

SESTRINSKI ASPEKTI ZBRINJAVANJA PACIJENTA SA HEMOFAGOLIMFOHISTIOCITOZOM I HIPERINFLAMATORNIM SINDROMOM

ANĐA SUDAR, DRAŽENKA ŽIVKOVIĆ*

U ovom radu biti će prikazani aspekti i izazovi multidisciplinarnog pristupa u liječenju djeteta oboljelog od adenovirusne infekcije koja je izazvala sistemski hiperinflamatorni sindrom i hemofagolimfohistiocitozu (HLH). U literaturi postoji nekoliko izvješća o HLH-u povezanom s adenovirusom u prethodno zdrave djece. U ovom radu korištena je literatura dostupna u Pediatric Annals vol. 46 No 8, 2017., Pediatric Hematology; Insights applicable to all, American Society of Hematology. HLH je rijetka bolest s još uvijek nedefiniranim uzrocima. Postoje dva tipa HLH, nasljedni i stečeni. Brojna stanja uzrokuju stečeni HLH - virusne infekcije, osobito EBV, a u ovom slučaju adenovirus, druge infekcije i/ili oslabljen imunološki sustav. Cilj ovog rada je prikazati kompleksnost i težinu zdravstvene njege i liječenja te izazove u kojima multidisciplinarni tim vodi borbu protiv jakog imunološkog odgovora na adenovirusnu infekciju u djeteta koje nije imalo povijest imunoloških defekata, obiteljske HLH ili maligne bolesti, a bolovalo je od adenovirusne pneumonije s progresivnim kliničkim pogoršanjem zbog pojave HLH-a povezanog s virusom.

Deskriptori: ADENOVIRUSNA INFEKCIJA, HEMOFAGOCITNA LIMFOHISTIOCITOZA, MEDICINSKA SESTRA, DIJETE

UVOD

U ovom će radu biti prikazani aspekti i izazovi multidisciplinarnoga pristupa u liječenju djeteta oboljelog od adenovirusne infekcije koja je izazvala sistemski hiperinflamatorni sindrom i hemofagolimfohistiocitozu (HLH).

Većina simptomatskih infekcija javlja se u djece i uzrokuje vrućicu i simptome gornjih dišnih puteva, uključujući faringi-

tis, kašalj i eksudativni tonzilitis s cervikalnom adenopatijom koju je teško razlikovati od streptokoknoga faringitisa grupe A te upalu srednjega uha. Adenovirusi tipa 3 i 7 uzrokuju poseban sindrom konjunktivitisa, faringitisa i vrućice (4).

Hemofagocitna limfocitocitoza je hiperinflamatorni sindrom s visokom smrtnošću, čak i uz odgovarajuće liječenje (1). Preduvjet je za dijagnozu svijest da se naizgled normalna infekcija može razviti u neadekvatan hiperupalni odgovor koji karakterizira HLH. Pravovremena dijagnoza ključna je za početak terapije, prije nego što oštećenje postane ireverzibilno. Ne postoji ni jedno obilježje koje je specifično za

*KBC Osijek, Klinika za pedijatriju

Adresa za dopisivanje:
Anda Sudar, bacc. med. techn.
KBC Osijek, Klinika za pedijatriju
E-mail: anda.sudar@kbcos.hr

HLH, uključujući hemofagocitozu, ali trijas dugotrajne vrućice, hepatosplenomegalije i citopenije trebao bi pobuditi sumnju na HLH.

Optimalno liječenje HLH nije poznato i varira, ovisno o osnovnoj bolesti i težini simptoma. Liječenje HLH je izazov. Hiperinflamacija se mora suzbijati kako bi se spriječili ili liječili štetni učinci hiper-citokinemije, uključujući koagulopatiju, produljenu neutropeniju, hiperinflamaciju CNS-a i prijetu zatajenja organa. Najvažnije su mjere u liječenju antibiotici, a vrlo korisna u liječenju može biti i kratka terapija kortikosteroidima te imunoglobulinima, posebno kada postoji početno zatajenje organa.

