

EPİDERMOLİZİS BÜLLOZA TANILI ÇOCUĞUN ROPER LOGAN VE TIERNEY HEMŞİRELİK MODELİNE DAYALI HEMŞİRELİK BAKIMI: OLGU SUNUMU

Emine ÜSTÜN ŞAHİN¹, Sibel KÜÇÜKOĞLU², Fatma TAŞ ARSLAN³

Öz

Epidermolizis Bülloza (EB); sistemik, kalıtsal ve kronik otoimmün bir hastalıktır. EB yaşamsal organların mukozasında artan büllere bağlı olarak morbidite ve mortalite oranı yüksektir. Kronik hastalıklarda çocuğun ve aile üyelerinin hastalığa uyumunu sağlama, bakımını sürdürme ve yaşam kalitesini artırma amacıyla pediatri hemşirelerine önemli sorumluluklar düşmektedir. Bu aşamada bakımın etkinliğini arttırmak, sistematize etmek, rehber oluşturmak ve profesyonelliği arttırmak amacıyla hemşirelik kuram ve modelleri kullanılmaktadır. Literatürde kronik hastalığı olan çocukların bakımında Roper Logan ve Tierney'in Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeli'nin kullanıldığı sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu olgu sunumunda EB tanılı bir çocuğun hemşirelik bakımı; Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeli referans alınarak sunulmuştur. Yüz yüze görüşme yöntemiyle veriler toplanılmıştır. Olgunun analizinde; bağımlılık durumunun değerlendirildiği, 12 yaşam aktivitesinden altı spesifik aktivite ele alınarak NANDA-I sınıflama sistemi kullanılarak bakım planı oluşturulmuştur. Uygulanan bakım sonucunda; çocuğun sosyalleşmesi, fizyolojik şikâyetlerinin azalması, annenin durumla baş etmesi sağlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk; Epidermis Bülloza, Hemşirelik Bakımı; Hemşirelik Modeli

¹ Sorumlu Yazar: Karatay 50 no'lu ASM, Konya, Türkiye, ustun3845@gmail.com, ORCID: 0000-0002-1831-8557

² Selçuk Üniversitesi, Hemşirelik Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları ve Hemşireliği A.B.D., Konya, Türkiye, s_nadaroglu@hotmail.com, ORCID: 0000-0003-3269.

³ Selçuk Üniversitesi, Hemşirelik Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları ve Hemşireliği A.B.D., Konya, Türkiye, fatmatas61@hotmail.com, ORCID: 0000-0001-5584-6933.

Makale gönderim tarihi: 19.01.2023

Makale kabul tarihi: 06.11.2023

Künye Bilgisi: Üstün Şahin, E., Küçükoğlu, S. Taş Arslan, F. (2023). Epidermolizis Bülloza Tanılı Çocuğun Roper Logan ve Tierney Hemşirelik Modeline Dayalı Hemşirelik Bakımı: Olgu Sunumu. *Selçuk Sağlık Dergisi*, 4(3), 487 – 502.

Nursing Care Based On The Roper, Logan And Tierney Nursing Model For The Child Diagnosed Epidermolysis Bullosa: A Case Report

Abstract

Epidermolysis Bullosa (EB); It is a systemic, inherited and chronic autoimmune disease. Morbidity and mortality rates are high due to increased bullae in the mucosa of vital organs. In chronic diseases, pediatric nurses have important responsibilities in order to ensure the adaptation of the child and family members to the disease, to maintain their care and to increase their quality of life. At this stage, nursing theories and models are used in order to increase the effectiveness of care, systematize it, create a guide and increase professionalism. There are a limited number of studies in the literature, in which Roper Logan and Tierney's Life Activities Based Nursing Model is used in the care of children with chronic diseases. In this case report, nursing care of a child diagnosed with EB, a rare disease; it is presented with reference to the Life Activities-Based Nursing Model. Data were collected by face-to-face interview method. In the analysis of the case; six out of 12 life activities in which addiction status was evaluated. A care plan was created using the NANDA-I diagnostic system by addressing the specific activity. As a result of the applied care; socialization and physiological decrease in complaints, mother's coping with the situation, and knowledge about the genetic disease has been provided.

Keywords: Child; Epidermolysis Bullosa; Nursing Care; Nursing Models.

GİRİŞ

Epidermolizis Bülloza (EB); çok hafif yaralanmaya bağlı, ciltte kabarcıklara (bül), aşınmalara ve yırtılmalara yol açan, nadir görülen ve tedavisi semptomlarına yönelik olan, kalıtsal, kronik otoimmün bir hastalık grubudur (Bardhan vd., 2020:1; Fine ve Mellerio, 2009:367). Bül oluşumu derinin epidermis tabakası ve bazal membrandaki proteinlerde meydana gelen mutasyonlar sonucu oluşmaktadır (Fine, 2010:213; Jackson vd., 2017:155). Hastalık her iki cinsiyeti ve herhangi bir ırk ve toplumu eşit olarak etkilemektedir (Has vd., 2020:614; Javed vd., 2013:813). Dünyada EB görülme sıklığı; bir milyon nüfusta Amerika Birleşik Devletleri'nde 19.57 (Fine, 2016:1231), Avusturya'da 10.3 (Kho vd., 2010:635) ve Romanya'da 4.4 olarak görülmektedir (Dănescu vd., 2015:899). Ülkemizde literatür ayrıntılı bir şekilde incelendiğinde tek bir çalışmada bebeklerde konjenital anomali dağılımı incelenmiştir. Bu çalışma grubunda EB yaklaşık %1,3 olarak belirtilmiştir (Şevket vd., 2010:64).

Epidermolizis Bülloza hastalığının belirtilerinin büyük bir çoğunluğu, doğumla veya doğumdan sonra kısa bir süre içinde oluşmakla birlikte; nadiren hafif formlarında başlangıç, çocukluk ve yetişkinlik dönemlerinde olabilmektedir (Fine, 2010:213). EB'nin kesin bir tedavisi yoktur (Gannon, 2004:25). Tedavi, destekleyici bakım ve komplikasyonların önlenmesi şeklinde planlanır. Özellikle koruyucu sağlık hizmeti kapsamında akraba evlilikleri ile ilgili olarak genetik danışmanlık sağlanması önemlidir. Tedavide birincil amaç, öncelikle yeni bül oluşumunu önlemek için yaralanmalardan kaçınmak, ikincil amaç ise enfeksiyonları önlemek, yara iyileşmesini arttırmak ve sağlıklı beslenmeyi sağlamaktır. (Fine vd., 2008:931; Fine, 2010:213; Karaduman, 2011:45; Paller ve Mancini, 2020:391). EB'li hastalara bakım birçok disiplinle beraber çalışmayı gerektirmektedir. Özellikle ekipte yer alan pediatri hemşiresinin; bebeğin birincil bakım vericisi ve ailenin eğitimcisi olarak önemli bir sorumluluğu bulunmaktadır (Gannon, 2004:25; Schober-Flores, 1999:243).

