

Chapter 10

A LITERATURE REVIEW: NURSING CARE IN CHILDREN DIAGNOSED WITH HEMOPHILIA

Ruĉhan YÖNEY¹
Seda ARDAHAN SEVGİLİ²

INTRODUCTION

Hemophilia is an X-linked autosomal recessive disease and a disorder of normal coagulation mechanism (hemostasis) (Kavaklı, 2011; Balkan, Demir, 2011; Ünsal, Gözen & Gökalp, 2015; Boggio, 2012; Shakur, 2015; Acharya & Sarangi, 2016). (Balkan & Demir, 2011; Boggio, 2012). The incidence of hemophilia is homogenous across the world and it doesn't particularly differ in terms of race. Hemophilia A might possibly occur in one out of 5000 infants and Hemophilia B in one out of every 10000 male infants (Balkan & Demir, 2011; Boggio, 2012).

Hemophilia is commonly defined as the absence or deficiency of plasma coagulation function of FVIII and FIX proteins efficient in blood clotting. While Hemophilia A marks a deficiency of FVIII, hemophilia B signifies a deficiency of FIX, which results in hemorrhage and coagulation function disorders (Kavaklı, 2011; Balkan & Demir, 2011; Kavaklı, 2011).

Hemophilia cases are classified as severe hemophilia when the factor level is <1%, which causes serious bleeding problems. Patients with severe hemophilia have frequent movement restrictions due to bleeding in the joints who correspond to approximately 50% of all hemophilia cases. In such cases, severe joint hemorrhage are common even without trauma. Patients with moderate hemophilia (Factor 1-5%) usually have posttraumatic hemorrhage and it is very rare in early childhood. Unexpected hemorrhage following minor operations such as circumcision and dental operations is quite typical for mild hemophilia. That factor level is usually > 5% in mild hemophilia cases prevents joint and intramuscular hemorrhage (Kavaklı, 2011; Balkan & Demir, 2011; Ünsal & Gözen, 2015; Aĉaoglu et al., 2002).

¹ Master of Science, Ege University Children' Hospital, ruchanyoney@hotmail.com

² Research Assistant, Ege University Faculty of Nursing, Department of Child Health and Diseases Nursing, sedardahan@gmail.com

REFERENCES

1. Acharya, S.S. & Sarangi, S.N. (2016). Disorders of coagulation. In Lanzkowsky P., Lipton J.M., & Fish J.D. (Eds.), *Lanzkowsky's Manual of Pediatric Hematology and Oncology* (6th ed., pp. 279-333).
2. Ađaođlu, L., Anak, S., Deveciođlu, Ö. & Sarıbeyođlu, E. (2002). Blood Diseases (Kan Hastalıkları). Neyzi O. & Ertuđrul (Yüksel) T. (Eds.), *Pediatrici Cilt 2* içinde (3. baskı, s. 1039-1102). Nobel Tıp Kitabevleri.
3. Ambruso D.R., Nuss R. & Wang M. (2016). Hematologic Disorders. In Hay W.W., Deterding R.R., Levin M.J. & Abzug M.J. (Eds.), *Current Diagnosis and Treatment Pediatrics* (23th ed., pp. 891-944). McGraw-Hill Education.
4. Balkan, C. & Demir, M. (2011). Diagnosis of Hemophilia (Hemofili tanısı). Türk Hemofili Derneđi (THD) Çalıřma Grubu (Eds.), *Hemofili Tanı ve Tedavi Kılavuzu* içinde (Sürüm 1, s. 3-10). Ankara: Türk Hematoloji Derneđi.
5. Boggio, L. (2012). Hemophilia: Clinical findings, diagnosis and treatment (Hemofililer: Klinik bulgular, tanı ve tedavi). *Türk Hematoloji Derneđi-HematoLog*, 2(2), s 24-43.
6. Genç, R.E., řenol, S. & Kavaklı, K. (2006). Examination of self-efficacy status of adolescents with hemophilia (Hemofili hastası adölesanların “öz-yeterlik” durumlarının incelenmesi). *Ege Pediatrici Bülteni*, 13(1), 21-28.
7. Gözüm, S. (1999). The Home Care Of The Patient With Hemophilia And The Role Of Nursing (Hemofilisi olan bireyin evde bakımı ve hemřirenin rolü). *Atatürk Üniversitesi Hemřirelik Yüksekokulu Dergisi*, 2(2), 89-102.
8. Guyton, A.C. & Hall, J.E. (2013). Guyton and Hall Medical Physiology (*Guyton ve Hall Tıbbi Fizyoloji*). (Berrak Çađlayan Yeđen, İnci Alican, Zeynep Solakođlu, Çev. Eds.). İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri.
9. Hillman, R.S., Ault K.A., Leporrier M. & Rinder H.M. (2012). Hematology in Clinical Practice (*Klinik Uygulamalarda Hematoloji*). (Muhittin Özcan, Hale Ören, Mutlu Arat, Muzaffer Demir, Teoman Soysal, Fahir Özkalemkař & Mehmet Sönmez Çev. Eds.). Ankara: Güneř Tıp Kitabevleri.
10. Karapınar, D. Y. (2014). Problems of infants and children with hemophilia (Hemofili hastası bebek ve çocukların sorunları). Kavaklı K., (Ed.), *Hemofili Rehberi* (s. 17-34), İzmir: Meta Basım Matbaacılık.
11. Kavaklı, K. (2014). Hemophilia (Hemofili). Kansoy S., (Ed.), *Çocuk Sađlığı ve Hastalıkları* içinde (s. 743-750). İzmir: Ege Çocuk Vakfı (EÇV) Yayınları no:11.
12. Kavaklı, K. (2011). Hemophilia (Hemofililer). Anak S.S., Aydođan G., Çetin M., İrken G., Kemahlı S., Öztürk G. & Yeřilipek M.A. (Eds.), *Pediatric Hematoloji* içinde (1 nci baskı, s. 479-494). İstanbul: İstanbul Tıp Kitabevi.
13. Khair, K., Phillott, A., Loran, C., Pollard, D., Forrester, C., Alavian, S. & Hook S. (2014). HaemophiliaLIVE: an ethnographic study on the impact of haemophilia on daily life. *The Journal of Haemophilia Practice*, 1(3), 14-20.
14. Shakur, S. (2015). Hemato-oncologic Disorder. In Shakur S., (Ed.), *Illustrated Textbook of Pediatrics*, (2th ed., pp. 832-873). Jaypee Brothers Medical Publisher.
15. řenol, S. (2001). Nursing Approach In Children With Hemophilia (Hemofili hastalıđı olan çocuklarda hemřirelik yaklaşımları). *Ege Üniversitesi Hemřirelik Yüksek Okulu Dergisi*, 17 (1-3), 97-104.

