

Vysoká škola zdravotnická, o. p. s.

Praha 5

**EDUKACE PACIENTŮ V ADOLESCENCI S
FENYLKETONURIÍ**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Simona Tůmová

Praha 2018

VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ, o. p. s., PRAHA 5

**EDUKACE PACIENTŮ V ADOLESCENCI S
FENYLKETONURIÍ**

Bakalářská práce

SIMONA TŮMOVÁ

Stupeň kvalifikace: bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD.

Praha 2018



VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ, o.p.s.
se sídlem v Praze 5, Duškova 7, PSČ 150 00

TŮMOVÁ Simona

3AVS

Schválení tématu bakalářské práce

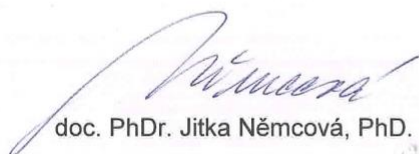
Na základě Vaší žádosti Vám oznamuji schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

Edukace u pacientů v adolescenci s fenylketonurií

Healthcare Education of Adolescent Patients with Phenylketonuria

Vedoucí bakalářské práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD.

V Praze dne 1. listopadu 2017



doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.

rektorka

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně, že jsem řádně citovala všechny použité zdroje literatury a že tato práce nebyla využita k získání stejného nebo jiného titulu nebo titulu neakademického.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své bakalářské práce ke studijním účelům.

V Praze dne

PODĚKOVÁNÍ

Děkuji PhDr. Jana Hlinovská, PhD.za pomoc a podporu při zpracování mébakalářské práce, za jeho cenné rady, připomínky a trpělivost.

ABSTRAKT

TŮMOVÁ, Simona. *Edukace pacientů v adolescenci s fenylketonurií*. Vysoká škola zdravotnická, o.p.s. Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.). Vedoucí práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD. Praha. 2018. 59 stran.

Tématem bakalářské práce je edukace adolescentů trpících fenylketonurií. Teoretická část práce charakterizuje pojem edukace a nastiňuje problematiku edukace v adolescenci. Zabývá se rolí sestry v edukačním procesu a jejími postupnými kroky. Dále zkoumá období adolescence, charakterizuje tento věkový úsek a změny, ke kterým dochází. V neposlední řadě se zabývá fenylketonurií, její charakteristikou, specifiky léčby a nutností jejího dodržování, která se odvíjí právě od kvalitní edukace. Charakterizuje období mateřství a kojení při tomto onemocnění.

Praktická část je zaměřena na edukaci pacientky v adolescenci s fenylketonurií. Edukační proces byl sestaven ze 2 edukačních jednotek. Obsah byl vytvořen na základě znalostí a vědomostí pacientky. Výstup edukačního procesu byly 2 edukační karty s názvem Komplexní péče u pacientů v adolescenci s fenylketonurií a Život adolescenta s fenylketonurií. Edukace byla efektivní a přínosná.

Klíčová slova

Edukace. Adolescence. Fenylketonurie. Dieta. Mateřství. Léčba.

ABSTRACT

TŮMOVÁ, Simona. Healthcare Education of Adolescent Patients with Phenylketonuria. Medical College. Degree: Bachelor. Supervisor: PhDr. Jana Hlinovská, PhD.. Prague. 2018. 59 page.

The topic of this bachelor thesis is the education of adolescents suffering from phenylketonuria. The theoretical part characterizes the term of education and outlines the issue of the education of phenylketonuria in the adolescent years. It deals with the role of nurses in the education process and her gradual approach. Furthermore the thesis examines the time period of adolescent years, characterizes this age range and the changes, that come along with it. Last but not least it focuses on phenylketonuria itself, its characteristics, specificities of treatment and the necessity of compliance with the treatment, which depends on quality education. It characterizes the period of maternity and breastfeeding during this disease.

The practical part of the thesis is focusing on education of an adolescent patient with phenylketonuria. The education process has been put together from two educational units. The content was created based on knowledge of the patient herself. The output of the educational process were 2 education cards with the headlines "Complex care of adolescent patients with phenylketonuria" and "The life of an adolescent with phenylketonuria". The education was effective, beneficial and helpful.

Key words:

Education, Adolescent years, Phenylketonuria, Diet, Maternity, Treatment.

OBSAH

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK A SYMBOLŮ

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

SEZNAM TABULEK

SEZNAM GRAFŮ

ÚVOD.....	12
1 EDUKACE.....	15
1.1 METODY A FORMY EDUKACE.....	15
1.2 EDUKAČNÍ PROCES V OŠETŘOVATELSTVÍ.....	16
1.3 KOMUNIKACE V EDUKAČNÍM PROCESU	20
1.4 ROLE SESTRY - EDUKÁTORKY	22
1.5 EDUKACE ADOLESCENTŮ	25
2 ADOLESCENCE.....	28
3 FENYLKETONURIE A DĚDIČNOST	32
3.1 DIAGNOSTIKA FENYLKETONURIE.....	33
3.2 LÉČBA FENYLKETONURIE.....	34
3.3 TĚHOTENSTVÍ.....	38
4 EDUKAČNÍ PROCES U PACIENTA V ADOLESCENCI S FENYLKETONURIÍ.....	41
5 ZHODNOCENÍ EDUKAČNÍHO PROCESU U PACIENTA V ADOLESCENCI S FENYLKETONURIÍ.....	55
6 DOPORUČENÍ PRO PRAXI.....	56
ZÁVĚR	57
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY.....	58
PŘÍLOHY	

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK A SYMBOLŮ

AA	kyselina arachidonová
BH₄	tetrahydrobiopterin
ADHD	Attention Deficit and Hyperactivity Disorder
cm	centimetr
CNS	centrální nervový systém
DHA	kyselina dokosahexaenová
EPA	kyselina eikosapentaenová
g	gram
mg	miligram
PAH	fenylalaninhydroxyláza
Phe	aminokyselina fenylalaninu
PKU	fenylketonurie
μmol	mikromol
%	procento

(<http://www.nizkobilkovinnadieta.cz/mikromol-mol.html>; JOŠT, 2011; www.jednotky.cz; www.matematika.cz; www.celostnimedicina.cz; MUNTAU, 2014; KELNAROVÁ, MATĚJKOVÁ, 2010)

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

- 5 – hydroxytryptofan**.....chemická látka, kterou vytváří tělo z tryptofanu
- Dopamin**.....biogenní aminokyselina
- Fenilalanin**.....esenciální aminokyselina
- Fenylalaninhydroxyláza**.....enzym katalyzující oxidaci fenilalaninu na tyrosin
- Glykomakropeptid**.....bílkovina obsažená v syrovátce
- Hyperfenylalaninémie**.....zvýšená koncentrace L-fenilalaninu v krvi
- Hyperkineze**.....nadměrný a mimovolní pohyb
- Inaktivita**.....nečinný
- Kofaktor**.....látka, která svým spojením nebo spolupůsobením s jinou látkou zesiluje její účinek
- Koncentrace**.....veličina udávající množství látky rozpuštěné v jednotce objemu nebo hmotnosti rozpouštědla
- Limbický systém**.....část mozku vztahující se k instinktům
- Metabolizace**.....látková přeměna
- Postnatální**.....po narození
- Preklinický**.....před zjevným stádiem choroby
- Repopulace**..... nárůst
- Screening**..... použití diagnostických testů k vyhledání rizikových či nemocných osob
- Tetrahydrobiopterin**..... redukovaná hydrogenovaná forma biopterinu
- (LÜLLMANN, MOHR, HEIN, 2012; ZADÁK, 2008; www.lekarsk.slovniky.cz)

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1.....Optimální koncentrace Phe v krvi

Tabulka 2.....Obsah Phe v potravinách

ÚVOD

Fenylketonurie je metabolické onemocnění, které je poměrně časté. Od roku 1975 je v České republice dle platné legislativy povinný screening všech novorozenců. Ročně je diagnostikováno okolo 10 případů onemocnění. V povědomí populace není tato nemoc, tak i její léčba, příliš známá. Proto může být zjištění tohoto onemocnění prorodiče šokující. Nedodržením léčebného režimu může mít pro dítě velmi vážné následky v podobě mentální retardace. Důležitou součástí zdravotnického personálu je proto edukace nejen těchto jedinců, ale taktéž i rodinných příslušníků. Edukace je proces získávání nových vědomostí znalostí nebo návyků. Jeho cílema výsledkem by mělo být pochopení předaných informací a jejich použití ve svém každodenním životě. Jako při každém onemocnění by edukace měla být velmi důkladně naplánována a přizpůsobena nemocnému nebo jeho rodině. Naprosto nepřijatelná forma edukačního procesu je odbytí nemocného pouze brožurou či letákem. Publikace by měla být pouze doplňkem k mluvenému slovu. Edukační činnost je v dnešní době součástí nejen moderního ošetrovatelství, ale taktéž celého zdravotnictví. Kompetence, o čem může daný zdravotnický personál edukovat, jsou uvedeny v platné legislativě nebo vnitřních směrnících každého zdravotnického zařízení. Pomocí edukačního procesu se nemocný či jeho rodina učí novým dovednostem a pomalu dochází k přebírání zodpovědnosti za své zdraví. K tomu ale dochází, jestliže byla zdravotnickým personálem poskytnuta kvalitní edukační činnost s předáním potřebných informací. Nedostatečné nutné informace zapříčiňují zhoršení stavu a tím poškození zdraví nemocného.

Edukace adolescentů se liší z nejrůznějších důvodů. V každém věkovém období je edukační proces specifický a odráží se od nejrůznějších faktorů. Proto je důležité znát také specifika a vývoj v tomto období, aby byla zvolena vhodná metoda a forma edukace. Předávané informace by měly být přiměřené věku, aby nepodceňovaly síly nemocného či naopak, aby nebyly kladeny příliš vysoké nároky, které nemohou být zvládnuty. V období adolescence dochází k dozrávání tělesných i mentálních funkcí, které je zakončeno dospělostí. Proto by edukace této věkové skupiny měla obsahovat informace nejen o povaze onemocnění a dietě, ale také o těhotenství a kojení.

V úvodu bakalářské práce popisujeme edukační proces obecně a edukační proces adolescentů, zabýváme se obdobím adolescence podrobněji a v neposlední řadě se zabýváme fenylketonurií. Pro tuto část bakalářské práce jsme stanovili následující cíle:

CÍL 1: Zmapovat aktuální problematiku pacientů v adolescenci s fenylketonurií na základě rešeršní strategie.

CÍL 2: Specifikovat edukační proces u adolescent s fenylketonurií.

V další části bakalářské práci uvedeme Edukační proces pacienta v adolescenci s fenylketonurií. Edukace bude obsahovat 2 edukační jednotky. Výstupem budou 2 edukační karty, které budou poskytnuty pacientce a na do ambulance. Pro tuto část jsme stanovili tento cíl:

CÍL 3: Detailně popsat edukační proces ve všech 5 fázích u pacienta v adolescenci s fenylketonurií v klinické ošetřovatelské praxi

CÍL 4: Vytvořit 2 edukační karty s názvem: Komplexní ošetřovatelská péče o pacienta v adolescenci s fenylketonurií, Život adolescent s fenylketonurií

Pro tvorbu a konkretizaci tématu bakalářské práce byla použita následující vstupní literatura:

PEROUTKOVÁ, Jitka, BINDER, Michael, PECHAČOVÁ, Marta, NĚMEČKOVÁ, Irena, LAKNEROVÁ, Ivana, RYSOVÁ, Jana, GABROVSKÁ, Dana. Vývoj funkčních potravin pro osoby nemocné fenylketonurií. *Výživa a potraviny*. 2011, 66(1), 7-9. ISSN 1211-846x.

PROCHÁZKOVÁ, Dagmar. Ujízdí nám v léčbě vlak? *Lékařské listy*. 2010, (25), s. 4.

PROCHÁZKOVÁ, Dagmar. ICIEM naznačil nové postupy v léčbě fenylketonurie. *Zdravotnické noviny*. 2009, 58(42), s. 14. ISSN 0044-1996. Dostupné také z: <http://www.zdn.cz/clanek/iciem-naznacil-nove-postupy-v-lecbe-fenylketonurie-447513>

PROCHÁZKOVÁ, Dagmar, KONEČNÁ, Petra, KOLBOVÁ, L, ŠTAHLOVÁ -HRABINCOVÁ, Eva, VINOHRADSKÁ, Hana, HRSTKOVÁ, Hana. Fenylketonurie v dospělosti. *Československá pediatrie*. 2008, 63(11), s. 601-605. ISSN 0069-2328. Dostupné také z: <http://www.prolekare.cz/cesko-slovenska-pediatrie-clanek?id=958>

PROCHÁZKOVÁ, Dagmar, KOLBOVÁ, L, JARKOVSKÝ, Jiří, VINOHRADSKÁ, Hana, KONEČNÁ, Petra, DOLEŽEL, Zdeněk. Vyšetření sérové koncentrace prealbuminu a selenu ke sledování nutričního stavu pacientůs fenylketonurií a hyperfenylalaninemií. *Československá pediatrie*. 2012, 67(3), 170-177. ISSN 0069-2328. Dostupné také z: <http://www.prolekare.cz/cesko-slovenska-pediatrie-archiv-cisel>

Puda, Radek, a kol. *Potravinové tabulky výživových hodnot: tabulky pro pacienty s fenylketonurií (PKU) a jinými dědičnými metabolickými poruchami (DMP)*. [Praha]: Národní sdružení PKU a jiných DMP, 2012. 56 s. ISBN 978-80-260-3568-8.

Puda, Radek, Lhotáková, Markéta a Samková, Markéta. *Můj průvodce fenylketonurií*. 2. aktualizované vydání. [Praha]: Národní sdružení PKU a jiných DMP, 2017. 48 stran. ISBN 978-80-906967-0-9.

SOBOTKA, Pavel. Fenylketonurie. *Plzeňský lékařský sborník*. 2013, 79(79), s. 63-71. ISSN 0551-1038.

ŠTAJNOCHROVÁ, Sylva. Léčebná výživa při fenylketonurii. *Výživa a potraviny*. 2012, 67(2), 38-40. ISSN 1211-846x. Dostupné také z: <http://www.vyzivaspol.cz/clanky-casopis/lecebna-vyziva-pri-fenylketonurii.html>

Svět PKU [online]. Nutricia + Metabolics [cit. 2018-01-23]. Dostupné z: <https://www.svet-pku.cz/>

1 EDUKACE

Slovo edukace je odvozeno z latinského *educare*, které znamená vést vpřed nebo vychovávat (JUŘENÍKOVÁ, 2010). *Pojem edukace lze definovat jako proces soustavného ovlivňování chování a jednání jedince s cílem navodit pozitivní změny v jeho vědomostech, postojích, návycích a dovednostech* (JUŘENÍKOVÁ, 2010, s. 9). Pojem edukace tedy znamená proces, při kterém se vychovávají a vzdělávají osoby, v němž dochází k vědomostím, dovednostem, návykům a schopnostem vlivem vzdělávacích institucí nebo vlivem neformálního prostředí, jako jsou např. média nebo kamarádi apod. Toto prostředí přispívá k získávání nejrůznějších znalostí nebo ke změně v chování osoby (FALVO, 2010; JUŘENÍKOVÁ, 2010).