1.YAŞAM AKTİVİTELERİNE DAYALI HEMŞİRELİK MODELİ

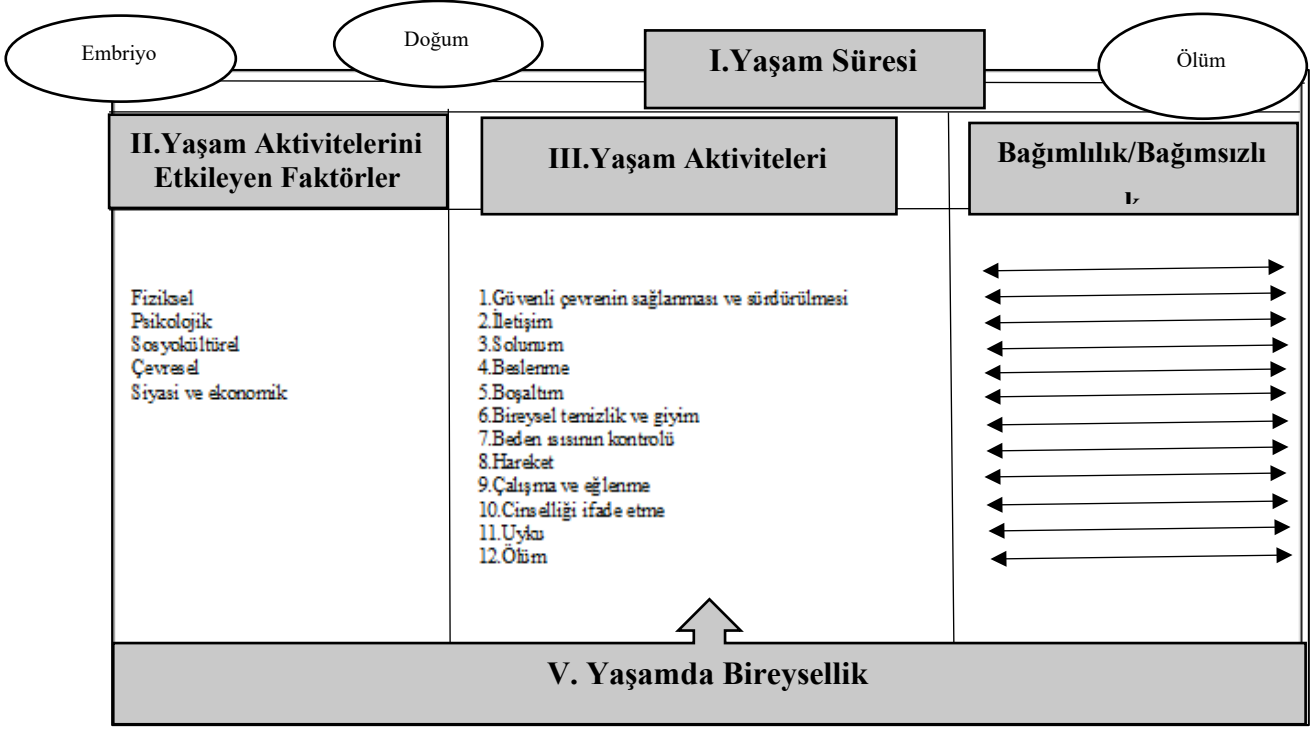
N. Roper, W. Logan ve A. J. Tierney 1970'li yıllarda, hemşirelik bakımının sistematik olarak sunumu ve insanı tüm yönleriyle ele almada rasyonalist bir yöntem olarak yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modelini geliştirmişlerdir (Roper vd., 2000:10.; Williams, 2017:17). Model dört temel metaparadigma olan; insan, sağlık/hastalık, çevre ve hemşirelik kavramlarından oluşmaktadır. Modele göre insan, yaşamı boyunca bireysel ve çevresel faktörlere bağlı olarak bağımlılıktan bağımsızlığa doğru ilerleyen bir bireydir. İnsan günlük yaşam aktivitelerinin tamamını bağımsız olarak yerine getirebiliyorsa sağlıklı, getiremiyor ve bu konuda destek alıyorsa bağımlı ve hasta demektir. Çevre, insanı direk ve dolaylı olarak etkileyen tüm olayları içerir. İç ve dış çevre olmak üzere ikiye ayrılmaktadır. İç çevre, insanın yaşamı için gerekli olan hücre içi ve dışı sıvıları içerir. Dış çevre; bedeni saran, hücreler için gerekli

olan oksijen ve besini sağlayan ortamdır. Ayrıca çevre, on iki yaşam aktivitesinden ilkinin oluşturmaktadır. Diğer yaşam aktiviteleriyle karşılıklı bir etkileşime sahiptir. (Holland ve Jenkins, 2019:3; Williams, 2017:17). Modele göre son paradigma olan hemşirelik; bireyin bağımlı olduğu yaşam aktivitelerinin rahatlatılmasına ve bağımsızlığını kazanmasına yardımcı olmaya odaklanır. Aynı zamanda hasta ve sağlam bireyin bağımsız olduğu yaşam aktivitelerinin desteklenip sürdürülmesi hedeflenmektedir (Roper vd., 2000:10; Ünsal, 2017:11). Bu modele göre bakım vermek isteyen hemşire, kendine şu soruları sorabilir;

- “Hastanın, hangi yaşam aktiviteleri hastalığına bağlı olarak etkilenmektedir?”
- “Hastanın bireysel olarak yerine getirebildiği aktiviteler nelerdir?”

