

Tallinna Tervishoiu Kõrgkool
Õenduse õppetool
Õ34

Urve Loit

ÕENDUSPLAAN

Haige lapse õenduse praktikatöö
Fanconi aneemia

Tallinn 2015

SISUKORD

1. HAIGUSE ÜLEVAADE	3
1.1. Mis haigus see on.....	3
1.2. Tunnused.....	4
1.3. Diagnoosimine.....	5
1.4. Põhjused.....	6
1.5. Riskigrupp.....	7
1.6. Ravi ja prognoos.....	7
1.7. Ennetus, vältimine	9
1.8. Elu koos haigusega, psüühiline aspekt, patsientide toetus.....	9
2. SITUATSIOONI LÜHIKIRJELDUS.....	11
3. ÕENDUSPLAAN.....	12
KASUTATUD KIRJANDUS.....	13

1. HAIGUSE ÜLEVAADE

1.1. Mis haigus see on

Aneemia ehk kehvveresus on organismi patoloogiline seisund, mis kliiniliselt väljendub naha ja limaskestade kahvatuses ning mille puhul veres langeb erütrotsüütide arv ja hemoglobiini sisaldus. Aneemia puhul on lapseas tegemist sagedase haigusega, kuna lapse vereloome ei ole veel lõplikult väljakujunenud. (Tarraste jt 2015;14).

Üks paljudest aneemia eritüüpidest on Fancon'i aneemia (FA). Kui aneemia tähendab iseenesest organismi seisundit, kus veres on normaalsest madalam arv punaseid vereliblesid, siis FA on aplastilise aneemia tüüp, kus luuüdi lõpetab oma tegevuse või ei tooda piisavalt vajalikke vererakke. Vere punaliblede vähesusel on keha kudedes häiritud hapniku kättesaadavus ja see kahjustab organismi kudesid ja organsüsteeme. Valgete vereliblede vähesusel on probleeme infektsioonide vastu võitlemisel - inimene jääb sagedamini haigeks ja infektsioonid kulgevad raskemalt. Vereliistakute ehk trombotsüütide vähesusel veri ei hüübi piisavalt ja tekivad probleemid verejooksudega. Luuüdi funktsioon toota vererakke on häirunud ligikaudu 90 protsendil Fanconi aneemiat põdevatest inimestest ja umbes 10 protsendil nendest inimestest areneb välja leukeemia. (What Is ... 2011).

Fancon'i aneemia on väga haruldane autosoomne retsessiivne geneetiline häire. Haigus, mis on pärilik ja kaasasündinud ning mille esinemissagedus on 1 juht 350,000 - 500,000 sünni seas. Keskmise eluiga on 20...33 eluaastat. Haigus on saanud nime Šveitsi lastearsti Guido Fancon'i järgi, kes esmaselt seda haigust kirjeldas. (What Is ... 2011; Graupera 2015).

Fancon'i aneemia on ettearvamatult haigus. Kõige levinumad surma põhjused FA puhul on seotud luuüdi puudulikkuse, leukeemia ja vähkkasvajatega. Vere ja luuüdi tüvirakkude siirdamine on haiguse ravis suur samm edasi, kuid isegi selle raviga ei vähene oluliselt risk haigestuda kasvajatesse. (What Is ... 2011).

Pere, saades teada uudise Fancon'i aneemia olemasolust, võtab vastu suure väljakutse hakkama saada haigusega, ja iseenda emotsionaalse toimetulekuga. Lisandub vastutuse võtmine oma lapse igapäevase hooldamise eest. FA diagnoos muudab sageli pere

elukorraldust, nõuab lapsevanematelt vastu võtma olulisi tervishoiualaseid otsuseid, mis eeldavad arusaamist sellest keerulisest haigusest ja ravivõimalustest. FA isoleerib pere sageli tema tutvusringkonnast ja sotsiaalsest suhtlusvõrgustikust. Pereliikmetele esitatakse tõsine väljakutse säilitada tasakaal oma emotsioonides ja oma lapsele arstiabi korraldamises, ümbritseda end kogukonna toetusega, säilitada lootust ja samas katsuda edasi elada normaalset perekonnaelu. (Hays 2014:333).

1.2. Tunnused

Esimesed märgid Fanconi aneemia olemasolust võivad olla lapse väsimus, kahvatus, sagedased infektsioonid, ninaverejooks või kerged verevalumid. (Fanconi anemia ... 2014).