Mezi faktory, které ovlivňují edukační proces, se řadí pohlaví, věk, inteligence, vzdělání, zaměstnání, motivace nemocného jedince, žebříček hodnot, smyslové vnímání, kulturní zvyklosti, soběstačnost nemocného, styl učení, rodinné prostředí a aktuální zdravotní stav nemocného (SVĚRÁKOVÁ, 2012).

Do edukačního procesu jsou zahrnuti čtyři činitelé, kterými jsou edukanti a jejich charakteristika, edukátor, edukační konstrukty a edukační prostředí. Člověk, který edukaci provádí, ve zdravotnictví nejčastěji sestra nebo doktor, se nazývá **edukátor** (JUŘENÍKOVÁ, 2010). *Edukátor (pedagog) jako činitel edukace (výchovy) plní několik významných funkcí: plánuje, organizuje, realizuje, vyhodnocuje a optimalizuje edukační proces* (SIKOROVÁ, 2010, s. 152). Činnosti lidí, při kterých dochází k učení, se nazývá **edukační proces**. Osoba prohlubující své vzdělání, vědomosti či dovednosti, se nazývá **edukant**. Edukantem může být jak klient zdravotnického zařízení, tak samotný zdravotník, který prohlubuje své dosavadní znalosti a dovednosti (JUŘENÍKOVÁ, 2010).

1.1 METODY A FORMY EDUKACE

Metoda znamená způsob, jakým jsou předávány znalosti a dovednosti k osvojení určitých návyků, doslovný překlad z řeckého *methodos* znamená cesta k něčemu. Slovo forma je odvozena z latiny a znamená tvar. V edukačním procesu značí způsob uspořádání či organizaci výuky. Mezi metody učení se řadí přednáška, vysvětlování,

demonstrace, cvičení, rozhovor, brainstorming a hraní rolí (JUŘENÍKOVÁ, 2010; SVĚŘÁKOVÁ, 2012).

Nejčastěji využívaná metoda v kontaktu s nemocným je mluvené slovo. Patří sem výklad, diskuze, přednáška a rozhovor. Výhodou je užší navázání kontaktu sestry s pacientem, kdy je sestra schopna reagovat na jeho podněty, dotazy, změny chování a nálad. Používá se spisovná čeština bez slangových výrazů a vulgarismů, neměly by být taktéž používány obecně neznámé odborné výrazy. Měla by být používána zřetelná výslovnost, pomalá mluva a udržování vizuálního kontaktu s nemocným. Mluvené slovo je vhodné doplnit tištěnou informací, aby si pacient mohl znova přečíst, co mu bylo sděleno. V edukačních materiálech je třeba dbát na zpracování textů i výtvarnou stránku podle cílové skupiny, které bude materiál určen (JUŘENÍKOVÁ, 2010).

K pomůckám, které může sestra edukátorka využívat, patří:

- Audiovizuální prostředky – CD nebo DVD, které se nejčastěji využívají při nácviku ošetrovatelských postupů při rehabilitačním cvičení.
- Tištěné materiály – plakát nebo vývěska v čekárnách ordinací či nemocničních chodbách, leták, brožurka či obrázky pro děti (JUŘENÍKOVÁ, 2010).

Formy edukačního procesu se mohou dle Juřenikové (2010, s. 34) dělit podle časového rozvrhu, prostředí, ve kterém edukace probíhá, organizačního uspořádání edukantů, vzájemného působení edukanta a edukátora, vzájemného stavu systémů, kde se koná edukační proces a podle směru pedagogické akce. Opět při výběru vhodné formy edukačního procesu musí sestra edukátorka přihlížet k cíli, obsahu, připravenosti a potřebám edukanta. Ve zdravotnickém zařízení jsou nejčastějšími formami edukace individuální, skupinová a hromadná (JUŘENÍKOVÁ, 2010; SVĚŘÁKOVÁ, 2012).

1.2 EDUKAČNÍ PROCES V OŠETŘOVATELSTVÍ

Edukační proces v případě zdravotníků znamená předávání informací odborníků laické veřejnosti. Součástí tohoto procesu je způsobení změny v pacientově chování, může se jednat například o změnu v životním stylu nebo v pohybové aktivitě, nácvik ošetrovatelského výkonu a poučení pacienta o dodržování léčebného režimu (ŠPIRUDOVÁ, 2015). *Edukace není totéž, co poskytnutí informací, tedy informování pacienta. Sestry velmi často hovoří o tom, že edukují, ale v reálu pouze informují.*

Poskytování informací pacientovi cílí pouze na jeho kognitivní rovinu učení (ŠPIRUDOVÁ, 2015, s. 106). Cílem edukačního procesu zdravotníků je tedy osvojení si nových znalostí a vědomostí, získání manuálních zdatností a zručností, získání informací o provádění sebekpěče, sžití se s onemocněním, vytvoření si nového žebříčku hodnot, důstojný způsob života, předcházení nemocem nebo zkvalitnění života nemocného (JUŘENÍKOVÁ, 2010). Edukační proces ve zdravotnickém zařízení má svá specifika. Zdravotnická zařízení se zabývají především péčí o zdraví svých klientů a edukace by měla být součástí této péče, proto se musí přizpůsobit systému a metodám péče ve zdravotnickém zařízení – měla by být s nimi v souladu (JUŘENÍKOVÁ, 2010, s. 21).

Ve zdravotnickém zařízení lékaři a nelékařští zdravotničtí pracovníci informují nemocné o jejich onemocnění, nadcházejícím zákroku, učí je uzpůsobovat se novým životním podmínkám a dovednostem. Edukace v nemocničním zařízení se liší podle typu oddělení. Také vzdělávání nemocných se liší podle kompetencí edukujících, které jsou podrobně uvedeny v nemocničních směrnících. V praxi se často využívají edukační standardy pro udržení požadovaného stupně kvality tohoto procesu. Jedná se o předem naplánovaný proces nemocného s konkrétním onemocněním. Při tomto edukačním procesu by měli všichni zdravotníci, kteří edukují, dodržovat obecné zásady:

- edukovat se zájmem a radostí,
- edukátor by si měl vždy ujasnit cíl edukačního procesu,
- edukovat v příjemném a větraném prostředí, s teplotou okolo 20°C,
- mentální činnost by měla být doplňována tělesnou aktivitou,
- v rámci možností by měla edukace probíhat v kolektivu, kde je prostor pro vzájemnou diskuzi nebo zkoušení,
- zapojovat v edukačním procesu obě mozkové hemisféry,
- opakování probraného učiva pokaždé v jiném prostředí (JUŘENÍKOVÁ, 2010; SVĚŘÁKOVÁ, 2012).

V edukačním procesu hrají důležitou roli medicínské poznatky a pedagogika, která zkoumá jádro a zákonitosti výchovy a vzdělání. Významnou roli hraje také psychologie, sociologie, etika, andragogika a komunikace. Edukace má také obrovský význam v primární, sekundární a terciární prevenci. Primární prevence se zabývá zdravou osobou, předcházení nemocem, udržováním zdraví a zkvalitněním života. Sekundární prevence je výchovně vzdělávací činnost zaměřena na již nemocného, kdy

je edukační proces orientovaný na dodržování léčebného režimu, udržení soběstačnosti, prevenci recidivy onemocnění a rozvoji komplikací s cílem dosáhnout vyléčení onemocnění a zabránění rozvoje komplikací. Jedná se o edukaci nemocných s určitou diagnózou, kteří by měli v rámci léčebného procesu změnit své chování. Podstatou edukace bývá často i nácvik určitého ošetrovatelského výkonu. Terciární prevence se orientuje na osoby s trvalými a nevratnými změnami zdravotního stavu, kdy je edukační proces zaměřen na zlepšení kvality života (JUŘENÍKOVÁ, 2010; SVĚŘÁKOVÁ, 2012).

Významnou roli v edukačním procesu hrají nejrůznější sdružení. Poskytují nemocným potřebné informace nebo můžou zprostředkovat nejrůznější zdravotnické pomůcky. Podle České asociace pro vzácná onemocnění, ke kterým se řadí i fenylketonurie, je velmi důležité rozvíjení sítě specializovaných center pro léčbu těchto nemocí. Důraz by měl být kladen na zkvalitnění diagnostiky, informovanosti, a to i mezi zdravotnickým personálem. Ústřední je novorozenecký screening. Podle průzkumného šetření agentury STEM/MARK prokázal velmi nízkou informovanost o vzácných onemocněních mezi laickou veřejností. 60 % dotazovaných respondentů nebylo schopno uvést jediné onemocnění, popřípadě si je pletlo s jinými chorobami. Pouze 16 % respondentů se již s nějakým vzácným onemocněním setkala správně ji uvedlo, oproti těm, kteří mezi vzácné onemocnění uvedlo například AIDS. V ČR je informovanost o vzácných onemocněních podobně nízká, jako na jiných místech v Evropě (ANON, 2014).

Jak již bylo řečeno, edukačním procesem se rozumí jakákoliv činnost, při které se daná osoba učí. Tento proces se uskutečňuje prostřednictvím edukanta a edukátora. Příprava edukačního procesu je velmi důležitá pro usnadnění práce zdravotnického personálu a motivaci nemocného, která je pro úspěšnou edukaci důležitou veličinou. K typům edukace se řadí základní edukace, která je prováděna při nově diagnostikovaném onemocnění, kdy nemocný není o problematice informován. Komplexní edukace je určena určitým diagnózám postihujícím nemocné celoživotně. Taktéž se do ní zařazují i některé ošetrovatelské výkony. Redukace navazuje na předcházející znalosti a dovednosti nemocných, které opakuje či doplňuje o nové informace. **K fázím edukačního procesu náleží následující kroky:**

- **Prvním krokem** edukačního procesu je posouzení pacienta z hlediska zjištění důležitých údajů o a určení edukačních témat. K důležitým údajům o pacientovi,

kteře musí sestřa nebo jiný zdravotnický personál zjistit, je jeho názor na hodnotu vlastního zdraví, připravenost a snaha učit se, přijmout změnu dosavadního životního stylu, motivaci, společensko-ekonomické faktory, úroveň vzdělání a věk pacienta. Věk hraje v edukačním procesu důležitou roli. Edukátor také zjišťuje úroveň vědomostí a dovedností nemocného pomocí pozorování nebo rozhovoru.

- **Druhým krokem** edukačního procesu je stanovení edukační diagnózy s upřesněním deficitu vědomostí u nemocného.
- **Třetím krokem** edukačního procesu je plánování a formulace druhu edukace a způsobu, jakým bude v daném případě probíhat. Edukátor si plánuje cíle, metody, formu, obsah edukace, pomůcky a časový rámec edukačního procesu.
- **Čtvrtým krokem** edukačního procesu je uskutečnění, kdy dochází k předávání informací, procvičování získaných dovedností a jejich opakování. Edukátor dále v tomto kroku ověřuje pochopení předaných informací.
- **Pátým krokem** je edukace vyhodnocení získaných výsledků. Osoba, která edukaci provádí, musí zhodnotit, zda pacient pochopil cíl edukace a osvojil si nové znalosti a dovednosti. Pomocí písemného testu znalostí, kladením kontrolních otázek či provedení konkrétního ošetrovatelského výkonu lze zjistit, zda byla edukace účinná (JUŘENÍKOVÁ, 2010).

Každý edukační proces by měl mít určen **cíl** či výsledek, kterého má být dosaženo. Rozdíl mezi výsledkem edukačního procesu a cílem by měl být co nejmenší. *Správně formulované cíle pomáhají edukátorovi edukaci klienta dobře naplánovat* (JUŘENÍKOVÁ, 2010, s. 27). Tyto cíle mohou být krátkodobé a dlouhodobé, dále pak vyšší a nižší. Každý stanovený cíl by měl být přiměřený schopnostem nemocného jedince. Již při stanovení cíle může docházet k demotivaci nemocného, neboť může docházet k nesplnění z důvodu přecenění sil nebo naopak může dojít k podcenění sil nemocného. Cíl by měl být také jednoznačný a neměl by se vykládat několika různými způsoby. Taktéž by měly být konkrétní a komplexní s působením na všechny stránky osobnosti edukanta. Cíle jsou formulovány ze strany edukanta s vytyčením konkrétní, přesné, jasné a jednoznačné formulace. Edukační cíle lze rozdělit na:

- Kognitivní (vzdělávací cíle), které se dále dělí na znalost, porozumění, aplikace, analýza, syntéza a hodnotící posouzení.

- Afektivní cíle jsou zaměřeny na vytváření postojů, přesvědčení, hodnot a názorů, náleží k nim přijímání ve smyslu vnímavosti, reagování, oceňování hodnoty, integrování hodnot a zařazení systému hodnot do charakterové struktury.
- Psychomotorické (výcvikové) cíle, kdy si edukant osvojí určitý druh motorických zručností a návyků. K těmto cílům se řadí imitace, manipulace, zpřesňování, koordinace a automatizace (JUŘENÍKOVÁ, 2010; SVĚRÁKOVÁ, 2012).

V každém edukačním procesu by se měla dodržovat didaktická pravidla či zásady. Jsou to všeobecné požadavky, které vycházejí z principů procesu učení. K těmto požadavkům se řadí zásada názornosti s pomocí nejrůznějších didaktických pomůcek (např. film), které usnadňují proces učení. Další zásadou je spojení teorie s praxí, kdy získané vědomosti či dovednosti edukant využívá v praxi a vytváří půdu pro motivaci k jeho další edukaci. K další zásadě patří využívání nejnovějších objevů vědy a techniky. Každý edukační proces by měl být také přizpůsoben vědomostem a dovednostem edukanta, schopnostem a zdravotnímu stavu. Na základě zjištěných aktuálních údajů edukantových vědomostech a dovednostech je sestra edukátorka koriguje a doplňuje. Tím dochází k zachování zdraví edukanta na co nejkvalitnější úrovni. Po celou dobu edukačního procesu by měla sestra edukátorka získávat informace, zda edukant poskytnuté informace pochopil. Tyto informace lze získat nejrůznějšími způsoby, například dotazníkem nebo kladením kontrolních otázek. Sestra edukátorka by také měla umět efektivně motivovat edukanta k aktivnímu se zapojení do edukačního procesu, aby tak uměl praktikovat získané informace ve svém životě. Při plánování a realizaci edukačního procesu by se mělo také dbát na individuální přístup k nemocným. Měl by také probíhat v určité návaznosti a soustavnosti, aby mohl edukant navazovat na předešlé získané vědomosti a dovednosti. Jestliže je edukant kladně motivován k aktivnímu se zapojení do edukace, je lépe schopen si zapamatovat získané informace a dokáže je využít v běžném životě i s odstupem času. V nynější době by měla být stále častěji brána zřetel také na kulturní odlišnosti (JUŘENÍKOVÁ, 2010; SVĚRÁKOVÁ, 2012).