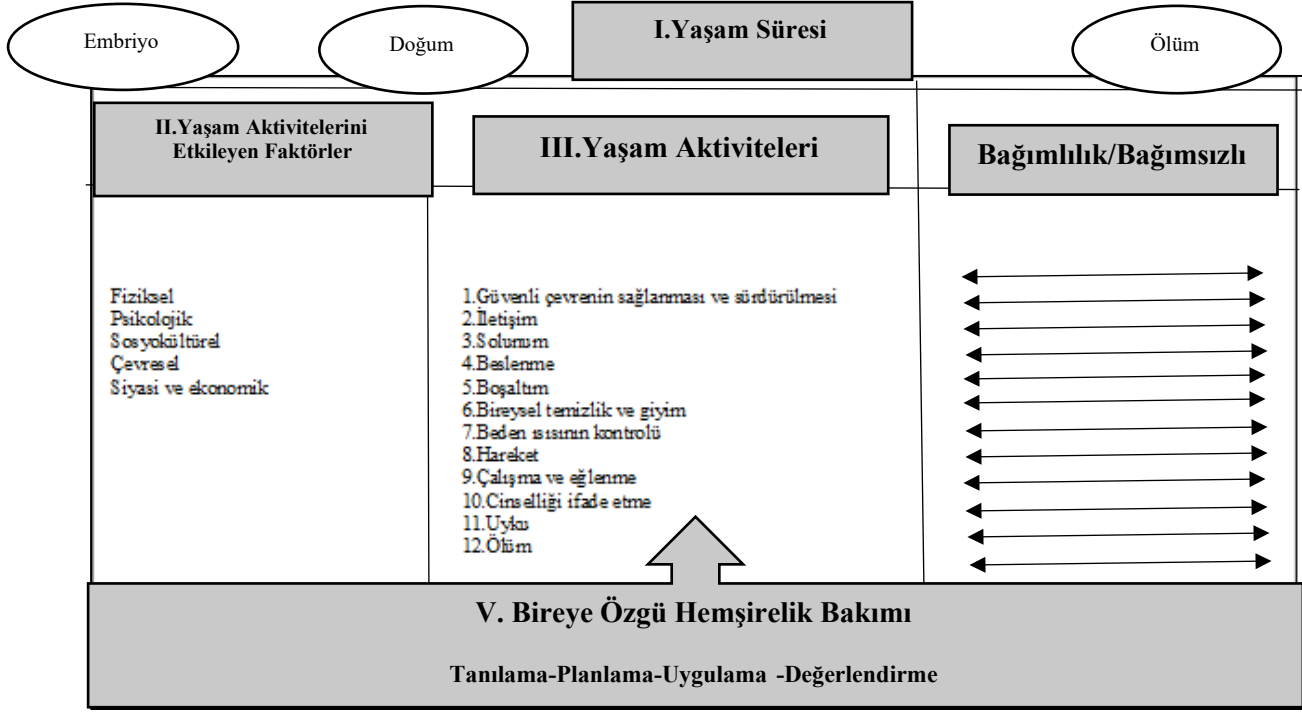
Model beş temel kavram (yaşam süresi, bağımlılık/bağımsızlık, yaşam aktiviteleri, yaşam aktivelerini etkileyen faktörler, yaşamda bireysellik/bireyselleştirilmiş hemşirelik bakımı) ve kendi içinde iki alt model olan yaşam modeli ve hemşirelik modelinden oluşmaktadır (Holland ve Jenkins, 2019:3; Williams, 2017:17). Her iki model yukarıda bahsedilen ilk dört temel kavramı kapsamaktadır. Yaşam modeli yaşamda bireysellik kavramıyla (Şekil 1); Hemşirelik Modeli ise bireyselleştirilmiş hemşirelik bakımıyla son temel kavramı oluşturmaktadır (Allgood, 2017:11; Gürhan vd., 2020:3:) (Şekil 2).

Yaşam süresi, embriyo oluşumu itibarıyla başlayıp ölüme kadar olan zaman dilimini belirtir. İnsan, yaşam süresi boyunca 12 temel yaşam aktiviteyi uygularken tam bağımlılıktan bağımsızlığa giden bir süreçte ömür sürmektedir. Örneğin bir bebek beslenme, boşaltım, giyim gibi aktivitelerde ebeveynlerine tam bağımlıdır. Yetişkinlik dönemine gelince bu aktiviteleri bağımsız olarak gerçekleştirebilecektir. Yaşam aktiviteleri; günlük olarak meydana gelebilecek birbiriyle bağlantılı 12 temel aktiviteden oluşmaktadır (Şekil 1). Bu aktivitelerden herhangi birinde meydana gelecek sorun diğer aktivitelerinde etkilenmesine neden olacaktır. Örneğin, solunum yaşamın kendisi için gerekli bir aktivitedir, diğer tüm aktiviteler solunum aktivitesine bağlıdır (Holland ve Jenkins, 2019:3; Williams, 2017:17).



Şekil 1: Roper, Logan ve Tierney Yaşam Aktivitelerine Dayalı Yaşam Modeli (Tierney, 1998:77; Williams, 2017:17).

Yaşam aktivitelerini etkileyen faktörler beş başlık altında toplanmaktadır (Şekil 1). Bu beş faktörden herhangi birinde veya daha fazlasında oluşabilecek problem, kişinin yaşam aktivitelerini bağımsız uygulamasını sekteye uğratacaktır. Yaşamda bireysellik, her bireyin özel olduğu ve yaşam aktivitelerini kendine özgü bir şekilde yaşaması olarak ifade edilmektedir (Şekil 1). Örneğin, her bireyin uyku saati ve uyuma şekli kendine özgüdür. Bireyselleşmiş hemşirelik bakımı; hemşirelik süreci kullanılarak bireye özgü bakımın verilmesini içerir. Hemşirelik süreci beş aşama olan; veri toplama, tanılama, planlama ve uygulama süreçlerinden oluşmaktadır (Şekil 2) (Basit, 2020:77; Gürhan vd., 2020:3; Roper et al., 2006; Williams, 2017:17).



Şekil 2: Roper, Logan ve Tierney Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeli (Tierney, 1998:77; Williams, 2017:17).