Fanconi aneemia võimaliku esinemise märgiks võivad olla ka sünnidefektid. 60% ja enam FA patsientidest sünnivad vähemalt ühe füüsilise anomaaliaga, milleks võivad olla näiteks luude või skeleti anomaaliad (sh lühike kasv, käte- või sõrmeluude veider kuju, sõrmede puudumine või vastupidiselt suurem arv), ebanormaalne kujuga kõrvad, silmalaud ja väikesed silmad, väike pea. On tuvastatud, et Fanconi aneemiat põdevad imikud ei ole sündides ainult lühemad, vaid nad on ka peenemad kui terved lapsed. Lapsed võivad sündida kurdina, esineda võivad neeruprobleemid, naha värvuse muutused (naha üldine pigmentatsioon, kohvik-au-lait laigud), madal sünnikaal, seedeprobleemid, südamekoe defektid. Kõige tavalisem FA-ga seotud kaasasündinud südamerike on vatsakeste vaheseina defekt (VSD). See on ava või defekt südame seina alumises osas, mis eraldab südame vasakut ja paremat koda. (Fanconi anemia ... 2014; Hays 2014:150,197; What Is ... 2011).

Fanconi aneemiat põdevad inimesed on ka hiljem tavalisest väiksemat kasvu ja mõned märgid ning sümptomid võivad areneda välja ka alles siis kui laps saab vanemaks. FA patsientidel esineb sageli intellektuaalse arengu mahajäämust, õpiraskusi, vaimset alaarengut või vaimupuuet, toitumisprobleeme ning meestel on väikesed suguelundid. (Fanconi anemia ... 2014; What Is ... 2011).

Lühike kasv on FA patsientide sagedane tunnus - 60% FA lastest ja 2,5 % täiskasvanutest on lühemad kui nende terved eakaaslased. Jäsemete ja skeletianomaaliad on üle poolte (~ 70%)

Fanconi aneemiat põdevatel patsientidel. Kõige enam esineb ülajäsemete anomaaliatest puuduv põial või kodarluu (raadius). (Hays 2014:99)

Kuulmishäired on samuti üsna levinud probleem FA patsientidel. Umbes kolmel 20-st FA patsiendist esineb kõrva väärarenguid. Kuulmislangust esineb 11% kuni 50% patsientidel. Kuigi kuulmislanguus on tavaliselt kerge, võib see oluliselt kahjustada inimese suhtlemist ja segada kõnekeele arengut ja õppimist. (Hays 2014:178).

Patsientidel, kes elavad täiskasvanueani, on väga tõenäoline, et neil arenevad pea ja kaela, günekoloogilised ja/või seedetrakti vähkkasvajad välja tervete inimestega võrreldes tunduvalt varem. (Fanconi anemia ... 2014).

1.3. Diagnoosimine

Haiguse sümptomeid sünnihetkel koheselt alati ei tuvastata. Haigus diagnoositakse lastel peamiselt teise kuni 15. eluaasta vahel. Märgid luudipuudulikkusest algavad enamasti kolmanda ja 12. eluaasta vahel, kusjuures kõige enam avalduvad haigusele viitavad sümptomid vanuses 7-8 eluaastat. Umbes 10 protsentil lastest on FA diagnoositud alles peale 16-aastaseks saamist. Paljudel juhtudel ei diagnoositud haigust õigeaegselt või on FA jäänud üldse diagnoosimata. On juhuseid, kus haigust ei diagnoositud kuni vähi tuvastamiseni. (What Is ... 2011; Fanconi anemia ... 2014).

Esmaseks diagnoosimiseks viiakse läbi anamnees. Pööratakse tähelepanu asjaoludele kas haigel või perekonnas on esinenud aneemiat, kas haigel või perekonna anamneesis esineb immuunsüsteemi häireid, skeleti anomaaliaid, erilisi isu- või toitumisharjumusi. Järgnevad diagnostilised testid ja protseduurid - vererakkude analüüs, geneetiline uuring, kromosoomide purunemise test jms. (What Is ... 2011).

Aplastiline aneemia (luuüdi vereloome puudulikkuse) diagnoosimiseks hinnatakse punaliblede ja teiste vererakkude produktsiooni luuüdis kliinilise vere analüüsil (hemoglobiin, erütrotsüütide arv, - mõõtmed, erütrotsüütide hemoglobiinisaldus) ja lisaks raua ainevahetusnäitused, s.h. ferritiini. (Tarraste jt. 2015: 14-18).

