

راهنمای بالینی پرستاری مبتنی بر شواهد

بیماریهای خون

کودک مبتلا به کم خونی فقر آهن

Problem Definition	بیان مشکل
	عدم تعادل تغذیه: کمتر از نیازهای بدن در رابطه با عدم آگاهی از نیازهای غذایی مناسب سن
Expected Outcome	برآیند مورد انتظار
	والدین نیازهای غذایی کودک را درک نموده که با بیان طرح غذایی کودک بعلاوه مواد غذایی حاوی آهن مشخص می‌شود.
Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
	<ul style="list-style-type: none"> - تاریخچه غذایی (حال و گذشته) را کسب کنید. - به والدین توصیه نمایید که برای کودک از فرمولاهای تقویت شده با آهن یا شیر مادر همراه با مواد غذایی غنی از نظر آهن تا ۱۲ ماهگی استفاده نمایند. در کودک بیش از ۱۳ ماه مصرف شیر به ۲۴ انس یا کمتر در روز اکتفا شود. - نسبت به سن کودک پیشنهاد کنید که مصرف جگر، لوبیای خشک، غلات غنی از نظر آهن، زرد آلو، آلو، خشک، زرده تخم مرغ و سبزیجات برگ دار سبز را افزایش دهند. - تشویق کنید که والدین مصرف روزانه غذا را یادداشت کنند. - نیاز آهن در ساخت گلوبولهای قرمز و تأثیر استفاده از آن در نتایج تستهای آزمایشگاهی، پی آمد احتمالی عدم مداخله و کمبود آهن در شیر گاو و اثر آن را در بدن توضیح دهید. - به والدین آموزش دهید مکمل‌های آهن خوراکی را بر حسب دستور پزشک استفاده کرده و فرصتی برای تمرین بدهید. معمولاً در سه دوز منقسم در فواصل بین غذاها داده می‌شود.* تشویق کنید که با معده خالی همراه با آب میوه استفاده کرده و از مصرف شیر، فرمولا و غلات خودداری کند. محیط اسیدی معده سبب تسهیل جذب می‌شود. * توصیه کنید در هنگام دارو دادن از نی یا قطره چکان استفاده کرده و در قسمت خلفی دهان بریزند. تمیز کردن یا مسواک زدن دندانها توصیه می‌شود. * توصیه کنید از ویتامین ث (C) بر حسب دستور پزشک و همچنین از مواد غذایی غنی از نظر ویتامین C استفاده کنند زیرا که ویتامین C جذب آهن را بیشتر می‌کند. - به والدین توصیه کنید مکمل آهن (هم چنین تمام داروها) را دور از دسترس کودکان نگهدارند. - به والدین آموزش دهید که بر سببهای آزمایشگاهی (از قبیل شمارش رتیکولوسیت و هموگلوبین) را جدی بگیرند. شمارش رتیکولوسیت طی ۷-۵ روز حداقل خود می‌رسد و سطح هموگلوبین طی ۳۰-۴ روز افزایش می‌یابد. - به والدین آموزش دهید که مدفوع باید رنگ قیری پیدا کند. رنگ طبیعی مدفوع بمعنی عدم همکاری در مصرف دارو یا وجود مسائل دیگر در جذب آهن است. - در صورت نیاز به والدین توصیه کنید که از خدمات اجتماعی (کمک مالی و غیره) استفاده کنند.

كودك مبتلا به آنمی آپلاستیک

Problem Definition	بیان مشکل
خطر عفونت در رابطه با دفاع نامناسب ثانویه و یا سرکوب سیستم ایمنی	
Expected Outcome	برآیند مورد انتظار
كودك عاری از عفونت بوده که با حرارت طبیعی و بررسی قلبی-تنفسی و عصبی، وضعیت گوارشی و سیستم ادراری – تناسلی مشخص می‌شود.	
Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
<ul style="list-style-type: none"> - بدلیل خطر زیاد عفونت باکتریال، كودكان مبتلا به اطاق خصوصی منتقل شده و توجه آنها به شستن دقیق دستها معطوف می‌گردد. - معیارهای احتیاطی مشابه هر فردی با کاهش شمارش پلاکت بوده بعلاوه عدم انجام تزریق و کنترل حرارت از رکتوم (شامل معاینه و دارو)، استفاده از مسواك نرم و پرهیز از انجام ورزشهای تماسی و بررسی دوره‌ای از نظر خونریزی زیاد از اهم مسائل است. - دستورات پزشك با تزریق خون، دستیابی به كشتهای خونی و درمان با آنتی بیوتیک ادامه داده می‌شود. 	