Simptomi koji prate HLH, i na koje ćemo se mi u ovom radu vezati, jesu: problemi s plućima, uključujući kašalj i otežano disanje, otežano gutanje i probavne poteškoće: bol, povraćanje i proljev te neurološki simptomi: glavobolja, smetnje vida i slabost. Intervencije medicinske sestre usmjerene su na pravovremeno prepoznavanje simptoma i provođenje intervencija koje određene dijagnoze zahtijevaju.

Cilj je ovoga rada prikazati kompleksnost i težinu zdravstvene njege i liječenja te izazove u kojima multidisciplinarni tim vodi borbu protiv jakog imunološkog odgovora na adenovirusnu infekciju u djeteta koje nije imalo povijest imunoloških defekata, obiteljske HLH ili maligne bolesti, a bolovalo je od adenovirusne pneumonije s progresivnim kliničkim pogoršanjem zbog pojave HLH-a, povezana s virusom.

MATERIJALI I METODE

U literaturi postoji nekoliko izvješća o HLH-i, povezanom s adenovirusom u prethodno zdrave djece. U ovom radu korištena je literatura dostupna u Pediatric Annals, Vol. 46 No 8, 2017., Pediatric Hematology; Insights applicable to all, American Society of Hematology.

RAZRADA

HLH je rijetka bolest s još nedefiniranim uzrokom. Postoje dva tipa HLH: nasljedni i stečeni. Brojna stanja uzrokuju stečeni HLH - virusne infekcije, osobito EBV, a u ovom slučaju adenovirus, druge infekcije i/ili oslabljen imunološki sustav (2).

Klinička slika i komplikacije:

- visoka i dugotrajna groznica koja ne reagira na antibiotike,
- povećanje jetre i slezene,
- osip na koži,
- povećanje limfnih čvorova,
- anemija, trombocitopenija i leukopenija,
- hemofagocitoza,
- neurološki simptomi: glavobolja, vrtoglavica, konvulzije, krvarenje u mozgu, promjene raspoloženja gubitak pamćenja, poremećaj svijesti.

Dijagnoza:

Dijagnoza HLH postavlja se na temelju kliničkih i laboratorijskih kriterija. Prema tim kriterijima dijete ima HLH ako ima dokazanu mutaciju gena povezanog s HLH ili ako zadovoljava najmanje pet od osam sljedećih kriterija (3):

- groznica,
- povećanje slezene,
- citopenija u najmanje dvije od tri krvne loze,
- povišena razina triglicerida i/ili smanjena razina fibrinogena,
- hemofagocitoza u koštanoj srži,

- smanjena aktivnost prirodnih stanica ubojica (NK stanica) koje su važne za kontrolu imunološkog sustava,
- povećana razina feritina u krvi,
- povećana razina solubilnog interleukina - 2 receptora u krvi.

Liječenje:

Liječenje HLH složeno je i zahtijeva multidisciplinarni pristup. Cilj je liječenja suzbijati prekomjernu aktivaciju imunološkog sustava i spriječiti oštećenje organa.

U literaturi, ali i u kliničkoj praksi, mogu se vidjeti komplikacije uzrokovane adenovirusnom pneumonijom, kao što su HLH s pratećim miokarditisom/stress kardiomiopatijom (Takosubo sy) i postinfektivnim obliterirajućim bronhiolitisom, poremećajem gutanja te Grieselovim sindromom.

Aspekti sestrinskog zbrinjavanja i dobra zdravstvena njega od velike su važnosti u liječenju. Dobro educirane medicinske sestre koje su uz pacijenta kroz 24 sata moći će prepoznati i znati će reagirati na novonastalo stanje te svojim postupcima u provođenju zdravstvene njege biti od velike važnosti i pomoći u liječenju bolesnog djeteta.

SESTRINSKI ASPEKTI ZBRINJAVANJA PACIJENTA

Medicinska sestra će pri prijemu pacijenta koji ima kliničku sliku i simptome HLH, prikupiti podatke uzimajući dobru i sveobuhvatnu sestrinsku anamnezu. Prema stanju pacijenta i prikupljenim podacima važnim za planiranje sestrinske skrbi, te postavljenim sestrinskim dijagnozama, planirati će se provođenje intervencija, a sve u svrhu pružanja što sveobuhvatnije i kvalitetnije zdravstvene njege.