Lõplik test FA diagnoosimiseks on tänapäeval nn kromosoomide purunemise test, kus patsiendi vererakke töödeldakse spetsiaalse keemilise ainega, mille toime FA rakkude kromosoomid murduvad. Antud katset saab läbi viia sünnieelselt rakkude koorionihatudel *cells from chorionic villi* või ka looteveest. (Fanconi aneemia ... 2014).

FA aneemiat tuleb kahtlustada ja testida kõigil ülajäsemete anomaaliatega lastel ning kõigil patsientidel, kellel avaldub aplastiline aneemia (sõltumata vanusest). Patsientidel, kellel areneb pea- või kaela, günekoloogilised või seedetrakti vähkkasvajad (seda ilma tubaka või alkoholi tarvitamiseta), tuleks samuti läbi viia FA testimine. (Fanconi aneemia ... 2014).

Vähkkasvajate esinemine on FA patsientidel suureks probleemiks. Läbiviidud uuringud soovitavad võimaliku vähkkasvaja diagnoosimist alustada juba alates 10. eluaastast. Enamus nii levinud kui haruldasi vähkkasvajaid on diagnoositud patsientidel 20 kuni 40 eluaasta vahel. Maksakasvajaid esines sagedamini teismelistel patsientidel. Neuroblastoome, ajukasvajaid ja neerukasvajaid on diagnoositud sagedamini 10. aastastel või noorematel lastel. Kopsuvähki on diagnoositud sagedamini pärast 40. eluaastat. Uuritud on ka mitme vähi samaaegset esinemist FA patsientidel. 459 kohordiuringu patsiendist 15-1 oli samaaegselt mitu erinevat vähkkasvajad, 12. patsiendil oli kaks või kolm vähkkasvajad ning kolmel patsiendil oli samaaegselt vähkkasvaja ja äge müeloidne leukeemia (AML). (Hays 2014:287-291).

Kui peres on mitu last, siis on soovitatav FA test teha kõikidele lastele, isegi kui neil haiguse välised tunnused puuduvad. Väga oluline on FA testi läbitegemine enne keemiaravi ja kiiritusravi teostamist või tüvirakkude siirdamist (nt. aplastiline aneemia või vähiravi korral), kuna need, standardina teostatavad protseduurid, võivad osutada FA patsientidele mürgiseks ja eluohtlikuks. (Fanconi aneemia ... 2014).

1.4. Tekkepõhjused

Fanconi aneemia tekkepõhjuseks on pärilik geenihaigus, mille lapsed saavad oma vanematelt. FA tekib siis, kui mõlemad vanemad pärandavad vigase FA geeni oma lapsele.

Selle tulemusena areneb 90% FA patsientidel eluaja jooksul välja lüüdi puudulikkus (võimetust toota vereliblesid) ja AML. (What Is ... 2011).

1.5. Riskigrupp

Fanconi aneemia esineb kõikides rassides ja etnilistes rühmades ning haigus mõjutab nii mehi kui naisi võrdselt. Erandiks võib pidada Fanconi aneemia ühte liiki, FANCB-d, mis esineb eranditult ainult meessoost patsientidel. Suuremat esinemissagedust on täheldatud ashkenazi juutidel Ida-Euroopas ja afrikanersitel ehk Lõuna-Aafrika valgenahalistel põliselanikel. Viimasest etnilisest rühmast põlvnevad ka hollandi, prantsuse ja saksa asunikud. (What Is ... 2011; Fanconi anemia ... 2014).

1.6. Ravi ja prognoos

Tänu erinevatele teguritele, sealhulgas Fanconi aneemia teaduslikele uuringutele, lüüdi täiustatud siirdamisele, parematele ravivõimalustele ja haiguse varasemale avastamisele, on umbes 80 % patsientide eluiga tõusnud. FA patsiendid jõuavad sagedamini täiskasvanuiks ja FA patsientide keskmine elulemus on suurenemise teel. Haiguse areng sõltub individuaalselt patsiendist, kuid keskmine eluiga on FA haigetel tõusnud 30-ndast eluaastast juba 33 eluaastani. Seetõttu moodustavad täiskasvanud patsiendid (≥ 18 -aastased) üha suurema osa FA haigetest. Fanconi aneemia ei ole tänapäeval enam eksklusiivne lapsepõlvehaigus ning raviga ei tegele enam üksnes lastearstid. (Hays 2014:295; Fanconi anemia ... 2014).

