

KOS O DIETĀ S DG. HEREDITĀRNA SFĚROCYTÓZA

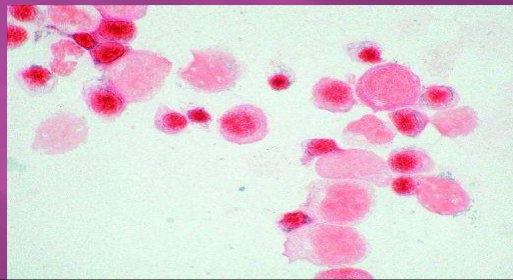
Mgr. Tatiana Jakubičková, Silvia Ložeková

Hereditárna sférocytóza

- ❑ Autozómovo dominantné dedičné ochorenie
- ❑ Postihuje rovnako chlapcov i dievčatá
- ❑ Najčastejšia forma vrodených hemolytických anémií /korpuskulárnych/
- ❑ Vrodené ochorenie charakterizované abnormalitou membrány Erytrocytu
- ❑ Anémia- chorobný stav spôsobený poklesom hemoglobínu ako nosiča O₂
- ❑ Hemolýza - rozpad Erytrocytov, spôsobujúci zvýšenú hladinu Bilirubínu

Hereditárna sférocytóza

- ▣ Abnormalita membrány Erytrocytu spôsobuje, že membrána erytrocytu sa rozpadne rýchlejšie ako u zdravých novorodencov- kratšie prežívanie erytrocytov
- ▣ Hemolýza - extravaskulárny charakter - hemolýza nastáva mimo krvný obeh...v slezine, pečeni...



Hereditárna sférocytóza-priebeh

- ▣ Mnoho prípadov je úplne bez ťažkostí- hemolýza je plne kompenzovaná- bez anémie a ikteru.
- ▣ Výraznejšia hemolýza sa prejaví známkami novorodeneckej anémie a ikteru s prítomnou retikulocytózou v krvnom obraze a splenomegáliou.
- ▣ Výrazná anémia a vysoká hyperbilirubinémia vyžadujúca exangvinačnú transfúziu a fototerapiu.

Laboratórne parametre

- ▣ Vyšetrenie krvný obraz + diferenciál, typická morfológia- prítomné sférocyty
- ▣ Retikulocytóza- zvýšený počet Retikulocytov
- ▣ Biochémia- nekonjugovaná hyperbilirubinémia
- ▣ Kultivácie
- ▣ Coombsov test – negat.

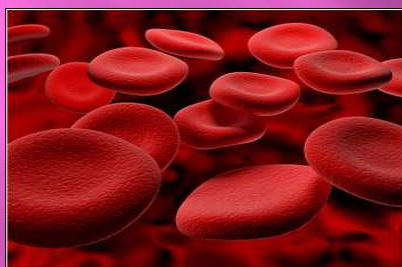
Posúdenie stavu pacienta

- ▣ Anamnéza
 - ▣ -rodinná anamnéza
 - ▣ -novorodenecká anamnéza
- ▣ Fyzikálne vyšetrenia
 - ▣ -pôrodná hmotnosť, dĺžka, obvody, telesná teplota, srdcová +dychová frekvencia
 - ▣ -koža- farba, edémy, bruško, končatiny, genitál, svalový tonus, poloha končatín, reflexy
- ▣ Diagnostické vyšetrenia
 - ▣ Krvný obraz, krvná skupina, biochémia, Coombsov test, skrúingové vyš.

Kazuistika

- ▣ *Identifikačné údaje dieťaťa:*
- ▣ Dátum nar.: 1.10.2011 Samko S. 3550g/ 50 cm
- ▣ OA: narodený s.c., v 39 t., popôrodná adaptácia v norme, AS: 10/10
- ▣ Dátum nar.: 25.5 2013 Daniel S. 3380g/ 50 cm
- ▣ OA: narodený spontánne, v 40 t., popôrodná adaptácia v norme, AS: 7/10/10
- ▣ Riziko / ochorenia z terajšieho tehotenstva: matka HSB pozit. v oboch prípadoch
- ▣ RA: otec aj starý otec hereditárna sférocytóza- obaja po splenektómii

Hodnoty KO po narodení



- | | |
|--------------|--------------------|
| ▣ SAMKO | Bi: 34.....155,54 |
| ▣ Hb: 99 | 103 |
| ▣ Er: 2,86 | 3,07 |
| ▣ Leu: 51,71 | 27,9 |
| ▣ Ht: 0,28 | 0,29 |
| ▣ Tr: 205 | 245,4 |
| ▣ DANKO | Bi: 65,35....261,5 |
| ▣ Hb: 199,4 | 126 |
| ▣ Er: 5,91 | 3,85 |
| ▣ Leu: 28,3 | 15 |
| ▣ Ht: 0,54 | 0,36 |
| ▣ Tr: 305 | 360 |

