

ZÁPADOČESKÁ UNIVERZITA V PLZNI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

2017

Pavína Hošťálková, DiS.

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

Studijní program: Ošetrovatelství B5341

Pavína Hošťálková, DiS.

Studijní obor: Všeobecná sestra 5341R009

Ošetrovatelský proces u dětského pacienta s hereditární sférocytózou v domácím prostředí

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Soňa Loudová

PLZEŇ 2017

Prohlášení:

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a všechny použité zdroje jsem uvedla v seznamu literatury a zdrojů.

V Plzni dne 20. 3. 2017

.....

vlastnoruční podpis

Poděkování:

Děkuji vedoucí mé bakalářské práce Mgr. Soně Loudové za rady, připomínky, trpělivost a odborné vedení v průběhu vypracování této práce.

Anotace

Příjmení a jméno: Hošťálková Pavlína, DiS.

Katedra: Katedra ošetrovatelství a porodní asistence

Název práce: Ošetrovatelský proces u dětského pacienta s hereditární sférocytózou v domácím prostředí

Vedoucí práce: Mgr. Soňa Loudová

Počet stran: 84

Počet příloh: 10

Počet titulů použité literatury: 39

Klíčová slova: hereditární sférocytóza, domácí prostředí, ošetrovatelský proces

Souhrn:

Bakalářská práce se s názvem „Ošetrovatelský proces u dětského pacienta s hereditární sférocytózou v domácím prostředí“ je rozdělena na teoretickou a praktickou část.

Teoretická část charakterizuje toto onemocnění, dále se zabývá edukací, ošetrovatelským procesem se zaměřením na dětského pacienta a ošetrováním v domácím prostředí.

Praktická část se zabývá jedním konkrétním dětským pacientem s onemocněním hereditární sférocytóza. Popisuje průběh dekompenzace jeho onemocnění při výskytu virového infektu, na který je následně vytvořen ošetrovatelský plán. V závěru práce nechybí ani edukační plán.

Výstupem pro praxi je edukační leták pro cílovou skupinu.

Annotation

Surname and name: Hošťálková Pavlína, DiS.

Department: Department of Nursing and Midwifery

Title of thesis: Nursing process for child patient with hereditary spherocytosis at home environment

Consultant: Mgr. Soňa Loudová

Number of pages: 84

Number of appendices: 10

Number of literature items used: 39

Key words: hereditary spherocytosis, home environment, nursing

Summary:

Bachelor thesis called „Nursing process for child patient with hereditary spherocytosis at home environment" is divided into theoretical and practical part.

The theoretical part characterizes the disease, it also deals with education, nursing process with a focus on the patient and treating child at home.

The practical part deals with one particular child patient with the disease hereditary spherocytosis. Describes the course of decompensation of the disease in the presence of a viral infection, for which subsequently created a care plan. In conclusion, there is also an educational plan.

The output for the practice is educational brochure for the target group.

OBSAH

ÚVOD	11
1 FYZIOLOGICKÉ POZNÁMKY	13
1.1 Sféroocyty	13
1.2 Retikulocyty	14
1.3 Slezina.....	15
2 DEFINICE HEREDITÁRNÍ SFÉROCYTÓZY	16
3 ETIOPATOGENEZE	17
4 DIAGNOSTIKA	18
4.1 Diagnostika HS s využitím průtokové cytometrie	18
4.1.1 Požadavky na odběr krve.....	18
4.2 Diagnostika HS pomocí kryohemolýzy	19
4.2.1 Požadavky na odběr krve.....	19
4.3 Vyšetření osmotické rezistence erytrocytů	19
4.3.1 Požadavky na odběr krve.....	19
4.4 Vyšetření autohemolýzy erytrocytů	20
4.4.1 Požadavky na odběr krve.....	20
4.5 PINK - test.....	20
4.6 Diagnostika HS u pacientů s pozitivní rodinnou anamnézou	20
5 DIFERENCIÁLNÍ DIAGNÓZA	22
6 KLINICKÝ OBRAZ	23
7 KOMPLIKACE	24
7.1 Hemolytická krize	24
7.2 Tranzientní aplastická krize (TAC).....	24
7.2.1 Infekce parvovirem B19	25
7.3 Megaloblastická krize	25
7.4 Cholecystolitiáza	25

7.4.1	Léčba cholecystolitiázy u pacienta s HS.....	26
7.5	Další komplikace.....	26
8	LÉČBA.....	28
8.1	Splenektomie.....	28
8.1.1	Zajištění pacienta před a po splenektomii.....	29
8.1.2	Syndrom OPSI.....	30
9	PROGNÓZA	32
10	EDUKACE PŘI HEREDITÁRNÍ SFÉROCYTÓZE.....	33
10.1	Dispenzarizace.....	33
11	OŠETŘOVATELSKÝ PROCES.....	35
11.1	Ošetřovatelský proces v pediatrii	35
11.1.1	Zhodnocení dětského pacienta.....	36
11.1.2	Stanovení ošetřovatelských problémů	36
11.1.3	Plánování ošetřovatelské péče	36
11.1.4	Realizace ošetřovatelského plánu	37
11.1.5	Vyhodnocení efektu poskytnuté péče	37
11.2	Role sestry v pediatrii	38
12	DOMÁCÍ PÉČE.....	39
12.1	Ošetřování dětí v domácím prostředí	39
12.2	Ošetřování dětí s HS v domácím prostředí.....	40
13	FORMULACE PROBLÉMU	42
14	CÍL VÝZKUMU	43
14.1	Dílčí cíle	43
14.2	Operacionalizace pojmů	43
15	DRUH VÝZKUMU A VÝBĚR METODIKY	44
15.1	Metoda.....	44
15.2	Výběr případu	44

15.3	Způsob získávání informací	45
16	ORGANIZACE VÝZKUMU	46
17	KAZUISTIKA	47
17.1	Katamnéza	47
17.2	Anamnéza	47
17.2.1	Rodinná anamnéza	47
17.2.2	Osobní anamnéza	47
17.2.3	Sociální anamnéza	48
17.3	Fyzikální vyšetření sestrou	48
17.4	Nynější onemocnění	49
17.5	Ošetrovatelský proces	51
17.6	Ošetrovatelské diagnózy	55
17.6.1	Aktuální diagnózy	55
17.6.2	Potenciální diagnózy	59
17.7	Edukační plán	60
DISKUZE	DISKUZE	62
ZÁVĚR	ZÁVĚR	66
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY A ZDROJŮ	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY A ZDROJŮ	67
SEZNAM ZKRATEK	SEZNAM ZKRATEK	71
SEZNAM TABULEK.....	SEZNAM TABULEK.....	72
SEZNAM PŘÍLOH.....	SEZNAM PŘÍLOH.....	73

ÚVOD

Tématem této bakalářské práce je ošetrovatelský proces u pacienta s onemocněním hereditární sférocytóza (dále jen HS). HS je nejčastější druh geneticky podmíněné hemolytické anémie ve střední a severní Evropě a v Severní Americe. Hemolytická anémie se řadí mezi onemocnění krve, kdy dochází k předčasnému a nedostatečně kompenzovanému rozpadu červených krvinek – hemolýze. Vedle známek anémie lze u nemocných pozorovat i kolísající subikterus až ikterus sklér a kůže a ve většině případů i splenomegalií.

První zmínka o hemolytických anémiích obecně je datována na konec třináctého století, kdy Johannes Actuarius, dvorní lékař Konstantinopoli poprvé popsal u některých lidí přítomnost černé moči po prochlazení. V roce 1871 si autoři Vanclair a Marius povšimli přítomnosti malých sférických erytrocytů u ženy, i její matky a sestry, s ikterem a splenomegalií, které nazvali mikrocyty. Výskyt dědičné hemolytické anémie u více členů jedné rodiny popsal v roce 1900 a 1905 Oskar Minkowski. Onemocnění popsal jako chronický ikterus s urobilinurií a splenomegalií. O dva roky později (1907) francouzský profesor vnitřního lékařství Anatole Chauffard prokázal charakteristický znak této choroby – sníženou osmotickou rezistenci a zvýšený počet retikulocytů. HS byla proto v minulosti označována jako icterus hemolyticus Minkowski-Chauffard.

Mírnější forma anémie je léčena ambulantní formou, při níž je pacient pravidelně sledován v hematologické ambulanci. Péče se tedy odehrává převážně v domácím prostředí. K hospitalizaci se přistupuje až při výrazné dekompenzaci anémie, dle celkového zhodnocení stavu nemocného. Práce je z výše popsaného, převážně ambulantního léčení, zaměřena na domácí prostředí a specifikována na dětského pacienta. Hlavním cílem je objektivně zhodnotit kvalitu života pacientů s HS. Práce je rozdělena na část teoretickou a část praktickou.

Teoretická část práce je rozdělena do 12 kapitol. V jednotlivých částech je postupně odkryto vše, co z tohoto onemocnění vyplývá. První kapitola je zaměřena na stručný popis jednotlivých krevních elementů, které s HS souvisí. Je zde zmíněna i slezina, která má ústřední postavení v patofyziologii HS. V dalších kapitolách je popisováno samotné onemocnění HS, jeho etiopatogeneze, diagnostika, klinický obraz, možné komplikace, léčba a prognóza. Za velmi důležitou je považována část věnující se edukaci. Předposlední kapitola se věnuje ošetrovatelskému procesu se zaměřením na

dětského pacienta. Stručně popisuje pět jednotlivých částí procesu a poukazuje zde na specifika ošetrovatelské péče o dítě. Poslední, neméně důležitá kapitola se věnuje domácí péči jako takové. Zde je samostatná podkapitola zaměřující se na domácí péči o pacienta s HS.

Praktická část je vypracovaná formou kvalitativního výzkumu. Detailně je zde zpracována jedna kazuistika. V úvodu praktické části je zařazena katamnéza a podrobná anamnéza, dále fyzikální vyšetření sestrou a detailně popsáno deset jednotlivých dnů onemocnění, kdy byly sledovány všechny problémy dětského pacienta. Na základě zjištěných problémů jsou stanoveny ošetrovatelské diagnózy a následně vytvořen ošetrovatelský plán. V závěru práce je zhotoven edukační plán, zaměřený na edukaci rodičů v péči o dítě s HS.

1 FYZIOLOGICKÉ POZNÁMKY

Tvorba erytrocytů neboli červených krvinek je velmi složitý proces. Krvinka musí projít několika fázemi vývoje, než je vypuštěna do krevního oběhu z kostní dřeně. Erytrocyty mají bikonkávní (piškotovitý) tvar (viz Příloha 1). Tento tvar jim umožňuje navázat na krvinku více molekul kyslíku. Díky tomuto tvaru mají větší povrch, než kdyby měly tvar koule o stejném poloměru. Erytrocyt je bezjaderný krevní element bez organel. Díky tomu je velmi pružný, dokáže se různě deformovat, aby se dostal i do nejužších cév. Délka života erytrocytů je přibližně 120 dnů. Během této doby ztrácí svoji pružnost, postupně dochází k jeho poškozování, až je po 120 dnech existence zachycen ve slezině, kde dojde k jeho rozpadnutí. V těle máme zhruba 25 bilionů erytrocytů. Jejich hlavní funkcí je transport krevních plynů. Během vývoje erytrocytu může docházet ke vzniku odchylek, ve smyslu změny tvaru, velikosti a ve zbarvení. Tím pak vzniká celá řada onemocnění. V případě hereditární sférocytózy je jedním z hlavních ukazatelů změna tvaru. V tabulce č. 1 jsou uvedeny průměrné fyziologické hodnoty z krevního obrazu, tyto hodnoty bývají u HS změněné. Typický laboratorní nález pacienta s HS ukazuje tabulka (viz Příloha 2).

Tabulka 1, Průměrná hodnota/dolní hranice normy Hb, ery a htk pro různé věkové kategorie

Věk	Hb(g/l)	Ery($10^{12}/l$)	Htk
1. den	180/145	5,3/4,0	0,56/0,45
3-6 měsíců	115/95	3,8/3,1	0,35/0,29
1 rok	120/105	4,5/3,7	0,36/0,33
2-6 let	125/115	4,6/3,9	0,37/0,34
6-12 let	135/115	4,6/4,0	0,40/0,35
12-18 let dívky	140/120	4,6/4,1	0,41/0,36
12-18 let chlapci	145/130	4,9/4,5	0,43/0,37

Zdroj: Pospíšilová a Ptoszková 2006

1.1 Sférocyty

Sférocyty jsou oproti běžnému erytrocytu menší, sytější, nápadně tmavěji se barví a především mají kulovitý nebo elipsoidní tvar bez středového projasnění (viz Příloha

3). Příčinou změny tvaru je defekt fosfolipidů buněčné membrány. Dochází k defektní vazbě spektrinu na ankyrin, k nedostatku proteinu 4.2 a k nedostatku pruhu 3. Tyto proteiny jsou součástí složitého komplexu vnitřní části erytrocytární membrány nazývaného cytoskelet. Účastní se různým způsobem na udržování deformability erytrocytu a jeho odolnosti při průchodu mikrocirkulací. Zvyšuje se propustnost erytrocytární membrány pro sodík, což zvyšuje energetický požadavek na transport sodíku z erytrocytu. Na-K (sodno-draselná) pumpa musí proti gradientu „vypumpovat“ více sodíku z buňky. Omezený energetický metabolismus erytrocytu není schopen tento zvýšený energetický požadavek pokrýt. Zvyšuje se rigidita a snižuje se deformovatelnost buňky. Při průchodu slezinnými sinusy se v důsledku těchto změn oddělují části membrány erytrocytu s následnou ztrátou jeho povrchu vzhledem k vnitřnímu objemu, tím dochází ke změně tvaru erytrocytu. Vzniklý sférocyt je typicky osmoticky fragilní a má sníženou deformabilitu při průchodu mikrocirkulací. Změněná krvinka není schopná projít slezinnými sinusy více než 20-30x. Z tohoto důvodu sférocyty předčasně zanikají v monocyto-makrofágovém systému sleziny a mají tak snížený poločas přežívání.

1.2 Retikulocyty

Retikulocyt (RTC) je předposledním stádiem vývoje erytrocytu (viz Příloha 4). Je o trochu větší než erytrocyt, tvar nemá zcela pravidelný a obsahuje zbytky genetické informace RNA (ribonukleová kyselina). Většina retikulocytů následně dozrává v plně funkční erytrocyty ještě v kostní dřeni. Malá část se jich dostane až do krevního oběhu, kde také dozrají v erytrocyty. Počet retikulocytů v periferní krvi má význam pro posouzení funkce kostní dřene. Zvýšený počet retikulocytů poukazuje na zvýšenou práci kostní dřene, ke které dochází např. u hemolytických anémií nebo po krvácení s velkou ztrátou krve. Snížený počet retikulocytů poukazuje na útlum kostní dřene s nedostatečnou nebo neefektivní krvetvorbou např. u aplastické anémie. Při stanovení mikroskopem se zjišťuje počet retikulocytů připadajících na tisíc erytrocytů. Periferní krev zdravého dospělého člověka obsahuje retikulocyty v množství 0,5 – 1,5% z celkového množství erytrocytů. Podle zjištěných hodnot retikulocytů, tak zjistíme funkčnost kostní dřene. V případě HS jsou hodnoty RTC zvýšené, tento stav označujeme jako retikulocytóza. Kostní dřeň musí zvýšeně pracovat, aby nahradila zvýšenou ztrátu poškozených erytrocytů (sférocytů). (Penka a Slavíčková 2011, s. 18, 66)

1.3 Slezina

Slezina je orgán nacházející se v dutině břišní v levém podžebří. Za normálních okolností není hmatná, je skryta pod žebním obloukem, kde je poměrně dobře chráněna. Je bohatě prokrvena a plní řadu funkcí pro krevní a imunitní soustavu. Histologicky je tvořena červenou a bílou pulpou. Červenou část tvoří cévy, bílou část mízní tkáň. Bílá část pulpy se podílí na tvorbě protilátek. Hlavní význam sleziny spočívá v tom, že třídí červené krvinky. Poškozené zachytí v červené části pulpy, kde zaniknou, respektive jsou odstraněny fagocytózou. (Arndt 2010) Slezina zaujímá ústřední postavení v patofyziologii HS. To se týká patogeneze sférocytózy samotné, klinického obrazu, hemolýzy, případně anémie a mnohých laboratorních ukazatelů. Slezina je také zodpovědná za různě těžké formy HS. Toto postavení podtrhuje nesporná účinnost totální splenektomie (chirurgické odstranění sleziny) v léčbě HS. Ačkoliv odstranění sleziny neodstraňuje samotný genetický defekt. Slezina je však velmi důležitým orgánem podílejícím se velkou měrou na obranyschopnosti organismu. Nesporná je role sleziny v imunitní odpovědi obecně a zvláště pak na infekce způsobené opouzdřenými bakteriemi. Slezina není k životu bezpodmínečně nutná, lze bez ní plnohodnotně žít, ale odstranění s sebou nese určitá rizika. (Jabali et al. 2007, s. 557)

2 DEFINICE HEREDITÁRNÍ SFÉROCYTÓZY

Hereditární sférocytóza patří mezi nejčastěji se vyskytující geneticky podmíněné hemolytické anemie ve střední a severní Evropě a Severní Americe. Typickým projevem tohoto onemocnění je anémie, extravaskulární (mimocévní) hemolýza, ikterus (žloutenka) a splenomegalie (zvětšená slezina). V krevním obraze jsou v nátěru přítomny sférocyty. Synonymem HS je anemie s buňkami kulovitého tvaru. Incidence je v našich podmínkách udávána v rozmezí 1: 2000-3000 obyvatel. (Pospíšilová 2013, s. 18)

3 ETIOPATOGENEZE

Dědičnost HS je v 75% případů autozomálně dominantní s různě vyjádřenou expresivitou. Vzácná je recesivní dědičnost, ta nejčastěji vzniká u de-novo mutace. Příčinou HS jsou mutace genů kódujících proteiny membrány erytrocytů (α - a β -spektrin, ankyrin, protein 4.2 a protein pruhu 3). Nákres membrány erytrocytu viz Příloha 5.