1.3 KOMUNIKACE V EDUKAČNÍM PROCESU

Neoddělitelnou součástí edukace je také komunikace – vzájemná výměna informací. Jejím cílem je co nejúčinněji něco sdělit (JUŘENÍKOVÁ, 2010).

Komunikace není osobnostní charakteristika, kterou buď člověk má, anebo nemá, ale je to celá řada dovedností, které je třeba učit se a naučit (PTÁČEK, BARTŮNEK a kol., 2011, s. 37). Edukátor by však měl mít kvalitní komunikační znalosti a dovednosti. Na úrovni komunikace závisí efektivita edukačního procesu, protože v průběhu komunikace se mohou vyskytnout tzv. komunikační šumy, při kterých dochází k předávání nepřesných informací. Tyto komunikační šumy mohou být způsobeny nedostatkem pozornosti a soustředění nemocného. Vysoký zájem by měl být věnován také rychlosti řeči, hlasitosti, pomlčkám, výšce hlasu, délce projevu, intonaci a přítomnosti embolických slov, což znamená výskyt slov a zvuků navíc v rozhovoru (JUŘENÍKOVÁ, 2010; ONDERKOVÁ, 2007).

Rozhovor by měl být příhodně načasován na nerušeném místě a v soukromí. Efektivita komunikace totiž do jisté míry záleží na klidu a také na množství času. Sdělení musí být jasné a výstižné bez zbytečných oklik s použitím běžných slovních obrátů, aby jim nemocný porozuměl. Informace by neměly obsahovat složité věty a odborné termíny a neměly by přesahovat chápání nemocného. Edukátor by měl srozumitelně vyjasnit podstatu věci, dávat pozor na dvojsmyslná sdělení, přílišnou abstrakci nebo osobní názory. Sestra edukátorka mimo verbální komunikace využívá také komunikaci nonverbální, ke které patří mimika, gestika, haptika, kinetika, posturologie a také její image ve smyslu úpravy zevnějšku. Důležitá je taktéž proxemika, neboli komunikace prostřednictvím vzdálenosti mezi dvěma osobami. Tato vzdálenost je určena vzájemným vztahem a lze ji rozdělit do čtyř zón:

- veřejná zóna je dána vzdáleností od 360 – 760 cm a je využívána při skupinové výuce edukantů,
- společenská zóna je dána vzdáleností od 120 – 360 cm a probíhá v ní projednávání neosobních věcí, výhodou této zóny je, že v zorném poli se vyskytuje celá postava druhé osoby,
- osobní zóna je dána vzdáleností od 30 – 120 cm a probíhá v ní většinou vedení rozhovoru s edukantem, tato vzdálenost umožňuje sledování mimiky a reakci očních zornic,
- intimní zóna je dána vzdáleností do 10 až 30 cm a většinou do ní vstupují blízcí či přátelé, avšak zdravotníci tuto zónu při vykonávání své profese využívají například při hygienické péči (VYMĚTAL, 2008; JUŘENÍKOVÁ, 2010).

Pomocí mimiky může sestra edukátorka pozorovat emoce, které odráží psychický stav edukátora. Gesta pak doplňují mluvené slovo či ji můžou plně nahrazovat pomocí znakové řeči. Z postoje a polohy těla může sestra edukátorka vyčíst, jak bude edukátor reagovat na edukační proces. Pomocí pozorování pohybů těla je obzvláště pozorována rychlost a napětí těla. Zvláštní význam má image sestry či zdravotnického personálu na konečný výsledek edukace. V neposlední řadě probíhá nonverbální komunikace pomocí doteků. Nejčastějším dotekem v běžném životě je podání ruky a je také součástí běžného kontaktu edukátora a edukanta (JUŘENÍKOVÁ, 2010; SVĚŘÁKOVÁ, 2012).

Celý rozhovor by měl být přizpůsoben reakcím nemocného. Sestra edukátorka by se měla vyhýbat posuzování a hodnocení. Taktéž by se měla vyhýbat příkazům. Předchozí informace je vhodné několikrát opakovat a důležitá slova či informace by měly být nemocnému poskytnuty i v psané formě. Na závěr rozhovoru by měl být vymezen prostor nemocnému ke zopakování podaných informací vlastními slovy a prostor ke kladení otázek nemocného. Tím si zdravotnický personál ověřuje, do jaké míry byly vstřebány informace a tím je dán prostor k upřesnění a vysvětlení důležitých informací, které nemocnému mohly ujít (JUŘENÍKOVÁ, 2010; SVĚŘÁKOVÁ, 2012).

Pro efektivně vedenou komunikaci by měl mít edukátor jednoznačně ucíleno, co chce nemocnému sdělit, rozsah sdělení, oblast sdělení a jeho následné obohacování při dalších setkání, kdo všechno bude sdělení nemocnému předávat, načasování při předávání sdělení, snížení všech stresových vlivů na nemocného a naplánování schůzky (JUŘENÍKOVÁ, 2010).

1.4 ROLE SESTRY - EDUKÁTORKY

Role sestry prošla postupem času výraznými změnami. Vyjadřuje společenský status povolání a je postavena na pomoci druhým rodinám či skupinám se zjišťováním jejich fyzických, mentálních a sociálních schopností. Sestra ve své profesi nikdy nevykonává jen jednu roli, ale hned více rolí. Tyto role, které zastávají, jsou ovlivňovány do jisté míry nejrůznějšími skutečnostmi, podle kterých je reagováno na oblast vzdělání a praxe (HLINOVSKÁ, NĚMCOVÁ, 2012).

Profesní role sestry představuje vzorec chování, který je určen požadavky dané profese. Každá profese také zaujímá určité místo ve společnosti a hodnotovém systému

a tím je vytvářena prestiž povolání. Profesní roli ovlivňuje image profese, kterou reprezentuje ve společnosti. Role sestry ve společnosti se měnila postupným vývojem ošetrovatelství, který je dán pokrokem v medicíně, ošetrovatelské péči a pronikáním nových znalostí z ostatních oborů. Profese sestry se stává samostatnější a dochází ke změně v jejich kompetencích. *Role sestry charakterizují tyto znaky – kolektivní orientace, univerzalizmus a emocionální neutralita* (HLINOVSKÁ, NĚMCOVÁ, 2012, s. 53). Při výkonu své profese vykonává sestra následující role:

- poskytovatelka ošetrovatelské péče,
- manažerka,
- edukátorka nemocného a rodiny,
- advokátka,
- nositelka změny,
- výzkumnice,
- mentorka (HLINOVSKÁ, NĚMCOVÁ, 2012).

Sestra může zastávat celou řadu významných i méně významných společenských rolí (HLINOVSKÁ, NĚMCOVÁ, 2012, s. 54). K základním společenským rolím sestry patří partnerka a manželka, matka, a jestliže se jedná o muže, vykonává roli otce. Při výkonu své práce se sestra často dostává do konfliktu profesionálních a společenských rolí. Určité nároky profese uspokojuje na úkor své rodiny a nároky své rodiny uspokojuje na úkor své profese. Tyto konflikty rolí mohou u sester vyvolat stres (HLINOVSKÁ, NĚMCOVÁ, 2012).

Jak již bylo zmíněno, s rozvojem moderní společnosti se kupředu rozvíjí i zdravotnické profese. Role sestry prodělaly od minulosti až po současnost velmi složitý vývoj. Od počátku je sestra považována za člena týmu poskytujícího základní ošetrovatelskou péči nemocným. Avšak se stále rozšiřují její kompetence. K udržení kvalitní ošetrovatelské péče vyžaduje na sestrách nové dovednosti (HLINOVSKÁ, NĚMCOVÁ, 2012). *Jde o širší spektrum dovedností, a to zejména ve vztahuk sociálním problémům, které obklopují a provázejí stále více nemoc a zdraví jedince nebo skupiny. Jde o sociologické poznatky, které pomáhají sestře poznat a pochopit postoje a hodnoty jednotlivců nebo skupin včetně rodin, dynamiku sociálního systému (sestra – lékař – pacient)* (HLINOVSKÁ, NĚMCOVÁ, 2012, s. 63).

V podvědomí laické, ale i odborné veřejnosti je stále upevněno, že informace poskytuje výhradně lékař. Dnes tomu však tak není, protože sestra je oprávněna podávat informace v rámci svých profesních kompetencí, dovedností a znalostí. O onemocnění informuje pacienta a rodinné příslušníky lékař, který se příliš často nezabývá ostatními potřebami nemocného. Sestra může nemocným vysvětlovat a objasňovat informace týkající se nemocničních úkonů. Aby sestra mohla vykonávat roli edukátorky, je potřebné, aby měla znalosti na vysoké úrovni z oblasti medicíny a ošetrovatelství. Pacient by si měl osvojit dané dovednosti pomocí edukujícího zdravotnického personálu. To znamená, že by edukátor měl dokonale ovládat to, o čem informuje a učí. Edukace musí být řádně připravena a kvalitně provedena (SVĚŘÁKOVÁ, 2012).

Sestra by měla být empatická, respektovat osobnost nemocného, jeho aktuální zdravotní stav, etnicko – kulturní odlišnosti, intelektuální podmínky a sociální status. Měla by ovládat správné verbální a nonverbální komunikační schopnosti, vlohy poradce, trpělivý a vstřícný přístup. Nejdůležitějším a zároveň nejtěžším úkolem sestry edukátorky je navázání přátelského vztahu s pocitem důvěry u nemocného. V roli edukátorky plní sestra nejružnější funkce, ke kterým patří:

- zabezpečení znalostí a dovedností nemocného,
- poskytování informací nemocnému i jeho rodinným příslušníkům,
- rozvoj dovedností a udržování ideální úrovně jeho zdraví,
- poučení pacienta,
- poskytuje zkušenosti od jiných pacientů,
- poskytuje naučné materiály a texty,
- poskytuje rady a návody (JUŘENÍKOVÁ, 2010; SVĚŘÁKOVÁ, 2012).

Nežli začne sestra edukovat, musí si uvědomit, kdo bude edukován, proč bude nemocný edukován, co se musí nemocný naučit, kdy edukovat, jak se bude edukovat, za jakých podmínek bude edukovat a s jakým očekávaným výsledkem se bude edukační proces vykonávat (JUŘENÍKOVÁ, 2010).

1.5 EDUKACE ADOLESCENTŮ

Edukační proces dítěte velmi specifický a přizpůsobuje se věku, psychické zralosti, jazykové úrovni a zdravotnímu stavu dítěte. Je zaměřen nejen na dítě, ale i k jeho zákonným zástupcům. Dříve, než se začne s dítětem pracovat, musí být vyžádán souhlas jeho rodičů nebo zákonného zástupce. Další možností je nejprve připravit rodiče a poskytnout jim návod, jak mají oni sami dítě informovat. Rodiče mají také právo odmítnout dítě předem informovat (SEDLÁŘOVÁ a kol., 2008; SIKOROVÁ, 2012).

Je-li adolescent nezletilý, jsou potřebné informace a rozhodnutí sdělována také jeho zákonným zástupcům. Neznamená to však, že zdravotnický personál s nezletilým adolescentem nekomunikuje, protože takováto komunikace je velmi nezbytná. Zdravotnický personál se také často potýká se situací, kdy jsou rodiče nezletilého rozvedeni a rodič, kterému bylo dítě svěřeno do péče, si nepřeje, aby byl druhý rodič informován. Avšak rodič, kterému nebylo dítě svěřeno do péče, není zpravidla zbaven rodičovských práv a tím právem být informován. V tomto případě tudíž nelze uznat požadavek, aby druhý rodič nebyl informován (PTÁČEK, BARTŮNEK a kol., 2011).

Edukační proces této věkové skupiny lze rozdělit do **pěti fází**. **První fází** je fáze počátečního posouzení a diagnostiky, kdy sestra edukátorka zjišťuje stupeň vědomostí, dovedností či některých návyků. Snaží se odhalit postoj samotného dítěte či adolescenta a jeho rodičů. V této fázi se zjišťují informace jako:

- osobní údaje (příjmení, jméno, věk),
- bio – fyzické znaky (stavba těla, rodinné predispozice, psychomotorická úroveň),
- sociální zázemí (rodinná anamnéza, docházka do neformálních skupin, schopnost spolupráce s týmem),
- stupeň inteligence (poznávání, vnímání, chápání, paměť, stupeň vědomostí a dovedností, představitost a fantazie),
- úroveň mluveného slova (slovní zásoba a schopnost vyjádřit se),
- emocionální stránka (reakce, dominantní nálada a náladovost),
- morální úroveň (vztah k mravům, škole a povinnostem a chování),
- pracovní stránka (přístup k práci, pracovní rysy, pracovní zdatnosti),
- zájmy (oblast zájmů, převládající zájmy a profesionální směr) (SIKOROVÁ, 2012).

Získané informace umožňují sestře edukátorce sestavit edukační diagnózu. V **druhé fázi** – fázi projektování se naplňuje cíl, kterého má být dosaženo, jsou zvoleny metody, formy a obsah edukačního procesu s cílem dosažení předcházení, snížení či úplného odstranění potencionálních zdravotních problémů. Cíl, kterého má být edukací dosaženo lze rozdělit na kognitivní a psychomotorické. Tyto cíle by měly být konkrétní. Metodu edukace sestra edukátorka volí podle obsahu a formy edukace, zdravotního stavu, fází edukačního procesu nebo připravenosti sestry edukátorky. Podoby či formy edukace, které jsou podávány nemocným, jsou voleny s dostatečným předstihem. Forma může být individuální, individualizovaná, skupinová či hromadná. V této fázi sestra edukátorka plánuje využití nejrůznějších materiálně technických pomůcek, audiovizuální techniky apod. Taktéž jsou plánovány a připravovány tzv. evaluační formy, pomocí kterých jsou vyhodnocovány a prověřovány získané vědomosti a dovednosti. V závěru druhé fáze si sestra edukátorka klade otázky:

- Jaké jsou předběžné znalosti o daném tématu?
- Co z učební látky bude nejobtížnější?
- Jakým způsobem se budou adolescenti přivádět k činnosti?
- Jakým způsobem budou adolescenti motivováni?
- Jakým způsobem bude zajištěna časová a obsahová návaznost učiva?
- Jakým způsobem bude zajištěn odstupňovaný a individuální přístup?
- Jaký bude časový rámeček lekce a zda bude potřeba dalších lekcí?
- Kolik času se bude moci věnovat jednotlivým lekcím? (SIKOROVÁ, 2012)

Třetí fázi je fáze realizace, kdy sestra motivuje edukanta, na kterou navazuje sdělování informací s následnou fixací, kdy se získané vědomosti a dovednosti opakují a dále procvičují. Po této fázi sestra sleduje, do jaké míry jsou edukanti schopni aplikovat získané poznatky do praxe. Ve **čtvrté fázi** dochází k upevňování a prohlubování poznatků a v **páté fázi** sestra hodnotí výsledky edukačního procesu pomocí zpětné vazby (SIKOROVÁ, 2012).

