et al. Výskyt Diamondovy-Blackfanovy anémie v České republice. *Česko-Slovenská pediatrie*, 2000, roč. 55, č. 7, s. 415-422. ISSN 0069-2328.

Staňková, M., Neuwirth, J. et al. *Základy ošetřování nemocných*. 1. vydání. Praha: Univerzita Karlova v Praze, nakladatelství Karolinum, 2005. 145 s. ISBN 80-246-0845-6.

Starý, J. et al. *Dětská hematologie*. Editor Houdek, L. 1. vydání. Praha: Galén, 2005. 251 s. Trendy soudobé pediatrie. Svazek 4. ISBN 80-7262-327-3.

Šamánková, M. et al. *Základy ošetřovatelství*. 1. vydání. Praha: Univerzita Karlova v Praze, nakladatelství Karolinum, 2006. 353 s. ISBN 80-246-1091-4.

Šamánková, M., Hušková, M., Matoušovic, K. et al. *Základy ošetřovatelství pro studující lékařských fakult: 1. a 2. díl*. 1. vydání. Praha: Univerzita Karlova v Praze, nakladatelství Karolinum, 2002. 274 s. ISBN 80-246-0477-9.

Štěrba, J. et al. *Podpůrná péče v dětské onkologii*. 1. vydání. Brno: Národní centrum ošetřovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2008. 240 s. ISBN – 978-80-7013-483-2.

Vokurka, M., Hugo, J. et al. *Praktický slovník medicíny*. 7. rozšířené vydání. Praha: Maxdorf, 2004. 490 s. ISBN 80-7345-009-7.

Fakultní nemocnice Olomouc. Transfuzní oddělení: Seznam prováděných vyšetření. *Laboratorní manuál* [online]. [cit. 2010-04-04]. Dostupné na WWW: <<http://www.fnol.cz/main.jsp?id=1649#21>>.

Fakultní nemocnice Olomouc. Transfuzní oddělení: Žádanky. *Laboratorní manuál* [online]. [cit. 2010-04-04]. Dostupné na WWW: <<http://public.fnol.cz/www/to/zadanky/Fm-L009-035-TO-003.pdf>>.

Historie použití krevní transfuze. *Wikipedie – otevřená encyklopedie* [online]. Editace 18.3.2010, [cit. 2010-03-18]. Dostupné na WWW: <http://www.cs.wikipedia.org/wiki/Krevn%C3%AD_transf%C3%BAze>.

Jan Janský, *Wikipedie – otevřená encyklopedie* [online]. Editace 21.11.2009, [cit. 2010-03-18]. Dostupné na WWW: <http://cs.wikipedia.org/wiki/Jan_Jansk%C3%BD>.

SEZNAM ZKRATEK

AA – plastická anémie
ADA – adenosindeamináza
Al – hliník
AML – akutní myeloidní leukémie
APL – alkalická fosfatáza
BFU-E – nezralá erytroidní progenitorová (kmenová) buňka
Ca – vápník
CFU-E – vyzrálější erytroidní progenitorová (kmenová) buňka
CFU-GM – granulocytární progenitorová (kmenová) buňka
DBA – Diamondova-Blackfanova anémie
ECHO – echokardiografie
EKG – elektrokardiografie
EPO – erytropoetin
FA – Fanconiho anémie
Fe – železo
GM-CSF – růstový faktor granulocyto-makrofágové řady
HbF – fetální hemoglobin ($\alpha_2\gamma_2$)
IL-3 – interleukin 3
IL-9 – interleukin 9
KO – krevní obraz
KD – kostní dřeň
KS – krevní skupina
MCV – střední objem erytrocytů
MR – magnetická rezonance
MZČR – Ministerstvo zdravotnictví České republiky
OGTT – orální glukózo-toleranční test
Pb – olovo
RČ – rodné číslo
RPS19 – ribosomální protein S19
Rtg – rentgenové vyšetření
SCF – stem cell faktor

SÚKL – Státní ústav pro kontrolu léčiv

TDK – transplantace kostní dřeně

TEC – tranzientní erytroblastopenie

TK – tlak krevní

TT – tělesná teplota

TU – transfuzní jednotka

VF – vitální funkce

SEZNAM PŘÍLOH

1.	MCV, HbF, EPO u pacientů s DBA	88
2.	Diferenciální diagnóza mezi DBA, FA a TEC	89
3.	Monitorování pacientů na pravidelné transfuzní léčbě	90
4.	Charakteristiky jednotlivých chelátorů	91
5.	Soubor vyšetření prováděných u chelatační léčby před zahájením terapie deferasiroxem a v jejím průběhu	93
6.	Nejčastější potransfuzní reakce – akutní	94
7.	Nejčastější potransfuzní reakce – pozdní	96
8.	Hematologická onemocnění doprovázená anemií a závislostí na transfuzích s následným ohrožením přetížením železem	97
9.	Ošetrovatelské diagnózy u pacientů s DBA	98
10.	Souhlas s výzkumným šetřením ve FNO	99
11.	Dotazník	100
12.	Edukační práce – ukázka	106
13.	Edukační práce – CD nosič	