Problem Definition	بیان مشکل
حفاظت غیر موثر در رابطه با ترومبوسیتوپنی	
Expected Outcome	برآیند مورد انتظار
كودك عاری از رویدادهای خونریزی بوده و احتیاطهای مناسب را از نظر پیشگیری یا کاهش خونریزی نشان دهد.	
Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
<ul style="list-style-type: none"> - معمولاً شمارش پلاکت در سطح بیش از $20000/mm^3$ نگهداری شده که علت آن پیشگیری از خونریزی درون جمجمه یا علائم خونریزی فعال است. - هموگلوبین در سطح بیش از $7gm/dl$ نگهداری می‌شود. - در صورت مناسب سنی به كودك فرصت دهید تا در برقراری معیارهای ایمنی نقش فعال (خواه در منزل یا خارج از آن) داشته باشد. 	

Problem Definition	بیان مشکل
پرفیوژن غیر موثر بافتی در رابطه با کم خونی	
Expected Outcomes	برآیند مورد انتظار
خونسازی بافتها برقرار شده که با نبض‌های قابل لمس محیطی، پرشدگی مجدد مویرگی، بازدهی کافی ادرار نسبت به سن و فقدان اختلال تنفسی مشخص می‌شود.	
Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
- در كودك مبتلا به نوتروپنی که تب نیز دارد بدلیل خطر عفونت، باید بلافاصله آنتی بیوتیک تزریق شود.	

- کودکان بستری در بیمارستان، دچار تب و نوتروپنی باید بطور مکرر از نظر علائم شوک عفونی مورد بررسی قرار گیرند. بررسی شامل کفایت نبض های محیطی در مقایسه با نبض های مرکزی، حرارت اندام، زمان پرشدگی مجدد مویرگی، سطح هشیاری، علائم حیاتی همچنین نواحی دارای سوند یا شکنندگی پوست است.
- تزریق مایعات باید با پمپ انفوزیون انجام گرفته و جذب و دفع مایعات بدقت محاسبه گردد.
- بدلیل خطر ابتلاء به عفونت شدید باید ایزولاسیون معکوس رعایت گردد.

Problem Definition	بیان مشکل
	کمبود اطلاعات در رابطه با فرایند بیماری
Expected Outcome	برآیند مورد انتظار
	کودک و خانواده فرایند بیماری و عوارض بالقوه آنرا توضیح دهند.
Nursing Recommendations	توصیه های پرستاری
	<ul style="list-style-type: none"> - آموزش کودک و خانواده باید شامل فرایند بیماری و عوارضی باشد که باید بطور سریع به فرد مسئول اطلاع داده شود. - در صورت کاندید سلول پایه غالباً به یک مرکز پیوند انتقال داده می شود. در صورت وجود چنین موقعیتی آموزش جدی قبل از پیوند شروع می شود. - پیگیری شامل کنترل مکرر شمارش خونی و معاینات فیزیکی است.

كودك مبتلا به بتا تالاسمی

Problem Definition	بیان مشکل
پرفیوژن بافتی غیر موثر در رابطه با کم خونی	
Expected Outcome	برآیند مورد انتظار
كودك پرفیوژن بافتی كافی را نشان داده كه با نیض های محیطی قابل لمس، پوست خشك گرم، بازده ادراری كافی و عدم وجود اختلال قلبی- تنفسی (اشباع اكسیژنی بیش از ۹۵%) مشخص می شود.	
Nursing Recommendations	توصیه های پرستاری
<ul style="list-style-type: none"> - توصیه می شود در مراحل پیشرفته به بیمار مایعات رسانیده شود. بشرطیکه جذب دفع مایعات کنترل گردد. - علیرغم کم خونی دائم، تزریق خون باید با ارزشیابی تست های خونی انجام گرفته و سعی شود از ننوسیت (اریتروسیت های جوان) استفاده شود چون طول عمر بیشتری داشته و فواصل تزریق را طولانی می کند. - اكسیژن بر حسب نیاز با سنجش اشباع اكسیژنی باید داده شود. - همچنین باید سعی شود بیمار در حالت نشسته قرار گیرد زیرا كه بزرگی طحال (در نیمه شكم) می تواند اتساع ریه ها را تحت تأثیر قرار دهد. - در مراحل پیشرفته بیماری بعلت تغییرات فیبروزی در قلب (ناشی از هموکروماتوز) باید از مانیتور استفاده شود. 	