„Nejčastější příčinou HS je mutace genů pro ankyrin (30-60% případů), proteiny pruhu 3 (20-30% případů), méně často β -spektrin (15-30%), vzácně α -spektrin a protein 4.2 (pod 5%).“ (Pospíšilová 2013, s. 18)

Původ HS tkví v poruše periferních bílkovin membrány krvinky, které se účastní formování cytoskeletu buňky. V důsledku přeměněného erytrocytu na sférocyty dochází k předčasnému vychytávání a rozpadu sférocytu ve slezině. Funkční slezina tedy hraje v patofyziologii HS významnou roli. Průměrná doba, kterou stráví normální erytrocyt ve slezině je cca 30-40 sekund. Sférocyt stráví ve slezině 10-100minut a pokud nedojde ve slezině k jeho likvidaci, dochází k dalšímu narušení jeho deformability.

4 DIAGNOSTIKA

Pro diagnostiku HS nasvědčuje normocytární, méně často mikrocytární anémie, retikulocytóza, zvýšená koncentrace hemoglobinu v erytrocytu (MCHC) a anizocytóza (rozdílnost ve velikosti červených krvinek). V nátěru periferní krve nacházíme anizocytózu a hyperchromazii (nadměrná barvitelnost) erytrocytů s typickými sférocyty, kterým chybí centrální projasnění a zvýšený počet retikulocytů. V biochemickém nálezu jsou známky extravaskulární hemolýzy. Nachází se zde tedy zvýšená hladina nekonjugovaného bilirubinu, laktátdehydrogenázy (LDH), nízká hladina haptoglobinu a v moči urobilinogen. V kostní dřeni je hyperplazie erytropoézy. Ke stanovení diagnózy v běžné klinické praxi vede mikroskopické posouzení morfologie červených krvinek, v typických případech průkaz jejich zkráceného přežívání a snížené osmotické rezistence, či test autohemolýzy. V současnosti se využívá zejména test kryohemolýzy nebo vyšetření pomocí průtokové cytometrie. Typ membránové poruchy lze prokázat ve sporných případech separací bílkovin membrány elektroforézou, případně je indikováno ve vzácných případech molekulárně genetické vyšetření. (Faber et al. 2015, s. 114) Vzhledem k vysokému počtu různých diagnostických metod s různou senzitivitou a specificitou se jejich využití na jednotlivých pracovištích liší.

4.1 Diagnostika HS s využitím průtokové cytometrie

Tento test patří mezi vysoce senzitivní i specifický test pro vyhledávání HS. Průtoková cytometrie k testování vad v erytrocytární membráně používá eosin maleimidovou kyselinu (EMA). EMA se váže na Lys-430 proteinu pruhu 3 a po ozáření modrým světlem zeleně fluoreskuje. Defekty v proteinu pruhu 3 způsobují snížení intenzity fluorescence. Ve srovnání s kontrolním vzorkem pak u pacienta s HS lze pozorovat snížení mediánu intenzity fluorescence navázané EMA. Nevýhodou průtokové cytometrie je dostupnost pouze na vybraných pracovištích disponujících průtokovým cytometrem. (Říhová 2012)

4.1.1 Požadavky na odběr krve

K tomuto vyšetření se používá nesrážlivá krev. Vzorek se odebírá do zkumavky s protisrážlivou úpravou citrát-dextróza. Odebraný materiál musí být do laboratoře dopraven v den odběru. Vzorek musí být zpracován do druhého dne po odběru, do analýzy uchováván v lednici. (Čermák 2015, s. 24)

4.2 Diagnostika HS pomocí kryohemolýzy

Druhý test, který je pro diagnózu HS vysoce senzitivní i specifický. Ve Fakultní nemocnici Olomouc využívají tuto diagnostickou metodu od roku 2003. Po vyhodnocení výsledků testů dosáhli 100% senzitivity a 97% specificity. Test vychází z faktu, že lidské erythrocyty v hypertonickém prostředí při teplotních změnách z +37°C na +4 až 0°C podléhají hemolýze. Erythrocyty pacientů s HS jsou fragilnější než erythrocyty u zdravé populace a snáze tak podléhají hemolýze. Test je relativně dostupný na každém pracovišti, poměrně málo nákladný, jednoduchý a časově nenáročný. Test kryohemolýzy i průtokovou cytometrii je možno provádět i u novorozenců, u kterých je potřeba vyloučit HS v rámci diferenciální diagnózy ikteru. (Mihalco 2010, s. 10-11)

4.2.1 Požadavky na odběr krve

Nutné je odebrat 3ml nesrážlivé krev do zkumavky s protisrážlivou úpravou K3-EDTA (di- nebo tri-draselná sůl kyseliny etylen-diamin-tetraoctové). Vzorek musí být transportován ke zpracování do dvou hodin od odběru. Transportní teplota by měla být v rozmezí 18-24°C. (Seznam laboratorních vyšetření zprostředkovaných OKH NsP Havířov 2016)

4.3 Vyšetření osmotické rezistence erythrocytů

Tímto vyšetřením zkoumáme odolnost erythrocytů vůči nízkému osmotickému tlaku prostředí. Toto vyšetření patří ke „zlatému standardu“ diagnostiky HS. V případě HS prokazujeme sníženou odolnost sférocytů vůči hypotonickému prostředí zředěného fyziologického roztoku (FR). Normální krvinky lyzují v 0,32-0,44 % roztoku, sférocyty lyzují již v 0,52% FR s maximem 0,44%. Patologický nález při vyšetření osmotické rezistence však není přísně specifický pouze pro HS a provedení testu vyžaduje poměrně vysoké nároky na množství odebrané krve. Nutno odebrat alespoň dvě zkumavky. Proto jsou v současné době pro potvrzení diagnózy HS nejčastěji užívány dva výše jmenované testy kryohemolýzy a průtokové cytometrie. (Pospíšilová 2013, s. 19)

4.3.1 Požadavky na odběr krve

Potřeba je zajistit nesrážlivou krev, ta se odebírá do zkumavky s protisrážlivou úpravou K3-EDTA. Do laboratoře musí být vzorek transportován co nejdříve v den odběru, transportován musí být v chladu, nesmí však zmrznout. Zpracován musí být tentýž den. (Čermák 2015, s. 23)

4.4 Vyšetření autohemolýzy erytrocytů

Zdravé červené krvinky inkubované ve vlastním séru, ve sterilních zkumavkách v termostatu při 37°C po 48hodinách hemolyzují jen nepatrně. Jinak tomu je u pacientů s vrozenými hemolytickými anemiemi, erytrocyty s poruchou enzymů nebo struktury membrány. Jedna část krve je inkubována s fyziologickým roztokem, druhá část s FR s glukózou a třetí část s FR s přidaným ATP (Adenosintrifosfát). Po inkubaci se ve všech třech případech pomocí přístroje zvaném spektrofotometr určí množství hemoglobinu uvolněného z inkubovaných erytrocytů. (Penka a Slavíčková 2011, s. 82) Autohemolýza erytrocytů při inkubaci ve vlastní plazmě u pacientů s HS je zvýšená a snižuje se po přidání glukózy i ATP. Normální hodnoty jsou do 0,5% za 24hodin a do 3,5% za 48 hodin. (Pospíšilová 2013, s. 19)

4.4.1 Požadavky na odběr krve

K vyšetření se opět používá nesrážlivá krev, zkumavka musí být s protisrážlivou úpravou Li heparin nebo K3- EDTA. Vzorek musí být do laboratoře transportován v chladu co nejdříve v den odběru, nesmí však zmrznout. Odebraný materiál musí být zpracován do 8 hodin po odběru. (Čermák 2015, s. 19)

4.5 PINK - test

K průkazu poruchy membrány erytrocytů jsou používány další testy. Například u HS bývá pozitivní PINK test – orientační test hodnotící stupeň hemolýzy po vystavení krvinek kritické koncentraci glycerolového činidla. Tento test je zatížen poměrně malou specifitou vyšetření a je považován za zastaralý. (Penka a Slavíčková 2011, s. 189) Požadavky na odběr krve jsou stejné jako u vyšetření osmotické rezistence erytrocytů.

4.6 Diagnostika HS u pacientů s pozitivní rodinnou anamnézou

U pacientů, kde se v rodině již HS vyskytuje a mají splenomegalii, stačí pro průkaz onemocnění laboratorní vyšetření krevního obrazu. V laboratorním nálezu se nachází snížený hemoglobin, snížené MCV – střední objem červené krvinky, zvýšené MCHC – průměrná koncentrace hemoglobinu v červené krvince, zvýšené RDW – distribuční křivka červených krvinek. To vše pak poskytuje přehled o variabilitě a velikosti červených krvinek a zvýšeném počtu retikulocytů. V krevním nátěru je odhalen průkaz

sférocytů, přímý aglutinový test je negativní a je přítomen průkaz hemolýzy, tj. zvýšený nekonjugovaný bilirubin a retikulocyty. (Penka a Slavíčková 2011, s. 189)

5 DIFERENCIÁLNÍ DIAGNÓZA

U novorozenců se žloutenkou je nutné vyloučit AB0 inkompatibilitu. U větších dětí a dospělých je potřeba odlišit autoimunitní hemolytické anémie, jiné vrozené defekty membrány erytrocytů (hereditární stomatocytózu, hereditární pyropoikilocytózu, eliptocytózu, jihoasijskou ovalocytózu), vrozené enzymatické defekty, mikroangiopatické hemolytické anémie, tepelné, chemické a infekční poškození erytrocytů. U všech těchto stavů mohou být přítomny sférocyty v periferní krvi.

6 KLINICKÝ OBRAZ

Typickým klinickým obrazem HS je různě vyjádřená anémie, žloutenka a splenomegalie. Symptomatologie však může být velmi variabilní. Od těžkých projevů, již od novorozeneckého období, po velmi lehký až bezpříznakový průběh. K rozdělení závažnosti anémie je používáno dělení na těžkou, středně těžkou a lehkou formu HS.

Tabulka 2, Klasifikace hereditární sférocytózy

Forma HS	Lehká	Středně těžká	Těžká
Hemoglobin (g/l)	110-150	80-110	60-80
Retikulocyty (%)	1,5-6	nad 6	nad 10
Bilirubin (µg/l)	17-34	nad 34	nad 50
Splenektomie	většinou není nutná	ve školním věku, před začátkem puberty	nezbytná, pokud lze, po 6. roce věku

Zdroj: Pospíšilová 2013, s. 18

U těžké formy se vyskytuje výrazná hyperbilirubinémie již v novorozeneckém věku s nutností fototerapie, výjimečně i výměnné transfúze. Dochází k těžké anémii s plně rozvinutým anemickým syndromem, výrazným ikterem sklér a kůže a splenomegalií, někdy s bolestmi břicha. Lehká forma s dobře kompenzovanou chronickou hemolýzou bez anémie se projevuje pouze mírným ikterem.

Na základě retrospektivní studie provedené na 68 dětech univerzitou Adiyaman v Turecku se odhaduje, že 20% pacientů s HS má mírné onemocnění s kompenzovanou hemolýzou, 70% pacientů trpí mírným až středně závažným onemocněním a malá skupinka pacientů 3-5% má těžkou formu HS vyžadující pravidelné podávání transfúzí. (Konca et al. 2015, 127-131)

Charakteristická je změna mezi fázemi mírné anémie v klidovém období a v období akutního infektu, zvýšené teploty či stresu. Tyto stavy vedou obvykle k urychlení hemolýzy. V souvislosti s virovými infekcemi se objevují hemolytické krize. Při styku s parvovirem B19 se rozvíjí tranzientní aplastická krize (TAC)

7 KOMPLIKACE

Průběh nemoci komplikují krize z hyperhemolýzy nebo z přechodného útlumu až zástavy krvetvorby. Častá je cholecystolitiáza.

7.1 Hemolytická krize

K hemolytickým krizím dochází převážně v souvislosti s virovými infekcemi a jsou nejčastější u malých dětí do 6 let věku. Dochází k prohloubení anémie, ke zvýraznění splenomegalie a ke zvýraznění ikteru. Pacient se cítí unavený a malátný. Laboratorně dochází k poklesu hemoglobinu, vzestupu bilirubinu a k progresi retikulocytózy. Závažná hemolytická krize, u které se k již zmíněné symptomatologii přidává ještě bolest břicha způsobená roztažením pouzdra sleziny, zvracení a výrazná splenomegalie si může vyžádat hospitalizaci, monitorování a podání transfuze erytrocytární masy. (Pospíšilová 2013, s. 20)

7.2 Tranzientní aplastická krize (TAC)

Komplikace typická pro předškolní věk, je vyvolána infekcí parvovirem B19. Nejčastěji se v našich podmínkách vyskytuje u hemolytických anémií, jako je právě HS. Obraz bývá často velmi dramatický, neboť jde o kombinaci hemolýzy a zástavu krvetvorby. U pacientů s HS dochází k prudkému poklesu Hb při parvovirové infekci provázené nápadnou bledostí bez zvýraznění ikteru, který bývá jinak typický pro hemolytické krize. (Pospíšilová 2013, s. 20)

Tabulka 3, Diferenciální diagnostika aplastické a hemolytické krize u pacientů se sférocytární anémií

Elementy v KO	Aplastická krize	Hemolytická krize
Hemoglobin (g/l)	40-60	60-80
Retikulocyty (%)	< 3	≤ 3-10
Bilirubin (μg/l)	> 20	10
Laktátdehydrogenáza (μkat/l)	normální	zvýšená

Zdroj: Pospíšilová 2013, s. 21

V krevním obraze dochází k vymizení retikulocytů z periferní krve. Vzniká těžká anémie, která často vyžaduje podání transfuze erytrocytární masy. Strmý pokles hladiny hemoglobinu může vést až k srdečnímu selhání nebo mozkové příhodě. Výjimečně

může dojít až k úmrtí. K TAC dojde podle všeho za život pacienta pouze jednou, což signalizuje vznik dlouhodobé imunity. V nátěru kostní dřeně pacientů s TAC jsou charakteristickým nálezem morfologické změny erytroidní linie. Typicky je snížen počet erytroblastů a naopak převažují patologické obrovské proerytroblasty s typickými výběžky, ty bývají označovány jako „psí uši“ (Příloha 6). Tyto typické změny jsou způsobeny cytopatickým působením parvoviru. Spontánní remise vyzrání krvetvorby obvykle nastává během týdne. (Pospíšilová 2013, s. 20)

TAC si je zapotřebí uvědomit vždy při výskytu náhlé anémie bez přítomnosti ikteru. Kvůli vysoké infekciozitě viru je důležité včas na infekci myslet při výskytu onemocnění v rodině nebo dětském kolektivu. Výjimečně může být TAC prvním projevem lehké formy HS.

7.2.1 Infekce parvovirem B19

Parvovirus B19 (čeleď Parvoviridae, podčeleď Parvovirinae, rod Erythrovirus) patří mezi nejmenší známé DNA viry, které infikují lidské buňky. Typická je jejich malá velikost (parvum = malý). K nákaze dochází běžně v dětství. Promořenost tímto virem je téměř na celém světě stejná. Specifické protilátky má polovina dětí již ve věku 15 let. Většina onemocnění parvovirem proběhne asymptomaticky, symptomatické projevy jsou mnohotvárné, záleží na stavu hostitele. Ze zjevných forem infekce je nejčastější pátá nemoc u dětí předškolního věku. U dospělých pacientů způsobuje horečnaté artropatie. U pacientů s porušenou imunitou a hematologickými poruchami může vyústit až v akutní nebo chronickou anémii. Parvovirus B19 vykazuje výraznou orientaci k buňkám kostní dřeně. Infikuje, množí se a rozkládá se ve vývojových buňkách červené krevní řady a jeho klinické projevy vyplývají buď přímo z následující aplazie erytrocytární řady, nebo z imunitní odezvy hostitele. Infekce virem bývá proto vždy provázena anemizací, jejíž stupeň záleží na stavu erythropoezy hostitele.

7.3 Megaloblastická krize

Vyskytuje se u pacientů s HS vzácně při nedostatečném dodávání kyseliny listové. Častěji je megaloblastická krize popisována při zotavování z TAC a u těhotných.

7.4 Cholecystolitiáza

Patří mezi časté komplikace pacientů s HS. Výskyt výrazně narůstá po desátém roce života. Ve věku 20-30 let se cholecystolitiáza vyskytuje u více než 40% pacientů. Pacientům s HS se tvoří ve žlučníku, méně často ve žlučových cestách takzvané černé

pigmentové konkrementy. Jasným rizikovým faktorem je hemolýza. Pigmentové kameny vznikají z bilirubinu a solí vápníku. Bilirubin vzniká rozpadem krevního barviva hemoglobinu, který se uvolňuje z rozpadajících se červených krvinek. Pokud tedy dochází ke zvýšenému rozpadu červených krvinek, což je pro HS typické, zvyšuje se množství bilirubinu ve žluči. Ve žlučníku tak mohou začít vznikat kameny. (Mareček 2001)

Na základě retrospektivní studie provedené na 63 dětech Federální univerzitou Minas Gerais v Brazílii byl zjištěn výskyt cholecystolitiázy u 17 pacientů (27%). Medián věku prvního výskytu žlučnickových kamenů byl deset let a průměrný věk provedené cholecystektomie byl 12 let věku. (Oliveira et al. 2012, 9-13)

7.4.1 Léčba cholecystolitiázy u pacienta s HS

Medikamentózní terapie není známá. Jediným možným léčebným postupem je chirurgická léčba. Názory na provedení cholecystektomie (chirurgické odstranění žlučníku) při cholecystolitiáze nejsou jednotné. Záleží na jejím projevu. Cholecystektomie je indikována u symptomatické litiázy. Symptomatická forma je provázena biliární dyspepsií (tlak v pravém podžebří, pocit plnosti v epigastriu, nauzea, plynatost, říhání). Specifickým příznakem cholelitiázy je žlučnicková bolest – biliární kolika. Doporučenou indikací pro provedení cholecystektomie je plánovaná splenektomie (chirurgické odstranění sleziny) a současně prokázána cholecystolitiáza. Někteří autoři nahrazují cholecystektomii pouze cholecystotomií (chirurgické otevření žlučníku s odstraněním konkrementů), neboť po splenektomii je riziko recidivy litiázy malé. Nejednotný přístup je u asymptomatických pacientů s prokázanými konkrementy. Cholecystolitiáza u pacientů s lehkou formou HS není jednoznačnou indikací ke splenektomii. Jako dostatečné se jeví provedení cholecystektomie. Zkušenosti ukazují, že recidiva litiázy není častá a ve většině případů není v pozdější době nutná splenektomie.