Kui FA patsiendil on tuvastatud kuulmislangus, tuleb tema kuulmist regulaarselt kontrollida. Imikute ja väikelastega tuleb kõrvaarsti külastada iga 3-4 kuu jooksul, vanemad lapsed tuleks monitoorida iga 6 kuu järel kuni nende 6 või 7 aasta vanuseks saamiseni. Peale seda on piisav kuulmiskontrolli läbiviimine kord aastas. Kui lapse kuulmistase on ebapüsiv või kui tekivad muud kuulmisega seotud probleemid, on soovitatav patsiendi sagedasem jälgimine. Täiskasvanutel tuleb kuulmise kontrolli läbi viia samuti kord aastas ja kohe kui on tuvastatud olukorra muutuse kahtlus. FA kindel seos progressiivse kuulmislangusega on hetkel teaduslikult veel välja selgitamata. Seetõttu FA patsientidel, kellel on diagnoositud normaalne kuulmine, tuleb samuti kuulmist kontrollida regulaarselt umbes iga 2-3 aasta järel.

Kuulmistesti tuleb teha sagedamini just lastel, sest väikelapsed ei oska iseseivalt hinnata oma kuulmisraskusi ja sellega seotud suhtlemisprobleeme. (Hays 2014:191-192).

Kasvajatest esinevad FA haigetel kõige sagedamini pea ja kaelapiirkonna vähkkasvajad ning günekoloogilised kasvajad. Harvemini esinevad maksakartsinoomid, maksa adenoomid (neid kasvajaid peetakse healoomulisteks, kuid lõplik diagnoos selgub peale diopsia läbiviimist), ajukasvajad, neerukasvajad (Wilmsi kasvaja), söögitoru kasvajad, neuroblastoomid (kasvajad, mis takistavad närvikoe arenemist) ja rinnanäärme vähikoekasvaja. Kuigi FA ja tavapatsientide kasvajatel on sarnane mikroskoopiline pilt, on FA patsientidel vähkkasvaja esinemise sagedus, jaotus- ja kliiniline kulg erinevad ning seda asjaolu soovitatakse arvesse võtta kasvajate kontrolli all hoidmisel. (Hays 2014:271-275).

Paljudel patsientidel tekib FA arenemisel lõpuks äge müeloidne leukeemia (AML). Seetõttu peavad kõik FA patsiendid jääma pideva meditsiinilise järelevalve alla. Verepilti tuleb kontrollida regulaarselt. Isegi kui toimub edukas vere ja luuüdi tüvirakkude siirdamine, jääb alles oht vähkkasvajate tekkeks sagedamini kui inimestel, kes ei põe Fanconi aneemiat. (What Is ... 2011).

Ravi androgeenide ja vereloomesüsteemi (vererakkude) kasvufaktoritega aitab antud haiguse korral ajutiselt. Sobiva doonori olemasolul annab pikajalisema toime luuüdi siirdamine. Patsiendid, kellel on olnud edukas tüvirakkude siirdamine ja kui sellega saavutatud vereloomega seotud probleemide paranemine, tuleb siiski jätta korrapärase kontrolli alla ja jälgida vähkkasvaja taastekke võimalust. (Fanconi anemia ... 2014).

Kui FA tagajärjel on vereliistakute arv väga madal, on soovitatav vältida spordi- ja muid tegevusi, mis võivad põhjustada vigastusi ja eluohtlikke verejookse. Oluline on patsienti ja tema lähedasi teavitada nakkusohu vähendamise ning hügieeni olulisusest. Patsiendi ravis on oluline rõhutada vereülekannete ja raviskeemi järgmise vajadust, teavitada patsiente ja tema perekonda vähiennetuse (nt suitsetamine, joomine, toitumine, eluviisid) ja vähi sõeluuringute (nt luuüdi, orofarüingeaalset ja günekoloogilised uuringud) olulisusest. (Lipton 2015:11).

1.7. Ennetus, vältimine

Kuna FA on kaasasündinud autosoomne retsessiivne geneetiline haigus, mis on pärilik ja millele, vaatamata teaduslikele uurimistöödele, pole veel tõhusat ravi leitud, on ainukeseks haiguse vältimise võimaluseks hästi läbimõeldud pereplaneerimine. Oluline on patsiendiga läbi arutada realistlikud võimalused tervete laste saamiseks. (What Is ... 2011; Hays 2014:129-131).