Zadaci su medicinske sestre prikupljanje podataka o respiratornom statusu - frekvencija i dubina disanja, hropci, zvučnici, iskašljaj, kašalj, disanje u mirovanju i pod naporom.

Medicinska sestra mjeri i ostale vitalne funkcije te procjenjuje pacijentovo stanje, potrebu za oksigenacijom, prati izgled izlučevina, uzima uzorke za mikrobiološke analize, educira dijete i roditelje o higijenskom pranju ruku, osigurava čistu i ugodnu okolinu, provodi mjere propisane izolacije.

Prilikom prijema na odjel pacijenta sa sumnjom na HLH medicinska sestra treba uočiti specifičnosti i dobro procijeniti stanje, te po odredbi liječnika izvršiti monitoring vitalnih funkcija i planirati te uzorkovati potrebno za laboratorijske pretrage.

Dužnost sestre je pratiti stanje pacijenta, uočavati odstupanja u vitalnim znakovima, bilježiti ih i o njima pravovremeno informirati liječnika. U sveobuhvatnom pristupu sestra će vidjeti i dokumentirati promjene u respiratornom statusu, voditi brigu o prehrani - vrsti i načinu unosa hrane. Potrebno je pratiti pojavu bolova, febriliteta, promjena na koži, promjene u mentalnom statusu, uočiti promjene u izmjeni budnosti i sna. Po protokolu i prema terapijskoj listi potrebno je primijeniti svu terapiju pridržavajući se svih pet pravila u primjeni lijeka.

Intervencije i aktivnosti planiraju se i provode sukladno stanju pacijenta uzimajući u obzir cjelokupni aspekt i dobru procjenu za poštediti pristup kada i gdje je to moguće.

Individualnim pristupom bolesnom djetetu postiže se pravodobno prepoznavanje i rješavanje komplikacija. Odgovarajuća sestrinska procjena tijekom prikupljanja podataka omogućuje dobivanje informacija neophodnih za planiranje i

provođenje zdravstvene njege. Nakon utvrđenih problema, medicinska sestra planira i provodi zdravstvenu njegu zajedno s roditeljima. U djeteta sa HLH zbog narušenog imunološkog sustava postoji visok rizik za infekciju, dugotrajne epizode povišene tjelesne temperature, smanjenu prohodnost dišnih puteva, smanjeno podnošenje napora, otežano gutanje te visok rizik za aspiraciju. Uz navedeno postoji još strah i tjeskoba roditelja povezana sa neizvjesnim ishodom bolesti. Budući da su tijekom bolesti važni čimbenici i psihološki problemi koji u djeteta mogu biti izazvani strahom, neizvjesnošću, poteškoćama u prilagodbi, suočavanjem sa vlastitom nemoći, nesudarnom tijekom terapijskih i dijagnostičkih postupaka i dugotrajnim intravenskim aplikacijama lijeka, potrebno je pokazati strpljivost i razumijevanje prema njegovom psihičkom i fizičkom stanju, kao i nastojati približiti djetetu proces liječenja na razumljiv način. Neophodna je edukacija roditelja i djeteta o svim aspektima bolesti i skrbi. Nakon završetka bolničkog liječenja do potpunog oporavka često protječe duži period rehabilitacije.

Kako bi dijete prevladalo neke od simptoma kao što su nedostatak zraka, bol u prsima, slabost mišića i gubitak ravnoteže, potrebno je što prije vratiti se u normalnu funkciju kao prije oboljenja. U tome mu mogu biti od pomoći vježbe disanja, vježbe jačanja i tjelesna aktivnost. Vježbama disanja smanjuje se nedostatak zraka i kratkoća daha, a vježbama jačanja poboljšava se stanje mišića koji su oslabljeni uslijed bolesti. Važno je uputiti dijete i roditelja da prate i osluškiju djetetove mogućnosti prilikom izvođenja vježbi. Vježbu ne započinjati sat vremena poslije obroka te ne pretjerivati u vježbanju. Ukoliko dijete osjeti mučninu, vrtoglavicu, nedostatak zraka treba prestati s vježbanjem te nastaviti kada se simptomi smire.