Mezi nové léčebné postupy cholecystolitiázy v posledních letech přibyly ERCP (endoskopická retrográdní cholangiopankreatikografie), sfinkterotomie (chirurgické protěti svěrače sfinkteru) nebo extrakorporální litotripsie (drcení kamenů rázovou vlnou vznikající mimo tělo a zacílenou do konkrementu). (Pospíšilová 2013, s. 19)

7.5 Další komplikace

Slezina u pacientů s HS bývá zvětšená. Při výraznější splenomegalii přesahuje okraj žeber, není tak jimi chráněna před tupým poraněním. Celkově je slezina

u pacientů s HS křehčí a proto snadněji dochází k ruptuře po úrazech. K vzácným komplikacím u pacientů s HS patří srdeční selhání při dlouhotrvající těžké anémii, neurotické příznaky jako psychomotorická retardace, spinocerebelární příznaky, myopatie a ulcerace dolních končetin z poruch mikrocirkulace.

8 LÉČBA

U novorozenců a kojenců s těžkou formou HS je jedinou možností léčby podání transfuzí erytrocytární masy. Četnost podání transfuzí je nejvyšší v novorozeneckém věku a po prvním roce života se zpravidla snižuje. U takto malých dětí byl popsán příznivý efekt podání erythropoetinu na frekvenci transfuzí. Nemocným s těžkou formou HS s vysokým obratem erytropoezy je též doporučeno substituční podání kyseliny listové. Jediným východiskem ovlivnění průběhu onemocnění je splenektomie (chirurgické odstranění sleziny). V současné době je přístup k indikaci zdrženlivější, než tomu bylo v minulosti. S přihlédnutím na známá rizika infekčních komplikací a na prokázané dlouhodobé riziko tromboembolických a cévních mozkových příhod je splenektomie dnes indikována jednoznačně jen u pacientů s těžkou formou HS závislých na podání transfuzí erytrocytární masy. Vždy je snaha o provedení zákroku až po šestém roce života. Dokonce i u těžkých forem HS, kdy jsou pacienti závislí na transfuzích, se doporučuje vyčkat alespoň do tří let věku. Výjimečně by mohla být oprávněna před třetím rokem života, například v případě závislosti na pravidelných transfuzích, tj. alespoň 1x měsíčně. Smyslem tohoto opatření je překlenutí vysoce zranitelného období imunitní naivity (Jabali et al. 2007, s. 564). U pacientů trpících středně těžkou formou HS je indikace ke splenektomii individuální a v některých případech ji není nutné provádět. Lehká forma HS se většinou obejde bez splenektomie. Definitivní rozhodnutí však záleží na domluvě pacienta s lékařem.

8.1 Splenektomie

V současné době je již jednoznačně doporučováno laparoskopické provedení splenektomie. Tento typ operace přináší kratší rekonvalescenci a lepší kosmetický efekt. Nevýhodou tohoto postupu lékaři často považují především délku výkonu. Operace by měla být prováděna pouze na pracovištích s dostatečně erudovaným chirurgickým týmem a příslušným vybavením. Po operaci by mělo mít pracoviště přímou návaznost na péči dětského hematologa a imunologa. U pacientů s prokázanou cholelitiázou lékaři současně indikují cholecystektomii.

V některých případech, zejména u malých dětí s těžkou formou HS, je možno zvážit i provedení parciální splenektomie (PS). Výhodou PS je zachování imunitní funkce sleziny. Nevýhodou je pravděpodobnost dorůstání zbytku zachovalé sleziny a provedení totální splenektomie v dalších letech. Variantou výkonu je PS se

zachováním jen minima tkáně sleziny (cca 10 cm³), tzv. „near-total splenectomií“. V současné době se lékaři snaží zachovat alespoň část sleziny, a to nejen u HS, ale i jiných onemocněních či úrazů sleziny. Z důvodu HS byla parciální splenektomie indikována v Paříži teprve v roce 1985. V ČR začali používat PS u dětí s hereditární sferocytózou v roce 1996.

8.1.1 Zajištění pacienta před a po splenektomii

Před provedením splenektomie je nutné 2-3 týdny před operací naočkovat pacienty proti opouzdřeným bakteriálním agens (Streptococcus pneumoniae, Nisseria meningitis a Heamophilus influenzae). Pacienti se očkují v České republice dostupnými vakcínami, pokud nebyli v rámci povinného očkovacího kalendáře či dobrovolně již očkovaní. Pro jistotu se jim doporučuje nechat se přeočkovat každých za 5 let především proti pneumokoku a hemofilu typu B. Očkování se provádí i při parciální splenektomii, protože lékař nemůže dopředu vědět, zda nakonec nebude muset z nějakého důvodu během operace přistoupit k totální splenektomii, či zda nedojde ke spontánní nekróze ponechaného zbytku sleziny. Na druhé straně, nikdo dosud neví, zda ponechaná část sleziny bude stále funkční a imunokompetentní i za 30 nebo 60let.

Vhodné je rovněž očkovat pacienty proti sezónní chřipce jako prevence komplikujících bakteriálních infekcí. (Jabali et al. 2007, s. 564-565)

Pacienti jsou po splenektomii zajišťováni preventivně antibiotiky, nejčastěji penicilinem (Augmentin). Při alergii na penicilin se podává Zinnat tbl. Postoj k podávání antibiotik se v jednotlivých zemích liší od doporučení celoživotního podávání až po odmítání podávání. Nejčastěji jsou podávána antibiotika preventivně po dobu dvou až tří let po splenektomii, což je doba, kdy je riziko infekce nejvyšší. Důležitou roli také hraje imunitní stav jedince, od toho se následně zajišťovací antibiotická léčba odvíjí. Nejednoznačná je rovněž otázka antitrombotické léčby v průběhu a po provedení splenektomie. Podle nejnovějších poznatků není antitrombotická léčba u dětí po splenektomii na rozdíl od dospělých paušálně doporučována. Vždy je třeba zohlednit závažná vrozená nebo získaná trombofilní rizika. (Pospíšilová 2013, s. 21)

Každý pacient by měl obdržet Vakcinační kartu hematologicky nemocného po splenektomii s příslušnými doporučeními (viz Příloha 7). Ty se týkají pokynů pro případ výskytu onemocnění, pohotovostní zásobou antibiotik, pokousání zvířaty

a cestování (riziko infekce malárií a babesiozou). Dále obsahuje záznam o provedených vakcinacích pacienta. Pacient by měl být trvale sledován hematologem i imunologem.

8.1.2 Syndrom OPSI

Totální splenektomie je spolehlivě účinná v léčbě HS. Odstranění sleziny je však spojeno s celoživotním rizikem velmi těžkých, obvykle prudce probíhajících a mnohdy fatálních infekcí. Nezřídka i přes preventivní očkování nebo dlouholeté profylaktické podávání antibiotik. Role sleziny v imunitní odpovědi obecně, a na infekce způsobené opouzdřenými bakteriemi zvláště, je nesporná. Infekční epizoda vzniklá po odstranění sleziny se v literatuře výstižně jmenuje syndrom fulminantně probíhající sepse, anglicky **overwhelming postsplenectomy infection (OPSI)**. Syndrom se neomezuje jen na infekce vyvolané opouzdřenými bakteriemi, ale byl popsán i u celé řady jiných agens. Nejmenší děti (do 4-5let) jsou nejohroženější a většina případů OPSI se vyskytuje v prvních 2-3 letech po operaci. U hematologických onemocnění je riziko až 3x vyšší, než u posttraumaticky splenektomovaných pacientů. Riziko OPSI je však celoživotní, neboť byly popsány i případy u dospělých lidí a to až desítky let po operaci.

OPSI je vzácný, zato velmi závažný stav. Více než 50% nemocných umírá do 48hodin od vzniku obtíží. Diagnózu je tedy třeba stanovit co nejrychleji. Jakékoliv zvýšení teploty a známky infekce u pacientů po splenektomii musí být podchyceny včas a pacient musí být co nejdříve zaléčen antibiotiky.

Prevence OPSI se skládá ze tří bodů: edukace, vakcinace a chemoprophylaxe. Pacient po splenektomii musí být důkladně informován o celoživotní závažnosti zvýšeného rizika vzniku těžkých infekcí a o jejich povaze. Nemocní musí vědět o nutnosti okamžitého vyhledání lékařské pomoci a antibiotické léčby při prvních příznacích horečnatého onemocnění. Pacient musí být seznámen se zvýšeným rizikem cestovních infekcí. Součástí vstupní edukace je vystavení Vakcinační karty obsahující informace o splenektomii, další klinické detaily a kontaktní telefonní číslo na pracoviště, kde je nemocný dispenzarizován. Nemocný by měl každého svého nového ošetřujícího lékaře, včetně stomatologa o svém zdravotním stavu informovat.

Důležitým faktorem v prevenci OPSI je vakcinace proti opouzdřeným bakteriím a každoroční vakcinace proti chřipce.

Obecné použití dlouhodobé antibiotické profylaxe po splenektomii je sporné. Paušální antibiotická profylaxe se proto doporučuje pouze u dětí do 5 let věku, a to po dobu 1-5 let po splenektomii – důvodem je omezená schopnost vyvíjejícího se

imunitního systému. U větších dětí a dospělých pacientů se dlouhodobá antibiotická profylaxe podává jen výjimečně, v případech, kdy přínos jasně převažuje nad riziky. Pacienti, kterým není možné zajistit lékařskou pomoc v průběhu dvou hodin, jsou vybaveni pohotovostní dávkou antibiotik. Ty pak pacient začne sám užívat při prvních příznacích horečnatého infekčního onemocnění. Vždy však musí být tato metoda spojena s pečlivou edukací a následnou návštěvou lékaře. (Polák et al. 2013) Pohotovostní dávkou antibiotik musí být lidé po odstranění sleziny vybavení i v případě cest mimo domov, např. na zahraniční dovolenou. Každý pacient si také musí pravidelně kontrolovat, zda nejsou antibiotika prošlá. Výměnu provádí praktický lékař.

9 PROGNÓZA

Ve většině literatury je uvedeno, že je prognóza dobrá. Vždy záleží na tíži onemocnění. U těžkých forem HS, kdy je provedena splenektomie lze docílit normální délky života erytrocytů. Hemolytické příznaky vymizí brzy po operaci. Kromě toho se zamezí vzniku žlučnickových kamenů. Po splenektomii se již neobjevují aplastické krize, přestože sférocytóza nadále přetrvává. V současné době přibývá indikací k subtotální splenektomii, která má dobré výsledky. (Muntau 2009, s. 240)

10 EDUKACE PŘI HEREDITÁRNÍ SFÉROCYTÓZE

Pojem edukace pochází z latinského slova educo, educare, což znamená vést vpřed, vychovávat. Snahou edukace ve zdravotnictví je předcházet poškození, udržet a navracet zdraví, stejně jako zkvalitnit život v době nemoci u chronicky nemocných. Při edukaci dětí vycházíme z jejich věku, individuálních vlastností a potenciálu dítěte. Čím je dítě mladší, tím větší úlohu v edukaci plní rodič. Starší děti edukujeme společně s rodiči. Rodiče musí být edukováni o onemocnění a o možných zdravotních komplikacích, které mohou nastat. Musíme jim pečlivě vysvětlit, jak mohou probíhat případné hemolytické či aplastické krize. Jen správně informovaný rodič, pak může včas a správně zasáhnout v někdy i život ohrožující situaci. Nezbytná je také spolupráce s praktickým lékařem pro děti a dorost (PLDD). Konkrétně musí mít děti s HS v domácím prostředí zvýšený dohled PLDD v případě akutního horečnatého infektu. Rodič by měl v tomto případě ihned navštívit PLDD, ten pak dítě celkově vyšetří a odebere vzorek krve pro kontrolu krevního obrazu. Totéž platí v případě nápadné bledosti, únavy či naopak bolestí břicha, zvýraznění ikteru a tmavé moče.

Dále se edukace zaměřuje na stravu dítěte. Strava dítěte je doporučována racionální, ale vzhledem k vyššímu výskytu žlučnickových kamenů, by se rodiče měli vyvarovat podávat dětem mastné a smažené pokrmy.

Z hlediska běžného denního režimu nejsou při onemocnění HS téměř žádná omezení. Tělesná zátěž je doporučována dle tolerance dítěte. Pouze při výběru sportu musí být rodiče více obezřetní a raději se vyvarovat kontaktním a bojovým sportům. U těchto sportů je vyšší riziko poranění křehké a zvětšené sleziny, kterou děti s HS mají.

Mezi důležitá opatření je snaha o udržení zdraví. V případě chřipkových epidemií ve škole a školkách je lepší dítě z tohoto kolektivu vyloučit, čímž můžeme předejít nákaze. Pokud dítě trpí častěji nachlazením, není na závadu podpořit jeho imunitu vitamínovými preparáty či preparáty na podporu imunity.

10.1 Dispenzarizace

Rodiče by se také v rámci edukace měli dozvědět, jak bude probíhat další sledování zdravotního stavu jejich dítěte. Vzhledem k tomu, že je HS vrozené celoživotní onemocnění jsou nutné pravidelné prohlídky a dispenzarizace pokračuje i po dosažení dospělého věku. Děti i dospělí chodí na pravidelné kontroly do hematologických

poraden. Četnost návštěv určuje hematolog dle stavu dítěte. Při kontrole v hematologické kontrole, se dítěti provede běžné fyzikální vyšetření lékařem, zvýšená pozornost je zaměřena na vyšetření břišní dutiny, tedy konkrétně na palpační vyšetření velikosti sleziny. Po vyšetření následuje odběr krve na hematologický a biochemický rozbor. Každá návštěva v poradně je spojena se sonografickým vyšetřením břicha a gastrointestinálního traktu. Při sonografickém vyšetření se lékař zaměřuje především na vyšetření velikosti sleziny a na stav žlučových cest a žlučníku. V případě nutnosti jsou rodiče reedukováni v domácím režimu dítěte.

11 OŠETŘOVATELSKÝ PROCES

Hlavní pracovní metodou ošetřovatelského personálu je podle Věstníku Ministerstva zdravotnictví České republiky č. 9/2004 ošetřovatelský proces (OP). Jeho cílem je prevence, odstranění či zmírnění problémů v oblasti individuálních potřeb jednotlivců (pacientů), rodin a komunit. Je to racionální metoda poskytování a řízení ošetřovatelské péče. (Věstník Ministerstva zdravotnictví České republiky 2004a, s. 5)

Základem OP je holistický přístup k pacientovi, respektování jeho bio-psycho-sociálně-spirituálních potřeb, které je třeba uspokojovat. Potřeba je definována jako nedostatek nebo nadbytek něčeho. Důraz je kladen na individuální aktuální i potenciální potřeby. Samotný proces je cyklickou (stále se opakující) metodou s dynamickým dějem reagujícím na změny vzniklé v průběhu realizace ošetřovatelského procesu. (Vondráková 2014, s. 30)

Ošetřovatelský proces probíhá v několika fázích:

1. Zhodnocení nemocného – Kdo je můj nemocný?
2. Stanovení (diagnostika) ošetřovatelských problémů – Co mého nemocného trápí?
3. Plánování ošetřovatelské péče – Co pro něj mohu udělat?
4. Realizace ošetřovatelského plánu – Vlastní ošetřování.
5. Vyhodnocení efektu poskytnuté péče – Pomohla jsem mému nemocnému?

11.1 Ošetřovatelský proces v pediatrii

Metoda ošetřovatelského procesu umožňuje zdravotnickému personálu organizovaný a systematický přístup k dítěti a jeho doprovodu. Základem pro uplatnění této metody je dobrá znalost zákonitostí vývoje dítěte. Do celého OP vstupují rovněž rodiče, případně jiný doprovod dítěte. Metoda OP poskytuje prostor pro propojení přístupu k dítěti i rodičům. Tím nám pomáhá dokonale poznat, analyzovat a uspokojovat potřeby dítěte. Zaměřuje se na rodinu a prostředí, ve kterém dítě žije. Velmi důležitá je znalost a respektování specifických požadavků na ošetřování dítěte vyplývajících z jednotlivých vývojových období dětského věku. OP u dítěte má stejné fáze jako OP u dospělého pacienta. (Sedlářová et al. 2008, s. 18)

11.1.1 Zhodnocení dětského pacienta

Při prvním kontaktu s dítětem a s jeho rodiči má sestra za úkol sbírat anamnestická data, ověřovat a třídit údaje o zdravotním stavu dítěte. Čím více informací sestra získá, tím je obraz o dítěti objektivnější. Sestra se nezaměří pouze na dítě, ale i na jeho rodinu a prostředí, ve kterém žije. Zdrojem informací pro sestru je dítě samotné (s ohledem na věk), rodiče a jiné pečující osoby, ostatní zdravotničtí pracovníci, zdravotní záznamy, výsledky vyšetření (např: hmotnost, výška, BMI, nutriční skóre, užití testů a škál) a odborná literatura. Informace o dítěti sestra získá jeho pozorováním, rozhovorem s dítětem a s jeho doprovodem a fyzikálním vyšetřením dítěte. Při rozhovoru sestra poskytuje informace v rámci svých kompetencí, poskytuje podporu a pochvalu dítěti i rodičům. Sběr ošetřovatelské anamnézy je klíčový pro systematickou péči o dítě. Je tedy dobré si ponechat pro její odběr dostatek času. Není vhodné při prvním kontaktu s dítětem ihned vyplnit formulář pro ošetřovatelskou anamnézu. Je třeba dopřát dítěti i rodičům alespoň částečnou adaptaci na nové prostředí a všechny výše uvedené metody získávání údajů uplatnit v průběhu 24hodin. (Sedlářová et al. 2008, s. 18)

11.1.2 Stanovení ošetřovatelských problémů

V druhé fázi ošetřovatelského procesu sestra získaná anamnestická data analyzuje a zpracovává do ošetřovatelských diagnóz. Vyhodnocené problémy, které se mohou vyskytnout jak v oblasti zdravotní, tak i sociální a psychické sestra rozděluje na aktuální a potencionální. V této fázi OP může sestra doplnit některé nedostatky, případně rozpory v údajích.