2. OLGU SUNUMU

Bu olgu sunumunda EB tanıli bir çocuk hastaya ait veriler doğrultusunda; Roper, Logan ve Tierney'in Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeli rehber alınarak hemşirelik bakımı planlanmıştır. Bakımın planlanmasında modele göre yaşam aktiviteleri (güvenli çevrenin sağlanması ve sürdürülmesi, iletişim, beslenme, boşaltım, bireysel temizlik ve giyim, ölüm) değerlendirilerek hastanın etkilenen aktivitelerine yönelik NANDA-I (North American Nursing Diagnosis Association) sınıflama sistemi kullanılarak hemşirelik tanıları belirlenmiş ve girişimlerde bulunulmuştur (Bkz. Tablo 1).

İlk aşamada veriler, ailenin okul sağlığı programı kapsamında muayene ve izlem yaptırmak için aile sağlığı merkezine geldiklerinde anne ve çocukla yüz yüze görüşülerek toplanılmıştır. Daha sonra hasta kayıt sisteminden eksik bilgileri tamamlanmıştır. Sonraki süreçte ASM'de yüz yüze görüşme (dört kez) ve telefonla görüşme (üç kez) yöntemleriyle bakımın uygulanması ve değerlendirilmesi tamamlanmıştır. Veri toplama sürecine başlamadan önce, ebeveynlere çalışma hakkında bilgi verilmiştir. Sözel ve yazılı onamları alınmıştır. Çocuk hastanın da sözel onamı alınmıştır.

Yaşam süresi: Veri toplam sürecinde 6 yaşındaydı.

2.1.Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeline Göre Olgunun Değerlendirilmesi:

1- Güvenli Çevrenin Sağlanması ve Sürdürülmesi: İç Çevre: Vital Bulguları; Ateş: 37.0°C, Nabız: 100 /dk, Solunum: 26 /dk, Kan Basıncı: 90/60 mmHg. Antropometrik Ölçümler; Kilo: 14,400 gram (%3 persentil altında), Boy: 99 cm (%3 persentil altında), BKİ: 15 kg/m². Son bir yıl içinde kan tahlili yapılmamış ve bilinen bir şeye karşı alerjisi yok. Anne-baba akraba değil ve sağlıklı. Ailede genetik geçişli hastalık öyküsü bulunmaktadır. Aynı hastalığa sahip en büyük erkek kardeş sekiz yaşındayken aynı hastalıktan vefat etmiştir. Diğer iki kardeş sağlıklı, herhangi bir hastalıkları bulunmamaktadır. Geçmiş sağlık öyküsü; 2015 yılında 37 haftalıkken 2800 gr ağırlığında doğdu. Hastalık doğumla birlikte başlamış. Doğum sonrası yirmi güne yakın yenidoğan yoğun bakım ünitesinde küvözde kaldı. Doğduğunda el ve ayak parmakları tamamen açıkken, 2-3 yaşına geldiğinde yavaş yavaş el ve ayak parmakları kapanmaya ve küntleşmeye başladı. Şu an sadece iki el başparmakları açık.

Dış çevre: Evde online eğitimle 1. sınıfa devam ediyor, Üç kardeşi var, biri vefat etmiştir. SY ailesiyle birlikte bahçeli müstakil bir evde yaşamaktadır. Bahçede oyun oynarken ayağı taşa takılıp düşmüş ve bacakta yeni oluşumlu yaralanma meydana gelmiş. Kullandığı ilaçlar: Fito ve hametan pomad (topikal)1x1, Osmolok şurup (PO) (LH).

2- İletişim: SY'nin işitme ve konuşmada bir problemi yok. Evde ise küçük kardeşi doğduğundan bu yana daha fazla içe kapanmış ve ağlama nöbetleri artmış. ASM içerisinde çok çekingen ve göz göze gelmekten kaçınıyor, sorulan sorulara kısık ses tonu ile kısa cevaplar veriyor.

3- Solunum: Çocuğun solunum sistemine yönelik rahatsızlığı bulunmamaktadır. Solunum: 26 /dk SpO₂:98.

4- Beslenme: Günde 3 öğün besleniyor. Yemek ayırt etmiyor, kendi yemeğini yiyebiliyor. Annesi, iştahının çok azaldığını söyledi ve durumu 'tabağına konulan yemekten zorla sadece 3-4 kaşık yiyor' şeklinde ifade etti.

5- Boşaltım: Günde 5-6 kez idrara çıkıyor. SY tek başına tuvalet ihtiyacını karşılayamadığı için ve annesi her zaman desteklemekte zorlandığı için bez kullanıyorlar. Dışkılama alışkanlığı: Son beş gündür gaita çıkışı bir kez çok az ve zeytinyağı ve erik suyu içmesiyle olmuş. 6 yaşına kadar sürekli konstipasyon şikâyeti olmuş. Boşaltımı için bez bağlanıyor, değişimi anne yapmaktadır.

6- Bireysel Temizlik ve Giyim: Bireysel temizliğini anne desteği ile sürdürebilmektedir. Kıyafetleri temiz ve düzenlidir. Vücudunu her gün nemlendirdikleri için sık aralıklarla elbiselerini değiştirmektedirler. Mevsimine uygun giydirilmekte fakat yaşına uygun kıyafetler seçilmemektedir. Ağrı ve kanamadan korktukları için ağız temizliği yapılmamaktadır.

7- Beden Isısının Kontrolü: Vücut ısısı: 37.0 °C

8- Hareket: Yaş grubuna göre kas kuvveti zayıf. EB'ye bağlı yorgunluk var. Tek başına yürüyebiliyor.

9- Çalışma ve Eğlenme: Janga oynamayı, puzzle yapmayı, evlerinin karşısındaki parka gidip salıncakta sallanmayı, kaydıraktan kaymayı seviyor. Bazen ablasıyla oynuyor, onunla dalga geçtikleri için başka çocuklarla oynamak istemiyor. Aile toplu ortamlara gireceklerinde çevre baskısından ve olumsuz tepkilerden dolayı genellikle SY'yi bir kişiyle evde bırakıyor.

10- Cinselliği İfade Etme: Beden imgesine yönelik diğer kızlardan ve çocuklardan farklı olduğu için mutsuz. Annesi zaman zaman 'neden ben farklıyım' diye ağladığını söyledi.

11- Uyku: Gündüz uykusu yok. Geceleri 9-10 saat uyuyor. Uyku problemi yok. Ablası ve babaannesiyile aynı odada kalıyor ve kendine ait bir yatağı yok.

