

Zelf leren prikken



Nederlandse Vereniging Hemofilie Verpleegkundigen

Inhoudsopgave

Voorwoord		1
Een professionele aanpak van de instructie bij thuisbehandeling		3
Module 1	<i>Wat is hemofilie?</i>	5
Module 2	<i>Wat is thuisbehandeling?</i>	11
Module 3	<i>Stollingsproducten</i>	19
Module 4	<i>Zelf behandelen en dosering</i>	25
Module 5	<i>Complicaties van de behandeling en de behandeling daarvan</i>	37
Module 6a	<i>Techniek van de thuisbehandeling bij intraveneus prikken</i>	45
Module 6b	<i>Techniek van de thuisbehandeling bij een Port-a-Cath</i>	49
Prikangst		55
Woordenlijst		
Colofon		
Verklaring		
Logboek		
Diploma		

Dit opleidingsboek is bedoeld voor hemofiliepatiënten, ouders en relaties die thuis gaan behandelen. Zij worden door verpleegkundigen getraind, opgeleid en begeleid. Tevens nemen de verpleegkundigen het examen af.

Het boek is ontstaan vanuit de behoefte een goed bruikbaar boek te hebben voor het opleiden en begeleiden van hemofiliepatiënten voor thuisbehandeling.

Hoewel er meerdere boeken en folders in omloop zijn, wilden we voor patiënten, ouders en relaties een compleet boek maken waarin ook praktische tips en dagelijks terugkerende problemen terug te vinden zijn, zowel op verpleegtechnisch als op psychosociaal gebied. Het boek is tot stand gekomen met medewerking van verpleegkundigen, artsen en de patiënten zelf.

De keuze van de onderwerpen is verschillend van aard. Sommige gedeelten zijn bedoeld om de techniek van het intraveneus prikken te leren, andere zijn erop gericht meer rust en zelfvertrouwen te bewerkstelligen. Hierdoor kan het uiteindelijke doel –de thuisbehandeling op verantwoorde wijze uitvoeren– beter worden gerealiseerd. Als Nederlands Netwerk van Hemofilieverpleegkundigen willen we graag meewerken aan de doelstelling dat mensen met hemofilie hun eigen leven moeten kunnen leven. Juist in de situatie waarin u als hulpvrager afhankelijk bent van anderen (ziekenhuis, arts, verpleegkundige etc.) bestaat er een voortdurende spanning tussen zelf doen en laten helpen.

Het doel van deze training is dan ook: een balans vinden tussen zelf doen en laten helpen, om uiteindelijk zoveel mogelijk uw leven met hemofilie in eigen hand te kunnen houden.

Een professionele aanpak van de instructie bij thuisbehandeling

Inleiding

Hoe maken we een eenduidig en inzichtelijk instructieboek voor de thuisbehandeling? We hebben ons ten doel gesteld de kwaliteit van het verpleegkundig handelen te benoemen, te bewaken en waar nodig te bevorderen. We willen toewerken naar het oplossen van problemen en knelpunten.

Criteria om thuis te mogen behandelen

Voor aanvang van de opleiding thuisbehandeling is het noodzakelijk dat er overleg is op multidisciplinair niveau en onderstaande criteria worden doorgenomen:

- Goede vaten
- Fysiek instaat zijn zichzelf of zijn kind te behandelen
- Coöperatief gedrag (van een kind)
- Betrouwbaar zijn in het nakomen van afspraken
- Aangeboden kennis juist interpreteren
- Geen taalbarrière
- Voldoende vaardig (minimaal 12 keer per jaar moeten prikken)

Methodiek

De procedure van de instructie zou volgens ons als volgt dienen te verlopen:

- Als in overleg met de arts en verpleegkundige is besloten te beginnen met de opleiding voor thuisbehandeling, gaan we afspraken maken over hoe de opleiding eruit gaat zien.
- Het houden van een introductiegesprek over het uitvoeren van de aan te leren handeling; een informatief en oriënterend gesprek om de mogelijkheden en de wensen in kaart te brengen.
- Het aanbieden van het instructieboek.
- Het bewaken van het scholingsproces waarbij u als aankomend thuisbehandelaar de mogelijkheid wordt geboden zelf het tempo van de training te bepalen.
- De verpleegkundige signaleert tijdig of het uitvoeren van de handelingen te moeilijk of te belastend is. Onzekerheid en angst worden soms moeilijk verwoord en zijn niet altijd duidelijk zichtbaar. De verpleegkundige dient tijdens het hele opleidingstraject open te staan voor (non-)verbale reacties.
- U als patiënt ondertekent bij voltooiing van de scholing in het kader van de BIG-wet. Mocht er wat mis gaan dan kan altijd worden aangetoond wie wat heeft gedaan en hoe de instructies zijn verlopen. Dit getuigt van professionaliteit.

Resultaat

Gaandeweg is een product ontwikkeld dat voldoet aan de gestelde doelstelling. Voor een goede opleiding thuisbehandeling is een theoretisch gedeelte, een praktijkgedeelte met een handleiding en een vragenlijst met aftekenmogelijkheid ontwikkeld.

Het instructieboek is als volgt ingedeeld:

- Inleiding
- Zes modules
- Prikangst
- Juridische verklaring
- Colofon
- Verklarende woordenlijst
- Diploma

De theoretische modules worden in stappen behandeld.

- U ontvangt de module en leest deze.
- De verpleegkundige bespreekt deze met u.
- U kunt de gestelde vragen beantwoorden.
- De verpleegkundige tekent de module af voor "gezien".

De praktische modules worden in aanwezigheid van de verpleegkundige uitgevoerd.

- De verpleegkundige laat het aanprikken van een vat zien.
- U prikt een vat aan, onder toezicht van de verpleegkundige.
- U prikt zelfstandig een vat aan.
- De verpleegkundige beoordeelt of u bekwaam bent de handeling zelfstandig uit te voeren.
- U kunt problemen die zich thuis kunnen voordoen benoemen en oplossen.

Wanneer alle modules zijn behaald, tekent u voor het verkrijgen van de verantwoordelijkheid van de thuisbehandeling.

Conclusie

Door gebruik te maken van dit instructieboek kan de continuïteit beter worden gewaarborgd en kan de zorg beter worden overgedragen. Het vergroot het gevoel van veiligheid. Uw vertrouwen om de zorg over te nemen groeit omdat alles rond de thuisbehandeling aan de orde komt.

De thuisbehandeling wordt op deze manier op professionele wijze overgedragen. Door zijn eenvoud en heldere structuur willen we tot een werkbare methode komen die makkelijk toe te passen is bij een handeling die patiënten en ouders/verzorgers zouden kunnen leren.

Aan het eind van het hoofdstuk bent u in staat om in eigen woorden een beschrijving te geven van wat hemofilie is.

Wat is hemofilie?

Een chronische aandoening

Hemofilie is een chronische aandoening die in het algemeen wordt omschreven als onomkeerbaar. De term handicap wordt gebruikt in de zin van een stoornis, functionele beperking en als sociaal nadeel. Mensen met hemofilie verkeren in een kwetsbare positie. Preventie, cure and care zijn activiteiten die bij de zorgverlening vervlochten dienen te zijn. Voor mensen met hemofilie en hun omgeving is afstemming en coördinatie van de zorg van groot belang omdat zij behoefte hebben aan continue zorg, die in tijd en intensiteit sterk wisselt. De ziekte kan tot tal van problemen leiden zoals onzekerheid, overbezorgdheid, ontkenning, onbegrip en verwerking. Daarnaast leidt het tot de ontwikkeling van enige vorm van afhankelijkheid van de gezondheidszorg. Vaak leiden hemofiliepatiënten niet zozeer aan hun ziekte maar aan de negatieve gevolgen van het ziek zijn voor hun maatschappelijk functioneren.

Een aangeboren afwijking

Hemofilie is een aangeboren afwijking in de bloedstolling waardoor bloedingen langer kunnen duren dan normaal. Dit komt doordat stollingsfactoren in het bloed helemaal niet of onvoldoende worden aangemaakt. Bij een gebrek aan factor VIII spreekt men over hemofilie A en bij een gebrek aan factor IX spreekt men van hemofilie B. Beide vormen komen in verschillende gradaties van ernst voor. Hemofilie A komt meer voor dan hemofilie B. Hemofilie is erfelijk en komt vrijwel alleen bij mannen voor. In 70% van de gevallen is hemofilie in de familie bekend. Bij de overigen ontstaat de aandoening spontaan. Er zijn in Nederland ongeveer 1500 patiënten bekend met hemofilie, waarvan de helft ernstige hemofilie heeft. Bij ernstige hemofilie komen spontaan bloedingen in spieren en/of gewrichten voor, wat veel pijn geeft en op de langere termijn beschadigde gewrichten veroorzaakt (voor meer informatie over bloedingen zie module 4).

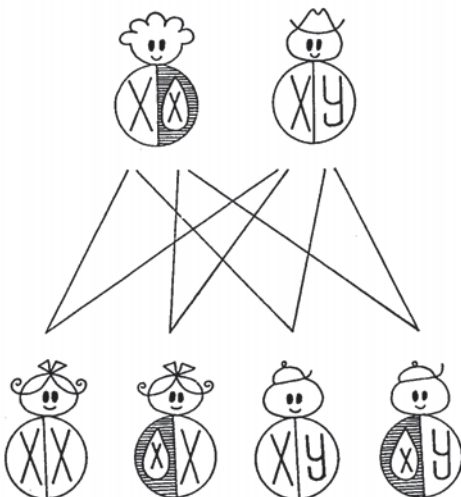
Naast hemofilie bestaan er nog een aantal andere stollingsstoornissen zoals bijvoorbeeld gebrek aan factor VII of aan factor XIII. Deze zijn echter veel zeldzamer dan hemofilie en daarom gaan we hier niet verder op in. Dit geldt ook voor de ziekte van Von Willebrand, een aandoening waarbij zowel de functie van de bloedplaatjes als de functie van de stollingsactiviteit is gestoord.

Hoe wordt hemofilie behandeld?

- Patiënten met ernstige hemofilie (zij hebben een factor VIII/IX gehalte lager dan 1%) kunnen spontane bloedingen krijgen in spieren en gewrichten. Om dit te voorkomen krijgen veel patiënten profylactisch (uit voorzorg) stollingsfactor toegediend. Dit houdt in dat ze twee à drie keer per week stollingsfactor via de aders krijgen toegediend. Om de patiënt zo min mogelijk te belasten met ziekenhuisbezoeken, kan ongeveer 80% van de patiënten zich zelf thuis prikken.
- Sommige patiënten hebben zelf nog wat stollingsfactor in hun bloed. Deze groep heeft matige hemofilie (zij hebben een factor VIII/IX percentage van 1 - 5%). Meestal is er een aanwijsbare oorzaak voor een bloeding bij patiënten met matige hemofilie. Een verkeerde beweging, een val of overbelasting kan dan tot een bloeding leiden. Deze patiënten worden zo nodig ofwel 'on demand' behandeld met stolling.
- Bij patiënten met een milde vorm van hemofilie (zij hebben een factor VIII/IX percentage van 5 - 50%) gaat het meestal niet om spier- en/of gewrichtsbloedingen maar om nabloedingen bij o.a. kiezen trekken, operaties of ongevallen. De behandeling kan dan variëren van stollingsproduct, Minrin (DDAVP) of Octostim toediening.