Stanovené ošetřovatelské diagnózy pak sestra definuje jako třísložkové, kde formuluje problém, etiologii a symptom nebo dvousložkové, kde formuluje problém a etiologii. (Sedlářová et al. 2008, s. 19)

11.1.3 Plánování ošetřovatelské péče

V rámci plánování ošetřovatelské péče sestra stanoví společně s dítětem a s jeho doprovodem priority v uspokojování potřeb, formuluje cíle a měřitelná kritéria. Některé problémy vyžadují okamžitou pozornost, jiné nemusí být okamžitě řešeny. Při uspokojování některých potřeb může spolupracovat s dalšími členy ošetřovatelského týmu (např.: psycholog, logoped, herní terapeut, lékaři). Priority se mění v závislosti na průběhu léčby dítěte. Ošetřovatelský plán musí být v souladu s dalšími léčebnými postupy. Sestra rovněž využívá k objektivizaci různé hodnotící škály, konzultuje plán

s rodiči i s dítětem a s ostatními členy zdravotnického týmu. (Sedlářová et al. 2008, s. 19)

11.1.4 Realizace ošetrovatelského plánu

Čtvrtou fází ošetrovatelského procesu je jeho realizace. Sestra realizuje jednotlivé naplánované činnosti. Při realizaci ošetrovatelských intervencí nelze postupovat automaticky, ale je důležitý obezřetný postup. Před každým úkonem sestra kontroluje stav dítěte, zda se nevyskytl nový problém, či nedošlo-li k takovým změnám, které by vyžadovaly okamžitou změnu plánu péče. Naplánované intervence sestra provádí pečlivě, při každé činnosti dítě pozoruje a následně zapisuje do záznamu realizace ošetrovatelské péče. Intervence, které sestra provádí, můžeme rozdělit na závislé – dle ordinace lékaře, nezávislé – vycházející z aktivity sestry a vzájemné – spolupráce v rámci zdravotnického týmu.

V péči o dětského pacienta platí kromě obecně platných zásad i specifika pediatrického ošetrovatelství. Dětská sestra by měla zohledňovat strach dítěte a záleží velmi na jejím přístupu a schopnosti strach u dítěte mírnit. Dětský pacient je vždy mnohonásobně citlivější, nekritizuje, nedožaduje se, ale pamatuje si. Důležité je proto pro sestru již při prvním kontaktu s dítětem a jeho doprovodem navázat kladný vztah. Ten pak určuje i kvalitu ošetrovatelské péče. (Sedlářová et al. 2008, s. 19; Tóthová 2014, s. 17)

11.1.5 Vyhodnocení efektu poskytnuté péče

V poslední fázi ošetrovatelského plánu sestra porovnává plán a realizaci ošetrovatelské péče. Zjišťuje, zda došlo k dosažení vytyčených cílů. V případě dosažení ošetrovatelských cílů ukončuje ošetrovatelské zásahy, v případě nesplnění nebo jen částečného splnění cílů ošetrovatelské zásahy mění nebo v nich pokračuje. Hodnocení ošetrovatelské péče není pouze jednorázová záležitost, ale mělo by se provádět průběžně a tím častěji, čím je zdravotní stav dítěte závažnější.

Výsledkem ošetrovatelského procesu je individuální a komplexní přístup k dítěti a jeho doprovodu. Dokumentace je ve zdravotnickém zařízení důležitá, nesmí však časově překrývat komunikaci s pacientem a vlastní aktivní ošetrování dítěte. Všech pět fází ošetrovatelského procesu není odděleno od kontaktní péče o dětského pacienta, ale jsou jeho součástí. (Sedlářová et al. 2008, s. 20)

11.2 Role sestry v pediatrii

V současné době se ošetrovatelská péče nezaměřuje pouze na ošetrovatelské výkony, ale na komplexní individuální přístup k nemocnému dítěti. Aktivní ošetrovatelská péče se především odráží v aktivních činnostech sestry, k nimž se sama iniciativně rozhodne. Dětský pacient očekává, že sestra chápe jeho problémy a situaci, a že mu zajistí pocit bezpečí a jistoty. Rodina očekává, že sestra bude dítěti jeho pomocníkem, učitelem a obhájcem zároveň. Při práci dětské sestry by měla převažovat snaha, která vede k plnému využití pozitivních faktorů, protože kladné ovlivňování psychického stavu dítěte patří k základním úkolům ošetrovatelského procesu.

Ošetrovatelská péče o dětského pacienta je pro sestru náročná, neboť mimo specifík diagnosticko-terapeutické činnosti musí znát a respektovat věkové a vývojové zvláštnosti dětského pacienta. Během dětství a dospívání se lidský jedinec výrazně mění a vyvíjí, podle věku dítěte je pak třeba k němu přistupovat poněkud odlišně. (Fikarová 2009, s. 14-15)

12 DOMÁCÍ PÉČE

Světová zdravotnická organizace definuje domácí péči jako kteroukoliv formu péče poskytovanou lidem v jejich domovech. Zahrnuje zajišťování fyzických, psychických, paliativních a duchovních potřeb. (Jarošová 2007, s. 60)

Domácí péče v České republice je poskytována všem pacientům na základě doporučení registrujícího praktického lékaře, PLDD nebo ošetřujícího lékaře při hospitalizaci v jejich vlastním sociálním prostředí. (Věstník Ministerstva zdravotnictví České republiky 2004b, s. 15)

V posledních letech došlo k výraznému rozvoji domácí péče. Trendem dnešní doby je co nejkratší možná doba hospitalizace v nemocničních zařízeních a následné doléčování v domácím prostředí.

Výhody domácí péče je možné rozdělit do několika skupin. Výhody pro pacienta, výhody pro jeho blízké a rodinu, výhody pro ošetřujícího lékaře a pro systém zdravotní péče. Největším benefitem pro pacienta je možnost zůstat během nemoci ve svém přirozeném domácím prostředí. Pobyt doma má pozitivní dopad na psychiku nemocného, na jeho rodinné vztahy čímž pozitivně ovlivníme celý léčebný proces. Rodina má možnost se více zapojit do procesu léčby pacienta, což vede většinou i ke zlepšení vztahů v rodině. Ošetřující praktičtí lékaři mají pomocí ošetřující sestry velmi podrobné a kontinuální informace o léčebném procesu pacienta v domácím prostředí. V neposlední řadě přináší domácí péče výhodu pro celý zdravotní systém, neboť je tato péče méně nákladná než péče ústavní. (Hlaváčková 2013)

12.1 Ošetřování dětí v domácím prostředí

Nemocné dítě téměř vždy naruší chod rodinného života. Pro dětský organismus znamená jakákoliv nemoc vždy mimořádné zatížení. Každé dítě svou nemoc nějak prožívá, uvědomuje si ji. Odloučení od rodičů i kamarádů a izolace v pohybu jsou dalším zdrojem úzkosti. V minulém století byla nemocniční péče o dítě považována za nejkvalitnější, léčba dětí byla ve větší míře soustředěna do nemocnic a to často bez doprovodu rodičů. V současné době existují důkazy o tom, že sebelepší zdravotnická péče, která nepočítá s přítomností rodičů a jejich podílem na ní, není pro dítě optimální. Proto nemocniční péče za poslední desetiletí zaznamenala výraznou změnu. Doba hospitalizace se výrazně zkrátila. Průměrná délka hospitalizace je kratší než pět dnů. Velkou oblibu postupně získává tzv. jednodenní pobyt dítěte s rodiči v nemocnici, ať

z důvodu speciálního vyšetření na lůžku nebo z důvodu operace. Postavení rodičů v péči o dítě se výrazně posiluje. Jejich místo je nezastupitelné, přestávají hrát pouze roli pasivních pozorovatelů. Začleňování rodinných příslušníků do péče o dítě však nese také určité povinnosti. K tomu aby lépe porozuměli zdraví i nemocem svého dítěte, potřebují více ošetrovatelských dovedností a teoretických znalostí. Toto vzdělávání rodinných příslušníků připadá do kompetence zdravotnických pracovníků. Důležité je s rodiči umět vhodně komunikovat a vytvořit si s nimi vhodný vztah pro dobrou spolupráci. (Mihál 2003, s. 198-199)

12.2 Ošetřování dětí s HS v domácím prostředí

Ošetřování dětí s HS v domácím prostředí v klidové fázi onemocnění se prakticky neliší od péče o zdravé dítě. Jak již bylo výše napsáno v edukaci, rodiče dětí s HS by měli více dbát o konzumaci vyvážené stravy, fyzickou aktivitu dítěte nastavit dle jeho vlastní tolerance. Dobré je zaměřit se na prevenci onemocnění.

Odlišná péče od zdravých dětí nastává především v době akutních horečnatých infekcí, které jsou spouštěče pro vznik hemolytických či aplastických krizí. Ošetřování spočívá hlavně v rozpoznání příznaků zvýšené hemolýzy, kam patří anémie, žloutenka a tmavá moč a včasném odvezení dítěte k PLDD k celkovému vyšetření a na kontrolu krevního obrazu. Lékař, dle stavu dítěte a krevních výsledků, doporučí dítě k hospitalizaci či k ošetřování v domácím prostředí.

Dítě v době hemolytické či aplastické krize potřebuje především klidový režim s dostatkem odpočinku a spánku. V případě malátnosti musíme být dítěti stále na blízku, abychom zajistili jeho bezpečí a vyvarovali se pádům. Dítěti častěji nabízíme tekutiny, tím zajistíme snadnější vylučování bilirubinu naředěnou močí. Rodiče musí dítě během nemoci oproti zdravým dětem častěji dopravovat k PLDD na odběr krve k vyšetření krevního obrazu a to do doby jeho viditelného zlepšení.

Pokud dojde ke zhoršení stavu, kdy se přidá zvracení, bolesti břicha či prohlubující se bledost, musí rodiče vždy dopravit dítě na další kontrolu krevního obrazu k PLDD nebo lépe do hematologické poradny, kde je dítě dispenzarizované. Při bolestech břicha se k celkovému vyšetření dítěte a ke krevnímu vyšetření přidá USG vyšetření břicha. Při sonografickém vyšetření se lékař zaměřuje na vyšetření žlučníku a žlučových cest a na slezinu. Při takovémto zhoršení stavu je pak dítě většinou hospitalizované.

Po odeznění krize musíme nechat dítěti dostatek času na rekonvalescenci. Dítě s HS je po nemoci oslabené hned dvakrát. Jednou, po prodělané viróze, podruhé z prodělané

hemolytické krize. Po stabilizaci stavu se dítě opět zařazuje do běžného denního režimu bez výraznějšího omezení.

13 FORMULACE PROBLÉMU

Hereditární sférocytóza je nejčastějším typem vrozené hemolytické anémie ve střední a severní Evropě a severní Americe. Tíže onemocnění je velice variabilní, od velice lehkého průběhu, kdy tato nemoc pacienta prakticky neomezuje v běžném životě, po velice závažný stav, kdy je pacient bezprostředně ohrožen na životě. Teoretická část se podrobně zabývá tímto onemocněním, poukazuje na důležitost edukace a spolupráce rodičů dítěte se zdravotnickým personálem. Dále se podrobně zabývá ošetřováním dítěte v domácím prostředí.

Praktická část kvalitativního výzkumu se zabývá konkrétním dítětem trpícím středně těžkou formou HS. Zkoumá, do jaké míry ho nemoc ovlivňuje v běžném životě a na co je nutné se zaměřit při ošetřování v domácím prostředí.

Výzkumná otázka: Jaká je ošetřovatelská péče o dítě s HS v domácím prostředí?

14 CÍL VÝZKUMU

1. Zpracovat ošetrovatelskou kazuistiku u dětského pacienta s hereditární sférocytózou v domácím prostředí.

14.1 Dílčí cíle

1. Stanovit ošetrovatelské diagnózy podle NANDA – I, taxonomie II.
2. Zpracovat edukační leták pro laickou veřejnost

14.2 Operacionalizace pojmů

Hereditární sférocytóza – typ dědičné hemolytické anémie s charakteristickým nálezem sférocytů (erytrocyt kulovitého tvaru) v krevním obraze (Sférocytóza ©1998-2017)

Hereditární – dědičný, heres, heredis = dědic (Hereditární ©1998-2016)

Domácí péče – kterákoliv forma péče poskytovaná lidem v jejich domovech (Jarošová 2007, s. 60)

Aplastická krize - objevující se nejčastěji po virových infektech (Parvovirus B19), kdy může dojít k prudké anemizaci kvůli kombinaci vystupňované hemolýzy s přechodnou zástavou erytropoézy. V krevním obraze nenalézáme retikulocyty nebo jsou jejich hodnoty velmi snižené. Život ohrožující stav. (Češka et al. 2007)

Hemolytická krize - dochází k prohloubení anémie, zvýraznění ikteru, výrazné retikulocytóze a zvětšení sleziny, často s průvodními bolestmi břicha. Objevuje se při horečnatých infektech. (Češka et al. 2007)

15 DRUH VÝZKUMU A VÝBĚR METODIKY

Kvalitativní výzkum v ošetrovatelství se zajímá zejména o hluboký osobní prožitek konkrétního člověka, o popis toho, co a jak se stalo a jak to zkoumaná osoba pociťovala. Sestry mají velkou možnost zjistit o svých pacientech něco nového a důležitého. Získané odpovědi pak pomohou lépe porozumět pocitům pacientů, a tím mohou přispět ke zlepšení ošetrovatelské péče. Kvalitativní výzkum umí popsat procesy a jevy, které je těžké vyjádřit čísly. Zkoumaný vzorek je oproti kvantitativnímu výzkumu o mnoho menší. Vybraný vzorek pro výzkum je cílený na takové účastníky, kteří nám umožní pečlivé prozkoumání studovaného problému. (Sestra 2005)

Pro získávání informací do této bakalářské práce byl vybrán kvalitativní výzkum, protože umožňuje cíleně se zaměřit na péči a ošetrovatelský proces u vybraného pacienta.

15.1 Metoda

Jedná se o případovou studii zaměřenou na jeden případ dítěte s HS. Praktická část bakalářské práce je zpracovaná formou ošetrovatelského procesu. V kazuistice jsou podrobně popsány ošetrovatelské problémy jednoho dětského pacienta se zaměřením na domácí prostředí.

Pro tvorbu kompletní kazuistiky byl vybrán model Virginie Henderson. Ta chápe člověka jako biologickou, psychologickou, sociální a spirituální bytost se čtrnácti potřebami. Hlavním cílem modelu je nezávislost pacienta v uspokojování potřeb. Duše a tělo jsou podle V. Henderson neoddělitelné a spolu s rodinou tvoří jeden celek. (Hrbáčková 2014, s. 26)

15.2 Výběr případu

Výběr případu v práci byl záměrný. Primárním kritériem byl jeden dětský pacient s HS. Zvolení pouze jednoho dětského pacienta bylo z důvodu jeho podrobného prozkoumání ošetrovatelských potřeb. Respondentem je osmiletý chlapec s onemocněním HS jehož léčba probíhá převážně v domácím prostředí se zvýšeným dohledem praktického lékaře pro děti a dorost.

15.3 Způsob získávání informací

Informace o pacientovi byli získané polostrukturovaným rozhovorem s dítětem a vlastními zkušenostmi v péči o něj. Rozhovor byl prováděn v jeho rodinném prostředí, kladené otázky byly přizpůsobené jeho věku.

Část informací byly získány pozorováním, které také probíhalo v domácím prostředí chlapce. Rozhovor i pozorování byli prováděni v různém časovém období v různých fázích onemocnění. Bakalářské práce je zaměřená především na období dekompenzace anémie při virovém onemocnění chlapce.

Další část informací byla získána ze zdravotnické dokumentace chlapce.

Ošetrovatelská péče se odehrávala v domácím prostředí. Jelikož se jedná o vlastního rodinného příslušníka a nezletilou osobu, je přiložen informovaný souhlas obou rodičů.

16 ORGANIZACE VÝZKUMU

Výzkum byl prováděn 8 měsíců v období od ledna 2016 do srpna 2016. V úvodní části kapitoly je popsána anamnéza pacienta. Vzhledem k tomu, že v pozorovaném období pacient prodělal hemolytickou krizi vyžadující hospitalizaci, práce je zaměřená nejvíce na dobu těsně před hospitalizací (5dnů před) a následně hned po propuštění do domácího prostředí (5 dnů po propuštění).

V části interpretace kazuistiky byly aplikovány teoretické vědomosti a využity ošetrovatelské diagnózy. V závěru bakalářské práce jsou vyhodnoceny stanovené cíle.

17 KAZUISTIKA

17.1 Katamnéza

V dubnu roku 2013 byl pětiletý chlapec odeslán PLDD na dětskou hematologickou ambulanci ve Fakultní nemocnici v Plzni pro déletrvající febrilie (10dní) a nápadnou bledost. V krevním obraze zjištěna anémie (Hb. 61g/l). Při sonografickém vyšetření odhalena hepatosplenomegalie. V osobní anamnéze zjištěna novorozenecká žloutenka s nutností fototerapie 104hodin. Z výše popsaných indicií byl chlapec v červenci 2013 hospitalizovaný na hematoonkologickém oddělení k dokončení diagnózy vrozené hemolytické anémie. Z krevních výsledků byla následně potvrzena Hereditární sférocytóza.

17.2 Anamnéza

Pohlaví – chlapec V. H., věk 8let

17.2.1 Rodinná anamnéza

Matka 1983 – hypothyreosa – Letrox, polinosis, Rodiče: matka – zdravá, otec – hypercholesterolémie, ulcerózní kolitida.

Otec 1978 – dna, jinak zdrav, Rodiče: matka - morbus Bechtěrev, diabetes mellitus 2. typu na perorálních antidiabetikách, otec – hypertenze, diabetes mellitus 2. typu na dietě

Sourozenci – bratr 2012, zdrav

17.2.2 Osobní anamnéza

Dítě z 1. rizikové gravidity (gestační diabetes mellitus), porod v termínu sekci pro kefalopelvicý nepoměr. Poporodní adaptace fyziologická, Apgarové skóre 10-10-10. Ikterus ano – fototerapie 104 hodin, ABO inkompatibilita anti B 16+ s anémií. Vyšetření kyčlí bez patologického nálezu.

Porodní hmotnost: 3900g

Porodní délka: 51cm.

Strava: plně kojen 7měsíců, dále + příkrmy, vitamín K a D užíval, stravu toleroval dobře. Nyní běžná dětská strava s omezením tučných a smažených potravin.