Sestra edukátorka, která hovoří s adolescentem by měla mít na rozhovor dostatek času, nesmí spěchat, myslet na jiné věci a být netrpělivá. Úspěch přípravy záleží hlavně na pocitech, které v dítěti během rozhovoru převládnu. Pro dobrou přípravu je nejpodstatnější způsob komunikace. Rozhovor je započat vlastním představením se, navázáním spolupráce správným oslovením dítěte, kdy by mělo být zjištěno, jak dítě oslovují rodiče nebo jak chce dítě, aby bylo oslovováno,

a vysvětlením, za jakým účelem k němu sestra přichází. Významnou roli hraje správné načasování edukace (SEDLÁŘOVÁ a kol., 2008).

Edukace větších dětí a mladistvých lze provádět společně s rodiči či odděleně. Dítě by si mělo samo vybrat. Sestra edukátorka začne rozhovorem, vše dítěti vysvětlí, a má-li zájem, je mu umožněno prohlédnout si zblízka originální zdravotnické pomůcky a názorně si je vyzkoušet. Pokud je dítě úzkostné a má strach, mělo by se zjistit, čeho se bojí, co všechno ví a chápe-li nutnost léčby. Edukace by se měla rozložit na více částí a informace sdělovat postupně s použitím různých edukačních pomůcek. Po edukaci dítěte následuje podpůrný rozhovor s rodiči. I když jsou připraveni a dostanou veškeré informace, situaci někteří rodiče špatně snášejí. Jsou rozrušení, úzkostní a hlasitě pláčou, což přenáší na dítě, které se rozruší a znejistí. K edukaci dětí a rodičů je vhodné použít různé pomůcky a materiály, například:

- písemné a obrazové informační materiály – omalovánky, komiksy, brožuru pro dospívající či ukázková alba s obrázky nebo fotografiemi a písemným komentářem,
- demonstrační pomůcky – vlastní hračky dětí, speciální loutky, originální zdravotnické pomůcky,
- videoprogramy, knihy, atlasy a anatomické modely (SEDLÁŘOVÁ, 2008; SIKOROVÁ, 2012).

Edukace dětí a mladistvých by měla obsahovat odhalení, kolik informací dítě má, jak rozumí situaci a čeho se obává. Vysvětlení, co a kdy se bude dít, jak by měl/a pracovat s bolestí, kdo bude dítě doprovázet (zdravotníci, rodiče), jak dlouho bude výkon trvat, co bude následovat, praktickou část, čas na otázky a diskuzi a přípravu rodičů (SEDLÁŘOVÁ, 2008).

2 ADOLESCENCE

Období adolescence je nejrůznějšími autory označováno jinak. Zpravidla se jedná o období mezi 15 a 20 rokem života. První polovina tohoto období je označována jako pubescence či raná adolescence, a dochází k ní ve starším školním věku – tj. během druhého stupně základní školy. Časná adolescence, označována též jako prepuberta, zahrnuje věkové období 10 – 13 let. Následné období je označováno jako střední adolescence, která zahrnuje období 14 – 16 let. Pozdní adolescence začíná 17. rokem života a končí okolo 20. roku. Všechna tato vývojová stádia doprovází tělesné, pohlavní, psychické a sociální změny. Biologické změny jsou následným spouštěčem změn v oblasti psychiky. K nejvíce změnám však dochází v psychosociálním vývoji jedince, především v období pozdní adolescence, kdy je přijímána nová role dospělého. Dochází k rozvoji dříve osvojených kognitivních funkcí a nového způsobu uvažování. Hlavními změnami také prochází emoční stránka adolescenta s následnou nestabilitou nízkou schopností sebeovládání. S pozvolným nárůstem rozvoje naší společnosti je období adolescence prodlužováno (STOŽICKÝ, SÝKORA, 2016; BLATNÝ, 2017). *S výjimkou raného dětství představuje dospívání nejprogresivnější část lidského vývoje. Jedinec s veskrze dětskými zájmy, který je značně závislý na dospělých, se během jedné dekády postupně mění v mladého člověka, který se svými tělesnými a kognitivními schopnostmi vyrovná ostatním dospělým* (BLATNÝ, 2017, s. 111).

Začátek adolescence je obecně dán nástupem tělesného zrání a končí biologickou dospělostí. Nástup tohoto zrání je individuální, proto vymezení období věkem je jen přibližné. Tělesný vývoj se v tomto období zpomaluje, je pomalu u konce, až se úplně zastaví. Přibírání na váze se zvyšuje, jak u chlapců, kde je vyšší, tak i u děvčat. Intelekt se rozvíjí, ale stále není na takové úrovni, jako u dospělých. Paměť je spíše logická a mechanická (STROŽNICKÝ, SÝKORA, 2016).

Jak již bylo zmíněno, adolescence je obdobím rozvíjení se emocí, které jsou potřebné k vyrovnání se se všemi změnami. Jedinec odchází ze školy a psychicky zatěžuje své okolí svými postupnými změnami. Není již závislý na dospělých, avšak stále není schopen převzít zodpovědnost za svá rozhodnutí. V tomto vývojovém období si jedinci vytváří hodnotový systém, formují si vztahy s osobami druhého pohlaví, realizují se ve skupině svých vrstevníků, například experimentováním s alkoholem. Vztahy s vrstevníky jsou obzvláště důležité, protože pomáhají uspokojovat

vlastní potřeby adolescentů a udržují emoční stabilitu. Dospívání stejným tempem jako ostatní vrstevníci zapříčiňuje menší míru stresu, protože mohou s ostatními sdílet své změny. Úzkost může způsobovat dřívější či pozdní dospívání chlapů a dívek. Vyrůstají sexuální potřeby a zájem o tuto oblast. Vznikají první partnerské vztahy, které mají spíše krátkodobý a zkoumající charakter. Status partnerství má mezi dospívajícími důležitou roli, proto mnohdy někteří jedinci vyhledávají partnerství ještě dříve, než se u nich projeví tato potřeba. Často bývá dosavadním kamarádům přiřknut status partnerství a to je důvodem, proč tato přátelství často zanikají. Ve střední a pozdní adolescenci se pak partnerské vztahy stávají kvalitnějšími (STROŽNICKÝ, SÝKORA, 2016; BLATNÝ, 2017).

Jedinci hledají svou identitu, která je výsledkem hledání hodnot a norem. Se svými vrstevníky tráví dospívající více času, než se svými rodiči. V období rané adolescence sílí potřeba důvěrných přátelství, obzvláště u introvertních jedinců a dívek. Adolescentní dívky jsou také více ohroženy výskytem psychických obtíží, obzvláště depresivitou, jestliže nenavážou nějaké blízké přátelství. Chlapci se spíše zdržují v partách, jejichž členové se obměňují podle aktuálnosti činností. Během dospívání se přátelství stávají ustálenější a často vydrží dlouhodobě nebo na celý život. Na počátku období adolescence dochází k nárůstu problémů v oblasti emocí, chování a konfliktům s autoritami. Dodržování norem ve společnosti má v tomto období malou váhu, než vlastní přesvědčení. Svě okolí vnímají spíše povrchně s domýšlením ukvapených a jednoduchých závěrů. Zvyšuje se potřeba po napínavých zážitcích, která je zapříčiněna zvýšenou hladinou dopaminu v prefrontální kůře a v limbickém systému. Avšak toto rizikové chování je potřebné pro budování nezávislosti na dospělých. Potřeba určité míry rizika spočívá ve zkoušení nových aktivit, nových možností a experimentovat v různých sférách života. Pro ranou adolescenci je příznačná vyšší úzkostnost a výskyt psychických obtíží. Adolescenti jsou po emoční stránce velmi citliví na nejrůznější komentáře spolužáků či dospělých, kterým často přisuzují přílišný význam. V tomto období mají počátek budoucí závislosti na návykových látkách nebo poruchy příjmu potravy. Dochází také k nárůstu sebevražedného jednání. Pro ranou adolescenci je příznačný egocentrismus. Obracením vlastního zájmu jen na svou osobu končí období adolescence a jedinec se začíná také zajímat o druhé osoby (STROŽNICKÝ, SÝKORA, 2016; BLATNÝ, 2017).

Postupně dochází také k rozvoji kognitivních funkcí a jedinci jsou způsobilí uvažovat i na úrovni abstraktní a hypotetické. Začínají se zajímat o vztahy mezi abstraktními jevy a uvažují i o nereálných situacích, které by mohly nastat. Dochází k rozvoji schopnosti rozumově přetvořit větší množství úvodních informací. Adolescenti dosahují přesných představ o svých kognitivních schopnostech a dokáží je efektivněji využívat. Lépe chápou své paměťové schopnosti a učení. Dokáží výhodněji plánovat a organizovat své myšlení. K zásadní změně také dochází v oblasti uvažování o druhých lidech a vztazích mezi nimi. Slovní výbava adolescentů se neliší od jazykových prostředků dospělých jedinců, avšak v mluveném slovu více využívají slangové výrazy se slovními obraty, které jsou jasné pouze příslušníkům určité skupiny (STROŽNICKÝ, SÝKORA, 2016; BLATNÝ, 2017).

V období adolescence také dochází k utváření a formování vlastní identity. S tímto procesem úzce souvisí originalita, styl oblékání, hudební styl a tělesný vzhled. Podle Blatného (2017, s. 104) probíhá vývoj identity v určitých fázích:

- difúze identity se týká adolescentů, u kterých se nevyvinula krize identity a přijímají všechny nabízející se závazky,
- předčasné uzavření identity se týká adolescentů, kteří nepředpojatě přijali závazky dospělosti,
- moratorium identity se týká těch dospívajících jedinců, kteří nepřijali určité závazky,
- dosažení identity, kdy dospívající jedinec přijal konkrétní role, které jsou ve spojitosti s dospělostí a podrobili se konkrétním hodnotám a cílům (BLATNÝ, 2017).

V rámci socializace postupně narůstá požadavek distance od rodičů a přerušení sdílení vnitřních záležitostí a komunikace s nimi. První polovina dospívání je charakteristická zvýšenou předpojatostí vůči rodičům. V tomto období vývoje má také významný vliv výchovný styl rodičů, který může být příčinou nadměrné sebekontroly či snížené sebeúcty. Prohlubuje se nezávislost na dospělých, která také může značit určité postavení před svými vrstevníky. Důležitá je však také dostupnost dospělých osob pro případy, že by jich bylo potřeba. Věří-li rodiče v úspěch adolescentů, podporuje to k jejich osamostatňování. Někteří adolescenti cítí potřebu komunikace s jinými dospělými, než se svými rodiči. Dokáží se s nimi ztotožnit v oblasti politiky, vzdělání, vzhledu či hudebních předností. Na vývoji dospívajících má vůbec důležitý vliv socializační prostředí, zvláště pak nejrůznější kroužky a volnočasové aktivity, které

mají pozitivní vliv na jedince z nefunkčních rodin. Při takovýchto aktivitách semohou naučit novým zkušenostem, naučí se spolupracovat s druhými, posiluje se zodpovědnost a sebedisciplína a zvyšuje se pocit sounáležitosti. S provozováním takových aktivit se snižuje riziko zneužití návykových látek a zaručují lepší psychiku (STROŽNICKÝ, SÝKORA, 2016; BLATNÝ, 2017).

Období adolescence je obdobím přechodu z nižšího na vyšší stupeň na základní škole, který s sebou přináší větší psychickou zátěž a potřebu samostatnosti. Někteří jedinci si začínají budovat nové pozice nebo si hledají nové přátele. Na konci základní školy žáci nastupují na střední či jiné učební obory. Jejich školní úspěšnost souvisí s rodinným prostředím a s hodnotami a očekáváním rodičů. Nebezpečí nedokončení studia hrozí u adolescentů s autoritářskou nebo liberální výchovou. Úbytek motivace adolescentů ke studiu se může vyskytovat u jedinců z rodin s nízkými příjmy, z etnických skupin, z rozvedených rodin nebo u těch, kteří vyrůstali pouze s jedním rodičem. Jestliže sociální prostředí na střední škole neodpovídá psychickým požadavkům jedince, nemusí se rozvíjet. Z důvodu nejrůznějších psychických problémů nemusí také adolescenti dokončit studium na střední škole. Prvním krokem k osamostatňování se je považováno opuštění domova a bydlení na internátu či v podnájmu (STROŽNICKÝ, SÝKORA, 2016; BLATNÝ, 2017).

3 FENYLKETONURIE A DĚDIČNOST

Fenylketonurie je vrozené onemocnění metabolismu, při kterém tělo nedokáže odbourávat bílkovinu fenylalanin, která je běžně obsazena v potravinách, protože tělo chybí potřebný enzym. Toto autozomálně recesivně dědičné onemocnění, je způsobené mutací v genu PAH pro fenylalaninhydroxylázu (ŽOFKOVÁ, 2012). *V játrech tento enzym za přítomnosti kofaktoru tetrahydrobiopterinu, kyslíku a iontů železa degraduje aminokyselinu fenilalaninu na 5 – hydroxytryptofan. Mutace v některém ze 13 exonů v intronu nebo v promotorové oblasti PAH genu nebo v genu pro tetrahydrobiopterin vede k útlumu metabolizace fenylalaninu na 5 – hydroxytryptofan. Koncentrace fenylalaninu v krvi a ve tkáních je abnormálně vysoká, zatímco hladina 5 – hydroxytryptofanu je nízká* (ŽOFKOVÁ, 2012, s. 36). Některé mutace genu mohou způsobovat pouze lehké formy onemocnění, kdy hladina fenylalaninu v krvi lehce přesahuje horní hranici normy s nepřítomností fenylketonurie a neurčitou či chybějící symptomatologií (POLÁK, FICEK, BALDOVIČ, 2008). Fenylketonurie vzniká při závažnější hyperfenylalaninemii. Fenylketonurie *v důsledku chybění nebo inaktivity enzymu fenylalanin – 4 – monooxygenázy v játrech nemůže být přeměňována na tyroxin. Důsledkem je hromadění Phe v krvi, v tkáních a vážnutí syntézy tyrozinu. Vysoké hladiny Phe, které stoupají na deseti až padesátinásobek normální hmotnosti koncentrace, poškozují CNS* (KELNAROVÁ, MATĚJKOVÁ, 2010, s. 70). Enzymy jsou bílkovinné látky pomáhající urychlovat či realizovat metabolické reakce v těle. Jestliže některý z nich chybí, nemůže se uskutečňovat určitá chemická reakce, která vede k hromadění nebo nedostatku některých látek v lidském těle. Při PKU se v těle vytvoří nadbytek aminokyseliny fenylalaninu a vzniká nedostatek aminokyseliny tyrozinu a tím v organismu propukuje hyperfenylalaninémie a hypotyrozinémie (ŽOFKOVÁ, 2012).