Erfelijkheid

Hemofilie is een geslachtsgebonden afwijking. Het afwijkende gen ligt op het X-chromosoom. Het erfelijk materiaal van ieder mens is opgeslagen in 46 chromosomen. Bij de voortplanting wordt de helft van de chromosomen van de vader gekoppeld aan de helft van de chromosomen van de moeder. Vrouwen hebben twee X-chromosomen; mannen hebben een X- en een Y-chromosoom. Dit betekent dat, op een enkele uitzondering na, alleen mannen hemofilie kunnen krijgen en vrouwen draagster zijn (zie tekening). Zij hebben zelf meestal geen hemofilie, maar kunnen het wel aan hun zonen doorgeven. In sommige gevallen zitten draagsters zo laag in hun stollingsgehalte dat ze behandeld worden alsof ze hemofilie hebben.



Toelichting schema: Hemofilie is aan het geslachtschromosoom gekoppeld en wel aan het X-chromosoom. In deze tekening is dat met dit figuurtje uitgebeeld:



Wat is hemofilie?

Hoeveel stollingsfactor heeft u in uw bloed?

Welke stollingsfactor ontbreekt er bij hemofilie A?

Welke stollingsfactor ontbreekt er bij hemofilie B?

Waar komen bij iemand met ernstige hemofilie de meeste bloedingen voor?

Waarin zit het erfelijk materiaal van een mens?

Hoeveel x-chromosomen heeft een vrouw?

Hoeveel x-chromosomen heeft een man?

Als een vader hemofilie heeft, heeft zijn zoon dan hemofilie?

Gezien datum:

Naam verpleegkundige

Wat is hemofilie?

Hemofilie is een aangeboren afwijking in de bloedstolling. Omdat stollingsfactoren niet of onvoldoende worden aangemaakt, stolt het bloed niet en duren bloedingen langer dan normaal.

Hoeveel stollingsfactor heeft u in uw bloed?

Welke stollingsfactor ontbreekt er bij hemofilie A?

Bij hemofilie A ontbreekt factor VIII.

Welke stollingsfactor ontbreekt er bij hemofilie B?

Bij hemofilie B ontbreekt factor IX.

Waar komen bij iemand met ernstige hemofilie de meeste bloedingen voor?

In spieren en gewrichten.

Waarin zit het erfelijk materiaal van een mens?

Het erfelijke materiaal van ieder mens is opgeslagen in chromosomen.

Hoeveel x-chromosomen heeft een vrouw?

Vrouwen hebben twee X-chromosomen.

Hoeveel x-chromosomen heeft een man?

Mannen hebben maar één X-chromosoom.

Als een vader hemofilie heeft, heeft zijn zoon dan hemofilie?

Nee, want de zoon erft het Y-chromosoom van zijn vader.

Gezien datum:

Naam verpleegkundige:

Aan het einde van het hoofdstuk bent u in staat om in eigen woorden te kunnen aangeven waarom patiënten zichzelf thuis behandelen en hoe dit wordt georganiseerd.

Wat is thuisbehandeling?

Thuisbehandeling is het zelfstandig klaarmaken en intraveneus (in een ader) toedienen van stollingsproduct door de patiënt zelf, de partner of één van de ouders. Wij noemen de thuisbehandelaar degene die de intraveneuze toediening en alle erbij behorende handelingen uitvoert.

De arts wil tijdens de poliklinische controle graag overzicht houden op uw behandeling. Daarom is het belangrijk dat alle hoeveelheid toegediende stolling, de batch- of chargenummers en de bloedingen voorzien van datum, opgeschreven worden in het logboekje. Op basis daarvan stelt de arts eventueel weer een nieuw behandelplan op. De nieuwe voorraad stollingsproducten die mee naar huis gaan schrijft de verpleegkundige in het logboekje.

Waarom deze opleiding?

Praktijk

Thuisbehandelaars krijgen net als mensen die beroepshalve moeten leren 'prikken' een opleiding. Deze opleiding omvat naast de uitvoering van de venapunctie (prikken in een ader), ook het oplossen van het stollingsproduct, het gebruik en opruimen van de benodigde materialen en het gebruik van het logboekje.

Kennis

Naast de technische vaardigheden moet de thuisbehandelaar ook leren wanneer en met welke dosis een bloeding behandeld moet worden. Hij moet ook weten in welke omstandigheden het behandelcentrum moet worden geraadpleegd en hoe er omgegaan moet worden met eventuele overgevoelighedsreacties. Tenslotte moet hij weten wat de risico's zijn van het omgaan met bloed en bloedproducten en de wijze waarop de gebruikte materialen moeten worden opgeruimd en afgevoerd.

Verklaring

Pas wanneer de verpleegkundige van het behandelcentrum in gezamenlijk overleg met de arts zich ervan heeft verzekerd dat de thuisbehandelaar alle modules heeft gevolgd en begrepen, ondertekenen de thuisbehandelaar en de opleider een 'diploma' waarop zij beiden verklaren dat de opleiding is afgerond en dat zij er mee instemmen dat de behandeling voortaan thuis plaatsvindt.

Voordelen en nadelen van thuisbehandeling

Medische voordelen

Er zal minder tijd verstrijken tussen het begin van de bloeding en de behandeling ervan waardoor de bloeding in een vroeg stadium stopt en er op den duur minder schade optreedt aan gewrichten.

Maatschappelijke voordelen

Bloedingen komen vaak op ongelegen momenten. Een bezoek aan het ziekenhuis, het wachten en de behandeling kost veel tijd. De thuisbehandeling gaat sneller en geeft daardoor minder verzuim van school of werk en minder verstoring van het dagelijks leven. Bovendien wordt de mogelijkheid om op reis te gaan groter.

Psychologische voordelen

Het gevoel afhankelijk te zijn van hulpverleners en ziekenhuis blijkt als beklemmend te worden ervaren. Hierdoor ervaren velen de overstap op thuisbehandeling als een bevrijding.

Financiële voordelen

Thuisbehandeling is op de korte termijn goedkoper doordat minder medische hulp nodig is en op de lange termijn doordat de patiënt minder schade oploopt door zijn hemofilie omdat hij zich sneller kan behandelen.

Nadelen

Stollingsproducten moeten thuis in de koelkast worden bewaard evenals de bijbehorende materialen. Dit neemt veel ruimte in beslag.

Zelfdiscipline is noodzakelijk

Er is niemand die u dwingt om zorgvuldig, hygiënisch en netjes te handelen. Daarnaast moet u de behandeling bijhouden in een logboekje zodat bij elke controle de arts de behandeling kan overleggen en zo nodig kan bijstellen.

Psychische belasting voor ouders

Uw eigen kind prikken is een handeling die in principe niet past in de ouder-kind relatie en kan spanningen in de thuissituatie veroorzaken.

Eigen verantwoordelijkheid

Als u de opleiding voor thuisbehandeling met goed gevolg heeft doorlopen mag u thuis gaan prikken. In het kader van de BIG-wet ligt de verantwoordelijkheid voor het aanprikken bij degene die prikt.

Voor wie is thuisbehandeling bedoeld?

Willen

Uzelf en de behandelend arts moeten het willen. En als het om kinderen gaat moet u als ouder gemotiveerd zijn uw kind zelf te behandelen.

Kunnen

U als thuisbehandelaar zult moeten begrijpen wat u doet en de nodige handigheid moeten hebben om alle handelingen netjes uit te kunnen voeren.

Goede vaten

Bij jonge kinderen kan het prikken moeilijk zijn doordat de aders dun zijn en er nog babyvet op de handen aanwezig is. Ook kan angst en onbegrip belemmerend werken. De meeste kinderen kunnen rond het derde jaar door u worden geprikt. Soms wordt een PAC overwogen als de vaten moeilijk zijn aan te prikken. Verdere toelichting over de PAC vindt u in de module over PAC.

Meestal leert een kind pas na het tiende jaar zichzelf te prikken.

Sociale omstandigheden

De toediening van stolling kan gepaard gaan met complicaties. Het is daarom noodzakelijk dat er iemand bij u aanwezig is die zo nodig kan assisteren. Bovendien is voor overleg met het behandelcentrum ook een telefoon onmisbaar.

Frequentie van prikken

Als u slechts zelden geprikt moet worden komt u niet zo gauw in aanmerking voor thuisbehandeling. Ten eerste zal er niet voldoende gelegenheid zijn om de nodige vaardigheid te krijgen en te houden en ten tweede is de winst van thuisbehandeling in dat geval kleiner.

Wat is thuisbehandeling?

Wanneer mag u zichzelf thuis gaan prikken?

Mag u zelf bepalen hoeveel stollingsproduct u neemt?

Noem twee voordelen en twee nadelen van thuisbehandeling

Waarom wordt er geadviseerd iemand in de naaste omgeving aanwezig te laten zijn terwijl u zichzelf stollingproduct toedient?

Waarvoor dient het logboekje?

Gezien:

Naam verpleegkundige:

Wat is thuisbehandeling?

Thuisbehandeling is het zelfstandig klaarmaken en intraveneus toedienen van stollingsproducten wanneer u het nodige inzicht hebt verworven in uw behandeling.

Wanneer mag u zichzelf thuis gaan prikken?

Als u in staat bent uzelf te prikken en alle daarbij behorende handelingen uit te voeren en u over voldoende theoretische kennis beschikt.

Mag u zelf bepalen hoeveel stollingsproduct u neemt?

De arts stelt een behandelplan op. Als u hiervan wilt afwijken moet u dit overleggen met uw arts.

Noem twee voordelen en twee nadelen van thuisbehandeling

Bijvoorbeeld:

Snellere behandeling en minder verzuim van school of werk (twee voordelen).

Zelfdiscipline is noodzakelijk en de psychische belasting voor ouders en/of relaties is groot (twee nadelen).

Waarom wordt er geadviseerd iemand in uw naaste omgeving aanwezig te laten zijn terwijl u zichzelf stollingsproduct toedient?

Als er iets mis gaat kan diegene assistentie verlenen.

Waarvoor dient het logboekje?

In het logboekje wordt de hoeveelheid stollingsproduct genoteerd die per keer wordt gespoten. Hierdoor houdt de arts zicht op de behandeling.

Gezien:

Naam verpleegkundige:

Aan het eind van het hoofdstuk bent u in staat om in eigen woorden aan te geven welk stollingsproduct u gebruikt, waarom en hoe u dit gebruikt. Ook kunt u aangeven hoe u het verbruik registreert en hoe u stollingsproducten bewaart.

Soorten stollingsproducten

Voor behandeling van hemofilie zijn twee soorten producten beschikbaar:

1. Stollingsproducten die uit bloedplasma worden gemaakt
2. Stollingsproducten die langs biochemische weg worden gemaakt (recombinant stollingsproducten)

Samen met uw arts maakt u een keuze uit de verkrijgbare stollingsproducten.

1. Stollingsproduct uit bloedplasma wordt uit menselijk bloed gemaakt

Bloed wordt afgestaan door donors en verzameld door de bloedtransfusiedienst.

Om bloed te mogen geven moet een donor volwassen en goed gezond zijn en mag hij of zij geen besmettelijke ziektes hebben. Voor de productie van een flacon VIII à 1000 eenheden is ongeveer 12 liter bloed nodig. Vol bloed bevat rode en witte bloedlichaampjes, bloedplaatjes en plasma. Het plasma bevat eiwitten, waarvan sommige nodig zijn voor de stolling. Het uitgangspunt voor de bereiding van stollingsproducten is het verzamelde bloedplasma van vele duizenden donors.