12- Ölüm: Annesine bazen iyileşip iyileşmeyeceğini soruyor. Aile ilk çocuklarının sekiz yaşında vefat ettiğini SY'nin ondan daha iyi olduğunu fakat bu hastalıktan iyileşme umudu olmadıklarını ifade ediyor. Ayrıca anne ilk oğlunda çok yıprandığını artık yorulduğunu çocuklarına yetemediğini ifade etti.

Hemşire yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modelinden topladığı veriler doğrultusunda kendisine şu soruları sorar:

1.Çocuğun hastalığına bağlı olarak hangi yaşam aktivitesi etkileniyor? İletişim, boşaltım, bireysel temizlik ve giyim, hareket, eğlenme aktiviteleri hastalığı nedeniyle etkilenmektedir. Özellikle boşaltım ve kişisel hijyen işlevlerini tek başına yerine getirememektir (bağımlı). Bu aktiviteleri annenin yardımıyla gerçekleşmektedir.

2.Çocuğun bireysel olarak yerine getirebildiği aktiviteler neler? Beslenme, solunum, uyku, beden ısısının kontrolü, çalışma gibi aktivitelerin ise kısmen bağımlı ve bağımsız olarak yapabiliyor.

Tablo 1: Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeli Hemşirelik Bakım Planı

| Yaşam Aktiviteleri | Tanımlayıcı Özellikler | Hemşirelik Tanısı | Amaç | Hemşirelik Girişimleri | Değerlendirme |
|---|---|--|--|---|---|
| 1. Güvenli Çevrenin Sağlanması ve Sürdürülmesi | *Derinin dış uyarılara açık olması | Enfeksiyon riski | Çocuk hastayı enfeksiyonlara karşı koruma ve enfeksiyon oluşumunu önleme | -Enfeksiyon belirtileri (vücut ısısında artış, idrarın koyu renkli ve kötü kokulu olması, deri turgorunda kızarıklık, renk değişimi) aileye anlatıldı. -Aileye ve çocuğa el ve ağız hijyeninin önemi anlatıldı. Çocuğun vücut bakımı için hijyen davranışı gerektiren durumları ve bakım becerilerini öğrenmesi sağlandı. | Çocuk hastada 10.3.22-1.6.22 tarih aralığında enfeksiyon gelişmedi (telefonla ve yüz yüze görüşmeler ile bu süreçte çocuk hasta değerlendirildi). |
| | *Tuvaletini beze yapması *Covid 19 pandemisi *Travmaya maruziyet (20.05.22 bahçede düşme) *EB'ye bağlı yara iyileşmesinde gecikme | Deri Bütünlüğünde Bozulma | Deri bütünlüğün normal haline gelmesi ve tekrar yaralanmayı önleme | -Oyun alanlarının güvenlik açısından yeniden düzenlenmesi hakkında aile ile konuşuldu. -Düşme riskini azaltmak için terlik yerine ayakkabı giydirmeleri hatırlatıldı. -ASM'de düzenli olarak yara pansumanı yapıldı. Yara bölgesi kanama belirti ve bulguları yönünden değerlendirildi. -Derinin kuru ve emiz olması sağlandı. | Çocuk hastanın 1.6.22'de değerlendirilmesinde yarası kapanmıştı. |
| 2.İletişim | *Evden çıkmama *Eğitimine devam etmesi *Diğer çocuklarla oynamak ve aynı ortamda bulunmak istememe *Kalabalık ortamlardan uzak durması | Sosyal İzolasyon/Sosyal Etkileşimde Bozulma | Çocuğun yaşına uygun sosyalleşmesinin sağlanması | -Hemşire, çocuk ile iletişim kurarken terapötik oyun yöntemlerini kullandı. -Çocuğun benzer hastalığa sahip uygun yaş grubu ile arkadaşlık etmesi sağlandı. -Sevdiği aktiviteleri belirleyip, yapması sağlandı. -Aile üyeleri ile görüşülerek güvenli çevre ortamı sağlanarak çocuk için sosyal etkileşime girme olanakları konuşuldu (satanç kulübü vs). -Çocuğun, aile üyeleri dışında biriyle iletişime başladığında olumlu geri bildirim verilmesi gerektiği aileye söylendi. | Çocuk aynı hastalığa sahip bir çocukla online ortamda tanıştı ve görüşmeye başladı, bu süreci anlatırken çok mutluydu. Okulun piknik aktivitesine annesi gözetiminde katıldı. Travma açısından riskli durumlar tespit edildi, sabit bir sandalyede oturması sağlandı. Etrafında travmaya sebep olacak maddeler kaldırıldı. Kaymayan ayakkabı giydirildi. |

Tablo 1 Devam: Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeli Hemşirelik Bakım Planı

| Yaşam Aktiviteleri | Tanımlayıcı Özellikler | Hemşirelik Tanısı | Amaç | Hemşirelik Girişimleri | Değerlendirme |
|--------------------|--|--------------------------------------|---|---|--|
| 2.İletişim | *Çocuğun EB tanısı nedeniyle günlük yaşamını sürdürmede anneye bağımlı olması, daha önce annenin aynı hastalıktan başka çocuğuna bakım vermiş olması, *Bakım verme için gereken sürenin uzun olması, *Çevre ve toplumdaki insanların olumsuz düşünceleri ve davranışları | Bakım Verici Rolünde Zorlanma | Annenin bakım verici rolünde zorlanma duygularının ifade etmesini sağlamak ve sorunları çözmek. | -Zorlanmaya neden olan faktörler belirlendi. -Anneye yardımcı olması için ikinci bir yardımcı sağlandı (babaanne). -Anne ile iletişim kurulurken empati kuruldu ve durumun güçlüğü kabullenildi. -Annenin dinlenmesi göz önüne alınarak bir bakım planı oluşturuldu. -Eşiyle baş başa vakit geçirmesi sağlandı. | Kendisine vakit ayırmaya başladıktan sonra daha az zorluk hissettiğini ifade etti. |
| | *Annenin sözel olarak genetik hastalıklar hakkında yeterli bilgisi olmadığını ifade etmesi *Genetik hastalığın tekrarlanması | Bilgi Eksikliği | Ailenin genetik hastalıklar hakkında yeterli bilgiye sahip olmasını sağlamak | -EB hastalığı, genetik hastalık yönüyle anneye (görüşmeye tek katıldığı için) anlatıldı. -Anne ve baba genetik danışmanlık için yönlendirildi. -Anneye aile planlanması anlatıldı ve kendisi için uygun aile planlamasını tercih etmesi sağlandı | Annenin modern aile planlaması yöntemiyle korunması sağlandı. Genetik danışmanlık için 2 hafta sonrasına randevu oluşturuldu. |