Toto onemocnění je dědičné a postihuje 1 z 10 000 narozených dětí a její incidence v České republice odpovídá 10 – 12 dětem za rok. V důsledku této metabolické poruchy může dojít k poškození mozku jako je mentální retardace, epilepsie, autismus či ke křečovým stavům, kožním ekzémům a osteopenii (VILÍMOVSKÝ, 2013). *Neléčená vede k závažnému neurologickému postižení. Při časně zahájených a následně dodržovaných dietních opatřeních lze očekávat věku odpovídající vývoj. V závislosti na aktivitě enzymu se rozlišují tři rozdílné klinické*

typy(MUNTAU, 2014, s. 98). Hladina fenylalaninu se u zdravého jedince pohybuje pod 100 $\mu\text{mol/l}$. Při klasické fenylketonurii je koncentrace fenylalaninu větší než 1200 $\mu\text{mol/l}$, při mírné fenylketonurii je koncentrace 600 – 1200 $\mu\text{mol/l}$ a při mírné hyperfenylalaninemii se hodnoty pohybují okolo 120 – 600 $\mu\text{mol/l}$. Z klinického hlediska má nejzávažnější průběh klasická fenylketonurie (MUNTAU, 2014).

V České republice se v roce 2010 vyskytovalo 800 pacientů s fenylketonurií a každým rokem nemocných přibývá. Jen od roku 2010 – 2013 bylo novorozeneckým screeninem zachyceno 97 novorozenců s touto nemocí (KELNAROVÁ, MATĚJKOVÁ, 2010).

DĚDIČNOST FENYLKETONURIE

Každý jedinec je vybaven dvěma sadami genů pro enzym fenylalaninhydroxylázy, jestliže je jeden z těchto genů poškozený, PKU se u něj neprojeví, ale stává se z něj přenašeč. Jestliže je i jeho partner přenašečem, je zde 25% pravděpodobnost narození dítěte postiženého fenylketonurií. 50% pravděpodobnost narození dítěte postiženého fenylketonurií vzniká, jestliže matka trpí PKU a otec je přenašečem. Trpí-li matka PKU a otec ne, bude jejich dítě přenašečem. Otci trpícímu PKU a zdravé matce se narodí dítě, které bude přenašečem. Otec trpící PKU a matka, jež je přenašečka budou mít s 50% možností děti trpícími PKU. Jestliže oba rodiče trpí PKU, získávají jejich děti mutovaný gen od matky i otce a budou trpět fenylketonurií (PAZDÍRKOVÁ, KOMÁRKOVÁ, 2010; PROCHÁZKOVÁ, 2013).

3.1 DIAGNOSTIKA FENYLKETONURIE

PKU se diagnostikuje již v porodnici v rámci novorozeneckého screeningu na základě odběru krve z patičky novorozence. Tento test pro včasné odchytní onemocnění byl zaveden profesorem Guthriem a byl pojmenován právě po něm. Jeho podstata spočívá v přimíchání bakterie *Bacillus Subtilis*, která dokáže přežít pouze v prostředí s vysokou koncentrací fenylalaninu. Tato bakterie přežívá jen tehdy, je v krvi nadbytek fenylalaninu. Guthrieho test je proveden 4. až 5. den po započítí kojení, protože mateřské mléko obsahuje fenylalanin a za tuto dobu se v těle novorozence nahromadí potřebné množství koncentrace pro zachycení jeho nadměrného množství v krvi (VILÍMOVSKÝ, 2012).

V České republice se v rámci novorozeneckého screeningu vyšetřuje třináct onemocnění, mezi které se řadí i fenylketonurie. Novorozenecký screening je účinný nástroj pro vyhledávání osob v časném a preklinickém stádi. *Je vyšetření, které se provádí ve všech zdravotnických zařízeních, u všech novorozenců za účelem zjištění hladiny Phe. Krevní vzorek se odebírá u novorozenců 5. – 7. den po narození na filtrační papírek, který je speciálně určený pro screening PKU. Odběru mají předcházet 3 dny plné mléčné stravy, aby byly výsledky jasné a průkazné* (KELNAROVÁ, MATĚJKOVÁ, 2010, s. 71). Takto se dají tato onemocnění diagnostikovat a léčit ještě dříve, než se stačí projevit a přivodit dítěti nenávratné poškození mozku. Než je zahájena léčba, je nutné provádět ještě zátěžový test, který spočívá v per os podávání BH₄. Novorozenecký screening byl v České republice legalizován od 1. 1. 1975 a je povinný. Jeho zanedbání je trestné. Je-li fenylketonurie diagnostikována, je dítě spolu s rodiči odesláno do specializovaného metabolického centra, kde je dále vyšetřováno. Rodiče jsou následně edukováni o povaze onemocnění a léčbě, která spočívá v dodržování diety. Následně by měli být informováni všichni lékaři tohoto pacienta (PROCHÁZKOVÁ, 2010; MUNTAU, 2014).

Novorozenci, kteří nejsou léčeni, bývají často bez příznaků. Klinické příznaky se začínají projevovat druhý měsíc života. Tyto děti bývají postiženi poruchou mozkové činnosti. K dalším příznakům neléčené fenylketonurie patří zapáchající moč a pot po myšíně, kožní změny a ekzémy, které mohou přetrvávat až do adolescence. Epileptické záchvaty u dětí s větším mentálním postižením, které po zahájení léčby mizí. Dále snížená pigmentace, světlá pleť, světlé vlasy a modré oči. Poruchy chování, sluchová a zraková poruchy, porucha spánku, zvýšený svalový tonus, hyperkineze, autismus a porucha růstu (POLÁK, FICEK, BALDOVIČ, 2008; MUNTAU, 2014).

3.2 LÉČBA FENYLKETONURIE

V současnosti není známa žádná léčba, která by onemocnění úplně vyléčila, avšak léčba spočívá v dodržování speciální diety s nízkým obsahem fenylalaninu a jeho metabolitů. Cílem této diety je prevence nenávratnému poškození centrální nervové soustavy a snížení a udržení hladiny Phe v krvi při současném zachování dostatečných hodnot proteinů, lipidů a glycidů. Ideální množství Phe v krvi se liší od laboratoří. Níže je uvedena tabulka, kde Muntau uvádí optimální koncentraci. Strava každého

nemocného, i dítěte, musí obsahovat určité a přesné množství fenylalaninu, které organismus dokáže zpracovat. Toto množství je u každého nemocného individuální podle pohlaví, hmotnosti, rychlosti růstu, psychologickém a neurologickém vývoji, potřeby bílkovin, cukrů, tuků a tolerance fenylalaninu v potravě (SOBOTKA, 2013, PROCHÁZKOVÁ, 2010).

Tabulka 1 Optimální koncentrace Phe v krvi

μmol/l	1 – 10 let	11 – 16 let	>16 let
	42 – 240	42 – 900	42 – 1200

(Zdroj: Munatu, 2014. s. 99)

Fenylalanin je aminokyselina objevující se ve všech bílkovinách, proto je v této dietě snižován příjem bílkovin v potravě. Pro zajištění kvalitního vývoje organismu by bílkoviny měly být v potravě obsaženy v 10 – 15 % z celkového energetického příjmu. Proto jsou podávány speciální bílkovinné preparáty bez fenylalaninu. Tyto přípravky mohou být vyráběny s příchutí i bez příchutě, ve formě prášku, tablet, kapslí, tyčinek nebo drinků. Dietní výživa při fenylketonurii tvoří nákladné finanční výdaje a časové omezení. V porovnání s běžnou stravou je nákladnější o 40 – 50 %, avšak na českém trhu vzniklo mnoho firem, které produkují nové, cenově příznivé potravinové doplňky. Z důvodu velké náročnosti diety se v některých případech přistupuje k jejímu přerušování, zvláště v období adolescence, kdy je již vývoj nervové soustavy u konce. Autoři se však v tomto názoru různí a doporučují dietu i nadále dodržovat. Podle výzkumu Procházkové, který byl realizován v letech 2005 – 2006 bylo potvrzeno, že 55 % fenylketonuriků nedodržuje dietní opatření, 45 % nemocných dietu sice dodržuje, avšak 22,2 % fenylketonuriků mělo hladiny fenylalaninu v krvi vyšší než 20 mg/dl. Jedenáct zkoumaných se opět vrátilo k dietním opatřením z důvodu vyskytnutí zdravotních komplikací. Dospělé osoby a adolescenti dietní opatření dodržují již tak přísně, jak by měli nebo ji často úplně vypouštějí. K následkům patří výskyt komplikací jako pokles inteligence, porucha soustředění a pozornosti, syndrom ADHD, agresivita, náladovost, úzkost, migréna, změna kostní denzity, impotence u mužů a porucha metabolismu tuků s následnou obezitou či hubnutím (ŠTAJNOCHROVÁ, 2012; PROCHÁZKOVÁ, 2010; RYŠAVÁ, 2008). *Dietu nemocní s PKU musí přísně dodržovat nejméně do 15.*

rokověku. V dospělosti většina nemocných dodržuje dietu s omezením bílkovin. Přísnou nízkobílkovinnou dietu v dospělosti musí dodržovat studující po celou dobu studia a dále ženy s dg PKU před otěhotněním a po celou dobu gravidity (KELNAROVÁ, MATĚJKOVÁ, 2010, s. 71).

K utřídění dietního plánu slouží nemocným potravinové tabulky, které obsahují hodnoty fenylalaninu v mg/100g potravin/výrobku. K určení množství fenylalaninu v potravinách je v České republice využíváno potravinářských tabulek, kde je uvedeno množství fenylalaninu. Při sestavování jídelníčku je třeba brát ohled na to, že s přibývajícím věkem se potřeba fenylalaninu snižuje. Podle řady studií bylo prokázáno, že ti dospělí, kteří dietu během života přerušili, trpěli mnohem více zdravotními či jinými problémy, než ti, kteří dietu dodržovali. Fenylketonurická dieta je postavena na čtyřech základních principech:

- vyřazení potravin s vysokým obsahem fenylalaninu (převážně potrava živočišného původu),
- neomezený příjem stravy s nízkým obsahem fenylalaninu (např. cukr, ovoce, některé druhy zeleniny),
- přesně propočítané množství potravin, které obsahuje střední množství fenylalaninu,
- přesné propočtení preparátů s aminokyselinami bez fenylalaninu, které jsou obohaceny o vitamíny, minerální látky a stopové prvky (ŠTAJNOCHROVÁ, 2012).

Tabulka 2 Obsah Phe v potravinách

Potravina	Průměrný obsah Phe v 1g bílkoviny (údaj je uveden v mg)
Čerstvé ovoce	27
Čerstvá zelenina	35
Čerstvé houby	29
Brambory a výrobky z nich	49
Mléko a mléčné výrobky	51

Pečivo	58
Vepřové maso	44
Hovězí maso	48
Uzeniny	46
Ryby	43
Ořechy	51
Obilí	55
Žloutek	49
Bílek	69
Cukrovinky, čokoláda, sušenky	50

(Zdroj: <https://www.vyzivaspol.cz/lecebna-vyziva-pri-fenylketonurii/>)

Dietní opatření kojenců spočívá v odstavení normální stravy od běžné stravy po dobu 2 – 5 dní a podávání preparátů s aminokyselinami bez fenylalaninu podle předem propočtené dávky. Mateřské mléko či počáteční umělá výživa se do stravy znovu zahajuje při poklesu hladiny fenylalaninu do léčebného rozhraní. Posléze se pátrá po vhodném poměru mezi mateřským mlékem počáteční stravou a směsí aminokyselin bez obsahu fenylalaninu. Množství fenylalaninu musí být vypočteno tak, aby jej dítě dokázalo zpracovat, ale aby také bylo dostatečné pro jeho růst, ale ne však příliš vysoké z důvodu poškození mozkové tkáně. V tomto období se hodnota fenylalaninu sleduje každý týden. Podle dosavadních výzkumů bylo dokázáno, že matky, které tyto děti kojily, měly prokázaně vyšší inteligenci (ŠTAJNOCHROVÁ, 2012).

Z důvodu vyhýbání se určitým potravinám je strava fenylketonuriků chudá na některé vitamíny a minerální látky. Nejčastěji dochází k nedostatku vitamínu A, B₆ a B₇. Z minerálních látek dochází k deficitu vápníku, zinku, železa, jodu a selenu. S nedostatky těchto vitamínů a minerálů se rozvíjí riziko vzniku anémie, osteomalacie

aosteoporózy, proto by fenylylketonurici měli užívat nejrůznější suplementy k doplnění v dostatečném množství. Při této dietě také dochází k podstatně nižšímu příjmu tuků živočišného původu. Hlavním zdrojem příjmu se stávají oleje rostlinného původu s nulovým obsahem cholesterolu. Dle průzkumu, který proběhl v roce 2002, bylo zjištěno výrazně vyšší množství omega 6 mastných kyselin a nedostatek DHA. Avšak podle jiného výzkumu bylo zjištěno zlepšení zraku u fenylylketonuriků z důvodu podávání vyvážených dávek EPA, DHA a AA (ŠTAJNOCHROVÁ, 2012).

Například mezi dovolené potraviny, které mohou nemocní požívat bez omezení, patří cukr, rostlinné oleje, voda, minerální voda a čaj. K omezeným potravinám se řadí například ovoce, zelenina, kukuřičný a mléčný škrob, margaríny neobsahující máslo, med, marmeláda, dietní těstoviny, brambory, rýže, menší množství smetany a mléka. Ke zcela zakázaným potravinám pak patří maso, uzeniny, vejce, mléčné výrobky, sýry, tvaroh, produkty z obilovin, kukuřice, luštěniny, těstoviny, kakao, čokoláda, ořechy, datle, rozinky a umělá sladidla (KELNAROVÁ, MATĚJKOVÁ, 2010).

K další možné experimentální či nové léčbě fenylylketonurie je řazena léčba pomocí terapeutické postnatální repopulaci jaterních buněk. Podle Procházkové (2010, s. 455) tato léčba spočívá v transplantaci jater a tím náhrady deficitu PAH v játrech. Avšak tato metoda je teprve testována na myších. K další léčbě je řazena léčba za přítomnosti BH₄, kde je zavedena její syntetická forma a nemocní na terapii odpovídají sníženou hladinou fenylalaninu v krvi. Ti nemocní, kteří nereagují na tuto léčbu, mají možnost využít tzv. enzymovou substituční terapii, která spočívá v podávání určitého chybějícího enzymu v těle. Testováním na zvířatech prochází zatím genová terapie. Další novou léčbou je léčba založena na podávání nápojů a potravin z glykomakropeptidů, který by měl snižovat hladinu Phe v krvi (PROCHÁZKOVÁ, 2010; PAZDÍRKOVÁ, 2013; MUNTAU, 2014).