Nadat het plasma zo is bewerkt dat er alleen nog factor VIII overblijft, ondergaat het een virusinactivatie zodat de overdracht van virussen zoals HIV, hepatitis C en hepatitis B vrijwel is uitgesloten.

2. Recombinant stollingsproduct werkt niet anders dan plasmaproduct

De eerste recombinant factor VIII producten zijn in 1994 in Nederland op de markt gekomen en worden inmiddels door veel mensen met hemofilie gebruikt. De techniek van het produceren van recombinant factor VIII valt in vier stappen te omschrijven:

- Het vinden van het recept(gen) voor de productie van factor VIII/IX.
- Het inbrengen van dit gen in de gastheercel.
- Het vermenigvuldigen van de gastheercel in een kweekvat.
- Het isoleren van het eindproduct uit het kweekvat.

Als bloed niet langer het uitgangsmateriaal is bij de bereiding van recombinant factor VIII/IX, betekent dit in principe dat er geen overdracht van bekende of nog onbekende virussen uit bloed meer plaats kan vinden en dat men niet meer afhankelijk is van de aanwezigheid van voldoende donoren. Wel blijft men afhankelijk van een klein aantal firma's dat recombinant factor VIII/IX produceert.

Administreren in het logboekje

Om zicht te houden op uw behandeling is het belangrijk dat u alles opschrijft in uw logboekje. Bij elke poliklinische controle wordt het logboekje namelijk door de arts met u besproken en schrijft de arts er zijn behandeladvies voor u in.

Beginnen of stoppen met profylactische behandeling en veranderingen in de dosering worden met u doorgenomen, evenals de eventuele bloedingen die u met datum, bloedingplaats en toegediende hoeveelheid stollingsproduct moet noteren. Het batchnummer van het toegediende product moet vermeld worden. Dit nummer staat op het etiket van het flesje. Zo moeten ook bijzonderheden zoals overgevoeligheidsreacties vermeld worden in het logboekje. Het logboekje kunt u krijgen in het behandelcentrum waar u uw stollingsproducten krijgt.

Tenslotte neemt de verpleegkundige de voorraad die u nog thuis heeft met u door en noteert zij hoeveel ampullen er voor de thuisbehandeling worden meegenomen.

Verder noteert ze het batchnummer en de vervaldatum van deze ampullen.

Opslag van stollingsproducten thuis en op vakantie

Thuis is de koelkast de beste plaats voor het bewaren van stollingsproducten.

Buiten de koelkast neemt de werkzaamheid van de producten af. Temperaturen boven de 25°C en onder de 2°C moeten worden vermeden. Als de ampullen toch in de zon of bij de verwarming hebben gestaan, overleg dan eerst met uw arts of u ze nog kunt gebruiken.

Om ruimte te besparen in de koelkast, kunnen de flesjes met stollingsproduct in een koeldoos in de koelkast worden bewaard. De doosjes met het water en de rest van de toedieningsset kan buiten de koelkast blijven.

Tijdens vakanties kan het koel houden van het stollingsproduct wel eens een probleem zijn. Het is daarom altijd goed om een koeltas met koelelementen mee te nemen.

Geadviseerd wordt om stollingsproducten tijdens vliegvakanties altijd in uw handbagage te doen. Dit omdat koffers nog wel eens kwijt raken of worden leeggehaald. Bovendien kan het water onder in het ruim van een vliegtuig bevriezen.

Op de ampullen staat een vervaldatum aangegeven. Na deze datum mag het product niet meer worden toegediend. Gebruik daarom altijd eerst de ampullen waarvan de datum als eerste verloopt.

Het vakantiegedsje

Voor mensen die naar het buitenland reizen is er een gidsje dat naast handige tips en informatie ook als douaneverklaring gebruikt kan worden.

Zorg tijdens uw vakantie dat u voldoende stollingsproduct in voorraad heeft. In overleg met uw arts kunt u op de dag van vertrek profylaxe nemen. Wanneer u met een vliegtuig reist, zal uw handbagage met behulp van röntgenapparatuur worden bekeken.

De röntgenstralen kunnen de stollingsproducten niet beschadigen.

Naast het vakantieboekje bestaat er ook een gids met behandelcentra in binnen- en buitenland. Dit is in uw behandelcentrum te krijgen of via internet op te zoeken op: www.wfh.org (search passport).

Welk stollingsproduct gebruikt u en waarom?

Wat schrijft u in het logboekje?

Wat noteert de arts in het logboekje?

Hoe bewaart u thuis de stollingsproducten?

Mogen stollingsproducten die langer dan twee dagen warm gestaan hebben nog worden gebruikt?

Wat verstaat men onder warm?

Hoe lost u dit probleem tijdens de vakantie op?

Wat is het belang van een vakantiegedsje?

Zijn stollingsproducten gevoelig voor röntgenstralen?

Gezien:

Naam verpleegkundige:

Welk stollingsproduct gebruikt u en waarom?

Wat schrijft u in het logboekje?

In het logboekje wordt de hoeveelheid stollingsproduct (met batchnummers en aantal Eenheden) genoteerd die gespoten is, bloedingen en eventuele overgevoelighedsreacties,

Wat noteert de arts in het logboekje?

De arts schrijft zijn behandeladvies in het logboekje en spreekt dit tijdens een policontrol met u door.

Hoe bewaart u thuis de stollingsproducten?

Thuis is de koelkast de beste plek om stollingsproducten te bewaren.

Mogen stollingsproducten die langer dan twee dagen warm gestaan hebben nog worden gebruikt?

Stollingsproducten die boven de 25°C hebben gestaan zijn niet betrouwbaar meer en kunnen alleen na overleg met de arts nog worden gebruikt.

Wat verstaat men onder warm?

Een temperatuur hoger dan 25°C.

Hoe lost u dit probleem tijdens de vakantie op?

Het is verstandig een koeltas met koelelementen bij de hand te hebben.

Wat is het belang van een vakantiegedsje?

In het vakantiegedsje staan handige tips voor op reis en het gidsje kan tevens als douaneverklaring worden gebruikt.

Zijn stollingsproducten gevoelig voor röntgenstralen?

Nee, stollingsproducten zijn niet gevoelig voor röntgenstralen.

Gezien:

Naam verpleegkundige:

Aan het einde van het hoofdstuk bent u in staat om in eigen woorden aan te geven hoe u diverse bloedingen kunt herkennen en hoe u deze moet behandelen.

Bloedingen

Een bloeding is het uittreden van bloed uit een bloedvat. Bij hemofilie kunnen inwendige bloedingen spontaan, zonder duidelijke oorzaak, ontstaan of na een trauma (een lichamelijke verwonding). Karakteristiek voor hemofilie is dat bloedingen wel langer doorgaan, maar niet sneller verlopen dan bij een gezond iemand met dezelfde verwonding. De meest voorkomende bloedingen bij hemofilie zijn spier- en gewrichtsbloedingen.

Bij de ziekte van Von Willebrand staan slijmvliesbloedingen op de voorgrond.

De behandeling van een bloeding dient zo snel mogelijk, maar zeker binnen één tot drie uur plaats te vinden. De dosering is afhankelijk van de aard en de ernst van de bloeding. Hieronder enkele richtlijnen over de dosering.

Soorten bloedingen en de behandeling

Gewrichtsbloeding

Het is belangrijk om een gewrichtsbloeding in een zo vroeg mogelijk stadium te behandelen. Het herstel zal dan vlotter optreden en de schade aan het gewricht blijft hierdoor beperkt.

De meeste patiënten voelen een opkomende gewrichtsbloeding als een typisch prikkelend gevoel in dit gewricht. Er is dan vaak nog niets aan het gewricht te zien; geen bewegingsbeperking, warmte en is er nog geen zwelling voelbaar. Zo'n prikkelend gevoel op zich is al voldoende reden om tot behandelen over te gaan.

- Bij een beginnende gewrichtsbloeding is de dosering factor VIII 15 E per kg lichaamsgewicht of 30 E per kg lichaamsgewicht factor IX.
- Indien een bloeding al geleid heeft tot een bewegingsbeperking of indien er sprake is van een bloeding door overbelasting of een ongeval is de dosis 20 tot 25 E factor VIII of 40 tot 50 E factor IX per kg lichaamsgewicht. Zo nodig wordt deze dosis de volgende dag herhaald. Aanvullende maatregelen zijn afhankelijk van de ernst van de bloeding.

Spierbloeding

Een bloeding in de spier treedt zelden spontaan op, de oorzaak is meestal overbelasting of een trauma. Een spierbloeding is over het algemeen iets gevaarlijker dan een gewrichtsbloeding omdat onherstelbare schade aan de spier kan ontstaan door druk van de bloeding op de spier zelf, de zenuwen of op de bloedvaten. Als gevolg van groot bloedverlies kan bloedarmoede optreden.

Een spierbloeding in arm of been is te herkennen als een pijnlijke zwelling, die niet of nauwelijks blauw is verkleurd. Bij een niet al te ernstige bloeding is er slechts een geringe bewegingsbeperking van de aangrenzende gewrichten en zijn er gevoelsstoornissen. Bij een ernstige bloeding is er een bewegingsbeperking van de aangrenzende gewrichten en kan sprake zijn van zenuwuitval, die leidt tot gevoelsstoornis en verlamming. Dit komt met name voor bij een lies (psoas)bloeding.

- Een beginnende spierbloeding kan worden behandeld met 15-20 E factor VIII of 30-40 E factor IX per kg lichaamsgewicht. Zo nodig wordt dit de volgende dag herhaald.
- Een ernstige spierbloeding wordt behandeld met 20-25 E factor VIII of 40-50 E factor IX per kg lichaamsgewicht. Deze dosis wordt elke 12 uur herhaald tot dat de bloeding volledig is gestopt. Daarnaast wordt rust voorgeschreven en ijsapplicatie en indien nodig fysiotherapie.

Voor een spierbloeding dient altijd overleg met het behandelcentrum plaats te vinden. Bij ernstige spierbloedingen kan een ziekenhuisopname nodig zijn.

Nierbloeding/bloed bij urine

Een nierbloeding uit zich doordat u bloed plast. Om ophoping van stolsels in de urinewegen te voorkomen wordt geadviseerd om veel te drinken. Voor een kind is dit 1,5-2 liter en voor een volwassene 3-4 liter.

- Indien de bloeding langer dan 2 dagen bestaat kan worden behandeld met 20 E factor VIII of 40 E factor IX per kg lichaamsgewicht. Voorafgaand aan de stollingstoediening dient de patiënt 1,5 tot 2 liter te hebben gedronken.

Slijmvliesbloeding

Een slijmvliesbloeding is een bloeding van het slijmvlies van o.a. het tandvles en van de neus.

Een geringe slijmvliesbloeding kan worden behandeld met Cyklokapron*. Cyklokapron is er in tabletten van 500 mg. Volgens de bijsluiter mag Cyklokapron niet gebruikt worden bij nier- en maagbloedingen. Bovendien is het niet werkzaam bij spier- en gewrichtsbloedingen.

- De dosering bij kinderen bedraagt 100 mg per kg lichaamsgewicht per 24 uur, verdeeld over 3 doses, gedurende 3 dagen nadat het bloeden is gestopt. Dit in overleg met uw behandelaar.
- De dosering bij volwassenen bedraagt 3 keer 1,5 gram per dag, gedurende 3 dagen nadat het bloeden is gestopt. Dit in overleg met uw behandelaar.