Problem Definition	بیان مشکل
تصویر بدنی مختل در رابطه با دگرگونی ظاهر و درك اینکه يك بیماری مزمن است	
Expected Outcome	برآیند مورد انتظار
كودك و خانواده احساسات خود را در مورد تغییرات مربوط به ظاهر و محدودیت های تحمیلی ناشی از فرایند بیماری را بیان کنند.	
Nursing Recommendations	توصیه های پرستاری
<ul style="list-style-type: none"> - کاهش رشد، تحمل کمتر فعالیت و تكامل جنسی دیررس و حس متفاوت بودن از دیگران (بعلت حالت چهره و خصایص دیگر) می تواند در خودپنداری كودك تأثیر داشته باشد. - توصیه می شود فرصت ابراز افكار و احساسات در مورد موضوعات مختلف داده شده و بهتر است پرستار گوش شنوا داشته و پرسشها را صادقانه پاسخ دهد. - پوشاك جالب و آرایش ملایم (خصوصاً در جنس مونث) می تواند در خودپنداری آنان تأثیر مثبت داشته باشد. - توصیه می شود علیرغم تحمل کمتر فعالیت، بهداشت شخصی نیز رعایت گردد معرفی خانواده به خانواده های دیگر با مسائل مشابه می تواند سبب تقویت روحیه آنان گردد. 	

Problem Definition	بیان مشکل
اضطراب در رابطه با تشخیص بیماری	
Expected Outcome	برآیندهای مورد انتظار
كودك و خانواده احساسات را در مورد اختلال، گسستگی سبك زندگی پیامد درمان و انتقال احتمالی ژن بیماری را ابراز نمایند.	

Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
	<ul style="list-style-type: none"> - آماده کردن کودک و خانواده از نظر پروسیجرهای تشخیصی می‌تواند ترس را کاهش دهد. - بمحض اینکه تشخیص قطعی شد آموزش شروع می‌شود. والدین باید اهمیت پیگیری مناسب و مداوم را درک کنند. - والدین نیاز به حمایت در شروع درمان شلات^۱ دارند زیرا که خیلی وقت گیر بوده و تداخلی در قوانین متداول خانه ایجاد می‌کند. [درمان با شلات بادفروکسامین (دیسفرال) بصورت انفوزیون زیر جلدی از طریق پمپ طی ۱۲-۸ ساعت]. البته باید همکاری خانواده را با درمان در نظر گرفت. - چنانچه پیوند سلولهای پایه يك انتخاب باشد. در این صورت والدین به مرکز خاص ارجاع شده که نیاز به حمایت از طرف تیم بهداشت خواهند داشت. - در صورت اندیشه داشتن کودک دیگر باید مشاوره ژنتیک داشته باشند. هنگامی که والدین هر دو حامل ژن معیوب هستند در هر حاملگی شانس یک چهارم ابتلاء (۲۵%) وجود دارد که کودک دیگری مبتلا به بیماری داشته باشند. - چنانچه کودک مبتلا به عنوان شخص بالغ تمایل به ازدواج داشته باشد باید مشاوره ژنتیک انجام گیرد و اگر با فردی ازدواج کند که حامل ژن تالاسمی باشد در هر حاملگی شانس یک دوم (۵۰%) وجود دارد که کودک مبتلا به تالاسمی بدنیا بیاید. - انجام آزمایشات تشخیصی در زمان حاملگی می‌تواند موثر باشد.

Problem Definition	بیان مشکل
	کمبود اطلاعات در رابطه با اختلال
Expected Outcome	برآیندهای مورد انتظار
	کودک و خانواده آگاهی خود را در مورد اختلال و شیوه درمان بعلاوه داروها و تأثیر آنها و عوارض جانبی احتمالی بیان کنند.
Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
	<ul style="list-style-type: none"> - توصیه می‌شود که مرتباً تحت نظر پزشک بوده و دستورات وی را از نظر تزریق خون و آزمایشات خونی اجرا نمایند. - مصرف داروها رأس ساعت مقرر و رعایت دستورالعمل ضرورت دارد. - بدلیل حساسیت خاص به عفونتها سعی شود دور از ازدحام همچنین افراد بیمار نگهداری شود. - رعایت رژیم غذایی هنگامی که از شلات درمانی استفاده می‌شود ضرورت دارد. - بدلیل شکننده بودن استخوانها باید سعی شود از ورزشهای تماسی سنگین خودداری شود.
Patient / Parents Education	آموزش به بیمار / والدین
	<p>مشکلات درمانی در منزل:</p> <ul style="list-style-type: none"> ۱- روش زیر جلدی با پمپ انفوزیون - آگاهی از شیوه وارد کردن سوزن در زیر جلد، آماده کردن دارو و نحوه کار با پمپ انفوزیون - کنترل سوزن از نظر جایگاه - کنترل پمپ از نظر سرعت جریان - اطلاع به پزشک در صورتی که ناحیه ملتهب، قرمز و یا دردناک باشد. - آگاهی از موارد مصرف دارو و عوارض جانبی: از دست دادن شنوایی، زنگ زدن گوشها، تب، تب و اسهال، اختلالات بینایی،

¹-chelation therapy

واکنشهای حساسیتی و اختلالات تنفسی

۲- چنانچه به هر دلیلی طحال برداشته شود این کودکان خصوصاً اگر کمتر از ۵ سال باشند نسبت به برخی از عفونت‌ها از قبیل استرپتوکوک پنومونیه، هموفیلوس انفلوانزا، نایسریا مننژتیدیس حساس می‌شود. درمان استاندارد شامل واکسیناسیونها، پنی سیلین پیشگیری کننده و استفاده از آنتی بیوتیک تهاجمی در بیماری تب دار و سالیانه واکسن انفلوانزا.