Tablo 1 Devam: Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeli Hemşirelik Bakım Planı

| Yaşam Aktiviteleri | Tanımlayıcı Özellikler | Hemşirelik Tanısı | Amaç | Hemşirelik Girişimleri | Değerlendirme |
|-------------------------------------|--|------------------------------------|---|--|--|
| 3.Beslenme | *Kilonun persentil eğrilerine göre düşük olması, 14,400 gr (3. Persentil altında), Boy: 99 cm (3. Persentil altında), BKİ (15 kg/m ²) değerinin 18kg/m ² 'nin altında olması | Büyümede gecikme | Çocuğun yaş grubuna uygun büyüme ve gelişmesinin sağlanması | -Çocuğun yaş grubuna göre büyüme geriliği hesaplandı. Çocuğun büyüme takibi için planlama oluşturuldu. -Anneye yaş grubuna göre olması gereken kilo ve boy değerleri persentil eğrilerine göre anlatıldı. -Diyetisyen ile işbirliği yapılarak, günlük kalori ve uygun besin gereksinimlerine göre beslenmesi sağlandı. -Çocuğun sindirimi kolay ve sevdiği besinler ile az az ve sık sık beslenmesi konusunda teşvik edildi. - Beslenme düzenine uyum sağladığında, oyuncak hediye edildi. | Ailenin diyetisyenle görüşmesi sağlandı. 1.6.22'de tekrar kilo ve boy ölçümü yapıldı (kilo: 14,800 gr, boy:101 cm).Uygulanan işlemler sonucu Çocuğun 400 gr kilo alımı ve 2 cm boyu uzadı (10.03.22-1.06.22). |
| 4.Boşaltım | *EB'ye bağlı bağırsak işlevinin azalması *Karnın sert olması *Bağırsak seslerinin dakika da 1 veya 2 olması *Son beş gün içinde 1 kez gaita çıkışı olması | Konstipasyon | Çocuğun boşaltımını yapabilmesi | -Çocuğun sıvı alımının artırılması gerektiği aileye anlatıldı. Ev yapımı erik ve kayısı suyu içirildi. -"I love you" masajı anneye öğretildi ve mümkün olduğu ölçüde anne tarafından karın bölgesine yumuşak hareketlerle masaj yaptırıldı (günlük 15 dk'lık 3 periyotla) -Çocuğun sevdiği taze meyve, sebze ve kepekli tahıllar içeren yüksek lifli bir diyet sağlandı (havuç, brokoli, elma, bitter çikolata vs). | Üç gün sonra bir kez gaitasını yapmış (13.3.22). 10. günden sonra da iki güne bir düzenli gaita çıkışı devam etmiş (23.3.22). |
| 5.Bireysel Temizlik ve Giyim | *Kendi kendine yıkanamama, *Hijyen gereksinimlerini sağlayamama, | Öz Bakım Eksikliği Sendromu | Çocuğun öz bakımını bağımsız yapabilmesini sağlamak | -Çocuğun bağımsız olarak neler yapabildiği değerlendirildi. Çocuk kendi hızına göre hareket etmeye teşvik edildi.Günlük yaşam aktivitelerinde yapamadığı noktada destek olundu. Yaptığı aktivitelerde üst düzeyde katılımı desteklendi. -Çocuğa ve ailesine cildin düzenli nemlendirilmesi tekrar hatırlatıldı. Yatak çarşaflarının kırıksız ve kuru olması sağlandı. Ağız bakımı için süngerli fırça temin edildi. Oral mukozayı tahriş edecek yiyecek ve içecekler kısıtlandı. | Diş fırçalamaya başladı. Tuvalet ihtiyacı için gündüzleri belli saat aralıklarında lazımlık kullanmaya başladı. |

Tablo 1 Devam: Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeli Hemşirelik Bakım Planı

| Yaşam Aktiviteleri | Tanımlayıcı Özellikler | Hemşirelik Tanısı | Amaç | Hemşirelik Girişimleri | Değerlendirme |
|--------------------------------------|---|---|--|--|--|
| 5. Bireysel Temizlik ve Giyim | *Kendi kendine tuvalet temizliğini sağlayamama | Tuvalet ihtiyacını karşılamada yetersizlik | Çocuğun yardımıyla veya tek başına tuvalet ihtiyacını gerçekleştirebilmesi | -Tuvalet ihtiyacı için bez kullanımı aileyle tartışıldı ve aileye tuvalet eğitimi verildi. Aile başlangıç olarak gündüzleri tuvalet ihtiyacı için bez bağlamamayı kabul etti. -Çocuğun tek başına tuvaletini yapabilmesi için uygun ortam oluşturuldu (kaygan olmayan zemin, boyuna uygun klozet vs) -Tuvalet sonrası temizlik için anne, çocuğu destekledi. | Çocuk gündüzleri tuvaletini klozete yapmaya başladı. |
| 6. Ölüm | *Daha önce annenin aynı hastalıktan çocuğuna bakmış olması ve vefat etmiş olması *Çevre ve toplumdaki insanların olumsuz düşünceleri ve davranışları *Çocuğun hastalığından dolayı çok üzülmesi | Annenin çocuğu ile ilgili ölüm anksiyetesi | Annenin rahatlamasını sağlamak ve anksiyetesini azaltmak | -Anne, hastalık hakkındaki duygu ve düşüncelerini ifade etmesi için teşvik edildi. -Anne ile tek başına müsait olduğu bir vakit görüşme planlanarak ölüm hakkındaki görüşlerini paylaşması için cesaretlendirildi. -Sıkıldığı zaman yürüyüş yapması teşvik edildi. -Sevdiği aktiviteler belirlenerek olumsuz duygu ve düşüncelerini yönlendirmesi gerektiği anlatıldı. -Annenin ve diğer aile üyelerinin psikolojik destek alması teşvik edildi. | Günlük 20-30 dk'lık yürüyüşlerin onu rahatlattığını, yeniden örgüye başladığını ifade etti. Psikologla görüşmenin aile üyeleri için iyi geldiğini ve bir ay sonra tekrar randevuya gideceklerini söyledi. Aile üyelerinden anne, abla ve SY psikoloğa gitmeyi kabul etti. |

3.TARTIŞMA

Epidermolizis Bülloza ciddi morbidite ve mortalite ile seyreden bir hastalıktır. Morbidite ve mortalite riski yüksek bir hastalık olması üst düzey bir bakım gereksiniminin ortaya çıkmasına yol açmaktadır. EB tanılı hastaların bakımında multidisipliner yaklaşım etkin rol oynamaktadır (Barbosa vd., 2022:56; Retrosi vd., 2022:1). Multidisipliner ekip içinde önemli bir yere sahip olan hemşireler, sundukları etkin bakımla bireyin sağlığının korunması, geliştirilmesi, hastalık durumunda iyileştirilmesinde ve hastanın yaşam aktivitelerinde bağımsızlık kazanmasında profesyonel rolleri ile etkin olmaktadır (Kocaçal ve Aktan, 2021:284). Hemşireler rollerini yerine getirirken sıklıkla hastanın kültürüne uygun hemşirelik modellerinden yararlanmaktadır (Başlı vd., 2018: 23). Literatürde (Akkoyun ve Taş Arslan, 2019:78; Binay vd., 2022:130; Melikoğlu vd., 2019:162; Saatci ve Unsal, 2021:2066) farklı hastalıklara yönelik, Roper, Logan ve Tierney'nin Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeli kullanılarak verilmiş bakımın ele alındığı olgu sunumlarına rastlanmakla birlikte EB'ye yönelik bir olgu sunumuna rastlanılmamıştır. Bu çalışma ile EB tanılı bir olgu yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modeli doğrultusunda incelenmiştir. Yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modeli bireyi tüm yönleriyle ele alan, bütüncül ve bireye özgü özel bir yaklaşımla bakım sağlaması nedeniyle tercih edilmektedir. EB'nin yaşam boyu devam eden; beraberinde ağrı ve enfeksiyon gibi önemli semptomlar ortaya çıkaran bir hastalık olması bu hastaların en yüksek standartlarda hemşirelik bakımından yararlanmasını gerektirmektedir.

Yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modeli kullanılarak EB tanılı bir olgunun 12 yaşam aktivitesi özellikleri dikkate alınarak bütüncül bir hemşirelik bakımı verilmiştir. Yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modeline göre değerlendirilen olgu da uygun hemşirelik tanıları (annenin çocuğu ile ilgili ölüm anksiyetesi, bakım verici rolünde zorlanma, bilgi eksikliği, büyümede gecikme, enfeksiyon riski, deri bütünlüğünde bozulma, durumsal düşük benlik saygısı, konstipasyon, öz bakım eksikliği sendromu, sosyal izolasyon/sosyal etkileşimde bozulma, tuvalet ihtiyacını karşılamada yetersizlik) konulmuştur (Erdemir ve Türk, 2022:70). Literatürde Hirschsprung hastalığı olan çocuk hastaya yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modeline uygun bakım verilmiştir. Bizim çalışmamızda olduğu gibi benzer tanımlar (anksiyete, enfeksiyon riski, sosyal izolasyon, öz bakım eksikliği sendromu) konulmuştur (Tosun ve Akkoyun, 2021:51). Başka bir çalışmada ise Stevens-Johnson Sendrom hastalığı olan çocuk hastaya yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modeline uygun bakım verilmiştir. Bizim çalışmamıza benzer tanımlar (deri bütünlüğünde bozulma, konstipasyon,) konulmuştur (Terzi vd., 2015:284). Tanılara uygun, planlanan girişim ve hemşirelik uygulamaları çocuğun bağımlı ve yarı bağımlı olduğu yaşam aktivitelerini daha iyi yapmasını kolaylaştırmıştır. Yukarıda bahsedilen çalışmaların sonucu, bizim çalışmamızda olduğu gibi çocuğun etkilenen yaşam aktivitelerinde bağımsızlığı sağlanmaya çalışılmıştır.

Sonuç ve Öneriler

Roper, Logan ve Tierney'nin Yaşam Aktivitelerine Dayalı Hemşirelik Modeli kullanılarak verilmiş bakımın sonucunda çocuğun sosyalleşmesi ve fizyolojik şikâyetlerinin azalması, annenin durumla baş etmesi ve genetik hastalık hakkında bilgi sahibi olması sağlanmıştır. Çalışmanın sonucunda yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modelinin, EB'li hastanın tanılmasında etkili ve kullanımı kolay bir model olarak hemşirelere rehber olacağı düşünülmektedir. Model, EB ve benzer nadir görülen hastalıklarda çocukların bakımında kullanılması önerilmektedir.

Destekleyen Kuruluş

Çalışmayı maddi olarak destekleyen kişi/kuruluş yoktur.

Çıkar Çatışması

Yazarların herhangi bir çıkara dayalı çatışması yoktur.

KAYNAKÇA

- Akkoyun, S., Taş Arslan, F. (2019). Yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modeli'ne göre kronik böbrek yetmezliği olan çocuk hastanın değerlendirmesi: Olgu sunumu. Genel Sağlık Bilimleri Dergisi, 1(1), 78-93.
- Alligood, M. R. (2017). Nursing theorists and their work, United States of America . Elsevier Inc,11-28.
- Barbosa, N. G., Silva, C. B., Carlos, D. M., Brosso, L., Levada, A. F., Okido, A. C. C. (2022). School inclusion of children and adolescents with epidermolysis bullosa: The mothers' perspective. Revista da Escola de Enfermagem da USP, 56.
- Bardhan, A., Bruckner-Tuderman, L., Chapple, I. L., Fine, J.-D., Harper, N., Has, C., . . . McGrath, J. A. (2020). Epidermolysis bullosa. Nature Reviews Disease Primers, 6(1), 1-27.
- Basit, G. (2020). Bakımın rehberi: Hemşirelik süreci. Genel Sağlık Bilimleri Dergisi, 2(2), 77-90.
- Başlı, M., Bekar, M., Civelek, İ. (2018). Kültürlerarası hemşirelikte kullanılan modeller ve "kültürel yeterlilik süreci modeli"ni anlamak. Necmettin Erbakan Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Dergisi, 1(1): 18-24.
- Binay, Ş. K., Binay, U. D., Karadeniz, E. Y. (2022). Meningitis and nursing care according to the model of nursing based on activities of living: a case report. Pielęgniarstwo Neurologiczne i Neurochirurgiczne,11(3),130-136.
- Dănescu, S., Has, C., Senila, S., Ungureanu, L.,Cosgarea, R. (2015). Epidemiology of inherited epidermolysis bullosa in Romania and genotype–phenotype correlations in patients with