*** Cyklokapron® tabletten**

Cyklokapron tabletten bevatten geen factor VIII of IX maar worden gebruikt ter ondersteuning van het stillingsproces omdat het de ontstolling afremt en hierdoor stevigere stolsels ontstaan. Bij gebruik van anticoagulantia is terughoudendheid met Cyklokapron tabetten geboden. Gebruik van Cyklokapron tabletten altijd alleen in overleg met uw behandelaar.

Neusbloedingen

Bij een neusbloeding moet u goed rechtop gaan zitten, neus dicht knijpen, met het hoofd voorover. Gaat de bloeding niet over na 15–20 minuten dan moet er worden behandeld.

- Spongostan wordt vooral gebruikt bij neusbloedingen. Het wordt in de neus aangebracht als een soort tampon. Daar slinkt het en het restant valt er vanzelf uit.
 - Indien dit onvoldoende effect heeft of bij een ernstige slijmvliesbloeding wordt behandeld met 15–20 E factor VIII of 30–40 E factor IX per kg lichaamsgewicht.
- Sommige patiënten slikken het bloed in waardoor de bloeding minder ernstig lijkt. Indien er sprake is van een grote hoeveelheid zal dit óf worden uitgebraakt óf zwarte ontlasting geven. In deze gevallen is controle van het bloed (een Hb-bepaling) nuttig.

Keelbloeding

Een bloeding in de keel kan ernstige gevolgen hebben voor de ademhaling en kan slikken bemoeilijken.

- Er moet zo snel mogelijk worden behandeld met 25 E factor VIII of 50 E factor IX per kg lichaamsgewicht. Bij een ernstige bloeding in de keel is volledige correctie van de stolling en opname in het ziekenhuis noodzakelijk. Overleg het met uw behandelaar.

Bloed braken/bloed bij de ontlasting

Indien er geen sprake is van een neus- of tandvlesbloeding is bloedbraken het gevolg van een maagbloeding. Bloed bij de ontlasting kan zich op verschillende manieren uiten afhankelijk van de plaats van de bloeding. In geval van een maagbloeding of een bloeding aan het begin van de darmen bestaat er teerzwarte stinkende diarree. Bij bloedingen halverwege de darm is het bloed donkerrood en vermengd met de ontlasting. Indien de bloeding aan het einde van de darm is gelegen is het bloed helder rood en ligt meestal op de ontlasting. In alle gevallen dient meteen contact worden opgenomen met het behandelcentrum daar er sprake kan zijn van een levensbedreigende situatie. Doorgaans zal besloten worden tot ziekenhuisopname. Volledige correctie van stolling gedurende enkele dagen is nodig.

- Gestart wordt met 50 E factor VIII of 100 E factor IX per kg lichaamsgewicht. Om tijdverlies te voorkomen kan dit thuis al worden toegediend.

Blauwe plekken

Blauwe plekken of hematomen zijn bloedingen onder de huid die geen kwaad kunnen. Ze onderscheiden zich van spierbloedingen doordat ze niet met pijn of bewegingsbeperkingen gepaard gaan. In principe gaan de blauwe plekken vanzelf weg. Behandeling met stollingsfactor is voor blauwe plakken dan ook niet nodig. Alleen bij zeer uitgestrekte hematomen waarbij een Hb-daling optreedt, is behandeling noodzakelijk. Overleg dit met uw behandelaar.

Wratten

Om wratten te verwijderen worden ze veelal aangestipt met stikstof. Dit kan als er vooraf geen extra stollingsproduct wordt gebruikt, bloedblaren veroorzaken. Overleg dus ook hiervoor eerst met uw behandelaar.

Bloeding in het hoofd

De bloeding ontstaat hier ten gevolge van een val op het hoofd, een stoot tegen het hoofd of het acuut optreden van ernstige hoofdpijn. Ter voorkoming van een bloeding binnen de schedel is directe behandeling noodzakelijk.

- De stolling wordt volledig gecorrigeerd, 50 E factor VIII of 100 E factor IX per kg lichaamsgewicht. Er moet altijd overleg met het behandelcentrum plaatsvinden! Opname ter observatie kan nodig zijn. Na een ernstig schedeltrauma en in geval van een hersenschudding is langdurige correctie van de stolling nodig ter voorkoming van bloedingen. In geval van twijfel altijd behandelen!

Bloeding ten gevolge van vallen of stoten

Na een val of stoot waarvan de ervaring heeft geleerd dat er een bloeding zal ontstaan, geeft men dezelfde dosis als voor een beginnende gewrichtsbloeding:

- 15 E factor VIII of 30 E factor IX per kg lichaamsgewicht. Bij een val op het hoofd wordt de stolling volledig gecorrigeerd (zie boven) evenals bij een stomp buikletsel zoals bijvoorbeeld een stuur in de buik.

Kleine sneetjes en schrammen

Het bloeden van de meeste sneetjes en schrammen stopt vrij snel en hoeft niet behandeld te worden met stollingsproduct. Behandel sneetjes en schrammen zoals u dat bij ieder ander zou doen.

Bloedingen na een ernstig ongeval

Na een ernstig ongeval dient altijd contact worden opgenomen met het hemofiliebehandelcentrum. Ook als er geen sprake is van een bloeding zal de stolling volledig worden gecorrigeerd omdat bloedingen vaak pas na enkele uren optreden:

- 50 E factor VIII of 100 E factor IX per kg lichaamsgewicht. Indien er sprake is van een verwonding zal ziekenhuisopname noodzakelijk zijn en zal de stolling langdurig worden gecorrigeerd.

Ondersteunende behandelingen

Ondersteunende therapie

Met ondersteunende therapie moet zo nodig onmiddellijk na het ontstaan van een bloeding worden begonnen en worden voortgezet tot een volledig herstel heeft plaats gevonden.

De ondersteunende therapie is afhankelijk van de aard en plaats van de bloeding.

Rust

Rust wordt zo min mogelijk voorgeschreven. Alleen in geval van een acute spier- of gewrichtsbloeding met een ernstige bewegingsbeperking en/of veel pijn zal bedrust worden geadviseerd. Indien er sprake is van een minder ernstige bloeding kan rust worden gegeven door de patiënt -indien er sprake is van een bloeding in de arm- een mitella of Collar`n` cuff voor te schrijven. In het geval van een bloeding in het been of lies kan het gebruik van krukken of een rolstoel worden geadviseerd. De belasting van de aangedane spier of het aangedane gewricht kan worden uitgebreid afhankelijk van de pijn.

IJs

Ijspakkingen worden geadviseerd ter verlichting van de pijn en om de zwelling te verminderen. Het ijs wordt zo mogelijk circulair (rond)om het gewricht of de spier aangebracht gedurende ca. 30 minuten met tussenpozen van 2 uur. De coldpack mag nooit direct op de huid worden aangebracht. Handig zijn coldpacks die in bevroren toestand zacht blijven.

Fysiotherapie

Fysiotherapie kan zinvol zijn om functieherstel na een spier- of gewrichtsbloeding te bevorderen. De aard en duur van de fysiotherapie zijn afhankelijk van de ernst en plaats van de bloeding. Fysiotherapie wordt in overleg met het behandelcentrum voorgeschreven. Daarnaast kan na een kleine bloeding in elleboog, knie of enkel zelf worden geoefend. Hiervoor kan de brochure (fysiotherapie) van de NVHP worden geraadpleegd.

Pijnstillers

In overleg met de hemofiliebehandelaar kan bij ernstige acute pijn gesproken worden over het gebruik van een effectieve pijnstiller. De beste pijnstiller is een adequate behandeling met een stollingsproduct. Daarnaast kan bij ernstige -met name traumatische- spierbloedingen pijnstilling noodzakelijk zijn. Begonnen wordt met paracetamol eventueel in combinatie met codeïne. Bij ernstige pijn wordt paracetamol gecombineerd met een spierontspanner (diazepam). Beide middelen worden afwisselend gegeven met een tussentijd van minimaal 3 uur. Alleen bij zeer ernstige pijn wordt tijdelijk een opiaat voorgeschreven. Gezien de verslavende werking is terughoudendheid op zijn plaats. Acetylsalicylzuur (een chemisch bestanddeel van aspirine) en ook ibuprofen worden afgeraden als pijnstiller. Beiden hebben een slechte invloed op de bloedstolling.

Aandachtspunten

Bloedingen bij kleine kinderen

Doordat kleine kinderen hun klachten niet duidelijk kunnen omschrijven, zullen ouders vaak met het behandelcentrum moeten overleggen. Vaak zal de arts het kind moeten zien om te weten wat er aan de hand is. Naarmate het kind ouder wordt en de ouders meer ervaring krijgen, zal de noodzaak tot overleg minder worden.

Wat te doen bij:

Hechten van een wond

Het hechten en verbinden van een wond moet liefst worden voorafgegaan, en anders altijd zo snel mogelijk worden gevolgd door toediening van stollingsfactor ter voorkoming van nabloedingen. Het maakt niet uit of de wond door de huisarts is behandeld of in het ziekenhuis, altijd moet contact worden opgenomen met behandelcentrum. Ook als de EHBO-artsen menen dat dit niet nodig is! EHBO-artsen hebben over het algemeen weinig ervaring met hemofilie, doordat hemofilie zeldzaam is. Verder mag het verband pas worden verwijderd als de wond is genezen, meestal na 7 dagen. Indien het verband eerder wordt verwijderd beschadigt dit de korst en begint de wond opnieuw te bloeden.

Kies-/tandextractie

Voor het bezoek aan een tandarts hoeft geen extra stollingsproduct gebruikt te worden. Voorafgaand aan een kiesextractie echter dient altijd overleg met het hemofiliebehandelcentrum plaats te vinden. Ter voorkoming van nabloedingen wordt kort voor de ingreep:

- 25 E factor VIII of 50 E factor IX per kg lichaamsgewicht toegediend. Afhankelijk van de ingreep wordt dit de volgende dag herhaald. Daarnaast worden gedurende 8 tot 10 dagen Cyklokapron tabletten gegeven, te beginnen 1 dag voor de ingreep.

Kiesextracties kunnen door de eigen tandarts worden uitgevoerd.

Operatie

Bij een operatieve ingreep vindt altijd opname in een hemofiliebehandelcentrum plaats. Kort voor de ingreep wordt de stolling volledig gecorrigeerd:

- 50 E factor VIII of 100 E factor IX per kg lichaamsgewicht. De concentratie van het factor VIII of IX in het bloed wordt daarna gecontroleerd.

De patiënt mag pas worden geopereerd als de uitslag van dit onderzoek bekend is en de hemofiliebehandelaar akkoord is. Het verdere beleid wordt door de hemofiliebehandelaar afgesproken.

Hoe voorkomt u bloedingen?

Tenslotte geldt dat de arts met u een persoonlijk behandelplan afspreekt in uw logboekje waarin staat vermeld wat u wanneer moet toedienen. Heeft u ernstige hemofilie dan kunt u bloedingen veelal voorkomen door profylactische toediening van factor VIII of IX. Door stollingsproduct uit voorzorg toe te dienen wordt u als het ware van een patiënt met ernstige hemofilie een patiënt met matig ernstige hemofilie. Door na een trauma meteen te behandelen (on demand) met stollingsproduct kunnen ook bloedingen worden voorkomen. Overleg over het persoonlijk afgestemde behandelplan is te allen tijde mogelijk.