3.3 TĚHOTENSTVÍ

Již v roce 1984 započal výzkum, jehož úkolem bylo zhodnotit vliv léčby fenylylketonurie na konečný výsledek těhotenství. Do roku 2000 bylo do výzkumu zařazeno 468 těhotenství, ze kterých se narodilo 331 dětí. Výsledky této studie prokázaly, že dietní opatření s nízkým obsahem fenylalaninu před otěhotněním a po

dobu těhotenství, přináší kladné výsledky. V současnosti se pomocí vyhodnocování velkého množství informací zdokonalují poznatky o plánování těhotenství a jeho průběhu fenylketonuriček (KELNAROVÁ, MATĚJKOVÁ, 2010).

V období plánování těhotenství a v těhotenství dochází ke zpřísnění dietních opatření. Už tři měsíce před plánovaným těhotenstvím a v období těhotenství by ženy měly mít nižší hladinu fenylalaninu v krvi. Tato opatření jsou nutná z toho důvodu, aby se vysoká hladina fenylalaninu nedostala přes placentu do těla plodu a nenarušil se tak jeho vývoj, protože koncentrace fenylalaninu jsou v krvi plodu jedenkrát až dvakrát vyšší než v krvi matky. Tato vysoká hladina fenylalaninu může způsobovat nejrůznější vývojové vady či malformace, jako rozštěp rtu a patra, rozštěp močového měchýře, neprůchodnost jícnu a mnoho dalších. Těhotné jsou však touto přísnou dietou ohroženy deficitem nedostatku bílkovin, železa, vitamínu B₁₂, selenu a zinku. Terapie v období těhotenství proto vyžaduje individuální plán a pravidelné kontroly v metabolickém odborném centru, které úzce spolupracuje s gynekologem těhotné. Při návštěvách metabolického centra jsou těhotné sledovány hladiny aminokyselin a výživové ukazatele. K akutní kontrole žena přichází, jestliže zvrací, dochází k malému nárůstu hmotnosti nebo k opakovaným zvýšeným hodnotám fenylalaninu v krvi. V případě, že žena otěhotnění neplánovaně a při vyšších hodnotách fenylalaninu v krvi, je potřeba brát za akutní stav a ihned kontaktovat odborníky metabolického centra. Úkolem sestry v tomto období je podpora těhotné ve správném dodržování dietních opatření, pobízení ji k pravidelným kontrolám a poskytnutí kontaktů na genetické a dietní poradenství (KELNAROVÁ, MATĚJKOVÁ, 2010; PUDA, LHOTÁKOVÁ, SAMKOVÁ, 2012; MUNTAU, 2014).

Žena, která plánuje těhotenství, by si měla sestavit vlastní jídelníček s pomocí kuchařek či tabulek tak, aby obsahoval správné množství fenylalaninu a současně byl i pestrý a chutný. Taktéž by se měla seznámit s dostupným potravinovým sortimentem na trhu, naučit se péct pečivo z nízkobílkovinné mouky, příhodně rozdělit nezbytnou dávku aminokyselinových preparátů a zvykat si na jejich pravidelný příjem. V neposlední řadě zvyknout si na pravidelné krevní odběry. Jestliže žena zvládla všechny potřebné dovednosti a její hladina fenylalaninu v krvi se pohybuje v rozmezí 120 - 360 $\mu\text{mol/l}$, nachází se v situaci příznivé pro podmínky i začátek těhotenství. V posledním trimestru se hladina Phe v krvi snižuje také těhotným, které dietní opatření dodržují nedostatečně. Dochází k tomu z toho důvodu, že většina plodů netrpí

fenylketonurií a sami začínají tvořit enzym PAH a tímto dochází k dopomoci matce zpracovávat fenylalanin (ANON, 2013).

Po porodu se může žena vrátit k volnějším dietním režimům, na který byla zvyklá. I přesto může kojit. U jejího novorozeného dítěte jsou sledovány hladiny fenylalaninu. Jestliže by u něj byla z novorozeneckého screening zjištěna fenylketonurie, musela by kojení přerušit (ANON, 2013).

PRAKTICKÁ ČÁST

4 EDUKAČNÍ PROCES U PACIENTA V ADOLESCENCI S FENYLKETONURIÍ

Cílem bakalářské práce v praktické části je vytvoření a realizace edukačního procesu u pacientky s fenylketonurií v adolescenci, která dochází na pravidelné kontroly do Fakultní nemocnice Královské Vinohrady klinika dětí a dorostu. Bylo zjištěno, že pacientka nemá dostatek znalostí o průběhu diety v adolescenci a nadále v mateřství, kde mohou nastat i možné komplikace. Navíc při posledních kontrolách vyšly špatné hodnoty fenylalaninu v krvi. Proto byl vytvořen edukační proces, který umožní pacientce přiučit se novým věcem. Pacientka dostala za úkol psát si po dobu 5 dní jídelníček, který si donese za účelem zjištění dietních chyb.

Ošetřovatelský proces u pacienta v adolescenci s fenylketonurií

Kazuistika pacienta

Dne 1. února 2018 16letá letá pacientka přichází v 8:30 s rodiči na plánovanou ambulantní kontrolu, kde jí bude odebrána krev, kvůli zjištění hladiny fenylalaninu. Dále se také provádějí kompletní jaterní testy, zjišťují se hodnoty mineralů a krevní obraz. Kontrola je povinná jednou za půl roku, ale kvůli špatným hodnotám z předešlých náběrů pacientka přichází o 3 měsíce dříve. Před odebráním krve byl pacientce změřen TK 120/60 mmHg, P 64/min, byla zvážena 51 kg, výška 165 cm, BMI pacientky 18,73. Po následné konzultaci s lékařkou se pacientka odebírá do místnosti, kde bude edukována sestrou o fenylketonurii v adolescenci. Pacientka má k edukaci pozitivní přístup a zajímá se o nové informace.

1. FÁZE-POSOUZENÍ

IDENTIFIKAČNÍ ÚDAJE PACIENTA

Jméno: X

Věk: 15

Rasa: europoidní(bílá)

Vzdělání: základní škola

Pohlaví: žena

Bydliště: Praha

Etnikum: slovanské(české)

Zaměstnání: student

ANAMNÉZA

Rodinná anamnéza: Matka i otec zdraví, taktéž i matka z matčiny strany, otec matky prodělal infarkt myokardu. Matka ze strany otce zemřela na embolii a otec podlehl na vážná zranění po pádu. Sestra pacientky je zdravá.

Osobní anamnéza: Dítě z 1. fyziologické gravidity, porod v termínu, poporodní adaptace dobrá, objevil se novorozenecký ikterus. Pátý den po porodu zjištěna fenylketonurie a pacientka i s matkou musely být převezeny do Fakultní nemocnice Královské Vinohrady. Kojena do 3. měsíce života s kombinací umělé výživy přípravku pku. Očkování dle rady praktického lékaře, vážněji nestonala. Hospitalizovaná nikdy nebyla, v roce 2002 fraktura LDK holenní kosti vzniklá pádem na lyžích. Fraktura léčena konzervativně. Nyní problémy s koleny.

Alergická anamnéza: neguje

Abúzy: neguje

Léková anamnéza

Název léku	Forma	Síla	Dávkování	Skupina
Sylviane	tbl., p.o.	3mg	1-0-0	Hormonální antikoncepce

Základní údaje:

Tělesný stav	v minulosti fraktura LDK, problémy s koleny, jinak bez závažných patologií, sportovní postava, štíhlá
Mentální úroveň	dobrá, pacientka je orientovaná časem, místem i osobou
Komunikace	dobrá, bez zábran
Zrak, sluch	zrakový problém – krátkozrakost, sluch bez poruchy
Řečový projev	srozumitelný, zdvořilý
Paměť	krátkodobá ani dlouhodobá paměť nenarušena
Motivace	dobrá, pacientka jeví zájem
Pozornost	pacientka je soustředěná a pozorná
Typové vlastnosti	Melancholik
Vnímavost	neporušena, v pořádku
Pohotovost	reaguje pohotově
Nálada	pozitivní
Sebevědomí	přiměřené
Charakter	laskavá, přátelská, komunikativní
Poruchy myšlení	bez poruchy
Chování	má zájem a spolupracuje
Učení	bariéry žádné, logické a systematické

UTŘÍDĚNÍ INFORMACÍ DLE DOMÉN NANDA I TAXONOMIE II

Posouzení ze dne 1.února

1 Podpora zdraví

Pacientka se léčí od narození s dědičnou metabolickou poruchou fenylketonurií. Pravidelně cvičí, ráda lyžuje a díky dietě, kterou musí držet celoživotně, i zdravě jí. Svůj volný čas tráví s přáteli nebo na hřišti hraním basketbalu. Jednou za půl roku pacientka dochází ke svému praktickému a zubnímu lékaři, ke své lékařce přes fenylketonurii a nově začala chodit i ke gynekologickému lékaři. Kvůli problému s koleny navštěvuje často i ortopedickou ambulanci.

Ošetrovatelský problém: problém nenalezen

Priorita: -

2 Výživa

Hmotnost dívky je 51 kg, výška 165 cm, BMI = 18,73. Pacientka se vyhýbá potravinám s vysokým obsahem bílkovin kvůli dietnímu omezení. Párkrát dietu už porušila, ale pouze vyzkoušením nějakých sladkostí jako jsou například čokolády. Udává, že k porušení diety nejčastěji dochází při těžším období nebo ve stresu.

Jinak se pacientka snaží stravovat pravidelně, i když ne vždycky se to povede. Pitný režim je v normě. Denně vypije okolo 2 litrů tekutin, většinou slazených nápojů. Nekouří, alkohol nepije, kafe příležitostně.

Ošetrovatelský problém: občasné nedodržení diety při stresu nebo zátěži

Priorita: nízká

3 Vylučování

Pacientka neudává žádné potíže při močení. Stolicí má pravidelnou a to každý den, většinou ráno. Bez příměsí a jiných obtíží.

Ošetrovatelský problém: problém nenalezen

Priorita: -

4 Aktivita - odpočinek

Problémy se spánkem žádné nemá. Spí každý den 7-8 hodin. Pacientka je velice aktivní a energická. Hraje závodně basketbal, který střídá s domácím cvičením. V poslední době začala mít problémy s koleny, proto na doporučení ortopedického lékaře začala užívat kloubní výživu Condrosulf. V zimě vždy s rodinou jezdí lyžovat a v létě s kamarády plavat. O víkendech se ráda baví s přáteli nebo je se svým přítelem a ve volných chvílích tráví čas u filmu nebo se učí do školy.

Ošetřovatelský problém: užívání kloubní výživy Condrosulf
Priorita: nízká

5 Percepce/kognice

Pacientka je orientovaná, při vědomí a spolupracuje. Je motivovaná pro získání nových informací. Komunikuje dobře a srozumitelně. Brýle si bere do školy pouze na tabuli, se sluchem problémy nemá. Když nedodrží dietu, pocítuje nesoustředěnost a podrážděnost. Pacientka byla poučena lékařem o dietě od lékaře, ale kvůli vyšším hladinám fenylalaninu v krvi si není jistá o svém stravování. Bojí se možných komplikací jak v dospělosti, tak v těhotenství. Pacientka udává, že neví jak vypočítat hodnotu fenylalaninu v potravě.

Ošetřovatelský problém: nedostatek vědomostí a informací o specifikách stravování a užívání preparátu

Priorita: - střední

6 Sebepercepce

Dříve se pacientka za svou dietu styděla a měla problém s kamarády. Dnes je se životem spokojená díky nové škole, přátelům a příteli. Ráda se vzdělává v nových věcech, proto edukační proces bere pozitivně. Pacientka je milá, přátelská a ráda se baví ve společnosti a chtěla by se zapojit do různých akcí, které pořádá Národní sdružení PKU a jiných DMP, kde si platí členství.

Ošetřovatelský problém: problém nenalezen

Priorita: -

7 Vztahy mezi rolemi

Pacientka žije s rodiči v domě na okraji Prahy. Má jednu sestru, která bydlí s přítelem. Rodiče ji podporují v dietě v podobě vaření jídel a nakupování potravin s nízkým obsahem bílkovin. Dívka je společenská, nekonfliktní, ráda se seznamuje s novými lidmi, obzvláště cizinci kvůli zlepšení jazyku. Od svých 15 let má přítele. Do budoucna by pacientka chtěla založit rodinu, ale má obavy o průběhu těhotenství.

Ošetrovatelský problém: nemá dostatečné znalosti o specifikách diety v průběhu těhotenství

Priorita: - nízká

8 Sexualita

Pohlavní styk s přítelem proběhl před pár měsíci. Ke gynekologickému lékaři dochází pravidelně od svých 15 let.

Ošetrovatelský problém: problém nenalezen

Priorita: -

9 Zvládání/tolerance zátěže

Pacientka nemá ráda stresové situace a nerada se dohaduje s ostatními lidmi. Pro zmírnění stresu jí pomáhá sport nebo poslouchání písniček. Dále jí také pomáhá, když si s někým může promluvit. Velkou oporou je pro ni rodina, přátelé a přítel.

Ošetrovatelský problém: problém nenalezen

Priorita: -

10 Životní principy

Pacientka je šťastná, že má fungující rodinu, hodného přítele a spoustu pravých přátel. Jedna z dalších priorit je také sport, ve kterém vyniká.

Ošetrovatelský problém: problém nenalezen

Priorita: -

11 Bezpečnost/ochrana

Nelze hodnotit

Ošetrovatelský problém: problém nenalezen

Priorita: -

12 Komfort

Pacientka je velice pozitivní a udává spokojenost. Jediná drobnost je mírný hluk za dveřmi.

Ošetřovatelský problém: problém nenalezen

Priorita: -

13 Růst/vývoj

Růst a vývoj je fyziologický bez patologií. Pacientka je od malička sledována, jak na váze, tak v růstu kvůli fenylketonurii.

Ošetřovatelský problém: problém nenalezen

Priorita: -

Situační analýza ke dni 1. Února 2018

16letá pacientka s dědičnou metabolickou poruchou fenylketonurií přichází na kontrolu o 3 měsíce dříve, kvůli opakovaně vyšším hladinám fenylalaninu v krvi. Pacientka udává občasné nedodržování diety, zejména ve stresových situacích a nedostatku informací o specifikách stravování a užívání preparátů. Kvůli basketbalu, který hraje závodně, užívá kloubní výživu Condrosulf. Do budoucna si přeje mít rodinu, ale není zcela obeznámena s průběhem diety v těhotenství a má z toho obavy. Z rozhovoru byl patrný zájem o různé akce pro fenylketonuriky.