- dystrophic epidermolysis bullosa. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 29(5), 899-903.
- Erdemir, F., Türk, G. (2022). *Hemşirelik Tanıları El Kitabı*, İstanbul, Nobel Tıp Kitapevi1(1),70-463.
- Fine, J.-D. (2016). Epidemiology of inherited epidermolysis bullosa based on incidence and prevalence estimates from the national epidermolysis bullosa registry. *JAMA dermatology*, 152(11), 1231-1238.
- Fine, J.-D., Eady, R. A., Bauer, E. A., Bauer, J. W., Bruckner-Tuderman, L., Heagerty, A., . . . Leigh, I. (2008). The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third international consensus meeting on diagnosis and classification of EB. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 58(6), 931-950.
- Fine, J.-D., Mellerio, J. E. (2009). Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 61(3), 367-384.
- Fine, J. D. (2010). Inherited epidermolysis bullosa: past, present, and future. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1194(1), 213-222.
- Gannon, B. (2004). Epidermolysis bullosa: pathophysiology and nursing care. *Neonatal Network*, 23(6), 25-32.
- Gürhan, N., Yaman Sözbir, Ş., Polat, Ü. (2020). ,Hemşirelik alanında kullanılan kavram beceri ve modeller,Ankara Nobel Tıp Kitapevi ,3-11.
- Has, C., Bauer, J. W., Bodemer, C., Bolling, M. C., Bruckner-Tuderman, L., Diem, A., . . . Mellerio, J. E. (2020). Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *Br J Dermatol*, 183(4), 614-627. <https://doi.org/10.1111/bjd.18921>
- Holland, K., Jenkins, J. (2019). *Applying the Roper-Logan-Tierney model in practice-E-Book*. Elsevier Health Sciences, 3-17.
- Jackson, C. J., Tønseth, K. A., Utheim, T. P. (2017). Cultured epidermal stem cells in regenerative medicine. *Stem Cell Res Ther*, 8(1), 155. <https://doi.org/10.1186/s13287-017-0587-1>
- Javed, A., Shenai, P., Chatra, L., Veena, K., Rao, P. K., Prabhu, R. (2013). Occurrence of epidermolysis bullosa along with amelogenesis imperfecta in female patient of India. *Dental research journal*, 10(6), 813.
- Karaduman, A. (2011). Kalıtsal büllü hastalıklar. *Archives of the Turkish Dermatology and Venerology/Turkderm*, 45.
- Kho, Y. C., Rhodes, L. M., Robertson, S. J., Su, J., Varigos, G., Robertson, I., . . . Murrell, D. F. (2010). Epidemiology of epidermolysis bullosa in the antipodes: the Australasian Epidermolysis Bullosa Registry with a focus on Herlitz junctional epidermolysis bullosa. *Archives of Dermatology*, 146(6), 635-640.
- Kocaçal, E., Aktan, G. G. (2021). Tarihsel süreç içinde hemşirelik süreci ve bakım planlarının gelişimi. *Anadolu Hemşirelik ve Sağlık Bilimleri Dergisi*, 24(2), 284-290.

- Melikoğlu, S. E., Çulha, Y., Kaya, H., Tanrıöver, N. (2019). Nursing care of patient with acromegaly disease—case report. *Pielęgniarstwo Neurologiczne i Neurochirurgiczne*, 8(4), 162-169.
- Paller, A. S., Mancini, A. J. (2020). Paller and mancini-hurwitz clinical pediatric dermatology E-Book: A textbook of skin disorders of childhood and adolescence. China, Elsevier Health Sciences, 391-400.
- Retrosi, C., Diociaiuti, A., De Ranieri, C., Corbeddu, M., Carnevale, C., Giancristoforo, S., . . . Hachem, M. E. (2022). Multidisciplinary care for patients with epidermolysis bullosa from birth to adolescence: experience of one Italian reference center. *Italian Journal of Pediatrics*, 48(1), 1-7.
- Roper N, Logan WW, Tierney AJ (2000). *The Roper-Logan-Tierney Model of Nursing: Based on Activities of Living*. Edinburgh, UK: Churchill Livingstone/Elsevier; 10-20.
- Saatci, G., Unsal, A. (2021). Nursing care according to activities of daily living in COVID-19 pneumonia: A case report. *International Journal of Caring Sciences*, 14(3), 2066-2069.
- Schober-Flores, C. (1999). Epidermolysis bullosa: a nursing perspective. *Dermatology Nursing*, 11(4), 243-243.
- Şevket, O., Karabulut, A., Köseli, O., Karahan, T., Yasemin, U., Şevket, A. (2010). Denizli ili bebek ölümleri: Ardışık dört yılın değerlendirilmesi. *Pamukkale Tıp Dergisi*(2), 64-68.
- Terzi, B., Duzkaya, D. S., Yakut, T. (2015). Olgu sunumu: Stevens-Johnson sendrom'lu çocuğun hemşirelik bakımı. *Clinical and Experimental Health Sciences*, 5(4), 284-289.
- Tierney, A.J. (1998), Nursing models: extant or extinct?. *Journal of Advanced Nursing*, 28: 77-85. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2648.1998.00766.x>
- Tosun, H. E., & Akkoyun, S. (2021). Yaşam aktivitelerine dayalı hemşirelik modeli'ne göre hirsprung hastalığı olan çocuk hastanın değerlendirmesi: Olgu sunumu. *Güncel Hemşirelik Araştırmaları Dergisi*, 1(2), 51-58.
- Ünsal, A. (2017). Hemşireliğin dört temel kavramı: İnsan, çevre, sağlık, hastalık, hemşirelik. *Kırşehir Ahi Evran Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi*, 1(1), 11-28.
- Williams, B. C. (2017). The Roper-Logan-Tierney model of nursing. *Nursing 2020 Critical Care*, 12(1), 17-20.