Profylactische behandeling dient ter voorkoming van een bloeding. Ongeveer 90-95% van de bloedingen wordt hierdoor voorkomen. Bloedingen die desondanks optreden zijn doorgaans minder ernstig. De belangrijkste reden om met profylaxe te beginnen is het optreden van gewrichtsbloedingen. Profylaxe kan ook tijdelijk worden gegeven als bescherming bij fysiotherapie, een sportwedstrijd en een sociale gebeurtenis zoals een examen.

De profylaxe kan het beste 's morgens worden gegeven omdat men overdag meer profijt van de bescherming heeft dan 's nachts.

Bij patiënten met hemofilie A wordt meestal 3 keer per week profylaxe toegediend in een dosering van 15 tot 20 eenheden factor VIII per kg lichaamsgewicht. Bij kinderen, die moeilijk te prikken zijn, kan worden begonnen met 2 keer per week profylaxe.

Bij patiënten met hemofilie B wordt meestal 2 keer per week 30 tot 40 eenheden factor IX per kg lichaamsgewicht voorgeschreven. Dit omdat factor IX minder snel wordt afgebroken.

De hoogte van de profylaxe is afhankelijk van het aantal bloedingen en zal in overleg met het behandelcentrum worden vastgesteld.

Wat zijn de meest voorkomende bloedingen?

Wat zijn de kenmerken van een gewrichtsbloeding?

Hoeveel eenheden stollingsconcentraat spuit men bij een beginnende gewrichtsbloeding?

Hoe vaak moet men zichzelf nabehandelen bij een spierbloeding?

Bij welke bloedingen moet er worden overlegd met de behandelend arts?

Moet men blauwe plekken met stollingsproduct behandelen?

Wanneer moet men Cyklokapron tabletten slikken?

Wat doet men bij een neusbloeding?

Welke pijnstillers mag een hemofiliepatiënt niet slikken?

Op welk tijdstip van de dag kan men het beste profylaxe nemen?

Gezien:

Naam verpleegkundige:

Wat zijn de meest voorkomende bloedingen?

De meest voorkomende bloedingen zijn spier- en gewrichtsbloedingen.

Wat zijn de kenmerken van een gewrichtsbloeding?

Prikkelend gevoel in het gewricht, bewegingsbeperking, warmte en zwelling.

Hoeveel eenheden stollingsconcentraat spuit men bij een beginnende gewrichtsbloeding?

Bij een beginnende gewrichtsbloeding is de doseringfactor VIII 15 E per kg lichaamsgewicht

Of 30 E per kg lichaamsgewicht bij factor IX.

Hoe vaak moet men zichzelf nabehandelen bij een spierbloeding?

Zo nodig de behandeling na 12 uur herhalen tot de bloeding gestopt is.

Bij welke bloedingen moet er worden overlegd met de behandelend arts?

Bij spierbloeding, bloeding in het hoofd en bloedingen na een ernstig ongeval.

Moet men blauwe plekken met stollingsproduct behandelen?

Nee.

Wanneer moet men Cyklokapron tabletten slikken?

Voorafgaande aan een kiesextractie in overleg met de arts.

Wat doet men bij een neusbloeding?

Goed rechtop gaan zitten, neus dichtknijpen en het hoofd iets voorover houden.

Gaat de bloeding niet spontaan over, dan behandelen met stolling.

Welke pijnstillers mag een hemofiliepatiënt niet slikken?

Geen aspirine en ook ibuprofen wordt afgeraden.

Op welk tijdstip van de dag kan men het beste profylaxe nemen?

In de ochtend, dit geeft de beste bescherming voor de rest van de dag.

Gezien:

Naam verpleegkundige:

Aan het einde van het hoofdstuk bent u in staat om minimaal 4 complicaties te beschrijven met de acties die u hierop moet ondernemen.

Een patiënt die zichzelf behandelt met stollingsconcentraat moet zich realiseren dat zich complicaties kunnen voordoen. Het gaat hierbij om:

- 1. Overgevoelighedsreacties**
- 2. Een luchtembolie**
- 3. Een virale besmetting**
- 4. Het ontstaan van een remmer**

1. Overgevoelighedsreacties

Overgevoeligheds- of allergische reacties ontstaan doordat het lichaam één van de bestanddelen van het stollingsproduct als vreemd herkent. Het gaat meestal om celbestanddelen of om (plasma)eiwitten in het preparaat. Naarmate de zuiverheid van het product groter is, doen deze reacties zich minder vaak voor. Er worden 4 soorten overgevoelighedsreacties onderscheiden: galbulten, koorts, ernstige benauwdheid door glottis oedeem en anafylactische shock.

Galbulten

Galbulten (urticaria) zijn rode jeukende, licht verheven plekken op de huid met een grillige landkaartachtige vorm. Ze kunnen klein zijn, maar ook zeer uitgebreid. Ze zijn vervelend maar onschuldig en ze verdwijnen vanzelf. Als er veel jeuk is kan een antihistaminicum worden gebruikt.

Koorts

Koorts is een af en toe voorkomende uiting van overgevoeligheid. Als de temperatuur snel oploopt kunnen er koude rillingen optreden. Hierbij heeft de patiënt het koud, hij klappertandt en het bed staat te schudden door de krachtige rillingen. Meestal duurt de koorts een aantal uren en gaat dan vanzelf over. Behandeling is meestal niet nodig.

Ernstige benauwdheid door glottis oedeem

Dit is een zeldzame maar ernstige vorm van overgevoeligheid waarbij zwelling optreedt van het slijmvlies in de luchtwegen. Hierdoor kan de luchtweg te nauw worden zodat de patiënt kan stikken als er niet snel maatregelen worden genomen. Het begint vaak met kriebel in de keel en hoesten. De behandeling bestaat uit het stoppen van de toediening van het stollingsproduct en het inspuiten van medicijnen.

Anafylactische shock

Dit is de ernstigste vorm van overgevoeligheid, die zeer zeldzaam is. Het belangrijkste verschijnsel is een daling van de bloeddruk. Verdere verschijnselen zijn: prikkelhoest, piepende ademhaling met heftige kortademigheid, daling van de bloeddruk (shock), buikkrampen, misselijkheid, braken, diarree, angst, onrust en bewustzijnsverlies. De pols is snel en kan soms moeilijk voelbaar zijn. De behandeling bestaat uit het onmiddellijk staken van de toediening van het stollingsproduct en het inspuiten van medicijnen.

Behandeling van de overgevoeligheidsreacties

Indien zich bij de behandeling overgevoeligheidsreacties voordoen dient steeds onmiddellijk overleg met de huisarts of het behandelcentrum te worden gepleegd. Het is van het grootste belang dat de thuisbehandeling gebeurt in aanwezigheid van iemand die kan helpen en in geval van nood telefonisch kan overleggen met het behandelcentrum. Overgevoeligheidsreacties treden meestal op tijdens of binnen een uur na de toediening van het stollingsproduct.

Galbulen

Behandeling is niet beslist nodig. Bij erge jeuk kan eventueel Tavegil worden gegeven:

- Volwassenen: 1 tablet à 1 mg
- Kinderen: siroop (0,05 mg/ml) 0,25 mg per 10 kg lichaamsgewicht

Koorts

Behandeling is meestal niet nodig. Eventueel kan de koorts worden onderdrukt met paracetamol.

- Volwassenen: 1 tablet of zetablet van 500 mg
- Kinderen : < 10 kg: 1 tablet van 120 mg
10-30 kg: 1 tablet van 240 mg of 2 van 120 mg
> 30 kg: 1 tablet van 500 mg

Glottis oedeem

Stop de toediening van het stollingsproduct. Leg de patiënt plat neer. Altijd huisarts of behandelcentrum bellen, eventueel 112 bellen.

Anafylactische shock

Stop de toediening van het stollingsproduct maar laat de naald in de ader zitten. Leg de patiënt plat neer en bij bewusteloosheid op de zij. In overleg met het behandelcentrum kan via de nog aanwezige naald Decadron, Solu-Cortef of Tavegil toegediend worden.

- Volwassenen: Decadron 1 ampul (5 ml =20 mg) in de ader
Tavegil 1 ampul (2 ml=2 mg) in de ader
- Kinderen: Decadron 0,4 mg /kg lichaamsgewicht in de ader
Solu-Cortef 5-25 mg/kg lichaamsgewicht langzaam in de ader
Tavegil 0,025 mg/kg lichaamsgewicht langzaam in de ader

Medicijnen en materiaal voor behandeling van allergische reacties

Voor behandeling van allergische reacties dient een thuisbehandelaar verschillende medicijnen in huis te hebben. Op deze manier kan een allergische reactie snel worden behandeld, altijd in overleg met de hemofiliebehandelaar of de huisarts.

Tavegil (clemastine) voor oraal gebruik:

Tabletten à 1 mg voor volwassenen

Siroop 0,05 mg / ml voor kinderen

Paracetamol:

Tablet à 500 mg voor volwassenen

Tablet à 60 mg of 120 mg voor kleine kinderen

Decadron:

Ampullen 5 ml =20 mg of

Solu-Cortef:

Ampullen (poeder plus oplosmiddel 100 mg)

2. Luchtembolie

Een luchtembolie ontstaat door het inspuiten van veel lucht in een ader. Bij een volwassene ontstaan pas verschijnselen als tientallen milliliters lucht in de bloedsomloop terechtkomen. Het spreekt vanzelf dat bij het toedienen van stollingsfactor de lucht zo goed mogelijk uit de slang van de vliedernaalden en het aanzetstuk van de spuit moet worden verwijderd. Een enkel luchtbelletje kan echter geen kwaad. Mocht er onverhoopt toch een grotere hoeveelheid lucht naar binnen lopen stop dan de toediening onmiddellijk. Laat de patiënt op de linkerzij liggen met het hoofd naar beneden en de voeten naar boven. Als er na enige minuten geen benauwdheid optreedt is het gevaar geweken. Bij benauwdheid belt u 112.

3. Besmettingsgevaar

Bloed en bloedproducten hebben in het verleden virusinfecties overgebracht. Het gaat hierbij vooral om geelzuchtvirussen (hepatitis B en C) en HIV, het virus dat AIDS veroorzaakt. De in Nederland gebruikte bloedproducten en de recombinantproducten zijn vrij van HIV, hepatitis B en C.

Infecties met bacteriën kunnen worden veroorzaakt door onzorgvuldig te werk te gaan bij het klaarmaken en het toedienen van het product. De gegeven instructies dienen dan ook altijd zorgvuldig te worden opgevolgd.

4. Remmer

Van vrijwel alle hemofiliepatiënten is het lichaam in staat om factor VIII/IX als lichaamseigen te herkennen, zodat toediening ervan geen antistoffen oplevert. Bij echter ongeveer 30% van de ernstige hemofiliepatiënten wekt het toedienen van factor VIII/IX een immuunreactie op en worden er antistoffen gevormd. Deze antistoffen richten zich tegen de factor VIII/IX waardoor de factor VIII/IX wordt gebonden en niet meer werkzaam is. Mensen worden niet met een remmer geboren. Remmers kunnen ontstaan nadat iemand met factor VIII of met factor IX is behandeld. Dit vindt dan meestal plaats vóór de vijftigste gift. In Nederland worden mensen met hemofilie regelmatig door middel van bloedonderzoek gecontroleerd op de aanwezigheid van een remmer. Behalve bij deze controles worden remmers ontdekt omdat mensen niet meer zo goed reageren op de behandeling met stollingsproduct. De aanwezigheid van een remmer hoeft niet blijvend te zijn en in de meeste gevallen is behandeling mogelijk.