Psychomotorický vývoj: fyziologický, t.č. 3. třída ZŠ, prospěch výborný, sporty: fotbal a tenis

Očkování: dle očkovacího kalendáře kompletní, navíc hepatitida A a klíšťová encefalitida

Alergie: testy na alergii opakovaně negativní, dle matky v jarních a letních měsících, výrazné svědění očí, otok víček, senná rýma.

Prodělaná onemocnění: vážněji nestonal, v mateřské škole recidivující infekty horních cest dýchacích, opakované otitidy s nutností provedení paracentézy, varicella 6/2013

Úrazy: 0

Operace: 2/2012 hernioplastika tříselné a pupeční kýly – jednodenní chirurgie Praha, 8/2012 adenotomie – ORL ambulance Praha

Hospitalizace:

- 7/2013 Dětská klinika FN Plzeň - dokončení hematologického vyšetření stran suspektní HS
- 7/2015 Infekční klinika FN Plzeň Bory - salmonelóza
- 4/2016 Dětská klinika FN Plzeň akutní bronchitida + pokles Hb (71 g/l)

Dispenzarizace:

- hematologická poradna Dětská klinika FN Plzeň
- alergologicko-respirační poradna
- kardiologická poradna - stenóza aorty, plánovaná kontrola červenec 2017

Léky: v období března až září Opatanol kapky 2x denně do očí, Xyzal 5mg tableta 1-0-0 p.o.

17.2.3 Sociální anamnéza

Chlapec žije společně s rodiči a bratrem v rodinném domku na vesnici. Rodiče jsou nekuřáci. Ze zvířat mají pouze rybičky.

17.3 Fyzikální vyšetření sestrou

Hmotnost: 26,4kg

Výška: 121,5cm

Krevní tlak: 104/58 mmHg

Tepová frekvence: 84/min, dobře hmatný

Tělesná teplota: 38,2°C

Dech: 26/min

Celkový vzhled: chlapec je čistě oblečený, upravený, bledý, unavený.

Dutina ústní a nos: výrazně bledé tvrdé i měkké patro, jinak bez patologických změn, z nosu mírná sekrece

Zuby: udržované, trvalý i mléčný chrup

Sluch: chlapec slyší dobře

Zrak: chlapec vidí dobře

Kůže: bez hematomů či defektů, výrazně bledá

Mobilita: chlapec je mobilní, nyní ale výrazná únava a vertigo

Orientace: chlapec je orientován časem, místem i osobou

Porozumění: chlapec rozumí psanému i mluvenému slovu přiměřeně ke svému věku

Oční kontakt: udržuje, nejvíce kouká na matku

Stolice: dle matky pravidelná, formovaná, bez příměsí

Močení: bez problémů, cca 6x denně, nyní moč tmavá

Bolest: chlapec neudává žádnou bolest

17.4 Nynější onemocnění

Během sledovaného období (1/2016- 8/2016), byl chlapec bez větších potíží, pouze v dubnu 2016 prodělal virové onemocnění. Tímto obdobím se budu podrobněji zabývat.

První den onemocnění (2. 4. 2016)

Chlapec začal být unavený, zimomřivý, ve večerních hodinách se přidaly febrilie 38,6°C. Matka podala chlapci Ibalgin tbl. 200mg, teplota klesla pouze na 38,2°C, proto matka po čtyřech hodinách od podání Ibalginu podala Panadol 500mg 1/2 tbl. Poté teplota klesla na fyziologickou hodnotu.

Druhý den onemocnění (3. 4. 2016)

Ráno teplota opět vystoupala na 38,6°C, matka podala chlapci Ibalgin 200g. Protože se teplota stále po cca šesti hodinách vracela, střídala matka podávání Ibalginu s Panadolem po cca šesti hodinách. Jiné obtíže mimo únavy a zimnice při vzestupu teploty chlapec nepociťoval.

Třetí den onemocnění (4. 4. 2016)

Teplota chlapce se pohybuje do 38°C, ale přidala se navíc rýma a kašel. Matka podává chlapci 3x denně inhalace Mucosolvanu s Vincentkou. Matka poprvé zaznamenala nápadnější bledost chlapce.

Čtvrtý den onemocnění (5. 4. 2016)

Chlapec bledý, unavený, maximální teplota přes den 37,7°C. Antipyretika dnes matka nepodávala, pokračovala v inhalacích. Chlapec přes den pospával nebo koukal na pohádky v televizi.

Pátý den onemocnění (6. 4. 2016)

Matka udává zvýraznění bledosti a vzestup teploty opět nad 38°C. Matka podala chlapci Ibalgin 200mg. Chlapec výrazně unavený, při chůzi se objevuje vertigo. Matka proto odvezla chlapce na příjmovou ambulanci dětské kliniky FN Plzeň. Chlapec zde byl celkově vyšetřen lékařem, kde při palpačních vyšetření břicha hmatná zvětšená slezina a mírně zvětšená játra. USG vyšetření břicha potvrdilo progresi splenomegalie a hraniční velikost jater. Na RTG plic nález svědčící pro peribronchitidu. V laboratorním vyšetření krve zjištěna výrazná anémie (Hb 71g/l). Nízké zánětlivé parametry (CRP 6mg/l) naznačovaly virový původ onemocnění.

Chlapec byl vzhledem k celkovému stavu přijat na dětskou kliniku oddělení větších dětí. Zavedena symptomatická terapie infektu (inhalace Mucosolvanu). Přes den chlapec pospává na lůžku nebo si hraje s matkou. V odpoledních hodinách přišel na návštěvu otec. Večer nabrán kontrolní krevní obraz, kde ještě zjištěn pokles hemoglobinu na 68g/l. Matce bylo proto doporučeno podat chlapci transfúzi. Na její přání transfúze odložena na druhý den, dle aktuální hodnoty hemoglobinu. Ve večerních hodinách opět vzestup teploty na 38,1°C, podány Paralen 3tbl á 125mg.

Vzhledem k naplnění lůžkové kapacity oddělení nebyl umožněn matce pobyt společně s chlapcem, ta proto večer chlapce uspala a odjela domů. Druhý den v brzkých ranních hodinách opět do nemocnice přijela.

Šestý den onemocnění (7. 4. 2016)

Nabrán další kontrolní krevní obraz, hodnota Hb vystoupala na 78g/l. Vzhledem k epidemiologické situaci na oddělení (v noci přijaty děti ze školy v přírodě s rotavirovou infekcí) a zlepšení zdravotního stavu chlapce (TT 36,8°C a respirační infekce na ústupu, a zmírnění únavy) byl propuštěn do domácího ošetřování. S odstupem dvou dnů naplánovaná kontrola KO na příjmové ambulanci DK. Matka poučena o dalším postupu v domácím prostředí, při zhoršení stavu kontrola lékařem ihned.

Sedmý den onemocnění (8. 4. 2016)

Stav chlapce se postupně zlepšuje, celý den je bez zvýšené teploty, začínají mu růžovět tváře, je čilejší, cítí se lépe. Již nekašle, rýma jen minimální. Inhalace matkou ukončeny. Přes den chlapec spát nechce, kouká na pohádky nebo si hraje. Únavu již nepocítuje.

Osmý den onemocnění (9. 4. 2016)

Rodiče dovezli chlapce na příjmovou ambulanci DK. V objektivním nálezu TT 36,6°C, hmotnost 26,4kg, afebrilní, subikterus sklér, bez dušnosti, bez známek respiračního infektu. Břicho měkké, nebolestivé, volně prohmatné, peristaltika +, játra v oblouku, slezina +2cm.

Laboratorní vyšetření - nabrán kapilární krevní obraz, hodnota hemoglobinu vystoupala na 90g/l.

Rodičům doporučeno pokračovat v zavedeném režimu, symptomatické terapii a kontrola praktickým lékařem v odstupu dvou dnů.

Devátý den onemocnění (10. 4. 2016)

Chlapec je již čilý, unavený se necítí, nekašle, bez rýmy. Cítí se dobře, chuť k jídlu má dobrou. Matka musí chlapce omezovat ve fyzické aktivitě a dbát na odpočinek.

Desátý den onemocnění (11. 4. 2016)

Matka odvezla chlapce k praktickému lékaři na kontrolu. Provedeno palpační vyšetření břicha, slezina stále hmatná. Kontrolní krevní obraz, dle vzhledu a čilosti chlapce, již lékařka neindikuje. Doporučuje pokračovat v klidovém režimu, v domácím ošetřování ještě dva dny. Následně může chlapec do školy. Alespoň týden omezit fyzické zatížení, omluvit chlapce z tělesné výchovy a fotbalovém tréninku. Chlapec vyjadřuje nespokojenost s omezením sportovní činnosti, žádá o povolení jít na trénink, což mu matka zakázala.

17.5 Ošetřovatelský proces

Pro zpracování ošetřovatelského procesu byl zvolen ošetřovatelský model Virginie Henderson. Informace byly získány především pozorováním, dále rozhovorem a ze zdravotnické dokumentace. Ošetřovatelský plán byl realizován v domácím prostředí chlapce v období deseti dnů respiračního infektu s febriliemi a dekompenzací HS. Hodnocení bylo prováděno průběžně.

1. Normální dýchání

Subjektivně: Chlapec pokašlává, při chůzi do schodů nebo zvýšené tělesné námaze se zadýchává.

Objektivně: V prvních dnech onemocnění má chlapec suchý dráždivý kašel, který se postupně mění na vlhký, produktivní. Dýchá pravidelně, je mírně zahleněný, 26dechů za minutu.

2. Výživa a hydratace

Subjektivně: Chlapec chut' k jídlu má, rád jí téměř všechna jídla, nejí pouze rajčata. Nejráději pije minerální vody nebo vodu se šťávou, nevadí mu ani čistá voda. Žádnou dietu nedodržuje, alergie na potraviny nemá.

Objektivně: Chlapec jí s chutí 5 porcí jídla denně, pije dostatečně 1,5l/den. Hmotnost 26,4kg, výška 121,5cm, BMI 18 – normální váha, sliznice ikterické, kožní turgor normální. Vlasy i nehty udržované, pevné.

3. Vylučování

Subjektivně: Chlapec potíže s vylučováním nemá. Udává zvýšené pocení jen při sportu.

Objektivně: Stolice pravidelná 1x denně, formovaná, bez patologických příměsí, moč tmavá, přiměřené množství. Při febrilii je chlapec značně opocení, matka mu musí častěji dávat čisté, suché pyžamo.

4. Pohyb

Subjektivně: Chlapec neudává žádné problémy, velmi rád sportuje, závodně hraje fotbal a tenis, rád jezdí na kole či kolečkových bruslích, v zimě lyžuje. Nyní ho však zmáhá i minimální fyzická aktivita, při chůzi udává pocit točení hlavy.

Objektivně: Chlapec většinu dne polehává, v televizi sleduje pohádky, spí nebo hraje hry s matkou. Při chůzi udává pocit točení hlavy, někdy si i během chůze sedá na zem.

5. Odpočinek a spánek

Subjektivně: Chlapci se spí dobře, nyní ho občas ze spánku ruší kašel, hlavně při usínání. Celý den se cítí unavený.

Objektivně: Chlapec spí 10-11hodin přes noc, nyní usíná i po obědě cca na hodinu. Většinu dne proleží, sleduje pohádky nebo posedává a hraje si s matkou či otcem.

6. Oblékání

Subjektivně: Chlapec má nejráději, když mu matka připraví věci, které si má obléknout. Má rád sportovní oblečení. Jeho oblíbená barva je modrá.

Objektivně: Chlapec je čistě oblečený, celý den má na sobě pyžamo, je mu pohodlné. Při horečce se více potí, potřebuje častěji převlékat do čistého a suchého oblečení. O oblečení se mu stará matka.

7. Regulace tělesné teploty

Subjektivně: Chlapec si rád měří teplotu, většinou cítí, že mu teplota začíná stoupat a řekne si matce o změření teploty.

Objektivně: V prvních dnech onemocnění teplota do 38,6°C, zvýšená tělesná teplota se držela 6 dní onemocnění, po té již měl chlapec fyziologické hodnoty. TT nad 38°C řešila matka podáváním antipyretik. V prvních třech dnech onemocnění musela matka kombinovat podávání Ibalginu 200mg a Panadolu 250mg tbl. Sirupy na teplotu chlapec nemá rád, od útlého věku raději zapíjí tablety.

8. Hygiena

Subjektivně: Chlapec potíže neudává.

Objektivně: V prvních dnech onemocnění byl chlapec bez celkové tělesné koupele. Matka chlapci pouze omývala genitál a chlapec si myl ruce a obličej. Po odeznění febrilií se chlapec ob den sprchoval. Vzhledem k věku, zvládá tuto činnost sám. První dny onemocnění byl chlapec celý den v pyžamu, matka mu ho pravidelně měnila.

9. Ochrana před nebezpečím

Subjektivně: Chlapec se cítí v domácím prostředí bezpečně. Při chůzi v časných fázích onemocnění (významném poklesu Hb) udává pocit točení hlavy, proto si při tomto pocitu raději hned sedá na zem.

Objektivně: Matka celý den pečlivě sleduje stav chlapce, ošetřuje ho, doprovází ho na WC. Spí s chlapcem v jednom pokoji, aby mu mohla i během noci kontrolovat tělesnou teplotu. Při zhoršení zdravotního stavu matka odvezla chlapce na vyšetření do nemocnice. Během pobytu chlapce v nemocnici je matka neustále u jeho lůžka, odjíždí až v pozdních nočních hodinách a v brzkých ranních hodinách se za chlapcem vrací.

10. Komunikace

Subjektivně: Chlapec nemá komunikační bariéru, přestože má obavy, že bude muset do nemocnice. V nemocnici má strach z náběrů krve a z hospitalizace bez matky (matce nebyla umožněna společná hospitalizace z důvodu kapacitní vytíženosti oddělení).

Objektivně: Chlapec se do komunikace s cizími osobami příliš nezapojuje, ale vždy stručně na dotaz odpoví. Je smutný, má obavy z náběrů krve a z hospitalizace. Psychomotorický vývoj je fyziologický.

11. Víra

Subjektivně: Chlapec neudává víru. Věří na Ježíška a vílu Zubničku.

Objektivně: Rodiče chlapce jsou bez náboženského vyznání.

12. Práce

Subjektivně: Chlapec si během dne rád hraje s matkou nebo otcem, rád sleduje pohádky. Matka by chtěla, aby si četl pohádky, ale to, jak říká, ho nebaví.

Objektivně: Chlapec navštěvuje základní školu v místě bydliště, chodí do druhé třídy, má samé jedničky. Velmi ho baví matematika. Nyní se léčí v domácím prostředí. Vzhledem k velké únavě, nedělá ani domácí úkoly, pouze polehává. Velmi mu chybí sportování. Vzhledem k velké únavě a febriliím v první půlce onemocnění chlapce zmáhá i hra. Hraje si vždy jen chvíli, pak polehává, kouká na pohádky nebo spí. Je mrzutý, smutný. Chybí mu sportování.

13. Odpočinek a relaxace

Subjektivně: Chlapec moc rád hraje hry na tabletu, teď při nemoci mu rodiče dovolí na něm trávit více času, za což je rád. Velmi ho baví hrát fotbal, který mu nyní chybí.

Objektivně: V prvních dnech onemocnění chlapce nic nebaví, je skleslý, unavený. Postupně nabírá sílu, více se zapojuje do her s matkou, více si hraje na tabletu. Když je zdravý, hraje závodně fotbal a tenis. Tyto koníčky mu zaberou většinu volného času v týdnu. Je nadšený fotbalista, velmi se zajímá o veškeré dění okolo fotbalu.

14. Učení

Subjektivně: Chlapec chodí do školy rád. Kromě hudební výchovy ho baví všechny předměty. Moc rád si s rodiči či prarodiči prohlíží encyklopedie.

Objektivně: Psychomotorický vývoj odpovídá věku dítěte. Chlapec je velmi fyzicky zdatný. Je učenlivý, zvědavý, má velký všeobecný přehled, ve škole má samé jedničky. Chodí na pravidelné preventivní prohlídky, lékaře i zubního lékaře nemá v místě bydliště, dojíždí za ním cca 5km. Je dispenzarizovaný v hematologické poradně, kam dochází s rodiči 2x do roka, dále je sledován v respiračně-alergologické poradně a v kardiologické poradně. Při nemoci ho matka zabavuje čtením. Rád jí poslouchá nebo si prohlíží encyklopedie.

17.6 Ošetrovatelské diagnózy

Níže uvedené ošetrovatelské diagnózy jsou vytvořené v období virového infektu chlapce, při kterém došlo k dekompenzaci základního onemocnění (HS) s rozvojem anémie. Diagnózy vycházejí z publikace Ošetrovatelské diagnózy: Definice a klasifikace 2012-2014 (NANDA International, 2013).

17.6.1 Aktuální diagnózy

00007 Hypertermie v souvislosti s virovým onemocněním (peribronchitis) projevující se:

Subjektivně: chlapec slovně vyjadřuje pocity zimy v průběhu vzestupu TT

Objektivně: zvýšená TT nad normu (38,6°C), zvýšeně teplá kůže na dotyk, zvýšená dechová i tepová frekvence

Očekávaný výsledek: Chlapec má TT v mezích normy nebo lehce přes 37°C do 1hodiny po podání antipyretik.

Ošetrovatelské intervence:

- Monitoruj tělesnou teplotu a veď její záznam
- Sleduj dýchání
- Monitoruj tepovou frekvenci
- Sleduj příjem tekutin
- Podávej antipyretika dle ordinace lékaře
- Sleduj účinnost podaných léků
- Podporuj ochlazování povrchu těla (koupel ve vlažné vodě, studený zábal)
- Dbej na zachování klidu na lůžku
- Zajisti dostatek čistého a suchého prádla
- Pečuj o zvýšenou hygienu
- Zajisti adekvátní příjem tekutin

Realizace: Chlapci jsem podávala antipyretika (Ibalgin 200mg a Panadol 250mg střídavě po 4hodinách), účinnost podaných léků jsem prováděla pravidelným měřením TT, sledovala chlapcův dech, uložila jsem chlapce do lůžka, měnila jsem mu osobní prádlo dle potřeby a pravidelně mu nabízela tekutiny (ovocný či černý čaj s citronem).

Hodnocení: Tělesná teplota chlapce byla do jedné hodiny po podání antipyretik okolo 37,0°C.