Posúdenie: Samko

- ▣ **Bezprostredne po narodení:**
- ▣ Dieťa ružové, kľudné, VF v norme
- ▣ Dieťa sa neprisalo, grcká, polohovaný
- ▣ **S odstupom niekoľkých hodín:**
- ▣ Dieťa zrýchlene dýcha, pokožka je teplá , kolorit pokožky bledší, k prsníku sa prisaje s pomocou
- ▣ **Ošetrovanie:**
- ▣ Dieťa na inf. liečbe, postupne grkanie prestáva, dojčenie je efektívnejšie – potrebná podpora dojčenia
- ▣ V KO potvrdená anémia
- ▣ Liečba: pre možný perinatálny infek podaný Ampicilin i.v, inf. 10 % G + vit, podávanie Acidum folicum – per os

Posúdenie: Danko

- ▣ **Bezprostredne po narodení:**
- ▣ Mierny útlm dýchania, po taktilnej stimulácii dieťa zružovalo, dýcha spontánne
- ▣ Zaznamenané zvýšenie pupočníkového Bi- 65,35
- ▣ **S odstupom niekoľko hodín:**
- ▣ dieťa je kľudné, dojčené, subikterické, Bi v krvi má vzostupnú tendenciu
- ▣ **Ošetrovanie:**
- ▣ Zahájená Fototerapia- 96 hod.- dieťa plne dojčené, čulé, dobre hydratované

Sesterská diagnostika

- ▣ Narušená výmena plynov v súvislosti s kratšou životnosťou erytrocytov ako nosiča O₂ prejavujúca sa zrýchleným dýchaním, tachykardiou, únavou. 00030
- ▣ Neefektívne prekrvenie tkanív v súvislosti s nerovnováhou medzi potrebou a dodávkou O₂ prejavujúca sa bledosťou končatín/pokožky./ 00024
- ▣ Narušené správanie dieťaťa v súvislosti celkovou vyčerpanosťou organizmu prejavujúca sa dlhým spánkom, slabosťou.00092

Sesterská diagnostika

- ▣ Akútna bolesť v súvislosti s súvislosti s množstvom diagnostických a terapeutických výkonov prejavujúca sa plačom a dráždivosťou. 00132
- ▣ Únava v súvislosti s anémiou prejavujúca sa ospalosťou a neprospievaním. 00093
- ▣ Riziko oneskoreného vývoja dieťaťa v súvislosti s genetickým ochorením. 00112

Plánovanie: ciele

- ▣ Vitálne funkcie budú v norme- dýchanie, akcia srdca, telesná teplota,sat.O2
- ▣ Krvný obraz + krvné plyny budú v norme
- ▣ Prekrvenie tkanív sa zlepší- pokožka bude teplá a suchá
- ▣ Farba pokožky a slizníc bude ružová
- ▣ Dieťa bude pokojné počas spánku i pri manipulácii, bude adekvátne odpovedať na stimuly
- ▣ U dieťaťa bude podporený normálny rast a vývoj

Intervencie

- ▣ Zabezpečte dieťaťu termoneutrálne prostredie
- ▣ Sledujte vitálne funkcie – počet dychov, akciu srdca, tlak krvi, telesnú teplotu,sat.O2
- ▣ Sledujte prekrvenie a farbu pokožky, každú zmenu zaznamenávajte
- ▣ Sledujte bilanciu tekutín a možný rozvoj a prítomnosť opuchov

Intervencie

- ▣ Podávajte lieky podľa ordinácií lekára a všímajte si ich účinok
- ▣ Udržujte správnu polohu dieťaťa a podľa potreby ju vymieňajte.. Uložte dieťa do úľavovej polohy /fetálnej/
- ▣ Pri práci využívajte metódu bazálnej stimulácie - polohovanie, klokankovanie
- ▣ Dodržujte behaviorálny spôsob ošetrovania dieťaťa
- ▣ Minimal handling - maximálne znížte akúkoľvek manipuláciu s dieťaťom na minimum- všetky úkony robiť naraz, nevyrušovať dieťa v spánku

Intervencie

- ▣ Zaistite dieťaťu komfort a podľa potreby prevedte nefarmakologické tlmenie bolesti /sacharóza pred výkonom, masáž, fetálna poloha/
- ▣ Edukujte a zapájajte matku do ošetrovania dieťaťa

SAMKO + DANKO

- ▣ Ošetrovanie zamerané na:
- ▣ Sledovanie prejavov anémie
- ▣ Sledovanie prejavov ikteru
- ▣ Sledovanie správneho a efektívneho dojčenia
- ▣ Zabezpečenie efektívnej adaptácie

Vyhodnotenie

- ▣ Samko- prepustený na 5.deň , plne dojčený, s jemným subikterom. Odoslaný do hematologickej ambulancie po telefonickom dohovore pre pretrvávajúcu anémiu v KO.
- ▣ Danko – na 5.deň preložený na špecializované pracovisko pre prolongovaný ikterus / bilirubín mal vzostupnú tendenciu/
- ▣ Na špecializovanom pracovisku pokračuje fototerapia + 7.deň života zahájená exangvinačná transfúzia.