Fertiilses eas naisel, kes põeb Fanconi aneemiat, võib olla võimalik saada lapsi ja ka rasedus ei ole naisele iseenesest eluohtlik. Tihti on aga probleemiks naise madal viljakus ja lühem reproduktiivne eluiga hilinevad menstruatsiooni ja/või varajane menopausi tõttu. Väga vähesed FA patsiendid rasestuvad pärast 30. eluaastat. Enamus neist saavutab maksimaalse viljakase 20 eluaastate keskel (keskmiselt 26 eluaastaks). Tegurid, mis mõjutavad FA naiste viljakust ja reproduktiivtervist on peamiselt oligomenorröa, amenorröa, menorraagia tagajärjel tekkiv trombotsütopeenia ja anovulatsioon, varane menopaus ning kiiritus- ja keemiaravi enne tüvirakkude siirdamist. FA haiged on teadlikud oma eluea pikkusest ning riskifaktorist parandada haigust edasi oma lastele ja seetõttu nad üldiselt ei planeeri ise lapsi sünnitada. Antud fakti tõendab läbiviidud uuring, kus osales 285 FA põdevat ja HSCT (*hematopoietic stem cell transplantation* ehk luuüdiriirdamine) läbinud naist, kellest ainult 10 planeeris saada lapsi. Neist neli omasid kahte last ja viiel ilmnisid sugunäärmete häired juba enne rasestumist. (Hays 2014:129-131).

Reproduktiivsuse küsimuste osas tuleb läbi viia viljatusalast nõustamist ja jagada teavet riskidest FA patsiendi lastele. Tervishoiuteenuse osutaja peab rääkima FA haigust põdevatele vanematele võimalikke riske raseduse planeerimisel ja laste saamisel. Pereplaneerimise võimaluste hulka kuuluvad loomulik rasedus, rasestumisvastased vahendid, loote sünnieelne testimine ning erinevate geneetiliste testide läbiviimine jms. (Hays 2014:323).

1.8. Elu koos haigusega, psüühiline aspekt, patsientide toetus

Kui lapsel on diagnoositud FA, siis pereliikmed võivad tunda šokki, viha, kurbust ja depressiooni. Tihti võivad lapsevanemad või vanavanemad süüdistada just iseennast haiguse

tekke põhjuses. Pere nõustamine ja teiste sugulaste-sõprade tugi on sellisel juhul väga oluline. Enamik FA tugigruppidest usuvad, et vanemad peavad oma lastele andma teavet tema tervisehäirest niipea, kui lapsed sellest aru hakkavad saama. Need rühmad soovivad vastata laste küsimustele ausalt ja otse, rõhutades positiivseid arenguid tänapäeva ravimeetodites ja teadusuuringutes ning võimalusi FA haigete piiranguteta elutingimuste tagamisel. (What Is ... 2011).

Fanconi aneemia esitab erinevaid probleeme perele sõltuvalt haiguse arengufaasist ja patsiendi haiguse individuaalsest arengust. FA põdevate laste arv peres ja nende vanus mõjutab iga pere emotsioone ja vajadusi, esitab väljakutseid nii vanematele, õdedele-vendadele, sõpradele, elukaaslastele ja haigete lastele, nii noortele kui täiskasvanud FA haigetele. (Hays 2014:333).

FA patsiendil või tema pereliikmetel võib olla abi erinevatest tugiteenustest (tugigrupid, spetsialistide nõustamine), mis annavad emotsionaalset tuge ja kasulikku teavet FA eripärade ja haiguse ravi kohta ning kuna FA ravi kulukas, siis pakkuda abi ka finantsplaneerimises. (What Is ... 2011).

Enamus lapsevanematest, kelle lapsel diagnoositakse Fanconi aneemia, tunnevad alguses ärevust, depressiooni ja ebakindlust tuleviku suhtes. Neil on väga raske toime tulla oma emotsioonidega, teha otsuseid, jätkata igapäevaseid tegevusi ja nautida igapäevast normaalset pereelu. Siin ongi oluliseks abiks peredele mitmesugused psühhosotsiaalsed tugiteenused ja erialaspetsialistid, kes aitavad toime tulla patsientide ja nende lähedaste emotsioonidega/tunnetega ja julgustavad neid otsima abi ja tuge, kui nad tunnevad, et neil seda vaja on. (Hays 2014: 335-336).