کودک مبتلا به کم خونی داسی شکل

Problem Definition	بیان مشکل
	خطر صدمه به هموگلوبین غیر عادی، کاهش اکسیژن محیطی و کم آبی.
Expected Outcomes	برآیندهای مورد انتظار
	(۱) کودک از موقعیتهایی که سبب کاهش اکسیژناسیون بافت می‌شود خودداری کند.
Nursing Recommendations	توصیه های پرستاری
	۱. معیارهایی برای به حداقل رسانیدن عوارض مربوط به فعالیت جسمی و استرس عاطفی جهت جلوگیری از نیازهای اکسیژنی مازاد بافت توضیح دهید. ۲. از عفونت پیشگیری کنید. ۳. از محیط حاوی اکسیژن کم دوری کنید.

Problem Definition	بیان مشکل
	خطر صدمه به هموگلوبین غیر عادی، کاهش اکسیژن محیطی و کم آبی.
Expected Outcomes	برآیندهای مورد انتظار
	(۲) کودک مقدار کافی مایعات را مصرف نموده و هیچگونه علائم کم آبی را نشان ندهد.
Nursing Recommendations	توصیه های پرستاری
	۱. مصرف مایعات توصیه شده روزانه ۱۶۰۰ میلی لیتر بر حسب متر مربع بدن است. نیازهای کودک را بر اساس این مقدار حداقل (مشخص سازید) پایه ریزی نموده و محاسبه کنید، اینکار جهت تضمین مایع رسانی کافی می‌باشد. ۲. در هنگام ورزش / استرس عاطفی و در جریان بحران جهت جبران نیازهای مازاد مایع، مصرف آنرا از مقدار حداقل توصیه شده افزایش دهید. ۳. به والدین آموزش کتبی در مورد الزامی بودن موارد مشخص مایع جهت تشویق به اجابت بدهید. ۴. کودک را از نظر مصرف مایعات تشویق کنید. ۵. به خانواده علائم کم آبی را از نظر جلوگیری از تاخیر مایع درمانی آموزش دهید. ۶. اهمیت جلوگیری از گرمای زیاد را بعنوان منبعی از نظر دفع مایعات تاکید نمایید.

Problem Definition	بیان مشکل
	خطر صدمه به هموگلوبین غیر عادی، کاهش اکسیژن محیطی و کم آبی.
Expected Outcomes	برآیندهای مورد انتظار
	(۳) کودک فاقد عفونت باشد.
Nursing Recommendations	توصیه های پرستاری
	۱. اهمیت تغذیه کافی، واکسیناسیون متداول (پنوموکوکی و مننگوکوکی)، حفاظت از منابع شناخته شده عفونت و نظارت مکرر سلامتی را تاکید نمایید.

۲. هر گونه علامت عفونت را جهت جلوگیری از تاخیر درمان به متخصص گزارش کنید.
۳. مصرف آنتی بیوتیک را بعنوان پیشگیری و درمان عفونت تشویق نمایید.

بیان مشکل	Problem Definition
خطر صدمه به هموگلوبین غیر عادی، کاهش اکسیژن محیطی و کم آبی.	
برآیندهای مورد انتظار	Expected Outcomes
(۴) برآیند موردانتظار: کودک بدون بحران تحت یک پروسیجر جراحی قرار گیرد.	
توصیه های پرستاری	Nursing Recommendations
<p>۱. دلیل تزریق خون را قبل از جراحی (بشرط افزایش غلظت Hg bA) توضیح دهید</p> <p>۲. برای پیشگیری از بحران^۱ بیماری مایعات کافی را تامین نمایید.</p> <p>۳. ترس را از نظر آمادگی مناسب کاهش داده بدلیل اینکه اضطراب سبب افزایش نیازهای اکسیژنی می شود. ۴. داروی ضد درد جهت حفظ آرامش و کاستن پاسخ استرس تجویز نمایید.</p> <p>۵. از فعالیت غیر ضروری جهت جلوگیری از نیازهای اکسیژنی مازاد جلوگیری کنید.</p> <p>۶. متعاقب جراحی، بهداشت ریه را حفظ کرده اینکار بدلیل پیشگیری از عفونت می باشد.</p> <p>۷. از ورزشهای دورانی غیر فعال جهت افزودن جریان خون استفاده کنید.</p> <p>۸. در صورت نیاز جهت اشباع هموگلوبین از اکسیژن استفاده کنید. ملاکی از عفونت را جهت جلوگیری از تاخیر درمان کنترل کنید.</p>	