00093 Únava způsobená rozvojem anémie projevující se:

Subjektivně: slovním i mimickým vyjádřením pocitu únavy a pocitu nedostatku energie

Objektivně: spavost, nezájem o okolí, snížený výkon

Očekávaný výsledek: Chlapec udává subjektivní snížení únavy do 5 dnů od vzniku obtíží, do 10dnů zvládá běžnou fyzickou aktivitu

Ošetrovatelské intervence:

- Uprav chlapci denní režim s ohledem na zdravotní stav a potřebu odpočinku
- Spolu s chlapcem najdi vhodnou aktivitu (knihy, tablet)
- Zajisti podmínky pro klidný spánek a monitoruj jeho kvalitu a délku
- Zhodnot' potřebu individuální pomoci
- Pomáhej chlapci se základní péčí
- Povzbuzuj chlapce k činnostem, které jsou v jeho silách
- Vytvářej prostředí zmírňující únavu (teplota, vlhkost vzduchu)
- Sleduj celkový stav chlapce

Realizace: Upravila jsem chlapci denní režim, dbala jsem na dostatek odpočinku, zajistila mu klidné domácí prostředí (mladší bratr chodil častěji na návštěvy k prarodičům), motivovala ho ke hrám vhodných k jeho zdravotnímu stavu, pomáhala jsem mu v základní péči.

Hodnocení: V akutní fázi onemocnění chlapec udává mírné zlepšení únavy díky většímu odpočinku během dne. Do deseti dnů od vzniku onemocnění, byl chlapec zcela bez pocitu únavy.

00033 Oslabené dýchání způsobené respiračním infektem projevující se:

Subjektivně: kašlem

Objektivně: kašel, poslechový nález, sekrece z dutiny nosní

Očekávaný výsledek: Zmírnění až odstranění kašle.

Ošetrovatelské intervence:

- Podávej inhalace dle ordinace lékaře
- Zajisti vhodné prostředí (pravidelně větrej a zvlhčuj vzduch v místnosti)
- Zajisti zvýšenou polohu v záhlaví (Fowlerova poloha)
- Aplikuj nosní kapky
- Sleduj účinnost podaných léků

- Sleduj charakter kašle a sputa
- Prováděj poklepové masáže
- Podávej dostatek tekutin

Realizace: Chlapci jsem podávala inhalace 3xdenně (Mucosolvan + Vincentka), aplikovala jsem mu nosní kapky dle potřeby, prováděla jsem poklepové masáže. Dohlížela jsem na dostatečný přívod tekutin, několikrát za den jsem v místnosti větrala. Na spaní jsem přidala chlapci polštář pod hlavou.

Hodnocení: Kašel se podařilo během 2 dnů změnit ze suchého dráždivého kašle na vlhký a produktivní, ten do 5 dnů od vzniku onemocnění zcela ustoupil.

00095 Porušený spánek v důsledku kašle projevující se:

Subjektivně: usínání trvá déle než 30minut, chlapec slovně vyjadřuje narušení spánku kašlem

Objektivně: chlapec brzy po usnutí kašle, probouzí se, volá matku, je celkově unavený, je nespokojený se spánkem

Očekávaný výsledek: Zkvalitnění spánku a odpočinku.

Ošetrovatelské intervence:

- Zjistí spánkové rituály chlapce
- Připrav vhodné prostředí před spánkem – vyvětrej v místnosti, zvlhčuj vzduch v místnosti, uprav lůžko
- Zajisti vhodnou polohu – zvednuté záhlaví
- Podávej léky na tlumení kašle dle ordinace lékaře
- Monitoruj délku a kvalitu spánku
- Zajisti vhodné prostředí

Realizace: Před spánkem i během kašle v nočních hodinách jsem vyvětrala v místnosti, zajistila vhodnou polohu přidáním polštáře pod hlavu, před usínáním jsem chlapci podala léky na ztlumení kašle.

Hodnocení: Chlapec udává zlepšení spánku.

00148 Strach z hospitalizace a odběrů krve projevující se:

Subjektivně: slovním i mimoslovním vyjádřením pocitu strachu

Objektivně: pláč, ustrašený výraz

Očekávaný výsledek: Zmírnění až odstranění strachu

Ošetrovatelské intervence:

- Posuď stupeň strachu vnímaného chlapcem
- Sleduj tělesné projevy strachu
- Buď chlapci na blízku, naslouchej mu, povzbuzuj ho
- Podej dostatek informací s ohledem na věk chlapce
- Odved' pozornost od strachu vhodnou zájmovou aktivitou

Realizace: Chlapci jsem byla neustále na blízku, podávala jsem mu veškeré informace s předstihem, aby se mohl na novou situaci připravit (odvoz do nemocnice, náběry krve), zabalovala jsem chlapce hrami a četbou.

Hodnocení: Strach se podařilo zmírnit.

00030 Porušená výměna plynů z důvodu sníženého hemoglobinu v krvi projevující se:

Subjektivně: zadýcháním při fyzické aktivitě

Objektivně: viditelná únava, tachykardie, vertigo

Očekávaný výsledek: Chlapec udává do 10 dnů subjektivní pocit zlepšení dušnosti při fyzické námaze.

Ošetrovatelské intervence:

- Při jakékoliv aktivitě sleduj stav dušnosti
- Pouč chlapce o způsobu dodržování klidového režimu
- Sleduj denně toleranci aktivity (např. zda chlapec jeden den zvládne ujít 10m bez dušnosti, druhý den i vyjít 3schody bez zadýchávání a další dny postupně celé schodiště)
- Doprav včas chlapce na vyšetření k lékaři
- Sleduj fyziologické funkce
- Buď chlapci stále nablízku
- Zajisti bezpečné prostředí
- Vytvářej klidné a jistotu podporující prostředí
- Poskytuj psychickou oporu
- Sleduj celkový stav chlapce

Realizace: Byla jsem u chlapce přítomna 24hodin denně, všude ho doprovázela, dbala jsem na klidový režim, sledovala stupeň dušnosti, při prvním výskytu vertiga u chlapce vyhledala lékařskou pomoc. Sledovala jsem puls a dech chlapce.

Hodnocení: Do deseti dnů po vzniku onemocnění byl chlapec zcela bez dušnosti při běžné fyzické aktivitě.

00092 Intolerance aktivity způsobená nízkou hladinou hemoglobinu v krvi projevující se:

Subjektivně: chlapec si stěžuje na únavu, slabost, na zhoršenou toleranci námahy

Objektivně: chlapec nemá zájem o aktivitu, s námahou související dyskomfort, změny ve fyziologických funkcích (zvýšený puls, zrychlený dech)

Očekávaný výsledek: U chlapce dojde k postupné toleranci zátěže v průběhu 10dnů od vzniku potíží.

Ošetrovatelské intervence:

- Posud' aktuální deficit a porovnej ho s normálním stavem
- Věnuj pozornost subjektivním pocitům chlapce
- Všiměj si změn fyziologických funkcí při tělesné zátěži
- Pomoz chlapci stanovit reálné cíle
- Uprav aktivitu tak, aby nedocházelo k přetěžování chlapce
- Sniž aktivitu, která u chlapce vyvolává změny fyziologických funkcí
- Povzbuzuj chlapce, vybízej ho k trpělivosti
- Postupně zvyšuj intenzitu zátěže dle aktuálního zdravotního stavu

Realizace: Sledovala jsem chlapce při fyzické aktivitě, dbala jsem na klidový režim, bez přetěžování, sledovala FF, byla jsem chlapci psychickou oporou, povzbuzovala ho.

Hodnocení: Chlapec do deseti dnů toleroval běžnou fyzickou aktivitu, po 14 dnech od onemocnění začínal zvolna i se sportem.

17.6.2 Potenciální diagnózy

00155 Riziko pádu v důsledku závratě

Očekávaný výsledek: Nedojde k poranění chlapce.

Ošetrovatelské intervence:

- Zajisti bezpeční prostředí
- Zajisti dohled nad chlapcem
- Při chůzi chlapce všude doprovázej
- Edukuj chlapce přiměřeně k jeho věku o riziku pádu
- Motivuj chlapce ke spolupráci

Realizace: Chlapce jsem všude doprovázela, byla jsem mu stále na blízku, informovala jsem chlapce o bezpečnostních opatřeních, zakázala mu samotnému chodit po schodech.

Hodnocení: Nedošlo k pádu chlapce.

00025 Riziko nevyváženého objemu tělesných tekutin způsobené nadměrným pocením v důsledku febrilií

Očekávaný výsledek: Sliznice a kůže jsou v normě, dostatečně hydratované.

Ošetrovatelské intervence:

- Zhodnot' ztráty tekutin
- Měř FF
- Sleduj příjem a výdej tekutin
- Pravidelně nabízej vhodné tekutiny
- Sleduj známky dehydratace (oschlé sliznice - především jazyk a dásně, suché rty, suchá kůže celého těla, snížený turgor, oligurie)

Realizace: Chlapci jsem pravidelně nabízela tekutiny, sledovala známky dehydratace, měřila FF, sledovala počet močení/24hodin.

Hodnocení: Chlapec byl po celou dobu onemocnění dobře hydratovaný, stav sliznic i kůže zůstaly v normě.

17.7 Edukační plán

Účel	Edukace rodičů v péči o dítě s HS při výskytu horečnatého onemocnění.			
Cíl	Rodiče budou znát, jak může probíhat horečnaté onemocnění u HS a budou postupovat dle rad zdravotníků.			
Pomůcky			Výukové metody	
Edukační leták			Rozhovor	
Druh cíle	Specifické cíle	Hlavní body plánu	Časová dotace	Hodnocení
Kognitivní	Rodiče dokáží vyjmenovat jak pečovat o dítě s HS při horečnatém onemocnění.	Poskytnout rodičům dostatek informací o HS. Seznámit rodiče o vzniku možných komplikací při horečnatém infektu.	10minut	Rodiče chápou poskytnuté informace a rozumí jim.

Kognitivní	Rodiče vlastními slovy vyjmenují projevy anémie.	Vysvětlit rodičům, jak se rozvoj anémie projevuje.	5min	Rodiče dokáží vyjmenovat možné projevy rozvoje anémie (bledost, ikterus, únava, tmavá moč)
Afektivní	Rodiče zaujmou pozitivní postoj k získaným informacím, pochopí nutnost včasné návštěvy lékaře.	Rodiče popíší své obavy, kladou otázky související s péčí o nemocné dítě s HS při horečce a pochopí nutnost včasné návštěvy lékaře.	5minut	Rodiče chápou nutnost včasné návštěvy lékaře.

DISKUZE

Hlavním cílem této bakalářské práce bylo zmapovat problematiku ošetrovatelské péče u vybraného dětského pacienta s HS v domácím prostředí. Zjistit informace o jeho biologických, psychologických a sociálních potřebách, míře jejich uspokojení a následnou identifikaci ošetrovatelských problémů zpracovat do ošetrovatelského plánu podle modelu Virginie Henderson.

Praktická část práce je zaměřena pouze na jednoho dětského pacienta s HS, aby tak bylo docíleno co možná nejdůkladnějšího výzkumu u tohoto konkrétního dítěte.

Ve většině literatury se uvádějí informace o hemolytických anémiích obecně, se stručným popisem jednotlivých druhů. Hlavním cílem práce, jak již bylo napsáno v úvodu diskuze, bylo zpracovat ošetrovatelskou kazuistiku, stanovit ošetrovatelské diagnózy a následně vypracovat ošetrovatelský plán. Tyto cíle byly splněny. Snahou teoretické části BP však bylo i vytvoření kompletních informací o tomto onemocnění. Většina autorů zabývajících se cíleně HS se většinou zaměřuje jen na určitou oblast problematiky tohoto onemocnění. Někteří autoři se zabývají splenektomií dětí s HS, jiní se zaměřují na nákazu parvovirem B19, který způsobuje aplastické krize, další část se zabývá diagnostikou. Komplexnější informace, které se podařilo získat, byly od autorky Pospíšilové. Snahou bylo rozvinout všechny poznatky o HS do obsáhlejší podoby. Za důležitý oddíl teoretické části je považována edukace a ošetrovatelská péče zaměřená na domácí prostředí. Obě tyto pasáže se zabývají z velké části o péči o dítě s HS při výskytu horečnatého onemocnění, kdy musí rodiče umět na vzniklou situaci včas a vhodně zareagovat.

V úvodu praktické části jsou uvedena anamnestická data chlapce, fyzikální vyšetření sestrou a podrobněji popsány jednotlivé dny při výskytu virového onemocnění. Chlapec byl v tomto období pro dekompenzaci anémie i krátkodobě hospitalizovaný, převážná část péče se však odehrávala v domácím prostředí.

Ošetrovatelský proces začíná sběrem údajů pomocí modelu V. Herdenson. Získané informace jsou použity v plánu ošetrovatelské péče. Na základě získaných údajů jsou sestavené ošetrovatelské diagnózy. Ty jsou sestavené dle naléhavosti řešení.

Jako první ošetrovatelská diagnóza je Hypertermie, kdy očekávaný výsledek, že chlapec bude mít TT okolo 37°C do jedné hodiny, byl úspěšně splněn.

Druhá ošetrovatelská diagnóza Únava způsobená rozvojem anémie byla řešena především úpravou denního režimu s dostatkem odpočinku a kvalitního spánku. I tento cíl se podařilo splnit. Chlapec udával zlepšení únavy již šestý den od vzniku onemocnění, sedmý den již únavu nepocítuje, desátý den má chuť jít i sportovat, což mu matkou nebylo umožněno.

Další dvě ošetrovatelské diagnózy souvisejí s kašlem chlapce, tedy konkrétně se jedná o diagnózy – Zhoršená spontánní ventilace a Nespavost. Kašel se podařilo během několika dní odstranit a díky tomu došlo i ke zlepšení narušeného spánku.

Následující ošetrovatelská diagnóza se zabývá Strachem. I ten se podařilo zmírnit. A to především dobrou informovaností chlapce a neustálou přítomností matky u chlapce.

Poslední dvě aktuální diagnózy související s rozvojem anémie, tedy konkrétně s velmi nízkou hladinou hemoglobinu v krvi, se podařilo do stanoveného časového období také splnit. Jedná se o ošetrovatelské diagnózy Porucha výměny plynů a Intolerance aktivity. Při realizaci ošetrovatelského plánu bylo především dohlédnuto na změnu denního režimu s dostatkem odpočinku, minimalizace fyzické zátěže v akutní fázi onemocnění a její postupné navyšování se zlepšujícím se zdravotním stavem chlapce.

U chlapce byly stanoveny i dvě rizikové ošetrovatelské diagnózy. První se týkala rizika pádů, kdy chlapec pocíval při chůzi točení hlavy, několikrát si i během krátké chůze na WC musel sednout na zem. Tento pocit vnímal chlapec pouze v době nejvýraznějšího poklesu hemoglobinu v den, kdy byl matkou odvezen na vyšetření do dětské ambulance FN Plzeň a následně byl hospitalizovaný. Matka chlapce během chůze vždy doprovázela, chlapec byl vhodně ke svému věku poučen o riziku pádu a preventivních opatřeních a díky tomu se stanovený cíl podařilo splnit.

Druhou rizikovou diagnózu zabývající se Nevyváženým objemem tělesných tekutin v závislosti na zvýšeném pocení při horečce se podařilo také odvrátit. Chlapec byl po celou dobu onemocnění dobře hydratovaný. Matka dbala na dostatečný příjem tekutin.

Nedílnou součástí ošetrovatelské péče je také edukace. Edukace je zde zaměřena na rodiče chlapce, aby včas zareagovali na vzniklé onemocnění a zajistili mu včasné vyšetření lékařem. Jelikož matka chlapce je dětská zdravotní sestra a od diagnostiky HS již chlapec prodělal několik hemolytických krizí, může dle jejích slov „reagovat na první zvýšení TT trochu zdrženlivěji“. Chlapce má jak říká „nakoukaného“, pokud však dojde k progresi anémie, vždy chlapce na vyšetření dopraví.

Anémií rozeznáváme několik druhů (viz Příloha 8) a každá je něčím specifická, jedno však mají společné, a to únavu. Samozřejmě únava není jediným společným ukazatelem všech druhů anémií, je však ukazatelem velmi dominantním a pacienti často označovaným. Autorka Wrezecionková (2012) uvádí ve své práci zaměřující se na hemolytické anémie, že všichni její tři zkoumaní respondenti pocítují období abnormální únavy při poklesu hemoglobinu v krvi. Její průzkum je zaměřen na tři dospělé osoby s různými typy hemolytické anémie, které jednoznačně potvrdily, že únava hraje dominantní roli při dekompenzaci anémie a musí jí přizpůsobit jejich dosavadní denní režim.

I u sledovaného chlapce byla největším ošetrovatelským problémem únava. V průběhu virového onemocnění chlapce docházelo k jejímu rozvoji a následně k postupnému ústupu. V období maximálního rozvoje anémie únava chlapce téměř ochromovala, byl velmi slabý až malátný. Léčebný postup, zejména u dětských pacientů, spočívá v konzervativním přístupu. Tedy úpravou režimu s dostatkem odpočinku a klidu na lůžku. K podávání substituční léčby (transfúze) se přistupuje zdrženlivěji. Pacienti s HS si tedy rozvoj anémie většinou musí „odležet“. Samozřejmě vždy záleží na celkovém zdravotním stavu. Únava je i jakýmsi ukazatelem rozvoje anémie, čím je chlapec unavenější, tím lze pravděpodobně očekávat i výraznější pokles hemoglobinu.

Lze předpokládat, že kvalita života chlapce bude v klidovém období HS téměř stejná, jako u zdravých jedinců. Určité omezení vyplývá ze zvětšené sleziny a jejím potencionálně možném zvýšeném riziku poranění. Z toho plyne určité omezení v oblasti zájmových (sportovních) aktivit, které děti určitě vyhledávají více než dospělí. Při zhoršení zdravotního stavu např. následkem virového onemocnění, lze očekávat delší dobu rekonvalescence z důvodu virového onemocnění a současným rozvojem a následnou úpravou anémie. Proto hraje určitě důležitou roli prevence vzniku virových onemocnění, čímž lze předejít dekompenzaci HS.

Toto téma jsem si vybrala zejména pro to, že se s tímto onemocněním denně setkávám u svého syna a chtěla jsem se o něm dozvědět co možná nejvíce informací. Praktická část práce mi pomohla důkladněji se zabývat jeho potřebami v období virového infektu a lépe tak tyto potřeby uspokojovat.