Complicaties van de behandeling en de behandeling daarvan

Noem enkele overgevoelighedsreacties.

Wat doet u bij jeuk en /of galbulten na toediening van stollingsproduct?

Wat moet u doen als u per ongeluk lucht hebt ingespoten?

Waarom is het gebruik van een naaldencontainer belangrijk?

Wat is een remmer?

Gezien:

Naam verpleegkundige:

Complicaties van de behandeling en de behandeling daarvan

Noem enkele overgevoelighedsreacties.

Galbulten, koorts, ernstige benauwdheid en anafylactische shock.

Wat doet u bij jeuk en/of galbulten na toediening van stollingsproduct?

Behandeling is meestal niet nodig, eventueel kan een tablet Tavegil genomen worden.

Wat moet u doen als u per ongeluk lucht hebt ingespoten?

Toediening stoppen, op de linkerzij liggen met de benen omhoog en hoofd naar beneden. Bij ernstige benauwdheid 112 bellen.

Waarom is het gebruik van een naaldencontainer belangrijk?

Bloed en bloedproducten kunnen virusinfecties overbrengen.

Goed opruimen van scherp afval zoals naalden is daarom belangrijk.

Wat is een remmer?

Een immuunreactie door het toedienen van factor VIII/IX waardoor antistoffen worden gevormd met het doel de factor VIII/IX te binden waardoor factor VIII/IX onwerkzaam wordt.

Gezien:

Naam verpleegkundige:

Aan het einde van het hoofdstuk bent u in staat om in eigen woorden aan te geven hoe u diverse bloedingen kunt herkennen en hoe u deze moet behandelen.

U heeft besloten dat u zichzelf wilt leren prikken. U bent gemotiveerd en hebt goed nagedacht over de voor- en nadelen van thuisbehandeling.

Benodigheden prikken

- disposable onderlegger
- ontsmettingsmiddel
- vlindernaald
- stuwband
- leucopor
- gaas
- logboek
- pen
- eventueel Emla-crème*

Materiaal stollingsproduct

- Ampul voorgeschreven hoeveelheid stollingsproduct
- Ampul bijbehorend oplosmiddel
- Spuit 1x
- Hevelnaald 1x
- Filternaald 1x
- Alcohol swap 2x

Werkwijze

- Sieraden en horloge afdoen.
- Benodigheden op de onderlegger leggen (ter bescherming van kleding en meubilair).
- Handen wassen en goed drogen.
- De naam, vervaldatum en het aantal Eenheden van het stollingsproduct eerst lezen en controleren.
- Verwijder de beschermkapjes en ontsmet de insteekplaatsen van de flesjes met alcoholgasjes en laat dit even (1 minuut) drogen.

*Emla-crème

Over het gebruik van Emla-crème zijn de meningen nogal verdeeld. Emla is een crème die de huid en de direct daaronder liggende weefsels plaatselijk verdooft. Hierdoor bestrijdt Emla de pijn bij een injectie. Op de huid moet Emla tenminste één uur onder de bijgeleverde pleister inwerken. Zeker bij kinderen met prikangst kan dit een oplossing zijn. Er kleven echter ook nadelen aan het gebruik van Emla. Bij veneus prikken bent u altijd op de plaats aangewezen waar de Emla is aangebracht. Bovendien heeft Emla de vervelende eigenschap de huid te verweken waardoor vaten minder goed opkomen en aanprikken dus moeilijker wordt. Wilt u meer weten over het gebruik van deze crème neem dan contact op met uw behandelcentrum.

- Steek het kortste eind van de overloopnaald in het flesje met oplosmiddel en steek nu de andere kant van de overloop naald in het flesje met het stollingsproduct dat rechtop moet blijven.
- Het is echter ook mogelijk om het water met behulp van de spuit en de opzuignaald op te zuigen en in het flesje met stollingsproduct te spuiten.
- Wacht tot de oplossing helder is geworden eventueel met behulp van wat zwenken (schudden veroorzaakt schuimvorming en kan de stollingsactiviteit verminderen).
- Ontsmet de insteekplaats opnieuw en zuig het concentraat via de filternaald op.
- Neem nu de vlindernaald uit de verpakking en verwijder het dopje van de aansluiting, maar laat het hulsje rond de naald op zijn plaats zitten en leg de vlindernaald binnen handbereik. Rek het slangetje van de vlindernaald even op zodat de 'krul' er wat uit gaat
- Doe vervolgens de stuwband om de arm en trek hem aan zodat de aders opzwellen, maar de pols goed voelbaar blijft. Het is makkelijk om een vinger tussen de huid en de stuwband te houden zodat er geen velletje gaat knellen.
- Ontsmet de prikplaats ruim met een alcoholgaasje en laat het even drogen.
- Ontsmet tevens de vingers als je de aders wilt voelen. Leg de arm comfortabel neer op de onderlegger. Pak nu de naald, verwijder het hulsje en steek de naald door de huid in de lengterichting van de ader. Zorg dat je met de andere hand de huid wat strak trekt, zodat je het vat enigszins fixeert.
- Maak de stuwband los als het slangetje zich gevuld heeft met bloed. Sluit dan de spuit aan op de vlindernaald en plak de naald met een met een pleister op de arm vast. Houdt de spuit rechtop met het aanzetstuk voor de naald naar beneden.
- Spuit het concentraat langzaam in. Let erop dat er geen luchtbellens naar binnen worden gespoten. Let ook op dat de insteekplaats niet pijnlijk, rood of dik wordt.
- Als de toediening klaar is wordt de vlindernaald verwijderd. De insteekplaats wordt met een pleister en gaasje enige tijd afgedrukt.
- Alle naalden moeten daarna in een daarvoor bestemd containertje worden gedeponeerd, die in het behandelcentrum op een veilige manier wordt vernietigd. Zo wordt voorkomen dat anderen zich kunnen prikken aan de gebruikte naalden.
- Tenslotte moet alles worden geregistreerd in het logboekje.

Hygiëne

Hygiëne is belangrijk om infecties te voorkomen. Daarbij hoort o.a. goed handen wassen en goed afdrogen. Op niet goed afgedroogde handen zitten vaak meer bacteriën dan op droge ongewassen handen. Bij het handen wassen komt namelijk de diepere huidflora naar boven. Ook ringen kunnen een verzamelplaats zijn van bacteriën. Daarnaast kunnen bloed en bloedproducten infecties overbrengen. De moderne stollingsfactoren zijn weliswaar zeer veilig, maar toch dient men schoon en hygiënisch te werken om de kans op een infectie zo laag mogelijk te houden. Als een patiënt vroeger besmet is geraakt met hepatitis of HIV kan zijn bloed ook een bron van besmetting zijn. Contact met bloed en met stollingsconcentraten moet daarom door helpers bij de thuisbehandeling zorgvuldig worden vermeden.

Het zoeken van de locatie om het bloedvat aan te prikken

Er zijn diverse plaatsen die makkelijk toegankelijk zijn. De aders in de elleboogsplooi en op de hand zijn doorgaans het best toegankelijk. Soms is het nodig om op de voet te prikken of bij kleine kinderen op het hoofd. Bij de opleiding voor thuisbehandeling wordt met zorg een goede prikplaats gekozen. Het is raadzaam om in elk geval op twee plaatsen te leren prikken.

Plaats de stuwband vlak boven de aan te prikken plaats.

- Bij het aanprikken in de elleboog om de bovenarm
- Bij het aanprikken in de hand om de onderarm
- Bij het aanprikken op de voet om het onderbeen

Afvoer gebruikt materiaal

Gebruikt materiaal dient zorgvuldig te worden afgevoerd, daar het bloed bevat en derhalve mogelijk besmettelijk is. Met gebruikte naalden behoort zorgvuldig te worden omgegaan, zodat andere mensen zich hier niet aan kunnen prikken. Naalden zijn met bloed in contact geweest en dienen apart te worden afgevoerd. Dit gebeurt in speciaal daarvoor bestemde containers. Het overige materiaal is niet scherp en mag met het huisvuil worden afgevoerd. Glazen ampullen mogen in de glasbak.

Administratie logboek

Elke toediening, aantal ampullen, aantal eenheden per ampul en batchnummer dient in het logboek te worden genoteerd. Het logboek wordt gebruikt om de patiënt, behandelend arts en verpleegkundige inzicht te geven in de exacte hoeveelheid, de aard van het gebruikte stollingsproduct en de reden waarom het product is toegediend. De behandelend arts noteert het behandeladvies in het logboek. Tijdens de poliklinische controle wordt de thuisbehandeling en de ingestelde therapie geëvalueerd en kan de dosering en frequentie van toediening zo nodig worden aangepast en gewijzigd in het logboek.

Bovendien kan in het geval van een allergische reactie of andere bijwerkingen via het batch- of chargennummer het gebruikte stollingsproduct eenvoudig worden achterhaald. Om een goed inzicht te verkrijgen in het verbruik dient bij controle in het behandelcentrum de administratie kloppend te zijn. Bij het halen van de nieuwe voorraad behoort bekend te zijn hoeveel ampullen er over zijn. In het logboek noteert de verpleegkundige bij het voorraadbeheer het exacte aantal ampullen dat wordt meegegeven, alsmede de afvulling, batchnummer en vervaldatum van de voorraad.

Techniek van de thuisbehandeling bij een Port-a-Cath

Aan het einde van het hoofdstuk bent u in staat om:

- uit te leggen waarom uw kind een PAC nodig heeft
- uit te leggen wat een PAC is
- op voorgeschreven wijze een PAC aan te prikken.
- op de voorgeschreven wijze stollingsfactor toe te dienen
- een aantal PAC-problemen te benoemen met de daarbij behorende oplossingen

Waarom een Port-a-Cath?

Wanneer het moeilijk is om de bloedvaten van het kind aan te prikken, kan overwogen worden een Port-a-Cath te plaatsen. Er is dan altijd een open toegangsweg naar een bloedvat (ader), om medicijnen of stollingsproducten toe te dienen of om bloed af te nemen. Het biedt de mogelijkheid om moeilijk aan te prikken aders te sparen.

Wat is een Port-a-Cath (PAC)?

Een PAC is een klein onder de huid geïmplanteerd "kastje" met een toegangsweg naar een bloedvat. Het wordt door middel van een operatie onder de huid aangebracht, onder het sleutelbeen. De PAC bestaat uit een klein titanium injectiekastje dat aan de bovenkant is afgesloten door een zelfsluitend siliconen vlies wat ongeveer 2000 keer aangeprikt kan worden. Het kastje is bevestigd aan een dun, flexibel slangetje (catheter) wat in een grote lichaamsader wordt geplaatst. Het kastje wordt op een harde ondergrond geplaatst (bijvoorbeeld een rib) en na implantatie is het kastje alleen zichtbaar als een onderhuidse verdikking. Het is zichtbaar aan de buitenkant door een kleine bult die 2,5 cm breed en 1 cm dik is.

Wat is er thuis nodig om uw kind te behandelen?

Naast het aanleren van de vaardigheid van het oplossen van het stollingsproduct, het aanprikken van de PAC en de theoretische kennis wordt er in emotioneel opzicht het nodige van u verwacht.

Leren aanprikken van een vat of van een PAC kan alleen worden geleerd als u zelf gemotiveerd bent. Er moet eerst goed nagedacht worden of de draagkracht in uw gezin opweegt tegen de draaglast.

Draagkracht bevorderende factoren zijn:

- goed probleemoplossend vermogen van het gezin
- goede mantelzorg en een sociale omgeving waar men op kan terugvallen

- voldoende faciliteiten thuis; een telefoon, een vaste prikplaats (in de vorm van een tafel) en een koelkast voor de stollingsproducten
- regelmatig rustmomenten en vakanties inplannen om bij te tanken
- goede vertrouwensrelatie met uw behandelcentrum

De balans zal ten gunste van de draagkracht doorslaan als u voldoende greep op uw eigen leefsituatie houdt en de ontwikkelingen beschouwt als winst. Na verloop van tijd moet het hele gezin het gevoel hebben dat ze erop vooruit zijn gegaan.

Ondanks de hemofilie moet de opvoeding van het kind ook doorgaan. Prikmomenten moeten daar hun plek in krijgen. Valkuilen hierbij zijn:

- verwennen
- ontslaan van verantwoordelijkheden
- geven van onevenredige aandacht

Door hieraan toe te geven kunnen gedragsproblemen ontstaan. Bij het regelmatig toedienen van stollingsfactoren is het aanleren van therapietrouw op jonge leeftijd belangrijk voor zowel de ouders als het kind. Dit houdt niet alleen in dat er op vaste dagen en uren geprikt wordt.

Ook het op vaste tijden op controle komen op de poli en het bijhouden van het logboekje hoort hierbij. Therapietrouw houdt niet altijd in dat voorschriften van de arts 100% worden opgevolgd. Als u de voorschriften begrijpt en beschikt over voldoende zelfcontrole en opvoedingsvaardigheden om die uit te voeren, kan u na rijp beraad afwijken van de oorspronkelijke afspraak omdat dit op lange termijn voor u meer voordelen biedt.

Tenslotte moet u de juridische consequentie van het uitvoeren van een voorbehouden handeling in een vroeg stadium voorgelegd krijgen. Het moet duidelijk zijn dat alle uitvoerders, dus ook u zelf, verantwoordelijk bent. Verder is het noodzakelijk dat tijdens het prikken een tweede persoon aanwezig is.

Benodigheden aanprikken

- Emla-crème*
- Steriel gaas 10x10 cm steriel 3x
- Steriel gaas 10x10 of 5x5 cm 1x
- Alcohol
- Leucopor
- Gripper 22G
- Spuit 10 ml 3x
- Naald 21G 3x

***Emla-crème**

Over het gebruik van Emla-crème zijn de meningen nogal verdeeld. Emla is een crème die de huid en de direct daaronder liggende weefsels plaatselijk verdooft. Hierdoor bestrijdt Emla de pijn bij een injectie. Op de huid moet Emla tenminste één uur onder de bijgeleverde pleister inwerken. Zeker bij kinderen met prikangst kan dit een oplossing zijn. Er kleven echter ook nadelen aan het gebruik van Emla. Bij veneus prikken bent u altijd op de plaats aangewezen waar de Emla is aangebracht. Bovendien heeft Emla de vervelende eigenschap de huid te verweken waardoor vaten minder goed opkomen en aanprikken dus moeilijker wordt. Wilt u meer weten over het gebruik van deze crème neem dan contact op met uw behandelcentrum.

- Fysiologisch zout ampullen 10 ml=0,9 mg 2x
- Heparine ampullen 10 ml = 1000 EH 1x
- Stickers met medicatievermelding voor opgetrokken spuiten
- Bekken
- Logboekje
- Pen

Materiaal stollingsproduct

- Ampul voorgeschreven hoeveelheid stollingsproduct
- Ampul bijbehorend oplosmiddel
- Spuit 1x
- Hevelnaald 1x
- Filternaald 1x
- Alcohol swap 2x
- Sticker voor de opgetrokken spuit

Werkwijze

- Benodigdheden op de onderlegger leggen (ter bescherming van kleding en meubilair).
- Handen wassen en goed drogen.
- De naam, de vervaldatum en het aantal Eenheden van het stollingsproduct eerst lezen en controleren.
- Verwijder de beschermkapjes en ontsmet de insteekplaatsen van de flesjes met alcoholgaasjes en laat dit even (1 minuut) drogen.
- Steek het kortste eind van de overloopnaald in het flesje met oplosmiddel en steek nu de andere kant van de overloopnaald in het flesje met het stollingsproduct dat rechtop moet blijven.
- Het is echter ook mogelijk om het water met behulp van de spuit en de opzuignaald op te zuigen en in het flesje met stollingsproduct te spuiten.
- Wacht tot de oplossing helder is geworden eventueel met behulp van wat zwenken (schudden veroorzaakt schuimvorming en kan de stollingsactiviteit verminderen).
- Trek de spuit op met het stollingsproduct.
- Trek twee spuiten met 10 ml fysiologisch zout op en trek een spuit met 10 ml Heparine op.
- Ontlucht de spuiten.
- Twee grote steriele gazen (10x10 cm) bevochtigen met alcohol.
- Een groot en een klein (5x5 cm) steriel gaas uitpakken en klaarleggen.
- Gripper opvullen met fysiologisch zout zonder dat de klem is geklipt.
- Leg de spuiten, alcohol, gaas en Gripper klaar in een bekkentje.
- Geef uitleg aan het kind.
- Emla-crème minimaal 1/2 uur tevoren aanbrengen, niet langer dan 1 uur (i.v.m. verweken van de huid).
- Leg alle benodigdheden klaar.
- Zorg voor een schone werkomgeving.
- Was en droog de handen.
- Verwijder met groot droog steriel gaas de Emla-crème

- Ontsmet het gebied van de PAC 2 keer met grote steriele gazen met alcohol, in een beweging van borstbeen naar zijkant borst.
- Fixeer de PAC tussen duim- en wijsvinger.
- Prik de Gripper met zachte druk loodrecht door de huid in de PAC.
- Trek de spuit met fysiologisch zout op tot er bloed zichtbaar is.
- Spuit 5 ml fysiologisch zout in.
- Klip de klem.
- Verwijder de fysiologisch zout spuit.
- Druppel fysiologisch zout in aansluitstuk.
- Sluit de spuit met voorgeschreven stolling aan.
- Ontklip de klem.
- Spuit de stolling in.
- Klip de klem.
- Verwijder de lege stollingsspuit.
- Druppel fysiologisch zout in aansluitstuk.
- Sluit de spuit met fysiologisch zout aan.
- Ontklip de klem.
- Spuit 5 ml fysiologisch zout in.
- Druppel fysiologisch zout in aansluitstuk.
- Klip de klem.
- Sluit spuit aan met Heparine.
- Ontklip de klem.
- Spuit 5 ml Heparine in.
- Fixeer de PAC met een steriel gaasje tussen duim en wijsvinger.
- Verwijder, tijdens inspuiten van laatste ml. Heparine, de Gripper uit de PAC (iemand assisteert bij het verwijderen van de Gripper).
- Dek de insteekplaats af met een klein steriel gaasje.
- Druk de insteekplaats minimaal 1 minuut af en controleer op nabloeden.
- Plak af met leucopor.
- Alle naalden moeten daarna in een daarvoor bestemd containertje worden gedeponeerd, die in het behandelcentrum op een veilige manier wordt vernietigd. Zo wordt voorkomen dat anderen zich kunnen prikken aan de gebruikte naalden.
- Tenslotte moet alles worden geregistreerd in het logboekje.

Hygiëne

Hygiëne is belangrijk om infecties te voorkomen. Daarbij hoort o.a. goed handen wassen en goed afdrogen. Op niet goed afgedroogde handen zitten vaak meer bacteriën dan op droge ongewassen handen. Bij het handen wassen komt namelijk de diepere huidflora naar boven. Ook ringen kunnen een verzamelplaats zijn van bacteriën. Daarnaast kunnen bloed en bloedproducten infecties overbrengen. De moderne stollingsfactoren zijn weliswaar zeer veilig, maar toch dient men schoon en hygiënisch te werken om de kans op een infectie zo laag mogelijk te houden. Als een patiënt vroeger besmet is geraakt met hepatitis of HIV kan zijn/haar bloed ook een bron van besmetting zijn. Contact met bloed en met stollingsconcentraten moet daarom door helpers bij de thuisbehandeling zorgvuldig worden vermeden.

Afvoer gebruikt materiaal

Gebruikt materiaal dient zorgvuldig te worden afgevoerd, daar het bloed bevat en derhalve mogelijk besmettelijk is. Met gebruikte naalden behoort zorgvuldig te worden omgegaan, zodat andere mensen zich hier niet aan kunnen prikken. Naalden zijn met bloed in contact geweest en dienen apart te worden afgevoerd. Dit gebeurt in speciaal daarvoor bestemde containers. Het overige materiaal is niet scherp en mag met het huisvuil worden afgevoerd. Glazen ampullen mogen in de glasbak.

Administratie logboek

Elke toediening, aantal ampullen, aantal eenheden per ampul en batchnummer dient in het logboek te worden genoteerd. Het logboek wordt gebruikt om de patiënt, behandelend arts en verpleegkundige inzicht te geven in de exacte hoeveelheid, de aard van het gebruikte stollingsproduct en de reden waarom het product is toegediend.

De behandelend arts noteert het behandeladvies in het logboek.

Tijdens de poliklinische controle wordt de thuisbehandeling en de ingestelde therapie geëvalueerd en kan de dosering en frequentie van toediening zo nodig worden aangepast en gewijzigd in het logboek.

Bovendien kan in het geval van een allergische reactie of andere bijwerkingen via het batch- of chargennummer het gebruikte stollingsproduct eenvoudig worden achterhaald. Om een goed inzicht te verkrijgen in het verbruik dient bij controle in het behandel centrum de administratie kloppend te zijn. Bij het halen van de nieuwe voorraad behoort bekend te zijn hoeveel ampullen er over zijn. In het logboek noteert de verpleegkundige bij het voorraadbeheer het exacte aantal ampullen dat wordt meegegeven, alsmede de afvulling, batchnummer en vervaldatum van de voorraad.

Wat te doen bij...

1. Na een keer lukt het niet in de PAC te komen...

Soms is het moeilijk de naald in het kastje te krijgen. Wacht dan een moment en neem een nieuwe Gripper. Als de tweede keer mislukt STOP dan totdat u en uw kind rustig zijn en probeer nogmaals of neem contact met uw behandelcentrum op.

2. Als u de spuit met fysiologisch zout optrekt en geen bloed krijgt in de slang van de Gripper...

Als er bloed in de Gripperslang wordt opgetrokken is dat de verzekering dat de naald goed in de PAC is geplaatst. Als u geen bloed kunt optrekken en toch zeker weet dat de naald goed zit dan kunt u proberen wat fysiologisch zout te spuiten en opnieuw proberen op te trekken in de spuit. Heeft dit geen resultaat probeer dan de arm van uw kind omhoog en omlaag te laten bewegen, verander zijn houding en laat het diep ademen.

Als dit niet helpt, maar u weet zeker dat de naald in de PAC zit, probeer dan te spuiten. Geeft het kind pijn aan, is er zwelling of lekkage STOP dan direct met spuiten, probeer later nogmaals of neem contact met het centrum op.