بیان مشکل	Problem Definition
درد حاد مربوط به انوکسی بافت (بحران انسداد عروقی).	
برآیندهای مورد انتظار	Expected Outcomes
کودک فاقد درد یا درد حداقل داشته باشد.	
توصیه های پرستاری	Nursing Recommendations
<p>۱. جهت جلوگیری از درد راس ساعت مقرر دارو را استفاده کنید.</p> <p>۲. در نظر داشته باشید که ممکن است نیاز باشد از داروهای مختلف ضد درد از جمله مخدرها و سایر داروها استفاده گردد تا اینکه به سطح رضایت بخش تسکین درد دسترسی شود.</p> <p>۳. از تزریق مپریدین (دمرول) خودداری کنید اینکار بدلیل خطر زیاد وقوع حملات ناشی از نور مپریدین است.</p> <p>۴. به کودک و خانواده اطمینان دهید که داروهای ضد درد بعلاوه مخدرها حتی در دوز زیاد نیاز است و کودکان ندرتاً اعتیاد پیدا می کنند بدلیل اینکه ناراحتی بیمورد ممکن است بعلت ترسهای ناشناخته پیدا کنند.</p> <p>۵. از گرما در ناحیه مبتلا استفاده کنید بدلیل اینکه ممکن است آرام بخش باشد.</p> <p>۶. از گذاشتن کمپرسهای سرد جلوگیری کنید بدلیل اینکه بحران بیماری و انقباض عروق را تسریع می بخشد.</p>	

¹ -sickling

بیان مشکل	Problem Definition
گسستگی فرایند خانوادگی مربوط به کودکی که بیماری تهدید کننده زندگی دارد.	
برآیندهای مورد انتظار	Expected Outcomes
(۱) کودک، خانواده و معلم درک خود را از بیماری، اتیولوژی آن و درمانها بنمایش بگذارند.	
توصیه های پرستاری	Nursing Recommendations
<p>۱. به خانواده و کودکان بزرگتر مشخصات عیب اساسی و معیارهایی برای بحداقل رسانیدن عوارض بحران بیماری آموزش دهید.</p> <p>۲. اهمیت مطلع ساختن مسئولین تیم بهداشت از بیماری کودک از نظر تضمین درمان فوری و مناسب تاکید نمایید (مثلا از نظر درد).</p> <p>۳. علائم بحران در حال وقوع خصوصا تب، رنگ پریدگی، اختلال تنفسی و درد را توضیح داده که اینکار جهت جلوگیری از تاخیر درمان است.</p> <p>۴. پایه های انتقال خصیصه بیماری را تعریف کرده و خانواده را به مشاور ژنتیک ارجاع دهید تا اینکه تصمیم آگاهانه در مورد زاد و ولد بگیرند.</p> <p>۵. به والدین آموزش دهید که وکیل مدافع کودک خود باشند تا اینکه بهترین مراقبت را تضمین نمایند.</p> <p>۶. به معلم / دانشجویان در مورد اتیولوژی بیماری داسی شکل و معیارهایی برای پرهیز از عوارض آن (از قبیل مصرف مایعات در روزهای حضور در مدرسه، مجاز بودن از نظر رفتن به توالت) را آموزش دهید.</p> <p>۷. به معلم در مورد عوارض بیماری داسی شکل از قبیل تب، سردرد شدید، ضعف، رویدادهای شدید انسداد عروقی و اهمیت گزارش فوری آن را به پزشک آموزش دهید.</p> <p>۸. به دانش آموزان در مورد نیاز برای آماده کردن معلمین خانگی و دادن فرصت برای تداوم فعالیت های مدرسه در زمان غیبت طولانی کودک ناشی از بیماری را تاکید نمایید.</p>	

بیان مشکل	Problem Definition
گسستگی فرایند خانوادگی مربوط به کودکی که بیماری تهدید کننده زندگی دارد.	
برآیندهای مورد انتظار	Expected Outcomes
(۲) خانواده از خدمات جامعه بهره گیرد. کودک مراقبت مداوم را در عرصه مناسب دریافت کند.	
توصیه های پرستاری	Nursing Recommendations
<p>۱. برای تداوم حمایت به سازمانهای خاص و موسسات ارجاع دهید.</p> <p>۲. کودک را به کلینیک جامع بیماری داسی شکل از نظر تداوم مراقبت ارجاع دهید.</p> <p>۳. نسبت به نیازهای خانواده هنگامی که ۱ یا ۳ نفر از اعضاء مبتلا هستند هشیار باشید.</p> <p>۴. به طرح مراقبت پرستاری بیمار مزمن یا ناتوان، و نیز طرح مراقبت پرستاری کودک بستری در بیمارستان رجوع شود.</p>	

كودك مبتلا به هموفیلی

Problem Definition	بیان مشکل
	خطر آسیب در رابطه با خونریزی طولانی
Expected Outcome	برآیند مورد انتظار
	خونریزی ناشی از صدمه، شناسایی و فوراً کنترل شده تا از آسیب دائمی بافتی پیشگیری شود.
Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
	<p>۱- ناحیه آسیب دیده را مکرراً طی ۲۴ ساعت اول از نظر خونریزی کنترل کنید.</p> <p>۲- مفصل آسیب دیده را اندازه‌گیری کنید (اینکار می‌تواند معیار عینی فراهم سازد)</p> <p>۳- در صورت صدمه، هشیاری كودك را بررسی کرده و تغییرات رفتاری را ثبت کنید.</p> <p>۴- فشار ملایم به زخم‌های كوچك سطحی وارد سازید و ناحیه را از نظر خونریزی زیر جلدی کنترل کنید.</p> <p>۵- فاکتور کمبود را جایگزین نمایید. فاکتور را دقیقاً قبل از انفوزیون باید آماده کرد. ممکن است بعنوان معیار پیشگیری کننده حتی اگر خونریزی واضح وجود ندارد تزریق نمود.</p> <p>۶- سطح فاکتور را بر حسب دستور اندازه‌گیری نمایید. در كودكان ۱-۲ سال در صورت بروز علائم بالینی بر اساس برنامه منظم فاکتور کمبود جایگزین می‌شود.</p> <p>۷- در صورت صدمه به عضله یا مفصل، آن قسمت را بی حرکت کرده و در سطح بالا قرار دهید و تکه بخی در ناحیه مربوطه بگذارید.</p> <p>۸- پیشنهاداتی برای برقراری محیط ایمن در منزل ارائه دهید.</p> <p>۹- از کنترل حرارت از مقعد خودداری کنید.</p> <p>۱۰- رفتارهای مناسب سن (رشد و تکامل) را انتظار داشته و زمینه بروز آنرا فراهم سازید.</p>

Problem Definition	بیان مشکل
	کمبود اطلاعات در رابطه با تشخیص و درمان
Expected Outcome	برآیندهای مورد انتظار
	كودك و خانواده تشخیص را توضیح داده و مراقبت خانگی را نشان دهند.
Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
	<p>۱- كودك و خانواده را از نظر یادگیری بررسی کنید. محیطی فراهم سازید که موجب یادگیری شود. [بیش از ۱۰ فاکتور در خون باید بطور متوالی تأثیر کرده که انعقاد خون بوجود آید فاکتور VIII (فاکتور ضد هموفیلی^۱) و IX (ترکیب کننده ترومبوپلاستین^۲ پلاسما^۳) عامل معیوب در خون بوده که بترتیب سبب هموفیلی A (نوع کلاسیک^۴) و هموفیلی B (بیماری کریسمس^۴) می‌شود.</p> <p>۲- در بدو تشخیص و در ویژگی‌های بعدی، زمانی را با والدین صرف کرده و در مورد تشخیص، عوارض و درمان صحبت کنید.</p>

¹ -Antihemophilic factor

² - plasma thromboplastin component(PTC)

³ - classic

⁴ -christmas

می‌توانید کتابچه و نوارهای آموزشی پیشنهاد دهید.

۳- والدین را از نظر شناسایی زودتر علائم و پاسخ به خونریزی تشویق و ستایش کنید.

۴- شیوه مخلوط کردن و انفوزیون فاکتور را در منزل آموزش دهید. تزریق می‌تواند از ورید محیطی یا مرکزی باشد که بستگی به موقعیت کودک دارد

۵- استفاده از بی‌حسی موضعی مانند EMLA را در نظر داشته باشید، هنگامی که مایل هستید از طریق پورت یا نواحی محیطی دسترسی پیدا کنید.

Problem Definition	بیان مشکل
	سازش غیر موثر در رابطه با بیماری مزمن و احساس گناه
Expected Outcome	برآیندهای مورد انتظار
	کودک و خانواده طرح درمان را رعایت کرده که با تغییرات ایمنی حاصل در منزل و جامعه مشخص می‌شود. - اعضای خانواده دلوپسی‌ها را در مورد اثر بیماری در خانواده ابراز کنند. - کودک و خانواده از سیستم‌های حمایت جامعه استفاده کنند.
Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
	۱- نیاز به احتیاط‌های ایمن و واکنش هشیارانه نسبت به صدمه و استفاده از داروها را به خانواده آموزش دهید ۲- گوش شنوا نسبت به ابراز احساسات و دلوپسی‌های کودک و خانواده در مورد هموفیلی داشته باشید. پرسشها را بطور صادقانه و آشکار پاسخ دهید. نسبت به ابراز گناه توسط مادر هشیار باشید. ۳- خانواده را به خانواده‌های دیگری که کودکان مبتلا به هموفیلی دارند معرفی کنید. ۴- در صورت نیاز از نظر دریافت کمک به منابع جامعه معرفی کنید. ۵- احساسات کودک را در رابطه با شرکت در برخی از ورزشها و محدودیت‌های ناشی از هموفیلی جویا شوید.
Patient / Parents Education	آموزش به بیمار / والدین
	<ul style="list-style-type: none"> - فشار ملایم و طولانی به زخم‌های سطحی وارد سازید تا زمانی که خونریزی قطع گردد. - در مورد صدمات وارد توسط ابزار کند خصوصاً اگر صدمه مربوط به مفصل می‌شود به پزشک اطلاع دهید. - محیط ایمن مناسب سن برای کودک فراهم سازید. • چسبانیدن لایه برای گوشه‌های میز • گذاشتن تشکچه در کنار نرده‌های تخت • قرار دادن لایه اضافه در پوشاک (در ناحیه مفاصل) • برداشتن وسایلی که امکان واژگون شدن یا کشیدن توسط کودک وجود دارد. • نظارت کودکی که در حال خزیدن است. <p>- به کودکان بزرگ آموزش دهید که از ورزشهای تماسی خودداری کرده و همچنین در سایر ورزشها موارد ذیل را رعایت کنند:</p> <ul style="list-style-type: none"> • در کلاس تربیت بدنی بالشتک در زانو‌ها و آرنج‌ها استفاده کنید. • از کلاه ایمنی در هر نوع ورزشی (دوچرخه سواری و اسکیت) که امکان وارد شدن صدمه به سر وجود دارد استفاده کنید.

- در صورت بروز هر گونه صدمه سر به پزشك اطلاع دهید.
 - فاکتور کمبود را مخلوط کرده و تزریق کنید.
 - می‌توانید از ورید محیطی یا مرکزی تزریق کنید.
 - در صورتی که وسیله انفوزیون «کاشت» شده است مراقبین باید موارد ذیل را رعایت کنند.
- (۱) آمادگی ناحیه (۲) استفاده از تکنیک استریل برای وارد کردن سوزن (۳) استفاده از شیوه‌ای برای تأیید جایگاه سوزن (۴) تزریق فاکتور با فشار از ورید (۵) شستشو با سالن و هیپارین (۶) درآوردن و دورانداختن مناسب سوزن
- برنامه واکسیناسیون، بهداشت دندان و کلینیک پایش رشد را در نظر داشته باشید.
- اجازه دهید که کودک محدودیت‌های ایمنی را برقرار نماید
- فرصتی برای رشد و تکامل طبیعی (فعالیت‌های ایمن، اختصاص زمان برای بودن با کودکان دیگر، برقراری محدودیت، استقلال) فراهم سازید.
- به والدین باید یادآوری کنید که از مصرف اسیدآستیل سالی سیلیک (مثل آسپرین، فراورده‌های حاوی آسپرین) در کودکان دچار هموفیلی خودداری شود زیرا که می‌تواند فعالیت پلاکت را مهار کند.
- کودکان با هموفیلی خفیف می‌توانند از اسپری درون بینی DDVP (آستات دسموپرسین^۱) جهت وقفه خونریزی استفاده کنند. در کودکان هموفیلی A و B می‌توان از اسید آمینوکاپروئیک^۲ (آمیکار^۳) یا اسیدترانکسامیک^۴ (سیکلوکاپرون^۵) بصورت خوراکی استفاده کرد می‌تواند لخته‌های دهان را تثبیت کرده و گاهی نیز در خونریزی بینی استفاده می‌شود.

¹ -Desmopressin Acetate

² -Aminocaproicacid

³ -Amicar

⁴ -Tranexamic acid

⁵ -Cyclokapron

کودک مبتلا به پورپورای ترومبوسیتوپنی^۱

Problem Definition	بیان مشکل
حفاظت غیر موثر در رابطه با شمارش پایین پلاکت	
Expected Outcome	برآیند مورد انتظار
کودک هیچگونه علامتی از خونریزی فعال یا خونریزی درون مجسمه نشان ندهد که با معیارهای طبیعی نبض و فشار خون، هشیاری و پاسخگویی مشخص می شود.	
Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
<ul style="list-style-type: none"> - محدود کردن فعالیت نوپایان و کودکان خردسال می تواند چالش انگیز باشد. - مسواک کاملاً نرم جهت مراقبت از دندان در تمام کودکانی که شمارش پلاکت آنان کمتر از $20000/mm^3$ می باشد ضروریست. - تا زمان برگشت پلاکت ها بعد طبیعی انجام فعالیت هایی مثل دوچرخه سواری و ورزشهای تماسی و اسکیت را باید بحداقل رسانید. - حتی در برخی مواقع باید در تخت محدود شده و در کنار نرده‌های تخت از تشکچه استفاده شود. 	

Problem Definition	بیان مشکل
خطر عفونت در رابطه با مصرف طولانی مدت استروئید یا برداشتن طحال	
Expected Outcome	برآیندهای مورد انتظار
خانواده علایم عفونت را شناسایی و به تیم بهداشت گزارش دهد و کودک بسرعت به درمان عفونت پاسخ دهد.	
Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
<ul style="list-style-type: none"> - به والدین باید در مورد علایم و نشانه های عفونت و اقدامات در صورت علایم تب گفته شود بدلیل اینکه استروئیدها ممکن است عفونت را پنهان نمایند. - چنانچه پزشک دستور IVIG داده است باید به والدین اطلاع داد چون انجمن پزشکان آمریکا توصیه نموده است هر فردی که فراورده های ایمونوگلوبولین دریافت می کند باید واکسن سرخك ۱۰ ماه بتأخیر انداخته شود زیرا که آنها می توانند تولید ویروس زنده را مسدود سازند. - در صورتی که طحال کودک برداشته شده است واکسن پنموکوک و یا پنی سیلین روزانه باید داده شود. - هر گونه علایم و نشانه های عفونت باید بلافاصله به پزشک اطلاع داده شده تا درمان صحیح اتخاذ گردد پیش از اینکه عفونت بتواند زندگی را تهدید نماید. 	

Problem Definition	بیان مشکل
کمبود اطلاعات در رابطه با اختلال و شیوه درمان	
Expected Outcome	برآیند مورد انتظار
کودک و خانواده پورپورا و طرح درمان را توضیح دهند.	

¹ -Immune Thrombocytopenic purpura(ITP)

Nursing Recommendations	توصیه‌های پرستاری
	<ul style="list-style-type: none"> - بیماری خوش خیم بوده و اکثر اوقات خود کنترل شونده است. در صورت شدت و خامت، بیمار باید در بیمارستان بستری شده و تحت درمان با IVIG و استروئیدهای وریدی قرار گیرد اینکار در کودکان مبتلا به ITP ممکن است چالش انگیز باشد زیرا که سوراخ کردن پوست می‌تواند منجر به هماتوم شده که ممکن است با پارگی ورید اشتباه شود. ارزیابی دقیق برگشت خون و شستشوی آنژیوکت با سالن نرمال جایگاه صحیح آنرا تأیید می‌کند. - بدلیل اینکه عمدتاً از استروئید در درمان کودکان استفاده می‌شود لذا توصیه می‌شود رژیم غذایی بیمار رعایت گردد. - هم چنین دریافت استروئید ممکن است رفتار و روحیه بیمار را تحت تأثیر قرار دهد که باید خانواده در جریان باشد. - در مرحله حاد بیماری، فعالیت کودک باید محدود شده تا هیچگونه آسیبی او را تهدید نکند.
Patient / Parents Education	آموزش به بیمار / والدین
	<ul style="list-style-type: none"> - از شرکت در فعالیتهای پرخطر مثل ورزشهای تماسی، اسکیت، و شیرجه خودداری نمایید چنانچه شمارش پلاکت پایین است. - از دادن داروهای (مثل ایبوپروفن، آسپرین) که می‌تواند در فعالیت پلاکت تأثیر بگذارد خودداری نمایید. در برخی داروهای بدون نسخه باید احتیاط کرد زیرا ممکن است ترکیبی از این داروها وجود داشته باشد (داروهای سرماخوردگی، انفلوآنزا و ناراحتی معده) - از مسواک کاملاً نرم استفاده کنید اگر که شمارش پلاکت کمتر از $20,000 \text{ mm}^3$ است. - ایمنی محیط خانه را بر حسب سن برقرار سازید. - در گوشه های میز از لایه استفاده کنید. - در کنار نرده های تخت از تشکچه استفاده کنید. - در قسمت مفاصل باید لایه اضافی در پوشاک در نظر بگیرید. - جهت دسترسی به منابع و اطلاعات به سازمانهای مربوطه مراجعه کنید.

منابع مورد استفاده
<ul style="list-style-type: none"> - Ackley, B. J., Ladwig, G. B. (2006). Nursing Diagnosis Handbook. Missouri, Mosby. - Axton, S.E., Fugate, T. (2003). Pediatric Nursing Care Plan. 2nd Edition, Prentice Hall Health. - James, S.R., Ashwill J.W., Droske S.C. (2002). Nursing care of children: principles and practice, 2nd Edition, W.B. Saunders Co. - Leifer, G. (2008). Maternity Nursing: an Introductory Text. 10th Edition, Saunders Elsevier. - Wong's. (2007) Nursing care of infants and children. 8th Edition, The mosby Elsevier Co. - Wong, D.L., and Hochenberry, M.J. (2005) Essentials of pediatric Nursing, 7th Edition, The Mosby Elsevier Co.