2. SITUATSIOONI LÜHIKIRJELDUS

Ägedate infektsioonide arsti vastuvõtule tuli esmaspäeval pere oma 6-aastase tütreaga (pikkus 118 cm ja kaal 19 kg). Pöördumise põhjuseks oli täpsustamata viirushaigus. Päev tagasi oli lapsel veidi kinnine köha. Hetkel laps aegajalt veel köhatab. Kehatemperatuur kodus reedest alates 37,4 38,0, haiglas olles tepmeratuuri tõus 38,5 ... 39,0. Kodus oli köha raviks kasutatud köhasiirupit ja nohu raviks füsioloogilise kontsentratsiooniga (0,9%) naturaalne merevee lahust *Humer*. Muid ravimeid ei kasuta. Teadaolevaid allergiaid lapsel ei ole esinenud. Hingamissagedus ja -rütm normis. Nägemine ja kuulmine on korras. Probleme on esinenud kitsaste kuulmekäikudega ja sinna kõrvavaigu kogunemisega. Laps on kõhnema kehaehitusega, isa sõnul füüsiliselt aktiivne, vaimne tervis korras. Nahk korras, lööbeteta ning hematoomideta. Isa sõnul armastab tütar süüa kuivalt kaerahelbeid ja magust. Olulisemaid toitumishäireid (isutus, iiveldus, oksendamine, neelamishäire) ei ole. Isa arvates sööb tütar siiski veidi kehvasti ja lapse isu võiks tema arvates olla parem. Laps magab hästi, ca 9-10 tundi päevas. Viimane kord viibis haiglas 2 nädalat tagasi kui talle teostati trombotsüütide ülekanne. Viimase 1,5 aasta jooksul teostatakse vererakkude ülekandeid vähemalt 1 kord kuus. Lapsel on geneetiliselt diagnoositud Fanconi aneemia. Osakonnas läbiviidud vereanalüüside tulemused: Hg 77, g/L (norm 110...157 g/L), Hct 22% (norm 34..46%), Plt 11,0 E9/L (norm 145...390 E9/L), CRP 48 mg/L, ALAT 45 U/L (norm <39U/L), ASAT 65 U/L (norm <52 U/L). Järgmise päeva vereanalüüside tulemusel Hg 73 g/L, Hct 21%, Plt 73,0 E9/L, CRP 62 mg/L. Laps võeti haiglasse statsionaarsele ravile.

3. ÕENDUSPLAAN

Õendusdiagnoos	Eesmärk	Õendussekkumine <i>kellele? mida? millal? kus? kuidas?</i>	Sekkumise põhjendus	Hinnang
<p>Valmisolek piisavaks võimekuseks (00187), millest annab tunnistust valmisolek avardada oma teadmisi võimalikest vajalikest muutustest ja valmisolek enam osaleda muutuste elluviimises. (Herdmann 2012: 368)</p> <p><i>9. valdkond: toimetulek/pingetaluvus</i></p> <p>Definitsioon: Muutustes teadlik osalemine, mis on heaoluks piisav ja mida saab tugevdada.</p>	<p>Suureneb lapsevanemate valmisolek võimekuseks ja haigusega paremini toimetulekuks, millest annab tunnistust:</p> <ul style="list-style-type: none"> ◦ Lapsevanemad teavad ja oskavad selgitada milliseid muutusi on vajalik sisse viia seoses haigusega paremaks toimetulekuks. ◦ Lapsevanemad on teadlikud oma aktiivse osalemise olulisusest vajalike muutuste elluviimisel. ◦ Lapsevanemad oskavad tuua näiteid, kust nad saavad abi ja leiavad informatsiooni oma teadmiste avardamiseks ning toovad näiteid tugigruppide tegevustes osalemise vajalikkusest. 	<p>Küsi lapsevanematelt tagasisidet nende teadmiste kohta Fanconi aneemiast ja haigusega toimetulekust.</p> <p>Selgita lapsevanematele FA arengutsükleid ja milliseid vajalikke muutusi need perele kaasa tuua võivad. Selgita miks tasakaalustamata toitumine, hügieen ja nakkusohu vähendamine ning raviskeemi järgimine jms elulised tegevused on olulised FA ravis.</p> <p>Informeeri last ja lapsevanemaid FA-ga seotud riskidest ja julgusta neid osalema tegevustes, mis neile meeldivad. Teavita, et elus on lapse ja tema pere jaoks rohkem ilusaid väljakutseid, kui ainult lapse eriline haigus ja sellega seotud mured.</p> <p>Õpeta lapsevanematele ja lapsele kuidas rääkida haigusest lapse uudishimulikele eakaaslastele, kasvatajatele, õpetajatele ja teistele huvilistele nii, et nad ise ennast hästi tunneksid.</p> <p>Tutvusta lapsevanematele erivajadustega inimestele suunatud tugigruppe ja nende tegevusi Eestis.</p> <p>Julgusta lapsevanemaid ühinema erivajadustega laste (või muu) tugigrupiga internetis või oma kodukohas ning küsima informatsiooni ja abi hakkamasaamiseks oma lapse kasvatamisel.</p> <p>Julgusta lapsevanemaid toetama oma lapse tuleviku-unistusi ja huvisid, austama teiste õdede-vendade emotsionaalseid vajadusi ja tähistama iga edusammu kuitahes väike see ka ei oleks.</p> <p>Õpeta lapsevanematele kuidas ära tunda ära nii enda kui lapse depressiooni ja ärevuse märke ning julgusta neid otsima emotsionaalset tuge, kui nende pereliikmed seda vajavad. (Hays 2014:340).</p>	<p>Lapsevanemate ja lapse puudulikud teadmised haigusest põhjustavad tihti hirmu, depressiooni ja pingeid pereelus ning ei toeta lapse ja tema lähedaste toimetulekut haigusega.</p> <p>Lapsevanemate ja lapse teadlikkuse ja oskuste tõus, valmisolek muutuste elluviimisel ning selle tagajärel emotsionaalne hakkamasaamine pingeolukordades aitab kaasa kõigi pereliikmete heaolu parandamisele.</p>	<p>Pere liikmed kirjeldavad haigust ja selle võimalikke tüsistusi, nimetavad muutusi mis on vajalikud ning selgitavad milliseid muutusi on nad oma peres juba sisse viinud haigusega paremaks toimetulekuks.</p> <p>Pere liikmed väljendavad positiivselt oma teadlikkust ja valmisolekut tegevustes aktiivse osalemise vajalikkusest.</p> <p>Pere liikmed räägivad motiveeritult oma hobidest, pere tegemistest, lastest ja sõpradest, osalemisest erinevate huvi- ja tugigruppide tegevustes, kirjeldavad saadud kogemusi ja oskavad anda soovitusi teistele abivajajatele. (Carpenito 2013:707,716).</p>

KASUTATUD KIRJANDUS

Carpenito, L. J., (2013) Handbook of nursing diagnoses, fourteenth edition. Wolters Kluwer, Lippincott Williams and Wilkin, Philadelphia. USA.

Fanconi anemia and its diagnosis. (2014). Fanconi Anemia Research Fund, Inc. http://fanconi.org/images/uploads/other/FA_Fact_Sheet_Dec_2014.pdf (23.12.2015).

Hays, L. (ed). (2014). Fanconi Anemia: Guidelines for Diagnosis and Management, Fourth Edition. Fanconi Anemia Research Fund, Inc. 421 pg. http://fanconi.org/images/uploads/other/FA_Guidelines_4th_Edition_Revised_Names_in_Appendix.pdf (31.12.15).

Herdman, T.H. (2012) NANDA Internationali õendusdiagnoosid: definitsioonid ja klassifikatsioon 2012-2014, Tartu Elmatar.

Lipton, J.M., (2015). Fanconi Anemia. <http://emedicine.medscape.com/article/960401> (25.12.2015).

Tarraste. S., Tupits. M. (2015). Haige lapse õendus loengukonspekt II osa. Tallinn: Tervishoiu Kõrgkool.

What Is Fanconi Anemia? (2011). National Heart, Lung and Blood Institute. <http://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/fanconi> (23.12.2015).

Lisavaatamist ja lugemist:

Graupera, V., (2015). Fanconi Anemia - Clinical aspects. <https://www.youtube.com/watch?v=ZrwioTG-0eM> (28.12.2015).

Graupera, V., (2015). Fanconi Anemia - Introduction. <https://www.youtube.com/watch?v=fUsRtNULM14> (28.12.2015).

Turner, J., Shanks, G. We just want our daughter to live! The Kelly Turner story. <http://fanconi.org/images/uploads/other/WeJustWantOurDaughterToLiveBook1.pdf> (09.01.16)