Příloha 1

MCV, HbF, EPO u pacientů s DBA⁵¹

	Normální hodnoty	Hodnoty pacientů	Medián	Průměr
MCV (fl)	82 – 98	83 – 115	102	99,6
HbF (%)	< 1	0,3 – 29,1	2,16	3,8
EPO (U/l)	6 – 25	30,0 – 4300	1210	1645

⁵¹ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 419.

Příloha 2

Diferenciální diagnóza mezi DBA, FA a TEC⁵²

	DBA	FA	TEC
Postižená linie	čistá aplázie červené řady	pancytopenie	čistá aplázie červené řady
Virová etiologie	ne	ne	ano
Věk diagnózy	novorozenecký a časný kojenecký	spíše batolecí	časný kojenecký
Malformace	40%	80%	žádné
Chromozomální zlomy	žádné	ano	žádné
ADA v erytrocytech	vysoká	normální	normální
Odpověď na steroidy	dobrá v 50%	špatná	ano
Odpověď na imunosupresiva	ne	ne	ano
Další průběh	chronický/remis e/relaps	chronický	remise
BFU-E	sníženy nebo chybí	chybí	normální/ lehce sníženy
CFU-GM	normální	redukované	normální

⁵² Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 417.

Příloha 3

Monitorování pacientů na pravidelné transfuzní léčbě⁵³

Sledování efektu transfuzí

Hodnota hemoglobinu	před a po transfuzi
Růst (u dětí)	2x za rok
Vývoj (u dětí)	1x za rok
Rozvoj hepatomegalie a hepatopatie	2x za rok
Objem podaných transfuzí	1x za rok

Sledování známek přetížení Fe a účinků léčby chelátory Fe

Feritin v séru	1x za 3 měsíce
Desferioxamin:Feritin poměr	1x za 3 měsíce
Jaterní funkce	1x za 6 měsíců
Audiogram	1x za 6 měsíců
Evokované zrkové potenciály	1x za 6 měsíců
Výška ve stoje a v sedě (u dětí)	1x za 12 měsíců
Rtg bederní páteře	1x za 12 měsíců
Ca/P/ALP	1x za 12 měsíců
EKG + echokardiografie	1x za 12 měsíců
OGTT	1x za 12 měsíců
Tyreoidální funkce	1x za 12 měsíců

⁵³ Pospíšilová, D., Mihál, V. et al., *Česko-Slovenská pediatrie*, s. 421.

Příloha 4

Ošetrovatelské diagnózy u pacientů s DBA⁵⁴

Ošetrovatelské diagnózy, se kterými se můžeme setkat u pacientů s DBA, dle klasifikace NANDA taxonomie II.

Aktuální ošetrovatelské diagnózy

1. doména – Podpora zdraví

Neefektivní léčebný režim – 00078

3. doména – Vylučování a výměna

Průjem - 00013

4. doména – Aktivita – odpočinek

Porušená energie – 00050

Únava – 00093

Snížený srdeční výdej – 00029

Neefektivní dýchání – 00032

Intolerance aktivity – 00092

Neefektivní tkáňová perfuze, typ kardiopulmonální – 00024

5. doména – Vnímání - poznávání

Deficitní znalost onemocnění a léčebných možností – 00126

6. doména – Vnímání sebe sama

Porušený obraz těla – 00118

9. doména – Zvládání zátěže – odolnost vůči stresu

Úzkost – 00146

Oslabené přizpůsobení – 00070

Neefektivní zvládání zátěže – 00069

10. doména – Životní princip

Nedodržení léčebného režimu – 00079

11. doména – Bezpečnost – ochrana

Porušená kožní integrita – 00046

Neefektivní odolnost – 00043

⁵⁴ Marečková, J., *Ošetrovatelské diagnózy v NANDA doménách*, s. 54-251.