Samo multidisciplinarnim pristupom i sveobuhvatnim planom liječenja,

prepoznavanjem i prevencijom problema iz područja zdravstvene njege osigurava se oporavak bolesna djeteta i smanjuje broj komplikacija.

ZAKLJUČAK

Medicinska sestra u multidisciplinarnom timu skrbi za bolesnika mora biti dobro educirana kako bi znala pravovremeno reagirati na svaku, pa i minimalnu promjenu stanja bolesna djeteta. U opisanih bolesnika od posebne je važnosti postupanje prema pravilima asepsa, a kako je medicinska sestra najviše u kontaktu s takvim bolesnikom neophodno je da postupi prema tim načelima. Velika se pozornost posvećuje prevenciji infekcija zbog narušene imunološkog sustava.

Komplikacije, koje se u narušenom zdravstvenom stanju razvijaju, često zahtijevaju dodatnu zdravstvenu skrb u jedinicama pedijarskoga intenzivnog liječenja te sveobuhvatno sudjelovanje svih subspecialnosti.

Dobrom komunikacijom i pravovremenim protokom informacija u multidisciplinarnom timu koji čine: pulmolog, imunolog, kardiolog, neurolog, intenzivist, medicinska sestra, fizioterapeut, psiholog i logoped, pomaže se pravovremeno uočavanje te odgovarajuće interveniranje na novonastalu i promjenama podložnu svaku situaciju u planiranju provođenja zdravstvene njege i liječenja djeteta.

Provođenjem kvalitetne skrbi i zdravstvene njege medicinska sestra doprinosi smanjenju broja dana boravka u jedinici intenzivnoga liječenja, manjem broju dana hospitalizacije na kliničkom odjelu pedijatrije, te bržem oporavku i izlječenju djeteta.

LITERATURA

1. Ferda Özbay Hoşnut, Figen Özçay, Barış Malbo-
ra et al Severe Adenovirus Infection Associated
with Hemophagocytic Lymphohistiocytosis, July
08, 2013
2. Hemophagocytosis: pathogenesis: and treatment,
Hematology 2013.
3. Ysabella M. Esteban, MD; Jill de Jong, MD, PhD;
and Mellisa S. Tesher, MD.
4. An Overview of Hemophagocytic Lymphohisti-
ocytosis, pediatric annals Vol. 46: 8. 2017.

Summary

NURSING ASPECTS OF CARE FOR A PATIENT WITH HEMOPHAGOCYTIC LYMPHOHISTIOCYTOSIS AND HYPERINFLAMMATORY SYNDROME

Anda Sudar; Draženka Živković

This paper will present the aspects and challenges of a multidisciplinary approach in the treatment of a pediatric patient suffering from an adenovirus infection that caused systemic hyperinflammatory syndrome and hemophagolymphohistiocytosis. There are several reports in the literature of adenovirus-associated HLH in healthy children. This paper used the literature available in Pediatric Annals vol. 46 No 8, 2017., Pediatric Hematology; Insights applicable to all, American Society of Hematology. HLH is a rare disease with still unknown cause. There are two types of HLH, hereditary and acquired. Several conditions cause acquired HLH such as viral infections, especially EBV and in this case adenovirus, other infections and a weak immune system. This paper aims to show the complexity and difficulty of health care and treatment and the challenges in which a multidisciplinary team leads the fight against a strong immune response to an adenovirus infection in a child who had no history of immune defects, HLH in the family history or malignant diseases and was suffering from adenovirus pneumonia with progressive clinical deterioration due to the onset of virus-associated HLH.

Descriptors: ADENOVIRUS INFECTION, HEMOPHAGOCYTIC LYMPHOHISTIOCYTOSIS,
NURSE, CHILD