3. Als het niet mogelijk is in de PAC te prikken...

Soms bemerkt u "weerstand" als u in de PAC spuit. Dan kunt u proberen iets meer druk uit te oefenen met spuiten dan normaal. Heeft dit nog steeds geen succes leg dan steriel gaas op de Gripper en neem contact op met het behandelcentrum. Soms raakt een PAC verstopt, wat verholpen kan worden met het middel Urokinase. Deze toepassing gebeurt uitsluitend in het centrum.

4. Als uw kind zich niet goed voelt nadat de PAC is gebruikt...

Soms is het mogelijk dat de PAC is geïnfecteerd. Ondanks zorgvuldig werken kan dit gebeuren. De symptomen kunnen zijn: verhoging, koorts, klam en bleek zien of gloeierig aanvoelen en heel ziek voelen. Als u dit bemerkt, neem dan direct contact op met het behandelcentrum.

Mogelijk wordt een bloedmonster op kweek gezet en wordt uw kind behandeld met antibiotica via de PAC. Het is belangrijk dat snel wordt behandeld, zodat het misschien niet nodig is om de PAC te verwijderen. Meestal kan de behandeling na 48 uur thuis weer worden voortgezet.

5. Als uw kind gaat zwemmen...

Zorg dat uw kind pas 8 uur na het aanprikken gaat zwemmen.

6. Als u op reis gaat en niet zelf kunt prikken...

Zorg dat u, voor u op reis gaat, het adres hebt van een ziekenhuis waar men kinderen met een PAC kan behandelen.

Geen enkel systeem geeft alleen maar voordelen...

Door het vele aanprikken op dezelfde plek kunnen huidirritaties ontstaan die kunnen leiden tot infectie. Er kan een stolsel in de centrale lijn ontstaan waardoor het systeem verstopt raakt. Bovendien is het voor inbrengen van de PAC een ziekenhuisopname nodig wat belastend voor het kind is. Het kastje is als een bobbeltje zichtbaar op de borstkast en men moet voorzichtig zijn met optillen onder de armen van het kind. Hierdoor kan de catheter beschadigen.

Prikangst

Hoe begeleid ik mijn kind voor, tijdens en na het prikken

Kinderen vinden geprikt worden niet leuk en vaak gaat dit gepaard met verdriet, pijn en angst. Sommige kinderen moeten vaak worden geprikt of hebben moeilijk aan te prikken vaten. Adequate omgang hiermee is vanuit een gevoel voor menselijke betrokkenheid van belang en draagt bij tot een beter medisch / technisch resultaat. Voorspelbaarheid, afleiding en een gevoel van controle zijn belangrijk voor uw kind. Ook positieve bekrachtiging zal hem helpen in het willen geven van zijn medewerking.

Voorafgaand aan het prikken

Informatieverstrekking is belangrijk voor een kind om zo de voorspelbaarheid te vergroten. Natuurlijk moet deze informatie aansluitend zijn aan zijn ontwikkelingsniveau. Het is belangrijk niet alleen procedurele informatie te geven maar ook sensorische, bijvoorbeeld hoe koud voelt het alcoholdoekje aan bij het ontsmetten van de huid.

Peuters en kleuters begrijpen niet goed waarom die prik steeds weer nodig is en waarom hun vader en/of moeder dit steeds weer doet. Kleuters kunnen heel magisch en egocentrisch denken. Ze fantaseren bijvoorbeeld dat het prikgaatje niet meer dicht gaat en ze daardoor leeg kunnen lopen. Of denken dat de prik een straf is voor ondeugend gedrag. Hele jonge kinderen zijn het meest gebaad bij informatie op korte termijn. Dus niet al dagen van te voren maar enkele uren voor die tijd is voldoende. Wees kort en duidelijk en beloof geen dingen die u niet waar kunt maken.

Tijdens het prikken

Het is voor zuigelingen en hele jonge kinderen prettig om vastgehouden te worden door één van de ouders, ze te strelen en zachtjes te zingen en/of te neuriën.

Het is belangrijk dat wat u vertelt ook klopt met uw non-verbale gedrag.

De mate waarin u uw eigen angst onder controle kunt houden tijdens het prikken zal uitstralen op uw kind. Probeer hem af te leiden met wat humor of een gesprekje.

Tel bijvoorbeeld samen tot tien of maak eenvoudige hoofdrekensoortjes.

Ook het inbouwen van een controle moment door samen af te tellen voor u prikt kan kinderen helpen hun angst te overwinnen.

Na het prikken

- Probeer niet boos te worden ook als het niet zo goed is gegaan.
- Zoek en benadruk de momenten die wel goed gingen.
- Uw kind verdient een beloning. Dit kan materieel door een cadeautje of een snoepje maar ook immaterieel door een compliment of een knuffel. Een keer pannenkoeken eten of een (extra)verhaaltje voorlezen zijn voorbeelden van een prima beloning.
- Geef uw kind eens een lege, schone spuit en pleisters zodat het de beer of een andere knuffel kan prikken. Hierdoor vergroot u zijn gevoel voor controle en geeft hem de macht over het prikken. In zijn spel heeft hij bovendien de mogelijkheid zijn emoties, zoals verdriet en/of agressie, te uiten.

Mocht in de praktijk blijken dat het thuis prikken de goede relatie tussen u en uw kind verstoort dan is het verstandig om contact met het behandelcentrum te zoeken.

Samen kunt u dan een oplossing proberen te vinden voor dit probleem.

Soms is het heel verhelderend om contact te hebben met een andere familie die een kind van dezelfde leeftijd heeft met hemofilie. De maatschappelijk werker van het hemofiliecentrum kan u helpen zo'n gezin te vinden.

Verklarende woordenlijst

Afvulling

Afvulling per ampul is het aantal eenheden stollingsfactor dat een desbetreffende ampul bevat. Bijvoorbeeld: 250 E, 500 E, 1000 E

Allergische reactie

Allergische reactie is een overgevoelighedsreactie van het lichaam op een bepaalde stof in de stollingsfactor. Het lichaam ervaart deze stof als lichaamsvreemd

Ampul

Ampul is een flesje van glas of plastic waar vloeistof of poeder in zit

Anafylactische shock

Een anafylactische shock is een ernstige overgevoelighedsreactie van het lichaam op bepaalde stoffen, waardoor de bloeddruk daalt en de patiënt bewusteloos raakt

Batch nummer

Batch- of chargennummer is het unieke nummer dat aangeeft uit welke bulk plasma of recombinant het stollingsproduct is geproduceerd

Bacterie

Bacterie is een levend deeltje dat microscopisch te zien is. Het kan ontstekingen of ziekten veroorzaken

Butterfly

Butterfly is de vlindernaald van het merk Abbott

Chargennummer

Zie batchnummer

Collar`n`cuff

Collar`n`cuff is een verstelbare schuimplastic band die bij een bloeding in de schouder, boven- of onderarm ondersteuning kan geven

Desinfecteren

Desinfecteren of ontsmetten is het vrijmaken van stofjes die een ziekte of ontsteking veroorzaken

Disposable

Disposables of wegwerpspullen zijn materialen die éénmalig worden gebruikt

Doseren

Doseren is het berekenen van het aantal eenheden van het stollingsproduct dat de patiënt nodig heeft

Follow-up

Follow-up is het vervolgen van de behandeling waarmee de patiënt is begonnen

Glottis oedeem

Glottis oedeem is zwelling van het slijmvlies rondom de luchtpijp, waardoor benauwdheid ontstaat

Hematurie

Hematurie is bloed bij de urine

Heparine

Heparine is een injectievloeistof die voorkomt dat de PAC dichtslibt

Home Treatment

Home Treatment is thuisbehandeling

Intraveneus

Intraveneus is het via de ader toedienen van medicijnen

Luchtembolie

Luchtembolie is lucht in de ader die in de longvaten terecht kan komen hetgeen benauwdheid veroorzaakt

Mitella

Mitella is een draagdoek die als ondersteuning bij een bloeding in de schouder, boven- of onderarm gegeven kan worden

Natriumchloride

Natriumchloride 0,9%, NaCl 0,9% of fysiologisch zout is een waterzoutoplossing die overeenkomt met de bloedvloeistof van het lichaam

Oraal

Oraal is het toedienen van tabletten of vloeistof via de mond

On demand

On demand is behandeling per bloeding

Profylaxe

Profylaxe is behandeling ter voorkoming van een bloeding. Deze behandeling wordt 2 à 3 keer per week of om de dag (7 keer per 14 dagen) gegeven

Stollingsproduct

Stollingsproduct is een medicijn dat geconcentreerde stollingsfactor bevat

Steriel

Steriel is vrij van bacterie of virus

Subcutane toediening

Subcutane toediening is het toedienen van een medicijn door een injectie onder de huid

Therapie

Therapie is een bepaalde behandeling die wordt gegeven

Virus

Virus is een stofje dat onder de microscoop te zien is en ziekte kan overdragen

Vleugelnaald

Vleugelnaald is een verblijfsnaald die in de ader wordt gebracht met een mandrin of een plastic omhulsel en die voor langdurige infusen wordt gebruikt

Vlindernaald

Vlindernaald is een korte naald voorzien van vleugeltjes die wordt gebruikt om een bloedvat aan te prikken. De vlindernaald heeft een slangetje met aan het uiteinde een aanzetstuk om de spuit of het infuussysteem aan te sluiten. De naald is bedoeld voor kortdurende toediening

Colofon

Dit opleidingsboek voor de thuisbehandeling is ontwikkeld door verpleegkundigen van de Nederlandse Vereniging Hemofilie Verpleegkundigen (NVHV) in samenwerking met de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Behandelaren (NVHB) en de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP).

Deze uitgave is mede mogelijk gemaakt door Sanquin Plasmaproducten te Amsterdam.

Aanvraag nieuwe exemplaren bij:
Secretariaat NVHV
Erasmus MC
Hemofilie Behandel Centrum (D-342)
Postbus 2060
3000 CA Rotterdam
Telefoon: 010 - 463 32 24

De verklaring

De verklaring

Ondergetekenden:

Naam van de thuisbehandelaar:.....

(ponsplaatje)

Naam van de behandelend arts:.....

Naam van de verpleegkundige:.....

Verklaren bij deze dat er met goed gevolg
een opleiding is afgerond voor thuisbehandeling van:

- hemofilie
- ziekte van Von Willebrand
- anders, nl
.....

Dit houdt in dat de thuisbehandelaar in staat is zichzelf intraveneus stollingsfactor toe te dienen en zich bewust is van zijn eigen verantwoordelijkheid

Datum:
Handtekening:

Verpleegkundige

Thuisbehandelaar

Behandelend arts

De verklaring

De verklaring

Ondergetekenden:

Naam van de thuisbehandelaar:.....

(ponsplaatje)

Naam van de behandelend arts:.....

Naam van de verpleegkundige:.....

Verklaren bij deze dat er met goed gevolg
een opleiding is afgerond voor thuisbehandeling van:

- hemofilie
- ziekte van Von Willebrand
- anders, nl
.....

Dit houdt in dat de thuisbehandelaar in staat is zijn kind intraveneus stollingsfactor toe te dienen en zich bewust is van zijn eigen verantwoordelijkheid

Naam van het kind:

Datum:

Handtekening:

Verpleegkundige

Thuisbehandelaar

Behandelend arts