Příloha 4 – pokračování

Ošetrovatelské diagnózy u pacientů s DBA⁵⁵

12. doména – Komfort

Akutní bolest – 00132

Sociální izolace – 00053

Potenciální ošetrovatelské diagnózy

4. doména – Aktivita – odpočinek

Riziko intolerance aktivity – 00094

6. doména – Vnímání sebe sama

Riziko bezmocnosti – 00152

10. doména – Životní princip

Riziko duchovní nouze – 00067

11. doména – Bezpečnost – ochrana

Riziko infekce – 00004

Riziko poškození – 00035

Ošetrovatelské diagnózy ke zlepšení zdraví

5. doména – Vnímání - poznávání

Ochota doplnit deficitní vědomosti – 00161

9. doména – Zvládání zátěže – odolnost vůči stresu

Ochota zlepšit zvládání zátěže – 00158

⁵⁵ Marečková, J., *Ošetrovatelské diagnózy v NANDA doménách*, s. 54-251.

Příloha 5

Hematologická onemocnění doprovázená anemií a závislostí na transfuzích s následným ohrožením přetížením železem⁵⁶

A. Získaná onemocnění

- Myelodysplastický syndrom
- Aplastická anemie
- Myelofibróza
- Paroxysmální noční hemoglobinurie

B. Vrozená onemocnění

- Vrozené aplastické anemie
- Kongenitální dyserythropoetické anemie
- Sideroblastické anemie
- Talasemie a jiné poruchy hemoglobinu
- Korpuskulární hemolytické anemie (enzymopatie, těžké formy membránových defektů)

⁵⁶ Jonášová, A., *Doporučení pro chelatační léčbu u chronicky transfundovaných hematologických nemocných se známkami přetížení železem.*

Příloha 6

Charakteristiky jednotlivých chelátorů

Léčivo (přípravek)	Deferoxamin (Desferal)	Deferipron (Ferriprox)	Deferasirox (Exjade)
Indikace	chronické přetížení Fe jakékoliv etiologie	thalassemia major od věku nad 10 let	thalassemia major, chronické přetížení Fe u jiných typů anemií od 2 let
Aplikace	s.c., i.v., dlouhodobá infuze	p.os–3x denně á 8 hodin	p.os–1x denně á 24 hodin
Dávka	25–50 mg/kg/den	75–100 mg/kg/den	10–30 mg/kg/den
Snášenlivost	špatná	relativně dobrá	Dobrá
Výhody	dlouhodobá zkušenost 20-30 let, prokázaný dobrý účinek	aplikace p.os, ověřený účinek na odstranění Fe z myokardu	aplikace p.os, dobrý účinek, dobrá snášenlivost, poločas eliminace 8– 16hodin umožňuje 24hodinovou účinnou chelataci

Příloha 6 – pokračování

Charakteristiky jednotlivých chelátorů⁵⁷

Nevýhody	dlouhodobá infuze, špatná snášenlivost, poločas eliminace 20min.	velké množství kusů léků, riziko agranulocytozy, poločas eliminace 2-3hodiny	zatím nejsou dlouhodobé klinické údaje, nutnost monitorování renálních funkcí
Vedlejší nežádoucí účinky	lokální reakce, poruchy zraku, sluchu, růstu	GIT příznaky, agranulocytoza, artralgie, otoky, poruchy jaterních testů, nedostatek zinku	lehké poruchy renálních funkcí, vzácně elevace jaterních testů, GIT příznaky, vyrážky, poruchy sluchu, katarakta-vzácně
Vylučování	stolice/moč	moč	stolice

⁵⁷ Jonášová, A., *Doporučení pro chelatační léčbu u chronicky transfundovaných hematologických nemocných.*

Příloha 7

Soubor vyšetření prováděných u chelatační léčby před zahájením terapie deferasiroxem a v jejím průběhu⁵⁸

Vyšetření	Frekvence vyšetření
KO a diferenciál	dle základního onemocnění a četnosti návštěv
Feritin	před zahájením terapie
Sérové Fe, vazebná kapacita, transferin, saturace transferinu	1x měsíčně v průběhu titrace dávky chelátoru, poté 1x za 3 měsíce
Renální testy, kreatinin, clearance, proteinurie	před zahájením terapie 2x, v prvním měsíci 1x týdně, 1x měsíčně během terapie (u deferasiroxu)
Jaterní testy – transaminázy	před zahájením terapie 1x, v prvním měsíci 1x za 2 týdny
Oční vyšetření	před zahájením terapie a pak v ročních intervalech
Vyšetření sluchu	před zahájením terapie a pak v ročních intervalech
V pediatrické praxi sledování růstu	ročně

⁵⁸ Jonášová, A., *Doporučení pro chelatační léčbu u chronicky transfundovaných hematologických nemocných*