2. FÁZE – DIAGNOSTIKA

Stanovení edukačních diagnóz podle knihy Ošetřovatelské diagnózy: definice a klasifikace NANDA – International 2015 – 2017 a jejich uspořádání podle priority ke dni.

Nedostatečné znalosti (00126)

Doména 5. Percepce/kognice

Třída 4. Kognice

Definice: Absence nebo nedostatek kognitivních informací souvisejících s konkrétním tématem.

Určující znaky: nedostatečné znalosti

Související faktory: nedostatek informací, neobeznámenost se zdroji informací

Snaha zlepšit znalosti (00161)

Doména 5. Percepce/kognice

Třída 4. Kognice

Definice: Vzorec kognitivních informací vztahujících se ke konkrétnímu tématu nebo k jejich získání, který lze posílit.

Určující znaky: Projevuje zájem učit se.

Deficit znalostí: o dietě v adolescenci, dospělosti a těhotenství

Deficit v postojích: obavy z komplikací

3. FÁZE – PLÁNOVÁNÍ

Podle konzultací pacientky u lékařky byly stanoveny priorityedukačního procesu. Pacientka měla vědomosti o nízkobílkovinové dietě z minulých návštěv lékaře a také od rodičů. Při posledních kontrolách vyšly hodnoty fenylalaninu nad přiměřenou hodnotu, a proto bude edukace zaměřena na život a komplexní péči u adolescenta s fenylketonurií.

Byly stanoveny 2 edukační jednotky:

- komplexní péče u pacientů v adolescenci s fenylketonurií
- život pacienta v adolescenci s fenylketonurií

Záměr edukace:

- u pacientky do budoucna snížení hladiny fenylalaninu v krvi

- zjištění příčiny vysokých hladin fenylalaninu v krvi u pacientky
- využití edukačních karet: Komplexní péče u pacientů v adolescenci s fenylketonurií, Život adolescent s fenylketonurií
- nutnost prohloubení znalostí pacientky o dietě v adolescenci a v těhotenství

Časový harmonogram

- 1. edukační jednotka: 30 min
- 2. edukační jednotka: 30 min

Cíle:

- kognitivní – pacientka si zopakuje a zlepší znalosti o správném stravování. Získá dostatečné vědomosti o možných komplikacích při porušování diety a také o průběhu diety v těhotenství.
- afektivní – pacientka bude akceptovat nové poznatky a řídit se jimi. Bude ochotně spolupracovat a mít kladný přístup.

Prostředí: edukační místnost v nemocničním prostředí. Je nutnost zajistit klid, příjemné prostředí a dostatek času.

Edukační metody:

- monologické – popis, vysvětlení
- dialogické – rozhovor, diskuze
- metoda práce s textem – edukační karty

Edukační pomůcky: Využijeme edukační materiál a dále také otázky, které položíme a zhodnotíme po edukaci. Pacientka bude mít při ruce papír a tužku na zapisování poznámek.

4.FÁZE - REALIZACE

1. edukační jednotka

Téma edukace: Komplexní péče u pacientů v adolescenci s fenylketonurií

Cíl:

- kognitivní – pacientka je plně informována a má dostatek znalostí ohledně diety
- afektivní – pacientka si uvědomuje důležitost dodržování diety

Forma: individuální**Druh:** reedukace**Místo edukace:** edukující místnost, nemocniční prostory**Edukační metody:**

- dialogické – rozhovor, diskuze
- monologické – popis, vysvětlení

Pomůcky: edukační material, papír a tuška na poznámky**Realizace:** 1. edukační jednotky (45 min)**Předcházení chyb**

Každý fenylketonurik by se měl naučit vypočítat obsah fenylalaninu v potravě. Výpočet není složitý a lehko si ho každý zapamatuje. Musí se jen zjistit, kolik gramů bílkovin má daná potravina. To najdeme na zadní straně obalu, nebo v kuchařkách pro fenylketonuriky. Počet gramů bílkovin se znásobí počtem miligramů fenylalaninu, který je obsažen v 1 gramu bílkovin. To můžeme najít v tabulkách, které se nachází v dietní kuchařce. Pokud není kuchařka po ruce, univerzální výpočet se udává tak, že 1 g bílkoviny obsahuje 50 g Phe. Pro lepší chápání jsme si to vyzkoušeli na příkladu.

Množství stravy, kterou může fenylketonurik za den zkonsumovat, se určuje individuálně. Závisí to na enzymu v játrech, který je buď částečně funkční, nebo zcela nefunkční. Pacientka má velice nízkou toleranci a je důležité, aby si jídelníček sestavovala do 400 Phe.

Další z chyb je hladovění, které je stejně špatné jako konzumace jídla s vysokým obsahem bílkovin. Pacient by měl jíst aspoň 1x za 3hodiny. Pravidelnost stravy je důležitá kvůli energii, protože pokud má pacient málo energie, tělo ji bere ze svalů. Spolu s ní se uvolňuje Phe a tak stoupá hladina fenylalaninu v krvi. Proto je důležité, aby

jídelníček obsahoval dostatek cukrů, tuků a sacharidů. Dietní dodržení je také důležité kvůli koncentraci a psychické pohodě.

Užívání preparátů a vitaminů

Důležitou součástí diety je užívání preparátu, který se musí už od malička pít ve třech denních dávkách. Tento přípravek je důležitý kvůli obsahu aminokyselin, který nemocný nemůže přijímat v denní stravě. Mnozí nevědí, že i množství vody, která se přilévá do preparátu, je důležité. Není-li jí dostatek, přípravek zatěžuje žaludek a pacient může pociťovat nevolnost a žaludeční potíže. Naopak když použijeme nadměrné množství, vitaminy a minerály se hůř vstřebávají. Správné používání je 10 g přípravku na 120 - 150 ml. Na trhu se objevují stále nové firmy, které se snaží tento problém zjednodušit, a tak vyrábí různé PKU přípravky formou sušených rozpustných nebo tekutých nápojů v menším balení.

Každému pacientovi jsou doporučovány vitaminy. Omega mastné kyseliny na podporu mozkové činnosti a vápník pro výživu kostí, který zdravý člověk získává z bílkovin. Jako prevenci lékařka posílá každého pacienta jednou za 2 roky na denziometrii.

Návštěvy lékaře

Návštěvy jsou povinné jednou za půl roku. V případě, že celkové výsledky dopadnou nepříznivě, je pacient pozván dřív. U lékařky se probírá zdravotní stav za uplynulý půl rok. Po dovršení plnoletosti pacienti mohou docházet sami bez rodičů. Kromě náběrů v nemocnici je také důležité posílat každý měsíc suché kapky, aby mohly proběhnout konzultace s lékařkou o průběhu diety. Při každé návštěvě je zapotřebí pacientku zvážit a změřit. Hodnoty se pak zaznamenávají do růstového grafu, a zjistí se, zda pacient prospívá stejně jako zdraví jedinci.

2. edukační jednotka

Téma edukace: Život adolescenta s fenylketonurií

Cíl:

- kognitivní – pacientka získala informace o průběhu diety v těhotenství a o různých sdruženích

- afektivní – pacientka jeví zájem o nové informace, klade otázky a má pozitivní přístup.

Forma: individuální

Druh: reedukace

Místo edukace: edukující místnost, nemocniční prostory

Edukační metody:

- dialogické – rozhovor, diskuze
- monologické – popis, vysvětlení
- metoda práce s textem – edukační karty

Pomůcky: edukační material, papír a tuška na poznámky, jídelníček, který si pacientka vedla po dobu 5 dní

Realizace 2. edukační jednotky (30 min)

Těhotensví

Více než v dětství se dieta musí dodržovat v těhotenství. Proto pokud se žena rozhodne otěhotnět, je důležité kontaktovat dietního lékaře, s kterým bude celý průběh těhotenství konzultovat. Dívčám s fenylketonurií je doporučováno brát antikoncepci, protože pacientky by neměly otěhotnět neplánovaně. Striktní dieta se musí držet 3 - 6 měsíců před početím, kdy se upravuje jídelníček podle norem, které jsou budoucí mamince ještě více snižené. Pokud by se dieta nedodržovala, je větší pravděpodobnost, že se narodí potomek mentálně retardovaný, s menším obvodem hlavičky, s vrozenými vadami nebo může matka předčasně porodit. Samozřejmě se take může stát, že i přes antikoncepci žena otěhotní, tudíž neplánovaně. V této chvíli by žena měla okamžitě kontaktovat svého dietního lékaře a hned dodržovat striktní dietu. Bohužel je tu pak větší riziko, že se narodí dítě s některým postižením.

Jídelníček

Pacientka předložila jídelníček, který si pečlivě vedla po dobu jednoho týdne. Měla za úkol si zapisovat každé jídlo, které zkonsumovala, aby se zjistilo, kde dělá dietní chybu a proč má vysoké hladiny fenylalaninu v krvi. Bylo zjištěno, že se pacientka mnohdy nestíhá najíst, a tak trpí hladověním. To není pro lidi s fenylketonurií dobré, proto jsem doporučila, aby si jídlo připravovala den předem a potom si ho ráno vzala s sebou. Opakovaně jsem zdůraznila i důležitost pravidelnosti stravy. K obědu nebo večeři pacientka často konzumovala brambory nebo rýži. Doporučovala jsem toto omezit a místo toho zakomponovat do jídelníčku nízkobílkovinové těstoviny. Protože je pacientka sportovkyně, je důležité, aby měla dostatek energie. Mezi vhodná jídla jsme zařadily nízkobílkovinový chléb s džemem, ovocné šťávy a ovoce jak čerstvé, tak sušené.

Dále jsme probíraly vitamínové doplňky. Pacientka užívá Omega forte na podporu mozkové činnosti, vápník na výživu kostí a posleního půl roku jí ortoped předepsal kloubní výživu Condrosulf. Po prostudování příbalového letáku a konzultaci s dietním lékařem jsme zjistily, že zvýšené hladiny fenylalaninu v krvi jsou důsledkem používání tohoto preparátu. Proto bylo zapotřebí ho neprodleně vysadit.

Sdružení

Jako většina fenylketonuriků tak i pacientka je v Národním sdružení PKU a jiných dědičně metabolických poruch. Toto sdružení pořádá mnoho akcí, kterých pacientka dosud moc nevyužila. Jedinou akcí, které se zúčastnila, je Mikulášská besídka. Pacientce jsem tedy doporučila víkendový pobyt pro dospělé, který se každoročně koná v podzimním období. Probíhají tam zajímavé přednášky, fenylketonurici si předávají zkušenosti, různé firmy přiváží nové výrobky, je zde možnost ochutnávek a také zakoupení nízkobílkovinových potravin. Co se týče stravy, vždy se vaří jak pro fenylketonuriky, tak pro zdravé lidi. Doprovod je tedy vždy vítán.

Jako další jsem pacientce doporučila letní tábor, kde mají fenylketonurici svoji kuchařku, která jim po celých 14 dní vaří. Tento tábor je pro účastníky do 20 let. I sem přijíždějí firmy s různými ochutnávkami.

A jako poslední jsem navrhla kurzy vaření, které se konají vícekrát za rok. Oblíbené je Vánoční vaření, kde se peče převážně cukroví.

5. FÁZE – VYHODNOCENÍ

Ke zhodnocení každé edukační jednotky byly pacientce položeny vždy 3 otázky. Na všechny odpověděla správně, proto považuji edukaci za úspěšnou a přínosnou. Pacientka je poučena o správném dodržování diety, důležitosti užívání preparátů a návštěv dietního lékaře. Osvojila si nové informace o průběhu diety v těhotenství a chápe podstatu diety v tomto období. Zjistily jsme, co zvyšuje hodnoty fenylalaninu v krvi. Pacientka je poučena. Ví, že i ve vitamínových doplňcích se mohou objevovat bílkoviny, proto pokaždé bude pečlivě číst příbalový leták a upozorňovat na to lékaře, kteří nevědí, že trpí fenylketonurií. Celá edukace probíhala v edukační místnosti v nemocničním prostředí. Cíl jak kognitivní, tak afektivní byl splněn, pacientka byla aktivní a spolupracovala.

5 ZHODNOCENÍ EDUKAČNÍHO PROCESU U PACIENTA V ADOLESCENCI S FENYLKETONURIÍ

Edukace je důležitá u všech pacientů s fenylketonurií neohledě na věk. Nemělo by se čekat, až vzniknou komplikace, ale předcházet jim. Dívky v době adolescence by se měly více zajímat o průběh fenylketonurie v těhotenství. Měli by si uvědomit, že při nedodržení diety se jim může narodit potomek s různými vrozenými vadami. Pacienti musí být vnitřně silní, protože díky tomuto onemocnění jsou v kolektivu odlišní. Měli by si hledat jak partnera, tak přátele, kteří je budou podporovat.

Sestra by měla předávat dostatek informací. Nejen pacientům, kteří trpí fenylketonurií, ale i rodině. Důležité je motivovat pacienty.

Veliká podpora pro pacienty musí být také rodina, a to už od nejnižšího věku. Potraviny pro fenylketonuriky jsou dražší až 8x než pro zdravou populaci. Proto by rodiče na to měli dbát a rozložit si finance tak, aby se dítě mohlo řádně stravovat. Rodiče by se měli zajímat o různé akce pro fenylketonuriky a motivovat tak k tomu své dítě.

6 DOPORUČENÍ PRO PRAXI

Doporučení pro lékaře

- věnovat více času edukačnímu procesu,
- sdělovat pacientům více informací o podstatě onemocnění a jejich specifikách,
- dát možnost partnerům a rodičům se dozvědět informace o podstatě onemocnění a jejich specifikách.

Doporučení pro sestry

- více se zapojovat do edukačního procesu,
- poskytovat ve větším množství informační brožury a letáčky,
- poskytovat pacientům rady ohledně návštěv specializovaných poraden,
- mít na paměti, že pacient není odborník,
- ptát se pacienta v průběhu edukace, zda dostatečně pochopil sdělenou informaci,
- aktivně se vzdělávat v tomto tématu, docházet na semináře.

Doporučení pro pacienty

- nepodceňovat závažnost potřeby edukace,
- nebát se zeptat na potřebné informace,
- dodržovat léčbu,
- při komplikacích nebo případných nejasnostech kontaktovat dietního lékaře,
- pravidelně docházet na zdravotní prohlídky,
- umět si sestavit jídelníček,
- je vhodné absolvovat některý z kurzů,
- je důležité rozeznat vhodné a nevhodné potraviny.

ZÁVĚR

V teoretické části byly shrnuty základní informace o fenylketonurii. V první řadě dědičnost, dále diagnostika a léčba a nakonec těhotenství, z kterého měla pacientka obavy. Definovaly jsme pojem edukace, její metody a formy. Byla zde zdůrazněna také role sestry jako edukátorky.

Cílem praktické části bylo zrealizovat edukační proces u pacientky s dědičnou metabolickou poruchou fenylketonurií. Tento individuální edukační proces byl u pacientky, která docházela do ambulance na kontroly. Konal se v edukační místnosti v nemocnici. V 1. fázi byla pacientce vysvětlena komplexní péče u pacienta v adolescenci s fenylketonurií například užívání preparátů, návštěvy lékaře, dieta. Pacientka na všechno měla návyk od malička, ale nebylo jí vše dostatečně vysvětleno. V 2. fázi jsme edukovaly o těhotenství a pacientce bylo vysvětleno, že i žena s fenylketonurií může mít zdravého potomka, pokud bude plánovaný a bude docházet na konzultace s lékařkou. Podařilo se nám najít příčinu vysokých krevních hodnot a pacientce byly doporučeny různé akce pro fenylketonuriky. Pacientka ke každé edukační jednotce odpověděla na 3 otázky pro kontrolu pochopení. Prokázala, že nabyla nových poznatků a zkušeností. Edukace byla tedy úspěšná a cíle se podařilo splnit. Edukační karty byly ponechány v ambulanci pku, kde budou sloužit k edukaci dalším fenylketonuriím.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

ANON. 2014. Informovanost o vzácných onemocněních zůstává nízká. *Zdravotnictví a medicína*. **14** (5).

BLATNÝ, Marek, 2016. *Psychologie celoživotního vývoje*. Praha: Karolinum. 289 s. ISBN 978-80-246-3462-3.

Celostnimedica.cz[online]. Dostupné z: www.celostnimedica.cz

Dieta při chronickém onemocnění ledvin [online]. Fresenius Kabi. Dostupné z: <http://www.nizkobilkovinnadieta.cz/>

FALVO, Donna, R., 2010. *Effective Patient Education. A Guide to Increased Adherence*. 4th ed. Ontario: Jones & Bartlett Publishers. 496s. ISBN 978-0-7637-6625-2.

HLINOVSKÁ, Jana, NĚMCOVÁ, Jitka, 2012. *Interaktivní rocesy v ošetrovatelství a porodní asistenci*. Praha: Maurea. 168 s. ISBN 978-80-904955-3-1.

Jednotky.cz [online]. Dostupné z: www.jednotky.cz

JOŠT, Jiří, 2011. *Čtení a dyslexie*. Praha: Grada Publishing. 384 s. ISBN 978-80-247-3030-1.

JUŘENÍKOVÁ, Petra, 2010. *Zásady edukace v ošetrovatelské praxi*. Praha: Grada Publishing. 80s. ISBN 978-80-247-2171-2.

KELHAROVÁ, Jarmila, MATĚJKOVÁ, Eva, 2014. *Psychologie 2.díl*. Praha: Grada Publishing. 128 s. ISBN 978-80-247-9105-0.

LÜLLMAN, Heinz, MOHR, Klaus a HEIN, Lutz 2012. *Barevný atlas farmakologie*. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247

Matematika.cz [online]. Nová média, s.r.o. Dostupné z: www.matematika.cz

MUNTAU, Ania, 2014. *Pediatricie*. Praha: Grada publishing. 608 s. ISBN 978-80-247-4588-6.

ONDERKOVÁ, Alice. 2007. Edukační proces z pohledu mezi klientem a zdravotníkem. *Sestra*. **17** (12), 17 – 18. ISSN 12-10-0404.

PAZDÍRKOVÁ, Renáta, KOMÁRKOVÁ, Jana, 2010. *Fenylketonurie a mateřství*. Praha: Klinika dětí a dorostu 3. lékařské fakulty UK a Fakultní nemocnice Královské vinohrady. 53 s. ISBN 978-80-254-7368-9.

POLÁK, Emil, FICEK, Andrej, BALDOVIČ, Marian, 2008. Komplexná mutačná analýza génu PAH u slovenských pacientov postihnutých fenylketonúriou. *Československá pediatrie*. **63** (10), 528 – 534. ISSN 0069-2328.

PROCHÁZKOVÁ, Dagmar, 2013. *Proč potřebuji dietu? Aneb jak zvládnout fenylketonurii*. Brno: Ambulance dědičných poruch metabolismu, Pediatrická klinika. 27 s. ISBN 978-80-260-5394-1.

PUDA, Radek, LHOTÁKOVÁ, Markéta, SAMKOVÁ, Markéta, 2012. *Můj průvodce fenylketonurií*. Praha: Národní sdružení PKU a jiných DMP. 44 s. ISBN 978-80-260-3622-7.

SIKOROVÁ, Lucie, 2012. *Dětská sestra v primární a komunitní péči*. Praha: Grada publishing. 184s. ISBN 978-80-247-3592-4.

STROŽNICKÝ, František, SÝKORA, Josef a kol., 2014. *Základy dětského lékařství*. Praha: Karolinum. 468 s. ISBN 978-80-246-3016-8.

SVĚRÁKOVÁ, Marcela, 2012. *Edukační činnost sestry: Úvod do problematiky*. Praha: Galén. 63 s. ISBN 978-80-7262-845-2.

ŠPIRUDOVÁ, Lenka. 2015. *Doprovázení v ošetrovatelství I: pomáhající profese, doprovázení a systém podpor pro pacienty*. Praha: Grada Publishing. 144 s. ISBN 978-80-247-5710-0.

Velký lékařský slovník [online]. Maxdorf, s.r.o. Dostupné z: <http://lekarske.slovniky.cz/>

VYMĚTAL, Jan. 2008. *Průvodce úspěšnou komunikací*. Praha: Grada Publishing. 322 s. ISBN 978-80-247-2614-4.

ZADÁK, Zdeněk 2008. Výživa v intenzivní péči. Praha: Grada Publishing. 544 s. ISBN 978-80-247-2844-5.

PŘÍLOHY

Příloha A – Edukační karta - Komplexní péče u pacientů v adolescenci s fenylketonurií

Příloha B – Edukační karta - Život adolescent s fenylketonurií

Příloha C – Jídelníček pacientky

Příloha D - Rešeršní protokol

Příloha E – Čestné prohlášení studenta k získání podkladů

Příloha A – Edukační karta - Komplexní péče u pacientů v adolescenci s fenylketonurií

Každý pacient by si měl umět vypočítat hodnotu

Potraviny	Průměrný obsah PHE v 1 g bílkoviny (údaj v mg)
Čerstvé ovoce	27
Čerstvá zelenina	35
Čerstvé houby	29
Brambory a výrobky z nich	49
Mléko a mléčné výrobky	51
Pečivo	58
Vepřové maso	44
Hovězí maso	48
Uzeniny	46
Ryby	43
Ořechy	51
Obilí	55
Žloutek	49
Bílek	69
Cukrovinky, čokoláda, sušenky	50



Příklad:

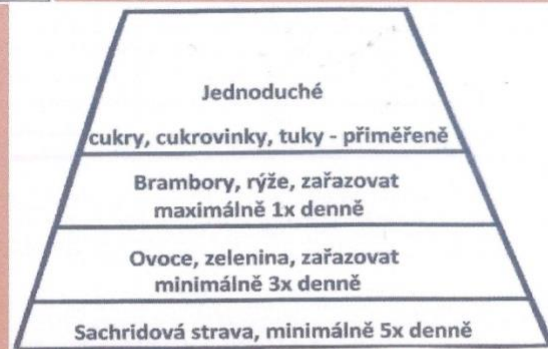
Jogurt (Krajanka) 100 g obsahuje 2,6. V tabulce vyhledáme mléko a mléčné výrobky, kde je Phe 51.

Výpočtem zjistíme, že náš jogurt obsahuje $2,6 \times 51 = 132,6$ Phe.

Pokud není k dispozici tabulka, existuje univerzální výpočet, kde se počítá s Phe 50.

Jídelníček by měl obsahovat dostatek cukrů, tuků a sacharidů.

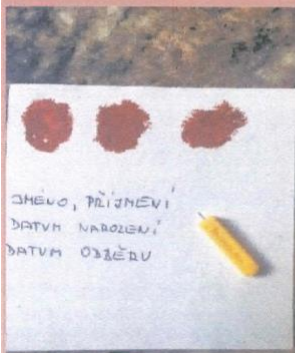
Důležitá je pravidelnost a to 1x za 3 hodiny.



Potravinová pyramida při fenylketonurii

Užívání preparátů

- 3x denně
- 10g na 120-150 ml
- více druhů




Povinné návštěvy 1x za půl roku. Provádí se zde:


- náběry
- konzultace pacientky a dietní lékařky
- měří se výška a váží se váha

1x do měsíce se musí posílat suchá kapka kvůli sledování fenylalaninu v krvi

Zdroj: Tůmová, 2018

Příloha B – Edukační karta - Život adolescenta s fenylketonurií






Těhotenství

1. Plánované těhotenství
2. Doporučená antikoncepce
3. Konzultace s dietní lékařkou po celou dobu těhotenství
4. Striktní dieta

Rizika neplánovaného těhotenství a při nedodržení diety

Mentální retardace 92 %
Mikrocefalie 73 %
Nízká porodní hmotnost 40 %
Vrozené vývojové vady 12-15 %



Doporučený jídelníček na 1 den pro adolescenta s fenylketonurií

Doporučený jídelníček na jeden den			
Snídaně	chléb Damin	100 g	17 Phe
	másl	20 g	7,2 Phe
	jablko	150 g	33 Phe
Svačina	hruška	150 g	21 Phe
Oběd	zeleninová polévka	200 g	34 Phe
	nízkobílkovinový knedlík	150 g	24 Phe
	omáčka na paprice	150 g	63 Phe
Svačina	waffelbrot	30 g	3 Phe
	džem jahodový	22 g	3 Phe
	hroznové víno	110 g	15 Phe
Večeře	těstoviny po srbsku	200 g	120 Phe
	zeliný salát s rajčaty a jablky	200 g	64 Phe
Celkem			404 Phe

K metabolickým pracovištím v ČR patří:

Fakultní nemocnice Královské Vinohrady
- dietní a nutriční poradenství poskytuje Jana Komárková
Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK Praha
- dietní a nutriční poradenství poskytuje Šárka Bláhová
Fakultní nemocnice Brno
-dietní a nutriční poradenství podává Mgr. Lucie Macháčová, Lenka Slavičková a Irena Poláčková, DiS.

Odkaz na sdružení, kde se dají dohledat jakékoliv informace o fenylketonurii
<http://www.nspku.cz/>

Zdroj: Tůmová, 2018

Příloha C – Jídelníček pacientky

Pondělí

Snídaně	chléb nízkobílkovinový	100 g	20 Phe
	avokádová pomazánka		
		20 g	40 Phe
Oběd	smažený květák	130 g	100 Phe
	vařené brambory	150 g	180 Phe
	tatarská omáčka	20 g	40 Phe
Večeře	chléb nízkobílkovinový	100 g	20 Phe
	pomazánkové máslo	10 g	18 Phe

Celkem 428 Phe

Úterý

Snídaně	nízkobílkovinový chléb	60 g	10 Phe
	pomazánkové máslo	10 g	18 Phe
Oběd	vařené brambory	150 g	180 Phe
	tatarská omáčka	10 g	20 Phe
	zeleninový karbanátek	80 g	30 Phe
Svačina	jablko	135 g	30 Phe
Večeře	nízkobílkovinový chléb	100 g	20 Phe
	medová pomazánka s banánem	100 g	50 Phe

Celkem 360 Phe

Středa

Snídaně	nízkobílkovinová žemle	100 g	12 Phe
	meruňková přesnídávka	170 g	20 Phe
Oběd	vařené brambory	150 g	180 Phe
	dušená mrkev s květákem	130 g	50 Phe
	máslo na polití	20 g	7 Phe
Večeře	pečené brambory s česnekem	120 g	280 Phe

Celkem 550 Phe

Čtvrtek

Snídaně	chléb Damin	100 g	17 Phe
	máslo	20 g	7,2 Phe
	jablko	100 g	22 Phe
Svačina	hruška	150 g	21 Phe
Oběd	zeleninová polévka	150 g	25 Phe
	nízkobílkovinový knedlík	150 g	24 Phe
	omáčka na paprice	150 g	63 Phe
Svačina	waffelbrot	25 g	2,5 Phe
	džem jahodový	20 g	2,8 Phe
	hroznové víno	80 g	10 Phe
Večeře	těstoviny se zeleninovým lečem	200 g	120 Phe

Celkem 314 Phe

Pátek

Snídaně	chléb nízkobílkovinový	100 g	47 Phe
	paprika	60 g	30 Phe
	rajče	60 g	10 Phe
Oběd	vařená rýže	150 g	180 Phe
	rajčatová omáčka	120 g	50 Phe
Večeře	nízkobílkovinový chléb	100 g	20 Phe
	avokádová pomazánka	20 g	40 Phe

Celkem 380 Phe

Příloha D – Rešeršní protokol

V první části vyhledávání byla vymezena a definována klíčová slova v českém jazyce edukace, adolescence, fenylketonurie, dieta, mateřství, léčba (v anglickém jazyce education, adolescence, phenylketonuria, diet, maternity, treatment). Vyhledávání odborné literatury, která byla následně použita pro vypracování bakalářské práce s názvem Edukace pacientů v adolescenci s fenylketonurií, proběhlo v období září až únor 2017 - 2018. Pro vyhledávání bylo použito elektronických databází Bibliographia medica Čechoslovaca, EBSCO, PubMed a vyhledávače Google Scholar. Rešerše byla dále zpracována ve spolupráci s knihovnou Vysoké školy zdravotnické, o.p.s. v Praze.

Hlavní kritéria pro zařazení dohledaných článků do zpracování bakalářské přehledové práce byla – plnotext odborné publikace (meta-analýza, systematické přehledy nebo randomizovaná kontrolovaná studie), tematicky odpovídající stanoveným cílům bakalářské práce a specifické klinické otázky ve formátu PICO, v českém, slovenském nebo anglickém jazyce, vydaný odbornými recenzovanými periodiky v časovém období 2007 po současnost.

Vyřazovacími kritérii byla obsahová nekompatibilita se stanovenými cíli bakalářské práce a specifickou klinickou otázkou ve formátu PICO, publikace s nízkým stupněm důkaznosti (odborné názory jednotlivců, kazuistiky, série případů) nebo duplicitní nález publikace.

Pomocí rešerše byly dohledány 3 knižní zdroje, 13 článků a 1 internetový zdroj. Následovalo vyhledávání dostupných plnotextů. Převážná většina použitých plnotextů byla publikována v literárních zdrojích. Následně bylo pro realizaci bakalářské práce využito 29 zdrojů.

ČESTNÉ PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem zpracovala údaje pro praktickou část bakalářské práce s názvem Edukace pacient v adolescenci s fenylketonurií v rámci odborné praxe realizované v rámci studia na Vysoké škole zdravotnické, o. p. s., Duškova 7, Praha 5 a se souhlasem dotčené osoby.

V Praze dne 21. 3. 2017

.....

Simona Tůmová