Při zpracování práce jsem postrádala odpovídající škálování rizika pádu u dětského pacienta. Dle dostupných zpracovaných škál zabývajících se pády nevyplývalo při jejich vyplnění u chlapce žádné riziko. Přesto si troufám tvrdit, že riziko pádu u něj bylo

veliké. Při výrazném rozvoji anémie pociťoval při chůzi nepříjemný pocit točení hlavy až vertigo. Dále jsem postrádala škálu na únavu. Ta si myslím, mohla být škálována stejně jako bolest. Např. Vizuální analogová škála bolesti: žádná – mírná – střední – silná - velmi silná. To, se domnívám, by mohlo být předmětem k zamyšlení.

ZÁVĚR

Cílem práce bylo zpracovat ošetrovatelskou kazuistiku u dětského pacienta s hereditární sférocytózou, stanovit ošetrovatelské diagnózy podle NANDA I, Taxonomie II. a vytvořit plán ošetrovatelské péče.

V teoretické části jsou poskytnuty informace týkající se samotného onemocnění, jeho diagnostiky, klinických projevů, léčby, prognózy či komplikací. Stručně je zde shrnut i ošetrovatelský proces zaměřený na dětského pacienta. Závěr teoretické části práce je věnovaný domácímu prostředí převážně zaměřený na diagnózu HS.

Praktická část se zabývá ošetrovatelskou kazuistikou dětského pacienta s HS. Převážná část péče pacientů s HS se odehrává v domácím prostředí, proto je i tato práce zaměřená na vlastní rodinné prostředí. V současné době je trend minimalizovat hospitalizaci v nemocnici na minimum. U dětí toto platí dvojnásob. Pokud přesto dojde k hospitalizaci, vždy je snaha spolu s dětským pacientem do nemocničního zařízení přijmout i matku, či jiného člena rodiny. I tam je následná ošetrovatelská péče částečně přenesena na rodinného příslušníka, takže mimo odborných sesterských činností zabezpečuje matka běžnou ošetrovatelskou péči. Dítěti pomáhá upokojuvat všechny jeho potřeby. Obzvláště v oblasti psychologické a sociální je matka v nemocničním prostředí nenahraditelná. Vytvořený ošetrovatelský plán lze proto použít i v době hospitalizace dítěte.

Vytvořit edukační leták pro laickou veřejnost (viz Příloha 9) bylo jedním z dílčích cílů této práce. Tento materiál byl nabídnut do několika ambulancí PLDD a mohl by být k dispozici i v hematologických ordinacích.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY A ZDROJŮ

Knihy

FABER, Edgar et al., 2015. *Základy hematologické diagnostiky*. Druhé přepracované vydání. Praha: Mladá fronta. Edice postgraduální medicíny. ISBN 978-80-204-3742-6.

FREI, Jiří et al., 2016. *Zásady zpracování kvalifikačních prací pro nelékaře*. 1. vyd. Plzeň: Západočeská univerzita v Plzni. ISBN: 978-80-261-0605-0

FREI, Jiří, LOUDOVÁ Soňa, 2013. *Manuál pro zpracování diplomové práce*. 1. vyd. Plzeň: Západočeská univerzita v Plzni. ISBN 978-80-261-0167-3

JAROŠOVÁ, Darja, 2007. *Úvod do komunitního ošetrovatelství*. 1. vyd. Praha: Grada. Edice Sestra. ISBN 978-80-247-2150-7.

MUNTAU, Ania, 2009. *Pediatric*. 1. čes. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-2525-3.

NANDA International, 2013. *Ošetrovatelské diagnózy: Definice a klasifikace 2012-2014*. Přeložila Pavla KUDLOVÁ. 1. čes. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-4328-8.

PENKA, Miroslav a Eva SLAVÍČKOVÁ, 2011. *Hematologie a transfuzní lékařství: Hematologie*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3459-0.

SEDLÁŘOVÁ, Petra et al, 2008. *Základní ošetrovatelská péče v pediatrii*. 1. vyd. Praha: Grada. Edice Sestra. ISBN 978-80-247-1613-8.

ŠEVČÍKOVÁ, Eva et al. *Vakcinační karta hematologicky nemocného po splenektomii*. Brno: the CzEch Leukemia study group for Life

TÓTHOVÁ, Valérie, 2014. *Ošetrovatelský proces a jeho realizace*. 2., aktualiz. vyd. Praha: Triton. ISBN 978-80-7387-785-9.

Internet

ARNDT, Tomáš. Slezina. In: *CELOSTNIMEDICINA.CZ*. [online]. 2.6.2010 [cit. 2016-10-13]. Dostupné z: <https://www.celostnimedicina.cz/slezina.htm>

Červená krvinka. In: *Wikipedie* [online]. 7.12.2016 [cit. 2017-02-15]. Dostupné z: https://cs.wikipedia.org/wiki/Červená_krvinka

ČERMÁK, Jaroslav. *Laboratorní příručka* [online]. Ústav hematologie a krevní transfuze, 2015 [cit. 2017-03-17]. Dostupné z:

https://www.uhkt.cz/laboratore/laboratorni-prirucky/laborator-anemii/117_LP_15_01/@@download/file/Laboratorni_prirucka.pdf

ČEŠKA, Richard et al. Sférocytóza hereditární. In: *Medicabaze.cz*. [online]. Praha: Triton, 2007. [cit. 2016-11-23]. Dostupné z: http://www.medicabaze.cz/index.php?sec=term_detail&tname=Sf%C3%A9rocyt%C3%B3za+heredit%C3%A1rn%C3%AD&termId=767&h=sferocytoza

Encyklopedie laboratorní medicíny pro klinickou praxi: Anomálie erytrocytů: odchylky tvaru kulatý terčík. [online]. 13.11.2005 [cit. 2017-03-01]. Dostupné z: <http://www.enclabmed.cz/encyklopedie/C/EFADO.htm>

FIKAROVÁ, Lucie, 2009. *Ošetrovatelská diagnostika a ošetrovatelské diagnózy v pediatrii* [online]. České Budějovice [cit. 2016-11-11]. Dostupné z: http://theses.cz/id/lr8wq6/downloadPraceContent_adipIdno_13237

Hereditární. In: *Velký lékařský slovník On-Line* [online]. Maxdorf. ©1998-2016 [cit. 2016-11-24]. Dostupné z: <http://lekarske.slovniky.cz/pojem/hereditarni>

HLAVÁČKOVÁ, Kateřina. Domácí péče. In: *Ucebna.NET: Internetová učebna pro sestry, porodní asistentky a zdravotnické záchranáře* [online]. 2013 [cit. 2016-11-16]. Dostupné z: <http://ucebna.net/mod/resource/view.php?id=493>

HRBÁČKOVÁ, Jana, 2014. *Ošetrovatelský proces u dítěte s cystickou fibrózou* [online]. Plzeň [cit. 2016-11-23]. Dostupné z: https://otik.uk.zcu.cz/bitstream/handle/11025/14785/BP_Jana_Hrbackova_2014.pdf

CHROBÁK, Ladislav. Hemolytické anémie. *Postgraduální medicína* [online]. 2004, 6(3) [cit. 2017-02-20]. ISSN 1212-4184. Dostupné z: <http://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina/hemolyticke-anemie-161359>

KONCA, Çapan et al. *Indian J Hematol Blood Transfus: Hereditary Spherocytosis: Evaluation of 68 Children* [online]. 2015, 31(1) [cit. 2017-03-06]. Dostupné z: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4275513/pdf/12288_2014_Article_379.pdf

MAREČEK, Zdeněk. *Postgraduální medicína: Cholelitiáza* [online]. 2001, 3(8) [cit. 2017-03-03]. ISSN 1212-4184. Dostupné z: <http://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina/cholelitiaza-140269>

- MIHÁL, Vladimír, 2003. Nemocné dítě a rodina - mění se úloha rodiny v péči o nemocné dítě? *Pediatric pro praxi* [online]. 2003, **2003**(4) [cit. 2016-11-16]. ISSN 1803-5264. Dostupné z: <http://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2003/04/05.pdf>
- OLIVEIRA, M. C. L. A. et al. *Revista Brasileira de Hematologia E Hemoterapia: Clinical course of 63 children with hereditary spherocytosis: a retrospective study* [online]. 2012, **34**(1) [cit. 2017-03-06]. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3459613/pdf/rbhh-34-009.pdf>
- POLÁK, Pavel et al., 2013. Doporučený postup péče o pacienty s porušenou či zaniklou funkcí sleziny. In: *Infekce* [online]. Březen 2013 [cit. 2016-10-21]. Dostupné z: <http://www.infekce.cz/DopOPSI13.htm>
- POSPÍŠILOVÁ, Dagmar a Hana PTOSZKOVÁ. *Postgraduální medicína: Poznámky k diagnostice a léčbě anémií u dětí* [online]. 2006, **8**(3) [cit. 2017-03-01]. ISSN 1212-4184. Dostupné z: <http://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina-priloha/poznamky-k-diagnostice-a-lecbe-anemii-u-deti-173364>
- Retikulocyt. In: *Lékařská fakulta Masarykovy univerzity* [online]. [cit. 2017-03-01]. Dostupné z: <http://www.med.muni.cz/patfyz/fota/mikroskop/P0001841.JPG>
- ŘÍHOVÁ, Lucie, 2012. Diagnostika hereditární sférocytózy s využitím průtokové cytometrie. In: *CEVA* [online]. 6.2.2012 [cit. 2016-09-21]. Dostupné z: <http://www.ceva-edu.cz/mod/forum/discuss.php?d=589>
- Sestra: Kvalitativní výzkum v ošetrovatelství* [online]. 2003, **2005**(3) [cit. 2016-11-23]. ISSN 1210-0404. Dostupné z: <http://zdravi.euro.cz/clanek/sestra/kvalitativni-vyzkum-v-osetrovatelstvi-302946>
- Seznam laboratorních vyšetření zprostředkovaných OKH NsP Havířov* [online]. Nemocnice s poliklinikou Havířov, 2016 [cit. 2017-03-17]. Dostupné z: http://www.nsphav.cz/userfiles/OKH/LP_OKH_Priloha_F2_-_Zprostredkovana_vysetreni.pdf
- Sférocytóza. In: *Velký lékařský slovník On-Line* [online]. Maxdorf. ©1998-2017 [cit. 2017-03-02]. Dostupné z: <http://lekarske.slovniky.cz/pojem/sferocytoza>
- Věstník Ministerstva zdravotnictví České republiky: Koncepce ošetrovatelství* [online]. 2004a, **2004**(9) [cit. 2016-11-11]. Dostupné z: http://www.mzcr.cz/Legislativa/dokumenty/vestnik_3648_1778_11.html

Věstník Ministerstva zdravotnictví České republiky: Koncepce domácí péče [online]. 2004b, **2004**(12) [cit. 2016-11-16]. Dostupné z: http://www.mzcr.cz/Legislativa/dokumenty/vestnik_3651_1778_11.html

VONDRÁKOVÁ, Zuzana, 2014. *Ošetrovatelský proces u dětí s onemocněním uší* [online]. České Budějovice [cit. 2016-11-04]. Dostupné z: https://theses.cz/id/dbffec/Oetovatelsk_proces_u_dt_s_onemocnm_u.pdf

WRZECIONKOVÁ, Jana. *Komplexní ošetrovatelský proces u nemocného s hemolytickou anémií* [online]. Zlín, 2012 [cit. 2017-03-01]. Dostupné z: http://digilib.k.utb.cz/bitstream/handle/10563/19787/wrzecionkov%C3%A1_2012_bp.pdf

Multimediální trenážer plánování ošetrovatelské péče: Ošetrovatelské diagnózy. [online]. [cit. 2017-03-14]. Dostupné z: <http://ose.zshk.cz/vyuka/osetrovatelske-diagnozy.aspx>

Články v časopisech

JABALI, Yahia, SMRČKA Vladislav, CHROMČÁK František et al. Parciální splenektomie u dětí s hereditární sférocytózou. *Československá pediatrie*. 2007, **62**(10), s. 555-570. ISSN 0069-2328.

MIHALCO, Zdeněk. Hereditární sférocytóza na konferenci dětských hematologů a onkologů. *Zdravotnické noviny*. 2010, **59**(45), s. 10-11. ISSN 1805-2355.

POSPÍŠILOVÁ, Dagmar. Současný pohled na diagnostiku a léčbu hereditární sférocytózy (HS). *Vox Paediatricae*. 2013, **13**(1), s. 18-21. ISSN 1213-2241.

SEZNAM ZKRATEK

ATP	adenosintrifosfát
EMA	eosin maleimidová kyselina
ERCP	endoskopická retrográdní cholangiopankreatikografie
ERY	erytrocyt
FN	fakultní nemocnice
FR	fyziologický roztok
Hb	hemoglobin
HS	hereditární sférocytóza
HTK	hematokryt
K3-EDTA	di- nebo tri-draselná sůl kyseliny etylen-diamin-tetraoctové
LDH	laktátdehydrogenáza
MCV	střední objem červené krvinky
MCHC	koncentrace hemoglobinu v erytrocytu
OP	ošetřovatelský proces
OPSI	syndrom fulminantně probíhající sepse
p. o.	per os
PLDD	praktický lékař pro děti a dorost
PS	parciální splenektomie
RDW	distribuční křivka červenýchrvinek
RNA	ribonukleová kyselina
RTC	retikulocyt
TAC	tranzientní aplastická krize
TT	tělesná teplota
USG	ultrasonografie

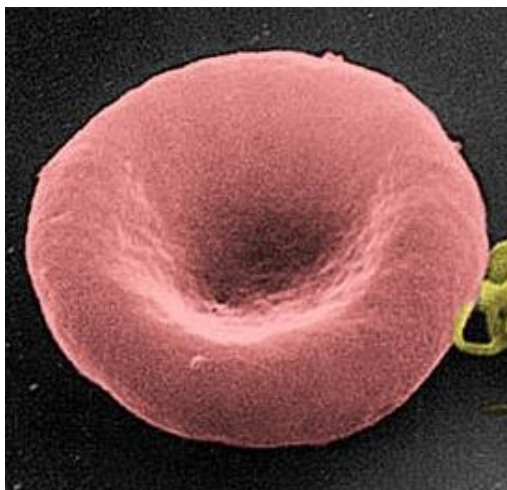
SEZNAM TABULEK

Tabulka 1, Průměrná hodnota/dolní hranice normy Hb, ery a htk pro různé věkové kategorie.....	13
Tabulka 2, Klasifikace hereditární sférocytózy	23
Tabulka 3, Diferenciální diagnostika aplastické a hemolytické krize u pacientů se sférocytární anémií	24

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha 1, Erytrocyt.....	74
Příloha 2, Výsledky vyšetření s typickým nálezem pro HS mimo hemolytickou krizi..	75
Příloha 3, Sférocyt	77
Příloha 4, Retikulocyt	78
Příloha 5, Membrána erytrocytu	79
Příloha 6, Proerytroblast	80
Příloha 7, Karta hematologicky nemocného po splenektomii	81
Příloha 8, Rozdělení anémií.....	82
Příloha 9, Informační leták	83
Příloha 10, Informovaný souhlas	84

Příloha 1, Erytrocyt



Zdroj: Červená krvinka, 2016

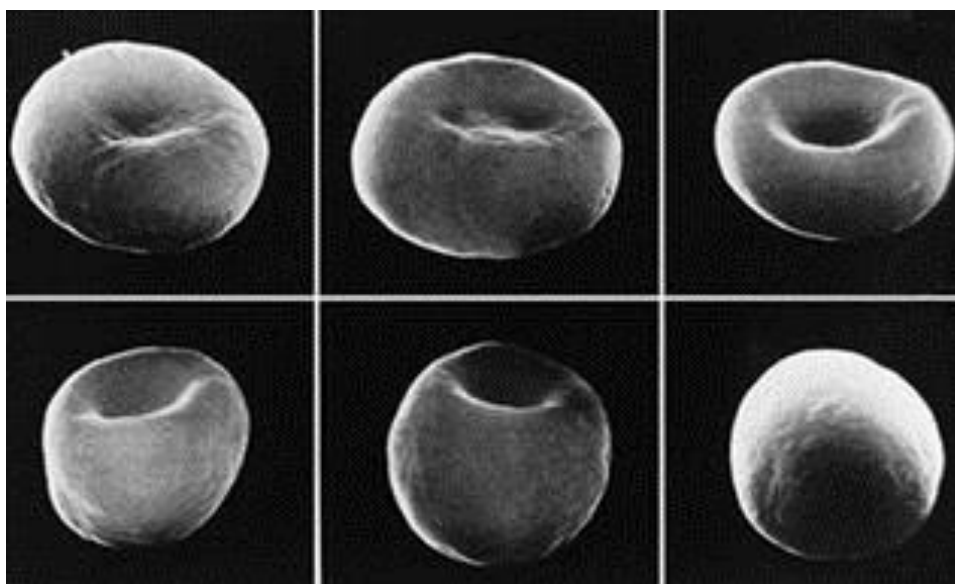
Příloha 2, Výsledky vyšetření s typickým nálezem pro HS mimo hemolytickou krizi