Příloha 8

Nejčastější potransfuzní reakce – akutní⁵⁹

Akutní reakce	Obvyklá příčina	Nález
Časná hemolytická	protilátky proti erytrocytům (záměna vaku!!!)	febrilie, dušnost, bolesti zad a na hrudi, známky hemolýzy
Febrilní nehemolytická	protilátky proti leukocytům, trombocytům	febrilie, třesavka, zimnice, nauzea
Alergická, anafylaxe	protilátky proti bílkovinám plazmy, proti IgA	urtika, otoky, erytém, pruritus + šokový stav
TRALI (akutní poškození plic)	protilátky proti leukocytům, aktivace komplementu	dušnost, nález na Rtg
Septický šok	bakteriální kontaminace	šokový stav, febrilie
Srdeční selhání	objemové přetížení	otoky, dušnost
Srdeční arytmie	citrátová toxicita	nález na EKG

⁵⁹ Štěrbá, J., et al., *Podpůrná péče v dětské onkologii*, s. 77.

Příloha 9

Nejčastější potransfuzní reakce - pozdní⁶⁰

Pozdní reakce	Obvyklá příčina	Nález
Pozdní hemolytická	protilátky proti erytrocytům	anemizace, známky hemolýzy
TA-GvHD	proliferace darovaných lymfocytů	různé poškození orgánů, průkaz chimerismu
Přetížení železem	mnohočetné transfuze	poškození orgánů, vysoký feritin
Tromboflebitida	kanylace žíly	lokální nález v místě vpichu

⁶⁰ Štěrbá, J., et al., *Podpůrná péče v dětské onkologii*, s. 77.

Vážený pan
Bc. Martin Šamaj
Manažer nelékařských oborů
Fakultní nemocnice Olomouc
I. P. Pavlova 6
775 20, Olomouc

V Olomouci 13.11.2009

Věc: Žádost o povolení výzkumného šetření ve FN Olomouc

Vážený pane bakaláři,
Chtěla bych Vás požádat o povolení dotazníkového výzkumného šetření u nelékařských zdravotnických pracovníků ve FN v Olomouci v rámci závěrečné bakalářské práce. Cílovou skupinu tvoří všeobecné sestry, které pracují na DK a HOK FN v Olomouci. Na základě zjištěných údajů vznikne edukační materiál využitelný v adaptačním procesu všeobecných sester. Na závěrečné práci pracuji pod odborným vedením Mgr. Jany Kameníčkové, odborné asistentky FZV UP v Olomouci, která dohlíží na odborná a etická kritéria práce. Výzkumné šetření bude prováděno formou anonymního a dobrovolného dotazníku. V případě Vašeho zájmu Vám ráda poskytnu výsledky tohoto výzkumného šetření.

Prosím o sdělení Vašeho rozhodnutí.

S pozdravem
Monika Chromcová
Studentka 4. ročníku bakalářského studijního programu
Ošetřovatelství
Kombinované formy studia FZV UP v Olomouci

Monika Chromcová
Dětská klinika FN Olomouc
Tel. – 585444493

Kontaktní adresa:
Mgr. Jana Kameníčková
FZV UP Olomouc
Hněvotínská 3
779 00, Olomouc
Tel. – 585632814
jana.kamenickova@upol.cz

Vyjádření vedení instituce

☐ žádost povolena ☐ žádost zamítnuta

Odůvodnění.....

Datum:

Razítko, podpis:

Dotazník

Vážené kolegyně,

jmenuji se Monika Chromcová a jsem studentkou 4. ročníku kombinovaného bakalářského studia Ošetrovatelství na Fakultě zdravotnických věd Univerzity Palackého v Olomouci.

Obracím se na Vás s žádostí o vyplnění následujícího dotazníku, který je zaměřen na **informovanost všeobecných sester o problematice Diamondovy-Blackfanovy anémie**. Veškeré získané výsledky tohoto šetření budou zpracovány pouze v mé závěrečné bakalářské práci.

Dotazník je zcela anonymní, sestaven z 37 otázek, jejichž zodpovězení by Vám nemělo zabrat více než 30 minut. Vámi zvolenou odpověď prosím zakroužkujte.

Děkuji Vám za Váš čas a ochotu.

1. Co je to anémie? Chorobný stav se:

- a) sníženým množstvím hemoglobinu
- b) sníženým množstvím hemoglobinu, sníženým hematokritem, sníženým počtem erytrocytů
- c) sníženým množstvím hemoglobinu, zvýšeným počtem erytrocytů
- d) sníženým množstvím hemoglobinu, zvýšeným hematokritem, normální počtem erytrocytů

2. Jaká je podstata onemocnění DBA (Diamondova-Blackfanova anémie)?

- a) omezení tvorby červených krvinek a krevních destiček v kostní dřeni
- b) zpomalení tvorby červených krvinek v kostní dřeni
- c) chybění vyžrávání červených krvinek v periferní krvi
- d) úplné chybění tvorby červených krvinek v kostní dřeni

3. Co je to retikulocyt?

- a) nezralá červená krvinka
- b) červená krvinka těsně před svým zánikem ve slezině
- c) červená krvinka neschopná přenášet kyslík
- d) červená krvinka s jádrem

4. Jaká může být příčina DBA?

- a) virová infekce
- b) ozařování organismu
- c) léky – chloramfenikol, metotrexát
- d) příčina není známá

5. Jaký je u DBA nález v krevním obraze?

- a) anémie, výrazné snížení retikulocytů
- b) normální nebo lehce snížený počet leukocytů
- c) normální, lehce snížený nebo zvýšený počet trombocytů
- d) vše výše uvedené platí

6. Jaký je u DBA další laboratorní nález důležitý pro diagnostiku tohoto onemocnění? *(více správných odpovědí)*

- a) výrazně zvýšená hladina erythropoetinu, zvýšená hladina fetálního hemoglobinu
- b) snížená hladina fetálního hemoglobinu, vysoké CRP
- c) zvýšená aktivita erytrocytární adenosindeaminázy
- d) snížená hladina erythropoetinu, zvýšená hladina železa

7. Jaké se mohou u DBA vyskytovat přídatné fyzické anomálie?

- a) gotické patro, zdvojený palec, epikanty
- b) defekty komorového a síňového septa, podkovovitá ledvina
- c) platí bod a) + b)
- d) nevyskytují se

8. Jak se DBA léčí?

- a) kortikoidy, chelátory Fe
- b) pravidelným podáváním transfuzí erytrocytární masy
- c) transplantací kostní dřeně
- d) platí vše výše uvedené

9. V jakém věku se nejčastěji stanoví dg. DBA?

- a) v dospělosti
- b) v novorozeneckém nebo kojeneckém období
- c) v předškolním období
- d) v adolescenci

10. Mají pacienti s DBA vyšší sklon ke vzniku hematologických maligních onemocnění?

- a) ano, zejména k AML
- b) ano, k Hodgkinskému lymfomu
- c) ano - jiné, uveďte.....
- d) ne, žádné hematologické malignity se u nich nevyskytují

11. Co je to chelatace?

- a) proces ukládání Fe v orgánech
- b) proces vylučování některých kovů (např. Al, Fe, Pb) z organismu
- c) opožděné vyzrání erytrocytů v kostní dřeni
- d) nadměrná tvorba žlučových barviv

12. Jaký je cíl chelatační léčby u DBA?

- a) redukce množství tkáňového Fe
- b) zabránění hromadění Fe v organismu
- c) neutralizace volného plazmatického Fe
- d) vše výše uvedené platí

13. Jak se projevuje nadbytek Fe v organismu?

- a) chronickými průjmy
- b) zvýšenou viskozitou krve
- c) poškozením parenchymových orgánů a následným selháním jejich funkce
- d) zvýšenou lomivostí kostí

14. Které orgány mohou být nadbytkem Fe postiženy nejčastěji?

- a) myokard, slezina a mozek
- b) sliznice GIT a močového měchýře
- c) myokard, játra a pankreas
- d) myokard a kostní dřev

15. Jaké vyšetření diagnostikuje přetížení organismu Fe?

- a) pouze hladina Fe v séru
- b) hladina feritinu, Fe v séru, vazebná kapacita transferinu pro Fe, jaterní biopsie, ECHO
- c) scintigrafie skeletu, Rtg srdce a plic
- d) NMR jater

16. Jak je při chelataci eliminováno Fe z organismu?

- a) pouze močí
- b) močí nebo stolicí
- c) pouze stolicí
- d) potem

17. Jaký je způsob podání chelátorů?

- a) pouze p. os
- b) pouze i. v.
- c) p. os, s. c., i. v.
- d) p. os, i. v.

18. Jaké jsou nejčastější nežádoucí účinky chelatační terapie?

- a) vyrážka, otoky
- b) bolesti kloubů, průjem
- c) elevace jaterních testů, poruchy renálních funkcí
- d) vše výše uvedené platí

19. Který vitamin zvyšuje dostupnost Fe pro chelataci?

- a) B₁₂
- b) C
- c) D
- d) K

20. Používají se k léčbě DBA transfuze?

- a) ano – přímé
- b) ano – nepřímé
- c) ano – autotransfuze
- d) nepoužívají se

21. Znáte některé cizorodé antigeny, které mohou být do organismu vpraveny transfuzí?

- a) ne
- b) ano (prosím, uveďte jaké).....

22. Jaké krevní vyšetření se provádí před transfuzí?

- a) krevní skupina, Rh faktor
- b) velká křížová zkouška
- c) malá křížová zkouška, tzv. sangvi test
- d) vše výše uvedené platí

23. Kdo provádí biologický pokus?

- a) lékař
- b) vrchní sestra
- c) studenti medicíny
- d) ošetřovatelka

24. Co nepatří mezi transfuzní přípravky?

- a) erytrocytární koncentrát
- b) trombocytární koncentrát
- c) antitrombin
- d) čerstvě zmražená plasma

25. Co je to buffy coat?

- a) vrstva na rozhraní plazmy a erytrocytů
- b) horní vrstva plazmy
- c) zmražená plazma
- d) protisrážlivý roztok v odběrové soupravě pro odběr krve od dárců

26. Jaký transfuzní přípravek se podává léčebně pacientům s DBA?

- a) plná krev
- b) erytrocytární koncentrát
- c) koncentrát imunoglobulinů
- d) fibrinogen

27. Při jaké teplotě se uchovává erytrocytární koncentrát v krevní bance?

- a) -2 až 0°C
- b) 0°C
- c) +2 až +6°C
- d) +10 až +14°C

28. Jakým způsobem se dopraví transfuzní přípravek z krevní banky na oddělení?

- a) v chladičím boxu určeném pouze pro tento účel
- b) v chladičím boxu, ve kterém se současně přepravuje více druhů transfuzních přípravků
- c) v nákupním košíku vyhrazeném pro tento účel
- d) v igelitové tašce

29. Které potransfuzní reakce patří mezi pozdní neimunologické? (více správných odpovědí)

- a) přetížení Fe
- b) anafylaktická
- c) objemové přetížení
- d) přenos infekčních agens

30. Jak dlouho se na oddělení uchovává krevní konzerva se zbytkem krve pro případ, že se objeví potransfuzní reakce?

- a) 2 hodiny
- b) 24 hodiny
- c) 72 hodiny
- d) 1 týden

- 31. Co se u pacienta měří před transfuzí i po jejím skončení?**
- a) váha, výška, tělesná teplota
 - b) obvod břicha, množství moče
 - c) tlak krevní, spirometrie
 - d) tlak krevní, tělesná teplota, pulz, moč diagnostickým papírkem
- 32. Jaké opatření je nutné provést při vzniku transfuzní reakce?**
- a) zastavit transfuzi, uvědomit lékaře, podat kyslík
 - b) uvědomit lékaře a transfuzní oddělení
 - c) uvědomit lékaře, zrušit žilní přístup
 - d) zastavit transfuzi, napojit nový infuzní set s fyziologickým roztokem, uvědomit lékaře a transfuzní oddělení
- 33. Jaké informace se musí zkontrolovat na štítku transfuzního přípravku před jeho podáním pacientovi?**
- a) datum odběru, krevní skupina
 - b) krevní skupina, Rh faktor, datum expirace
 - c) krevní skupina, Rh faktor, název přípravku, výrobní č., množství v ml, expirace
 - d) nekontroluje se
- 34. Kolik je Vám let?**
- a) do 20
 - b) 21 – 35
 - c) 36 – 50
 - d) nad 50
- 35. Jak dlouho pracujete ve zdravotnictví?**
- a) do 5 let
 - b) do 10 let
 - c) do 20 let
 - d) nad 20 let
- 36. Jaké je Vaše nejvyšší dosažené vzdělání?**
- a) střední
 - b) vyšší odborné
 - c) vysokoškolské
 - d) zdravotnický asistent
- 37. Studovala jste PSS?**
- a) ne
 - b) ano, jaké.....

Krevní transfuze včera a dnes

Stručná historie transfuze krve

V 17. století proběhly v Anglii a Francii první pokusy s transfuzí krve, které by se již daly nazvat jako vědecké. Vědci i lékaři měli ale stále značně zkreslenou a neúplnou představu o významu a funkci krve v těle. Vycházeli z učení antického filozofa Galéna a také z Bible, která nabádala k opatrnému nakládání s krví, jako vzácnou tekutinou. Podle tehdejších teorií byly nemoci způsobené buď špatnou krví anebo jejím nesprávným množstvím v těle. Jako léčebná metoda bylo využíváno pouštění žilou. V 17. století byla určena transfuze k léčení téměř všech nemocí, k odstranění záchvatů šílenství, ke změně povahových vlastností. Přelomem v bádání o krvi se stal rok 1616, kdy William Harvey objevil krevní oběh.

Po tomto objevu se zrodila myšlenka na provedení transfuze. První pokusy proběhly na zvířatech – na psech, ovčích, liškách. Jednalo se o přímé krevní převody. Roku 1667 provedl francouzský matematik a lékař Jean-Baptist Denis první transfuzi krve ze zvířete na člověka. Tuto označil za úspěšnou a zavedl transfuzi do běžné lékařské praxe. Po provedení transfuze u pacienta trpícího záchvaty šílenství ovšem došlo následující den k jeho úmrtí a transfuze byly poté zakázány⁶¹.

K transfuzím se věda vrací až roku 1816. Řada z nich byla provedena úspěšně, ale objevilo se i mnoho nepříznivých reakcí, které mnohdy končily i smrtí pacienta. Teprve v roce 1901 vysvětlil svým objevem krevních skupin biolog Karl Landsteiner reakce při transfuzích krve. Označil je A, B a C – což je dnešní 0.

⁶¹ Historie použití krevní transfuze, *Wikipedie - otevřená encyklopedie*, [online], <http://cs.wikipedia.org/wiki/Krevn%C3%AD_transf%C3%BAze>

Ve spolupráci s A.S. Wienerem objevil v roce 1941 také Rh faktor. Objev krevních skupin je ovšem připisován českému psychiatrovi Janu Janskému. Ten sice skupiny objevil později a o práci Landsteinera nic nevěděl, na rozdíl od něj ovšem objevil všechny 4 krevní skupiny. Označil je římskými číslicemi I, II, III a IV. Tento objev zveřejnil v roce 1906 referátem ve Spolku českých lékařů. Současné označení krevních skupin jako A, B, AB a 0 bylo zavedeno až ve 30. letech 20. století.



Objevitel krevních skupin Jan Janský
(1873–1921)⁶²

Hemoterapie dnes

V současné době je hemoterapie hojně využívanou léčebnou metodou nejen v hematologii, ale také v mnoha dalších klinických oborech. Provádí se výhradně nepřímé krevní převody za dodržení zásad účelné hemoterapie. To znamená, že pacientovi podáme jen tu složku krve a v takovém množství, které pacientovi schází a bez něhož by bylo ohroženo jeho zdraví nebo život.

⁶² Jan Janský, *Wikipedie – otevřená encyklopedie*, [online], <http://cs.wikipedia.org/wiki/Jan_Jansk%C3%BD>

Aby se co nejvíce eliminovalo nebezpečí komplikujících reakcí, je nutná precizní spolupráce zdravotníků na transfuzní stanici i ošetrovatelského personálu, který transfuzní přípravek pacientovi na oddělení podává.

Transfuzní přípravky zajišťuje pro všechny klinické obory transfuzní služba. Ta provádí odborná laboratorní vyšetření, musí zajistit dostatek transfuzních přípravků a také kontroluje jejich využití.

K léčbě anémií převádíme přípravky obsahující erytrocyty. Jedná se většinou případů o erytrocytární koncentrát, plná krev se aplikuje zcela výjimečně. Tyto přípravky se podávají ***zásadně stejnoskupinové*** = dárce i příjemce se shodují v systému AB0 i Rh. Ostatní antigeny se berou v úvahu jen ve zvláštních případech⁶³.

Jaká opatření je nutné dodržet při aplikaci krevní transfuze:

Krev k vyšetření krevní skupiny a provedení křížové zkoušky – 6 ml venozní krve do plastové zkumavky s protisrážlivým prostředkem, kterým je K₃EDTA. Transportní teplota krevního vzorku je 18 - 24 °C⁶⁴. Zkumavka musí být sterilní, ***předem označená*** jménem, příjmením a rodným číslem pacienta.

Žádanka o transfuzní přípravek – vyplňuje sestra ve spolupráci s lékařem. Nutno pečlivě vyplnit všechny kolonky, včetně počtu předchozích transfuzí, u žen počet porodů a potratů.

⁶³ Staňková, M., Neuwirth, J. et al. *Základy ošetrování nemocných*, s. 97 – 98.

⁶⁴ Fakultní nemocnice Olomouc, Transfuzní oddělení: Seznam prováděných vyšetření, *Laboratorní manuál*, [online], <<http://www.fnol.cz/main.jsp?id=1649#21>>.

Žádanka o transfuzní přípravky⁶⁵

The diagram shows a form titled 'ŽÁDANKA O TRANSFÚZNÍ PŘÍPRAVKY' from the 'FAKULTNÍ NEMOCNICE OLOMOUČ'. It includes fields for patient identification, donor information, and transfusion details. Callouts point to specific sections:

- Identifikační údaje pacienta:** RČ, jméno, příjmení, kód ZP
- Požadavek:** Statim, vitální indikace, rezerva, plánovaně na den a hodinu
- Razítko pracoviště, IČP, odbornost**
- Datum a čas odběru**
- Jméno a podpis sestry odebírající krev**
- Požadavek na přípravku:** druh, počet TU, deleukotizace, ozáření, jiné
- Požadavek:** Statim, vitální indikace, rezerva, plánovaně na den a hodinu
- Razítko, IČL a podpis lékaře**
- Telefon žadatele**
- Údaje o pacientovi:** počet transfuzí, potratů, potransfuzní reakce, imunní protilátky, TDK

Křížová zkouška – provádí ji transfuzní oddělení. Jedná se o povinnou zkoušku kompatibility krve dárce a příjemce.

Předtransfuzní kontrola dokumentace u lůžka – provádí ji lékař i sestra. Kontrolují doklad o provedené křížové zkoušce a určení krevní skupiny. Tyto údaje se musí shodovat s osobními údaji pacienta a s údaji na krevní konzervě. Jedná se o výrobní číslo, druh přípravku, množství v ml a datum expirace.

Vyšetření pacienta před i po transfuzi – sestra změří TT, TK, pulz a moč diagnostickým papírkem, hodnoty se zaznamenají do

⁶⁵ Fakultní nemocnice Olomouc, Transfuzní oddělení: Žádanky, *Laboratorní manuál*, [online], <<http://public.fnol.cz/www/to/zadanky/Fm-L009-035-TO-003.pdf>>

dokumentace pacienta. Rovněž je nutné zaznamenat čas zahájení a ukončení transfuze.

Kontrola krevních skupin u lůžka – za asistence sestry provádí lékař pomocí diagnostických sér anti-A a anti-B. Výsledek musí být shodný s výsledkem vyšetření KS provedeného na transfuzní stanici⁶⁶. Výsledek sangvi testu u jednotlivých KS uvádí následující tabulka⁶⁷.

krevní skupina	anti-A	anti-B
A	+	-
B	-	+
AB	+	+
0	-	-

Biologický pokus – rychlé podání 10-20ml krve, u dětí 2-5ml krve. Transfuze je potom zpomalena na minimum a sleduje se, zda nedochází k projevům nežádoucí reakce. Tento postup se zopakuje 2x a je-li vše v pořádku, může se krev aplikovat pacientovi. Provádí jej lékař.

Monitorování v průběhu transfuze – sestra pravidelně **aktivně kontroluje** objektivní stav i subjektivní pocity pacienta. Při objevení se příznaků, které by mohly znamenat vznik transfuzní reakce (např. dušnost, bolest na hrudi, v bedrech, erytém, třesavka), ihned přeruší aplikaci krve, pro zachování žilního vstupu napojí nový infuzní set s fyziologickým roztokem a přivolá lékaře. Ten rozhodne o dalším postupu.

⁶⁶ Staňková, M., Neuwirth, J. et al. *Základy ošetřování nemocných*, s. 98 - 99.

⁶⁷ Kapounová, G. *Ošetřovatelství v intenzivní péči*, s. 83.

Hlavní zásady pro zajištění bezpečného krevního převodu

- vyloučit možnost záměny krevního vzorku k předtransfuznímu vyšetření
- před zahájením transfuze vyloučit záměnu krevní konzervy a zkontrolovat souhlasnost dokumentace o provedeném vyšetření
- provést kontrolu KS u lůžka pacienta
- správně provádět biologický pokus
- pravidelně pacienta sledovat během aplikace transfuze
- zbytek krve uchovat na oddělení po stanovenou dobu
- precizně vést předepsanou dokumentaci⁶⁸

⁶⁸ Staňková, M., Neuwirth, J. et al. *Základy ošetřování nemocných*, s. 99.

Ilustrační fotografie



Pomůcky pro zavedení periferní žilní kanyly a odběr vzorku krve k předtransfuznímu vyšetření



Kanyla zavedená do periferní žíly s odběrem krve k předtransfuznímu vyšetření