16. Şenol, S. (2006). Comprehensive Care And Nursing In Patients With Hemophilia (Hemofili hastalarında kapsamlı bakım ve hemşirelik rolü). *Türkiye Klinikleri Journal of Internal Medical Sciences*, 2(2), 59-64.
17. Şenol, S. (2016). The Implementation of the Treatment and Care Principles in Hemophilic Child (Hemofili tanılı çocukta tedavinin uygulanması ve bakım ilkeleri). *Türkiye Klinikleri Journal Pediatric Nursing-Special Topics*, 2(2), 8-14.
18. Şenol, S., Genç, R.E., Balkan, C., Güngör, N. & Kavaklı, K. (2006). Examination of sociodemographic characteristics and quality of life of hemophilia patients treated at Ege University Hospital (Ege üniversitesi hastanesinde tedavi gören hemofili hastalarının sosyodemografik özellikleri ile yaşam kalitelerinin incelenmesi). *Ege Pediatri Bülteni*, 13(2), 91-95.
19. Şenol, S., Seyfioğlu, U. & Kavaklı, K. (2008). Evaluation of hopelessness and depression levels of Hemophilia patients' caregivers (Hemofili hastalarına bakım verenlerin umutsuzluk ve depresyon düzeylerinin incelenmesi). *Ege Pediatri Bülteni*, 15(3), 187-196.
20. Şenol S. (2014). The role of hemophilia nurses in hemophilia patients' follow-up (Hemofili hastaları ile izleminde hemofili hemşirelerinin rolü). Kavaklı K., (Ed.), *Hemofili Rehberi* (s. 179-196), İzmir: Meta Basım Matbaacılık.
21. Şenol, S., Tavşanlı, N.G. (2015). Hereditary Blood Diseases: Sickle Cell Anemia, Beta-Thalassemia, Haemophilia in the Example of Pediatric Care (Kalıtsal kan hastalıkları: orak hücre anemisi, beta-talasemi, hemofili örneğinde pediatrik bakım). *Türkiye Klinikleri Journal Pediatric Nursing-Special Topics*, 1(3), 67-73.
22. Tavşanlı, N.G. (2016). Home Care in Children with Bleeding Disorders (Kanama hastalığı olan çocuğun evde bakımı). *Türkiye Klinikleri Journal Pediatric Nursing-Special Topics*, 2(2), 51-55.
23. Törüner, E.K., Büyükgönenç, L. (2013). Children with chronic and life-threatening illness (Kronik ve yaşamı tehdit edici hastalığı olan çocuk). *Çocuk Sağlığı Temel Hemşirelik Yaklaşımları*. Göktuğ Yayıncılık, Ankara. 185-208.
24. Türk Hematoloji Derneği. (2011). Hemophilia Diagnosis and Treatment Guide (*Hemofili Tanı ve Tedavi Kılavuzu*). Sürüm 1. www.thd.org.tr
25. Ünsal, S.Ş., Gözen, A. & Gökalp, M.A. (2015). Clinical Evaluation of Hemophilic Patients' Joints: Review (Hemofili hastaların eklemlerinin klinik olarak değerlendirilmesi: derleme). *Van Tıp Dergisi*, 22(1), 62-65.
26. Yöney, R., Şenol, S. (2018). Being a parent of a child diagnosed with hemophilia: A qualitative study (Hemofili tanılı çocuğun anne-babası olmak: nitel bir çalışma örneği). *Ege Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü. Yayınlanmış Yüksek Lisans Tezi*, İzmir.
27. Özdemir, B., Şenol, S. (2019). Treatment Adaptation and Affecting Factors in Hemophilic Youth with 12-18 Age Inhibitor (12-18 Yaş İnhibitörlü Hemofili Gençlerde Tedavi Uyumu ve Etkileyen Faktörler). *Ege Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü. Yayınlanmış Yüksek Lisans Tezi*, İzmir.