Krevní obraz		
Leukocyty pr. [WBC] B	5,78×10 ⁹ /l	[4,0..10,0]
Erytrocyty pr. [RBC] B	3,64 ×10 ¹² /l	[4,30..5,70]
Hemoglobin [HGB] B	120 g/l	[130..180]
Hematokrit B	0,340	[0,420..0,520]
Stř. obj. erytr. [MCV] B	92,9fl	[82..96]
Barvivo erytr. [MCH] B	33,0pg	[27,0..34,0]
Konc. HB v erytrocytu	355g/l	[320..360]
Erytr. křivka [RDV] B	17,2 %	[11,5..14,5]
Trombocyty pr. [PLT] B	300×10 ⁹ /l	[150..400]
Tromb. stř. obj. [MPV] B	9,8fl	[7,8..11,0]
Diferenciál z analyzátoru		
Lymfocyt B	20,10 %	[20,50..51,10]
Monocyt B	6,4%	[1,70..9,30]
Neutrofil B	71,80%	[42,20..75,20]
Eozinofily B	1,20%	[0,00..4,00]
Bazofily B	0,50%	[0,00..1,00]
Lymfocyty – abs. počet B	1,16 ×10 ⁹ /l	[1,4..3,14]
Monocyty – abs. počet B	0,37×10 ⁹ /l	[0,00..0,59]
Neutrofil – abs. počet B	4,15×10 ⁹ /l	[1,40..6,50]
Eozinofil – abs. počet B	0,07×10 ⁹ /l	[0,00..0,70]
Bazofil – abs. počet B	0,03×10 ⁹ /l	[0,00..0,20]
Diferenciál manuální		
Neutrofilní segment B	63%	[47..70]
Neutrofilní tyč B	4%	[0..4]
Eozinofily B	3%	[0..5]
Bazofily B	2%	[0..1]
Monocyt B	10%	[2..10]
Lymfocyty B	18%	[20..45]
Hypochromazie – střední, polychromazie – střední, Sférocyty +; slabé bazofilní tečkování, makrocytóza slabá		
Retikulocyty		
Retikulocyty B	0,036 ratio	[0,005..0,030]
Biochemie		
Bilirubin	73,0 μmol/l	[5,0..23,0]
Bilirubin konjugovaný	7,0 μmol/l	[2,0..5,0]
ALT	0,21μkat/l	[0,13..0,75]
AST	0,40μkat/l	[0,22..0,94]
ALP	1,09μkat/l	[0,73..2,60]
GGT	0,28μkat/l	[0,00..0,90]
Laktátdehydrogenáza	1,35 μkat/l	[2,25..3,75]
Železo	35,0 μmol/l	[10,6..28,3]
Fe-VVK	< 1,8 μmol/l	[19,7..66,2]
Feritin	414,0 μg/l	[20,0..300,0]

Folát	4,80µg/l	[3,10..20,50]
Vitamin B ₁₂	250ng/l	[187..883]
Molekulární biologie		
Hladina HbA ₂	2,7%	[1,5..3,0]
Hladina HbF	0,4%	[0,0..1,0]
Test kryohemolýzy	29%	[0..15]
Elektroforéza Hb	standardní spektrum	

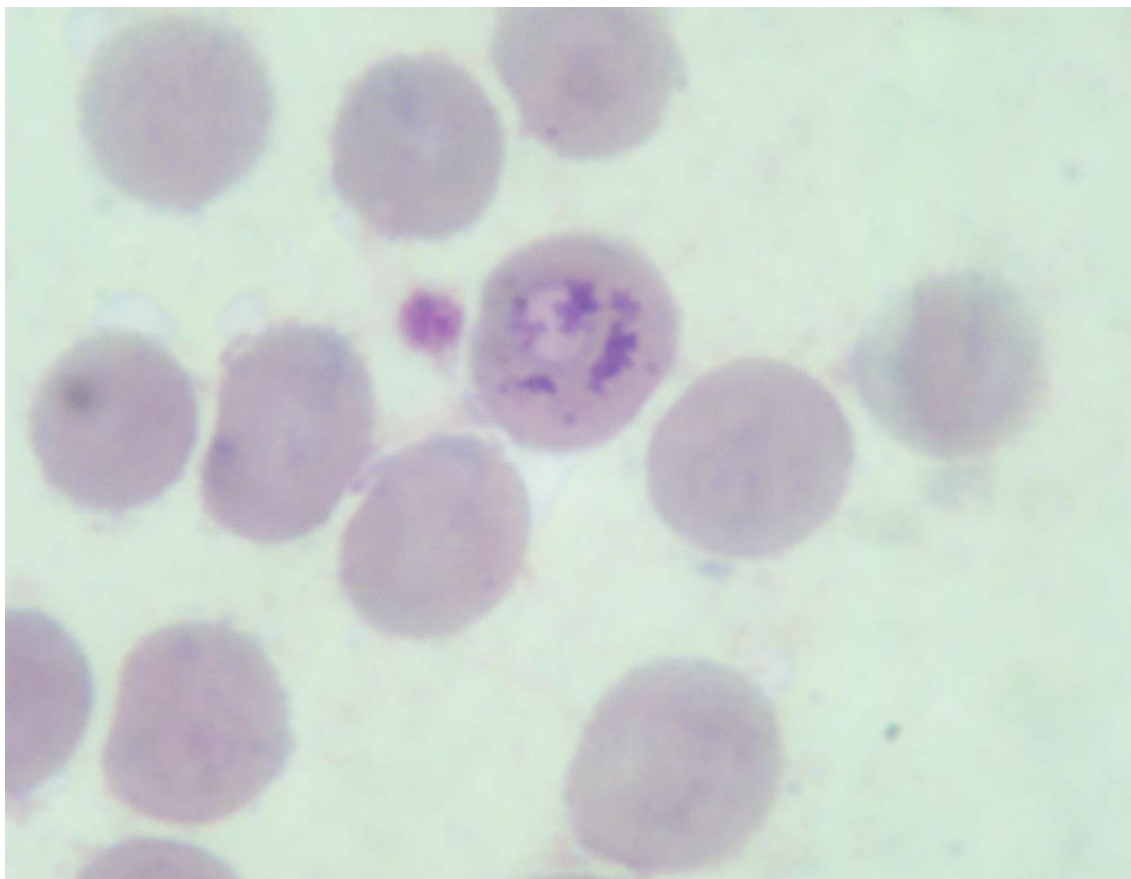
Zdroj: Faber et al. 2015, s. 115-116

Příloha 3, Sférocyt



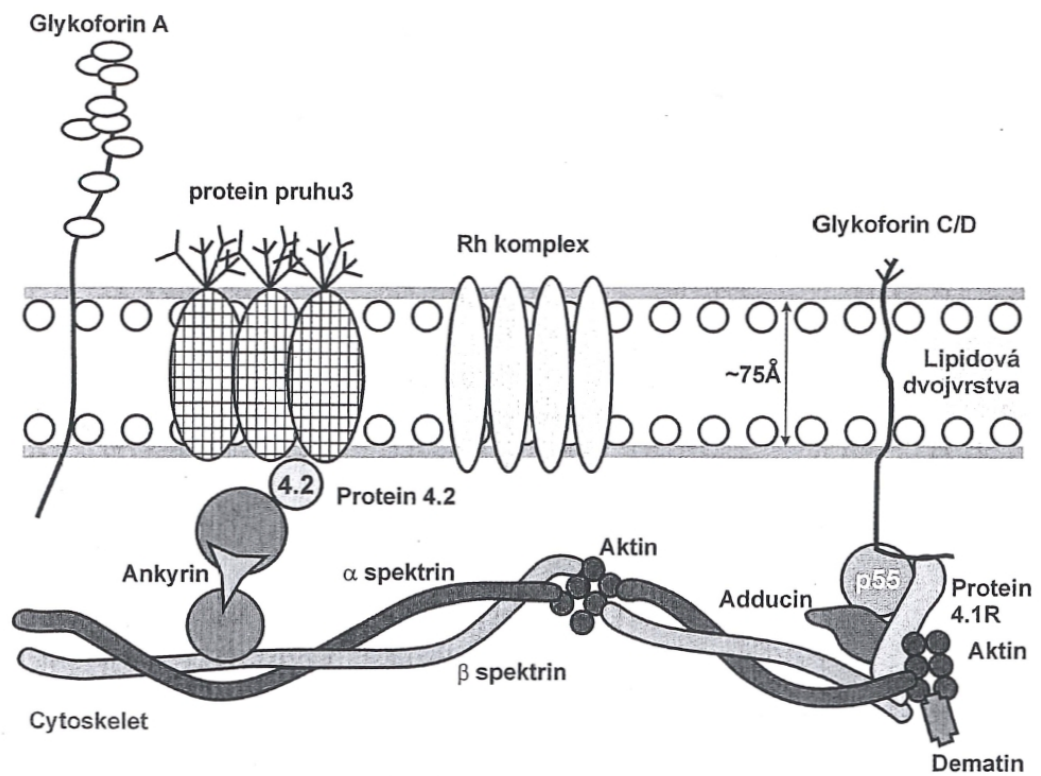
Zdroj: Encyklopedie laboratorní medicíny pro klinickou praxi, 2005

Příloha 4, Retikulocyt



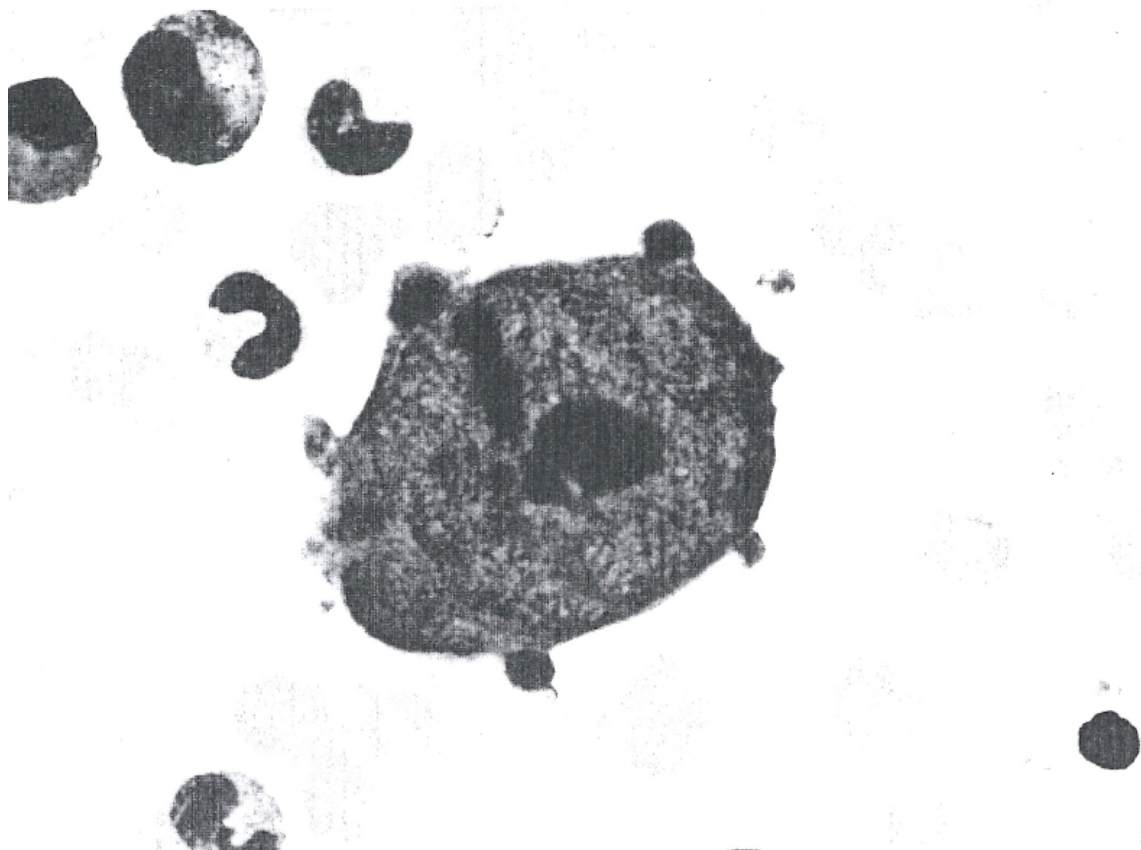
Zdroj: Retikulocyt

Příloha 5, Membrána erytrocytu



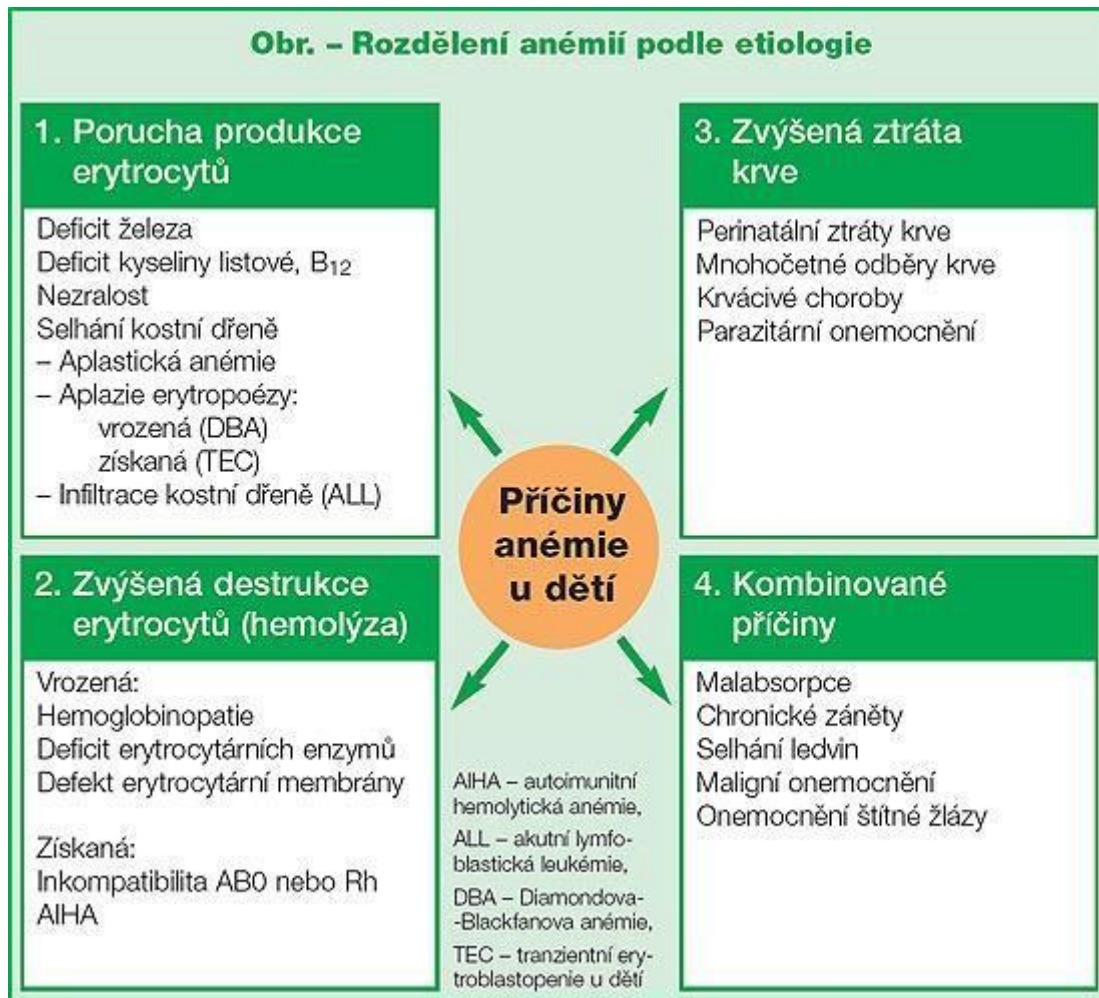
Zdroj: Pospíšilová 2013, s. 19

Příloha 6, Proerytroblast



Zdroj: Pospíšilová 2013, s. 20

Příloha 8, Rozdělení anémií



Zdroj: Pospíšilová a Ptoszková 2006

Mé dítě má hereditární sférocytózu

Co dělat při výskytu onemocnění

Kdy musí být rodiče dítěte s hereditární sférocytózou (HS) ostražiti?

- Při výskytu horečnatého onemocnění
- Při nápadné bledosti či únavě
- Při bolestech břicha
- Při zvýraznění žloutenky
- Při výskytu tmavé moče



Co dělat při výskytu těchto příznaků?

- Rodiče musí vždy dopravit dítě na kontrolu krevního obrazu k praktickému lékaři pro děti a dorost či do hematologické poradny.

Jak vypadají možné komplikace?

▪ Hemolytická krize

K hemolytickým krizím dochází převážně v souvislosti s virovými horečnatými infekcemi. Dochází k prohloubení anémie, k zvětšení sleziny a ke zvýraznění žloutenky. Dítě se cítí unavené a malátné, může pociťovat i bolest břicha z roztaženého pouzdra zvětšující se sleziny. Kromě běžné léčby (snižování horečky, dostatek tekutin) a klidu na lůžku, většinou není potřeba žádná speciální léčba. V některých případech si může vyžádat hospitalizaci a podání krevní transfuze.

▪ Aplastická krize

Komplikace typická pro předškolní věk, je vyvolána infekcí parvovirem B19 (vyvolává tzv. pátou nemoc). Projev bývá často velmi dramatický, neboť jde o kombinaci rozpadu červených krvinek a zástavu krvevotvorby. U dítěte s HS dochází k prudkému rozvoji anémie provázené velmi nápadnou bledostí bez zvýraznění žloutenky. Často vyžaduje podání krevní transfuze a hospitalizaci.

Pokud má vaše dítě HS a pohybuje se v kolektivu dětí, kde se objevila pátá nemoc, je třeba na tuto závažnou komplikaci myslet a přechodně dítě z tohoto kolektivu vyřadit.

Příloha 10, Informovaný souhlas

NÁZEV BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Ošetrovatelský proces u dítěte s hereditární sférocytózou v domácím prostředí

STUDENT

Pavλίna Hošťálková, DiS

Katedra ošetrovatelství a porodní asistence

Fakulta zdravotnických studií ZČU

e-mail: pa.hostalkova@seznam.cz

VEDOUcí BP

Mgr. Soňa Loudová

Katedra ošetrovatelství a porodní asistence

Fakulta zdravotnických studií ZČU

e-mail: loudovas@kos.zcu.cz

CÍL STUDIE

Cílem studie je zjištění informací o bio-psycho-sociálních potřebách dětského pacienta s hereditární sférocytózou v průběhu infekčního onemocnění v domácím prostředí.

S Vaším svolením bude proveden rozhovor s Vámi. Pořízené informace nebudou sdíleny nikým jiným než studentem a vedoucím bakalářské práce. Záznamy budou ihned po kompletaci studie vymazány. Úryvky z rozhovoru mohou být použity při prezentaci studie, ale tyto citace budou vždy anonymní. Vaše identita nebude rozpoznána, bude použit pseudonym.

Nemusíte odpovídat na žádné specifické otázky, pokud nebudete sám/sama chtít, a můžete také kdykoliv odstoupit od rozhovoru nebo studie.

SOUHLAS S VÝZKUMEM

Já

souhlasím s účastí ve výzkumné studii. Souhlasím se záznamem rozhovoru na diktafon.

Rozumím, že mohu kdykoliv od rozhovoru nebo studie odstoupit a že citace rozhovoru budou použity anonymně, nebudu ve studii identifikována.

Podpis účastníka výzkumu: Datum:

Podpis studenta: Datum: