

Vysoká škola zdravotnická, o. p. s., Praha 5

**OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U DÍTĚTE
S GENETICKÝM ONEMOCNĚNÍM**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

ANETA ŘÍHOVÁ

Praha 2018

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

**OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U DÍTĚTE
S GENETICKÝM ONEMOCNĚNÍM**

Bakalářská práce

ANETA ŘÍHOVÁ

Stupeň vzdělání: bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.

Praha 2018



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

ŘÍHOVÁ Aneta

3CVS

Schválení tématu bakalářské práce

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

Ošetrovatelský proces u dítěte s genetickým onemocněním

Nursing Process for a Child with Genetic Disease

Vedoucí bakalářské práce: doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.

V Praze dne 1. listopadu 2018



doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.

rektorka

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně, že jsem řádně citovala všechny použité prameny a literaturu 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 22. 9. 2018

.....
Aneta Říhová

PODĚKOVÁNÍ

Ráda bych tímto poděkovala vedoucí práce doc. PhDr. Jitce Němcové, PhD. za podnětné rady a cenné připomínky, které mi poskytla při vypracování bakalářské práce.

ABSTRAKT

ŘÍHOVÁ, Aneta, 2018. Ošetrovatelský proces u dítěte s genetickým onemocněním. Vysoká škola zdravotnická, o. p. s. Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.). Vedoucí práce: doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD. Praha. 77 s.

Tématem bakalářské práce je ošetrovatelský proces u dítěte s genetickým onemocněním, konkrétně s Apertovým syndromem, který žije v dětském centru od svých 10 týdnů. Teoretická část se zabývá charakteristikou, příčinami, projevy, diagnostikou a léčbou Apertova syndromu, popisuje zásady při práci s dítětem s postižením, specifika zrakového postižení s popisem vředu rohovky, fyziologické dítě předškolního věku a druhy náhradní rodinné péče včetně zvláštností u handicapovaných dětí. Jedním z cílů bakalářské práce je zpracování ošetrovatelského procesu u chlapce žijícího trvale v dětském centru podle ošetrovatelského modelu Virginie Henderson a následné rozpracování ošetrovatelských diagnóz podle NANDA I taxonomie II 2015–2017. U vybraných diagnóz byl stanoven cíl, výsledná kritéria, ošetrovatelské intervence, popsána realizace a hodnocení. Na závěr byla formulována doporučení pro praxi při práci s dítětem s Apertovým syndromem a s dětmi žijícími v sociálních institucích.

Klíčová slova

Apertův syndrom. Genetické onemocnění. Náhradní rodinná péče. Ošetrovatelský proces.

ABSTRACT

Říhová, Aneta. Nursing Process for a Child with Genetic Disease. Medical College. Degree: Bachelor (Bc.). Supervisor: doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD. Prague. 2018. 77 pages.

The theme of the Bachelor thesis is nursing process for a child with genetic disease, specifically with Apert syndrome who grows up in the Children's home from 10 weeks of age. The theoretical part deals with characteristics, causes, symptoms, diagnosis and treatment of the syndrome. We also focus principles of work with the child with the handicap, the specifics of the visual impairment with the description of the corneal ulcer, the physiological child of pre-school age and the types of foster care including care of child with handicap. One of the goals of the theme of the Bachelor is a description the nursing proces for a boy who lives in the Children's home. There is a description the Henderson model of the nursing care and nursing diagnoses according to Nursing Diagnoses 2015-17 NANDA are elaborated. The selected diagnoses are concluded by setting of the goals, the resulting criteria, interventions, implementation and evaluation of the diagnoses. Finally, recommendations were made for practice with Apert syndrome and children living in social institutions.

Key words

Apert syndrome. Foster care. Genetic disease. Nursing Process.

OBSAH

SEZNAM ZKRATEK A SYMBOLŮ

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

ÚVOD.....	12
1 Genetická onemocnění.....	14
1.1 Genetika	14
1.2 Apertův syndrom.....	15
1.2.1 Příčina	15
1.2.2 Příznaky	15
1.2.3 Diagnostika	16
1.2.4 Léčba.....	16
1.2.5 Přístup k dětem s kombinovaným postižením	17
1.3 Vřed rohovky	18
1.3.1 Specifika zrakového postižení	18
1.4 Předškolní věk.....	21
1.4.1 Jemná a hrubá motorika.....	21
1.4.2 Kognitivní vývoj.....	21
1.4.3 Sociální vývoj	22
1.5 Náhradní rodinná péče	22
1.5.1 Osvojení.....	23
1.5.2 Pěstounská péče.....	23
1.5.3 Poručenství	24
1.5.4 Hostitelství.....	24
1.5.5 Typy NRP v zahraničí.....	25
1.5.6 Postup při zprostředkovávání náhradní rodinné péče.....	25
1.5.7 NRP u dítěte s handicapem	27

1.6 Specifika ošetrovateľskej péče o dieťa s Apertovým syndromom.....	27
1.6.1 Ošetrovateľský proces podľa Virginie Henderson	28
2 Ošetrovateľský proces u dieťaťa s genetickým ochorením	30
ZÁVĚR	59
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	61
PŘÍLOHY	

SEZNAM ZKRATEK A SYMBOLŮ

ADHD	Attention Deficit Hyperactivity Disorder – hyperkinetická porucha
CA	celková anestezie
CINAHL	Cumulative Index of Nursing and Allied Health Literature
CT	Computed Tomography – počítačová tomografie
DC	dětské centrum
ECHO	echokardiografie
FGFR	receptor růstového faktoru fibroblastů
FNM	Fakultní nemocnice v Motole
g. t.	gestačního týdne
GYN.-POR.	Gynekologicko-porodnická
MEDLINE	Medical Literature Analysis and Retrieval System Online
NRP	Náhradní rodinná péče
OSPOD	Orgán/oddělení sociálně-právní ochrany dětí
RTG	rentgen
SOS	Save Our Souls
TBC	tuberkulóza
ung.	unguentum, mast
UZ	ultrazvuk
VFN	Všeobecná fakultní nemocnice
WHO	World Health Organization (Světová zdravotnická organizace)

(VOKURKA, HUGO, 2015)

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

- akrocefalus – věžovitý tvar hlavy způsobený předčasnou synostózou příčných švů s kompenzatorním růstem ostatních švů
- alterace – změna, poškození
- ametropie – porucha vidění způsobená nepoměrem mezi předozadní délkou očního bulbu a lomivou silou optického aparátu
- antikoagulační – působení proti krevnímu srážení
- autismus – těžká psychická porucha v raném dětství, při níž je vážně narušeno navazování kontaktu dítěte s okolím, vytváření jeho citových a společenských vztahů
- brachycefalus – hlava s nápadně krátkým předozadním průměrem
- de novo – od počátku
- deprivace – nedostatek určitých podnětů a důsledků z něho vyplývajících
- dermoepidermální – týkající se škůry a pokožky, zejm. jejich přechodu
- dysmormický – charakterizovaný změnami a poruchami v anatomické stavbě
- dysostóza – obecné označení pro poruchu vývoje kosti
- evokované potenciály – potenciály zachycené snímáním elektrické aktivity mozku vzniklé jako odpověď na zevní senzorickou stimulaci
- exoftalmus – vystoupení (vysunutí) oka z očníce
- fibroblast – buňka vaziva produkující základní vazivovou hmotu, vč. kolagenu
- gonosomální – dědičnost vázaná na pohlavní chromozom X nebo Y
- icterus neonatorum – novorozenecká žloutenka
- incipientní – počínající
- keratitida – zánět rohovky
- keratoplastika – chirurgická oční operace spočívající v náhradě zkalené rohovky transplantátem
- kraniosynostóza – předčasný uzávěr a osifikace lebečních švů
- lagoftalmus – nedokonalý uzávěr oční štěrbin s následným vystavením oka trvalému působení zevních vlivů a vysychání
- neurokranium – část lebky obklopující mozek, mozková část lebky
- obliterace – uzavření, ucpání

parciální – částečný

remodelace – opětovné tvarování

skafocelus – kombinace klínovité a jedlovité hlavy

strabismus – obecný pojem pro všechny formy šilhavosti (abnormální souhyb očních bulbů)

syndaktylie – vrožený srůst prstů nebo jejich neúplné oddělení

synostóza – srůst dvou kostí

tarsorafie – chirurgické spojení (částečné nebo úplné) horního a dolního víčka k zabezpečení ochrany rohovky

tobramycin – aminoglykosidové antibiotikum

(VOKURKA, HUGO, 2015)

ÚVOD

Genetické onemocnění u dětí je velmi závažnou diagnózou, především pro jejich rodiče, kteří se tuto zprávu dozvědí buď v rámci prenatalního vyšetření, kdy mají většinou ještě možnost volby, nebo bohužel, i přes stále zlepšující se diagnostiku, až po narození dítěte. V obou případech jde v první řadě o psychický šok matky i otce, na kterých je rozhodnutí o dalším postupu. Pokud se narodí dítě s Apertovým syndromem, mají to rodiče o to těžší, že v České republice ještě stále neexistuje příliš informací o této nemoci. Vzhledem k tomu, že v českém jazyce nebyla vydána žádná kniha ani učebnice o tomto syndromu, ani všichni lékaři nejsou zcela srozuměni s její diagnostikou a především léčbou, která pochopitelně rodiče po porodu bude zajímat nejvíce. Pokud se jako příčina nemoci označí „genetika“ nebo „dědičnost“, matka neví, co si pod tím má představit, jak může být nemoc „dědičná“, když se nikde v jejich rodině zatím nevyskytuje, a hledá viníka – často sebe a přemýšlí, kde udělala během těhotenství chybu, a jak mohla onemocnění zabránit. Ani odborníci se neshodnou na tom, z jakého důvodu přibývají nové a neznámé syndromy, proto je důležité rodiče ihned dostatečně edukovat a vysvětlovat, že faktorů pro vznik nemoci v prenatalním období je několik, nejen chování těhotné.

Pro tvorbu teoretické části jsme si stanovili následující cíle:

Cíl 1: Vyhledat literaturu a z ní sepsat základní teoretické poznatky o Apertově syndromu.

Cíl 2: Uvést z dohledaných zdrojů alternativy řešení náhradní rodinné péče.

Cíl 3: Uvést specifika ošetrovatelské péče o dítě s Apertovým syndromem.

U praktické části byl stanoven cíl:

Cíl: Sepsat ošetrovatelský proces podle V. Henderson u dítěte s genetickým onemocněním.

Na základě informací, získaných především z vlastní ošetrovatelské péče a z lékařské a ošetrovatelské dokumentace, byly stanoveny ošetrovatelské diagnózy dle NANDA taxonomie II 2015-2017.

Vstupní literatura

BERÁNEK, Martin, 2016. *Molekulární genetika pro bioanalytiku*. Praha: Karolinum. ISBN 9788024632247.

BLATNÝ, Marek, 2016. *Psychologie celoživotního vývoje*. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum. ISBN 9788024634623.

HILTON, Caroline, 2017. An Exploration of the Cognitive, Physical and Psychosocial Development of Children with Apert Syndrome. *International Journal of Disability Development and Education*, 64(2), 198-210, DOI: 10.1080/1034912X.2016.1194379.

KUCHYNKA, Pavel, 2016. *Oční lékařství*. 2., přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing. ISBN 9788024750798.

VÁGNEROVÁ, Marie, 2008. *Psychopatologie pro pomáhající profese*. Vyd. 4., rozš. a přeprac. Praha: Portál. ISBN 9788073674144.

Popis rešeršní strategie

Pro vyhledávání odborných zdrojů byl využit Katalog Národní lékařské knihovny (www.medvik.cz), databáze Bibliographia medica Českoslovacca (BMČ) a specializované databáze (CINAHL a MEDLINE). Vyhledávání proběhlo v letech 2017 a 2018. Klíčová slova pro práci Ošetrovatelský proces u dítěte s genetickým onemocněním byla stanovena: Apertův syndrom, ošetrovatelský proces, akrocefalosyndaktylie, vývojové poruchy u dětí, vrozené, dědičné a novorozenecké nemoci a abnormality, dítě v ústavní péči, postižené děti, zdravotnická zařízení, zdravotnické služby, vřed rohovky a syndaktylie. V anglickém jazyce to byly slova Apert Syndrome, Nursing Process, Acrocephalosyndactylia, Developmental Disabilities, Congenital, Hereditary, and Neonatal Diseases and Abnormalities, Child, Institutionalized, Disabled Children, Health Facilities, Health Services, Corneal Ulcer a Syndactyly.

Hlavním cílem rešeršní strategie bylo vyhledat publikace nevážající se pouze na klíčová slova, ale vyhledat různé kombinace v časovém období 2005-2017 v českém a anglickém jazyce. Bylo vyhledáno celkem 64 záznamů z českých zdrojů (8 knih, 56 článků) a 54 zahraničních zdrojů. Celkem bylo využito 39 zdrojů. Ostatní byly vyřazeny nejčastěji z důvodu nedostatečnosti informací nebo jejich opakováním. V takovém případě byly vždy vybrány nejnovější zdroje, ve kterých se podobné údaje objevovaly.

1 Genetická onemocnění

Označení „genetické onemocnění“ se používá pro stále více chorob. Genetika se neustále rozvíjí a diagnostika zdokonaluje, čímž se objevují nové nemoci, i možnosti jejich léčeni. U spousty nemocí je ovšem genetika pouze jedním z činitelů vzniku, s dalšími faktory vnějšího prostředí (diabetes mellitus, ateroskleróza, arteriální hypertenze, bipolární porucha nebo nádorová onemocnění). Čím více faktorů se na nemoci podílí, tím komplikovanější je poté léčba (Beránek, 2016).

1.1 Genetika

Klinická genetika se zabývá především genetickým onemocněním, poradenstvím v oborech pediatrie, onkologie, interny, gynekologie a patologie. Mezi genetická onemocnění, která jsou monogenně podmíněná patří gonosomálně recesivní a dominantní choroby a autosomálně recesivní a dominantní choroby. Právě mezi poslední zmíněné patří Apertův syndrom, kterým se bude tato práce zabývat. Pro tuto skupinu onemocnění platí, že riziko přenosu na další generaci je 50 %, pokud je postižený jen jeden z rodičů. Pokud jsou postiženi rodiče oba, riziko je 75 % (viz Příloha A). Často se také stává, že se choroba objeví de novo (u rodičů ani prarodičů se daná mutace nevyskytuje). Může se vyskytnout i neúplná penetrace, tedy že u nemocných se některé příznaky nemusí projevit, což může mít za následek ztížení stanovení správné diagnózy.

Definice zdraví je od roku 1948 dle Světové zdravotnické organizace (WHO) zapsané v preambuli její Ústavy jako stav úplné fyzické, duševní a sociální pohody. Právě genetické vloh (spolu s faktory vnějšího prostředí v prenatálním i postnatálním období) určují, jaké je riziko vzniku odchylky od zdraví (Vágnerová, 2008), (Beránek, 2016), (ANON, WHO, 2018).

1.2 Apertův syndrom

„Toto onemocnění pojmenoval jako první francouzský lékař Eugène Apert v roce 1906. Jedná se o vzácné onemocnění, postihující primárně lebku předčasným uzavřením švů, nevyvinutou střední částí obličeje – KRANIOSYNOSTÓZA“ (Tonárová, Dyčková, 2014, s. 43). Výskyt tohoto syndromu se uvádí od 1:100 000 do 1:160 000 narozených dětí. Výskyt ale může být ovlivněn také rozhodnutím rodičů o ukončení těhotenství při zjištění této diagnózy. Apertův syndrom obvykle postihuje horní i dolní končetiny. Na rukách a nohách se objevuje kožní i kostní syndaktylie – deformita prstů, kdy je různý počet prstů srostlý, většinou na obou stranách. Nejsou výjimečné ani další vady ostatních orgánů (srdce, plic, centrální nervové soustavy). Vyskytuje se sporadicky a přenos je autosomálně dominantní. Nové údaje naznačují, že různé mutace genů receptoru 2 fibroblastového růstového faktoru (FGFR-2) jsou nejvíce zodpovědné za výskyt tohoto syndromu. Tento růstový faktor je zodpovědný za správný vývoj a funkci pojiva. Postižený s Apertovým syndromem má 50% riziko přenosu na jeho děti. Pokud se nemoc vyskytne v rodině poprvé, jde o tzv. mutaci de novo (Roje, Roje, Ninković, Dokuzović, 2012), (Tonárová, Dyčková, 2014), (Hilton, 2016).

1.2.1 Příčina

Příčiny jsou z velké většiny neznámé. Podle průzkumu prováděného mezi lety 1995 a 2010 lékaři v Univerzity Hospital Center Split v Chorvatsku se pouze v 1 případě ze 7 jednalo o močovou infekci prodělanou v těhotenství. V ostatních případech byla etiologie neznámá (Roje, Roje, Ninković, Dokuzović, 2012).

1.2.2 Příznaky

Ve většině případů se vyskytuje dysostéza lbi, synostóza koronárního švu a akrocefálie, kdy srůst lambdového švu způsobuje skafocéfalii a předčasné uzavření švů v obličeji (viz Příloha B). Opozice palce může být zachovalá. Syndaktylie a rozštěpy nemusí být vždy přítomny, i když ve většině případů jimi děti trpí. Často se vyskytují vrozené anomálie hrudníku – trychtýřovitý tvar. Pro abnormální anatomii obličeje je v některých případech nutnost nasotracheální intubace pro zajištění

dýchacích cest. Výsledkem nepřiměřeného růstu oka a mozku (předčasné uzavření vícenásobných kraniálních švů) bývají také problémy s očima (blokování slzných kanálků, oslabení očních svalů, zjizvení rohovky při nemožnosti úplného uzavření očí ve spánku, ametropie, strabismus). Dalším příznakem může být i získaná ztráta sluchu (různého stupně) jako výsledek nefungování Eustachovy trubice. U 50 % dětí se také vyskytuje obstrukční spánková apnoe. Při anestezii se musí brát zřetel na fakt, že u dětí s tímto syndromem se častěji vyskytuje bronchospasmus a jiné perioperační respirační komplikace, obzvláště pak v případech, kdy je k základní diagnóze přidružené ještě astma bronchiale, tracheostomie, či častější výskyt respiračních onemocnění. Většina pacientů s Apertovým syndromem bývá i mentálně postižena, i když to neplatí 100% pro všechny děti. Vliv na kognitivní vývoj dětí má také věk, kdy byla provedena první operace, délka a počet anestezíí. Dále samotné smyslové postižení a psychosociální aspekty (Mitsukawa, Satoh, Hayashi, Morishita, Hosaka, 2009), (Barnett, Moloney, Bingham, 2010), (Roje, Roje, Ninković, Dokuzović, 2012), (Yesilada, Sevim, Sucu, Kilinc, 2013), (Tonárová, Dyčková, 2014), (Hilton, 2016).

1.2.3 Diagnostika

Diagnostika závisí na typu postižení a době zjištění nemoci. Prenatálně je základ molekulárně genetické vyšetření a ultrazvukové vyšetření. Po narození lze nemoc diagnostikovat pomocí ultrazvuku centrální nervové soustavy, RTG, CT, dále se běžně dělá ECHO pro časté otevření foramen ovale a oční konzilium pro exoftalmus (Sharipova, 2011), (Stejskalová, 2018).

1.2.4 Léčba

Léčba všech malformací zahrnuje spolupráci multioborového týmu složeného zejména z chirurgů, fyzioterapeuta, genetika i rodičů dítěte. Pro korekce anomálií se rozhoduje individuálně, podle celkového postižení i mentální úrovně. Korekce ručních deformací by měla začít ve věku 6 až 12 měsíců, vzhledem ke správnému vývoji jemné a hrubé motoriky, především krmení, oblékání, hraní či psaní. Obvykle je zapotřebí více chirurgických postupů (viz Příloha C). Hlavní princip léčby je prodloužení prstů a oddělení palce, pokud není v opozici. Včasný začátek operací umožňuje definitivní ukončení léčby mezi 2 a 4 roky věku, tedy dříve, než dítě začne chodit do školy. Starší děti již tolerují operační zákroky hůře, naučí se pracovat s rukama jiným způsobem

a po operaci se už hůře přeučují. Negativní stránky mají pozdní zákroky i z psychologického hlediska, kdy si dítě v kolektivu uvědomuje svůj handicap. Vzhledem k nepříznivým dopadům celkové anestezie, ve které se dělají všechny zákroky, se musí operace plánovat tak, aby dítě bylo uspáváno co nejméně a na co nejkratší dobu. Na prvním místě je při operacích vrozených vývojových vad ruky zlepšení či obnovení funkce ruky za udržení fyziologického růstu končetiny. Hned na druhém místě je estetický aspekt. Prsty se nejčastěji oddělují pomocí místních lalůčků a dermoepidermálních štěpů, které se většinou berou z levého podbřišku. První převaz, který se dělá 2-3 dny po výkonu, se obvykle také provádí ještě v anestezii. Po 7-10 dnech je dítě většinou propuštěno do domácího ošetření, pokud nenastanou žádné komplikace. Kontroly se provádějí každé 2 dny v ortopedické ambulanci do zhojení operačního pole a poté každý rok po dobu 3 let. Součástí komplexní léčby je fyzioterapie ve spolupráci s ergoterapií, popřípadě s logopedií, která zahrnuje nácvik přesunu, sebeobslužných prvků jako oblékání, svlékání, vyjádření základních potřeb, nácvik hygienických úkonů a přijímání potravy. Problémem v České republice zůstávají neexistující léčebny dlouhodobě nemocných pro děti s těžkým zdravotním postižením kombinovaným s mentálním, či lůžka pro poskytování chronické resuscitační intenzivní péče u dětí (Čakrtová, Kuderová, Leamerová, Tvrdek, Sukop, 2007), (Drlíková, 2008), (Biskup, 2012), (Roje, Roje, Ninković, Dokuzović, 2012), (Yesilada, Sevim, Sucu, Kilinc, 2013), (Hilton, 2016).

1.2.5 Přístup k dětem s kombinovaným postižením

V případě těžkého postižení, kdy je dítě komplexně omezené ve všech činnostech, jsou často ohroženy i základní životní funkce. Při onemocnění dýchacích cest, či jiných nemocech, pro ostatní děti běžných, je postižené dítě ohroženo na životě. Pro takové dítě je nejdůležitější uspokojit jeho základní potřeby (zamezit bolesti, hladu, žízní, zajistit potřebu jistoty, kontaktu s blízkou osobou). Zrakově postižené děti mají také speciální potřeby, které vznikly v souvislosti s nemocí (potřeba speciálního pedagoga, cítit tělesnou blízkost jiné osoby).

K těžce postiženému dítěti je také nutné přistupovat s vědomím, že jeho psychomotorický vývoj není fyziologický. Přirozené reflexy buď chybí úplně, nebo jsou změněné. Pozměněná je i hybnost, neurotické projevy, a především adaptační chování, kdy se objevuje hlavně apatie, pasivita a deprivace.

I u postižených dětí by se mělo co nejdříve začít s vhodnými intervencemi, přiměřených pro jejich mentální úroveň a zároveň přínosných pro správný vývoj. V rámci fyzioterapie se provádí dechová gymnastika, hydroterapie, cviky na trampolíně a rehabilitačním míči, masáže, klokánkování nebo pobyt v multi-senzorické místnosti Snoezelen (Opatřilová, Nováková, Vítková, 2012).

1.3 Vřed rohovky

Rohovkový vřed je defekt epitelu povrchu rohovky (viz Příloha D). Vznikne jako následek infekční keratitidy, nejčastěji způsobené bakterií *Pseudomonas*. Infekce pronikne do rohovky, kde může způsobit až nekrózu či perforaci. Nejčastější příčina je nošení kontaktních čoček, dále ventilátory, půjčování očních kapek či nedodržení aseptického postupu při očních zákrocích. Diagnóza se potvrzuje na základě mikrobiologického a parazitologického vyšetření mikrochirurgickým nožem a výtěrem ze spojivkového vaku. Léčba se odvíjí od fáze, nejdříve lubrikancia, mydriatika, antibakteriální mast, později antibiotika i systémová při hospitalizaci či chirurgická – keratoplastika při perforaci rohovky (Procházková, Netuková, Klečka, Novák, 2011), (Kuchyňka, 2016).

1.3.1 Specifika zrakového postižení

Typy zrakových vad jsou 4 skupiny, různé intenzity – ztráta zrakové ostrosti, postižení šíře zorného pole, okulomotorické problémy a obtíže se zpracováním zrakových informací, kdy je oko jako orgán v pořádku, ale problémy jsou způsobeny poškozením zrakových center v mozkové kůře.

U zrakově postiženého dítěte, které se se svým handicapem narodí, je nejdůležitější komunikace hlavně s rodiči (vždy s respektem a dodržováním etického kodexu i právních legislativ). Více jak v polovině případů je příčina nemoci v prenatálních vlivech (následky úrazů, RTG záření, onemocnění – TBC, rubeola a z největší části dědičnost). Pokud defekt vznikl až v průběhu života, vyvolává většinou větší duševní trauma. Čím déle se tak stalo, tím méně je postižen psychomotorický vývoj, ovšem o to hůř je handicap zvládán psychicky.

Zrakové postižení ovlivňuje dítě i v jeho fyzickém vývoji, což má za následek později i jeho mentální strádání. Děti nemůžou navázat oční kontakt, důležitý pro sociální interakci, neumí se pohybovat v neznámém prostředí, straní se kolektivu, čímž mohou mít i psychické problémy, které vedou až k úplné sociální izolaci. Rodiče či vychovatelé by měli být trpělivější v oblasti výchovy, nácviku sebeoblužných činností i psychického vyrovnávání se s nemocí. Dítě se má začleňovat do kolektivu, nevykloučovat ho, i když většinou pro nástup do školy a školy nemá rozvinuté schopnosti tak, aby nastoupil ve stejném věku, jako jeho vrstevníci. Dítě si své postižení začíná uvědomovat okolo svých 5 let, pokud se mentálně vyvíjí fyziologicky. U vrozených zrakových postižení je 50-70 % dětí postiženo i mentálně, tudíž je proces začleňování do kolektivu, stejně jako výuka, socializace a samotný vývoj, o to více ztížen.

V první fázi by měla přijít podpora rodičů v rámci edukace o kompenzaci zraku a prevenci senzorické deprivace (resp. informační), neboť 85 % informací z okolí přináší právě zrak. Deprivace vede ke snížené aktivitě dítěte až stagnaci vývoji. Zrakový analyzátor nezasobuje mozek podněty, čímž neaktivuje centrální nervový systém. Prevence spočívá především ve stimulaci a rozvíjení ostatních smyslů tzv. kompenzačními mechanismy (nižšími – sluch, chuť, hmat, zbytky zraku, a vyššími – myšlení, paměť, řeč, představitost).

Sluchové vnímání informuje nejjednodušeji o okolním světě, upozorňuje na nebezpečí, pomáhá orientovat se v prostoru. Postupem času se sluchová kapacita nevidomých stává citlivější. Podle intonace hlasu se naučí rozeznávat také náladu mluvící osoby. Ze všech ostatních smyslů funguje pro nevidomého jako nejdůležitější náhrada zraku. Pokud má dítě zachovalý světlocit, je důležité ho u něj rozvíjet, aby alespoň pomocí něho měl částečné informace o okolním světě. Stimulace zbytku zraku může probíhat pomocí kontrastních předmětů v prostředí. Děti se zrakovým postižením si také mnohem lépe pamatují prostředí, ve kterém se již jednou zorientují. Nesmí však docházet k přestěhování předmětů v jejich blízkosti.

Na osoby se zdravotním postižením se vztahuje zvláštní ochrana podle zákona o zaměstnanosti. Zaměstnavatelé, kteří zaměstnávají osoby se zdravotním postižením, mají nárok na pokrytí nákladů spojených s vytvořením chráněného pracovního místa (místo pro osobu se zdravotním postižením vytvořené na základě písemné dohody

s úřadem práce). Dále je pro zdravotně postižené možnost pracovat v chráněné pracovní dílně. Ty jsou řešením pro většinu postižených, kteří by běžný úvazek nezvládli. Někdy mohou pracovat na výrobcích i z domova. V dílnách pracuje 50 % osob s postižením, práce probíhá v menších kolektivech, na kratší úvazky a všem náleží za práci mzda. Význam práce má význam nejen existenční a materiální, ale u postižených osob především rozvojový (rozvíjí duševní i tělesné schopnosti) a relaxační, který odvádí pozornost od nemoci (Vágnerová, 2008), (Komendová, 2009), (Novosad, 2009), (Opatřilová, Nováková, Vítková, 2012), (Kimplová, Kolaříková, 2014).

Jedna z možností práce s takto handicapovanými dětmi je multi-smyslová místnost Snoezelen (viz Příloha E). Tato metoda využívá stimulaci všech smyslů ve speciálně upraveném prostředí, které se naprosto odlišuje od prostředí, ve kterém dítě tráví zbytek dne. V tomto prostředí by se měly nacházet předměty pro rozvoj smyslových podnětů. Místnost je vhodná nejen pro zrakově postižené, ale i pro děti a dospělé s jinými diagnózami (autismus, ADHD, demence, agresivita, polymorbidní geriatriční pacienti), dále na uvolnění a relax zdravotnických pracovníků a dalších pomáhajících profesích (v mateřských školách, jeslích, hospicích, domovech pro seniory). Výraz vznikl v Nizozemí v zařízeních pro těžce zdravotně postižené osoby z kombinace slov „snuffen“ a „doezelen“. V místnostech jsou nainstalovány světelné, zvukové, čichové, dotykové, někdy i chuťové podněty s relaxačním i aktivizačním účinkem. Atmosféra by měla vyvolávat zájem, ale i pocit bezpečí a pohody. Mezi základní vybavení patří zdroj zvuku (rádio s uklidňující a relaxační hudbou, reproduktory, zvonkohry zvukové hračky), světla (světélkující tubusy naplněné voskem, vodou, osvětlení, světélkující vlákna), různé vůně (vyvolávající paměť a ovlivňující emoce – navození atmosféry Vánoc, domova) a dokoové vjemy (koberce, vodní lůžka, polštáře). Chuť se stimuluje individuálně dle každého jedince (jeho oblíbenou chutí nebo požadavků). Měl by se dodržovat nejen počet lidí, které se v místnosti sejdou najednou, ale i skladba jejich diagnóz. Pro jiné je zase nejvhodnější být v Snoezelenu úplně o samotě. Hlídá se také teplota (22-24 °C) a bezpečnost. Nesmí se zde nacházet ostré hrany, odkryté zásuvky a dohlíží se na prevenci vzniku epileptických záchvatů (Janků, 2010), (Mertens, 2018).

1.4 Předškolní věk

K lepšímu porovnání mentální retardace u chlapce popsaného ve 2. kapitole je zde charakterizován fyziologický vývoj u dítěte předškolního věku.

Předškolní věk je ve většině literatur uváděn jako věk od 3 do 6/7 let věku. Ukončení období není ukončeno jen věkem, ale především sociálním vyzráním – nástupem do školy. Nejstěžejnějším úkolem tohoto období je průprava na školu. Nedochází zde už k takovým pokrokům, jako u předešlého období, zato si však dítě dovednosti již naučené upevňuje a zdokonaluje. Zlepší si například zacházení s tužkou a pastelkami, ve čtyřech letech umí udělat čáru a kolo, v 6 letech nakreslí lidskou postavu se všemi hlavními částmi těla a detaily obličeje.

Vývoj dítěte s vrozeným postižením prochází stejnými fázemi jako u zdravého dítěte, ale s jiným časovým horizontem či posloupností (Vágnerová, 2008), (Blatný, 2016).

1.4.1 Jemná a hrubá motorika

Čtyřleté dítě by se mělo umět svléknout a obléknout, i když koordinaci pohybů a cílené ovládání pohybů stále ještě zdokonaluje. Většinu dovedností si navyká hrou nebo sportem – učí se chytat míč nebo jezdit na kole bez koleček.

Jemnou motoriku si trénuje kreslením, hrou s menšími hračkami, prací s většími detaily. U nevidomého dítěte se s vhodně zvolenou tužkou (silnější a kontrastní barvou) může vývoj kresby vyvíjet stejně jako u zdravých (Opatřilová, Nováková, Vítková, 2012), (Blatný, 2016).

1.4.2 Kognitivní vývoj

Nejvíce rozvíjející oblast v tomto období je jazyk, kdy dítě již umí tvořit i souvětí či vyprávět jednoduchý příběh. Děti si sice pojmenovává předměty ještě svou vlastní řečí nebo neumí některá slova správně postavit do věty, i to je ovšem znamením správného vývoje. Začíná také vnímat hláskovou strukturu slov, která je důležitá po pozdější učení čtení. Na konci období dovedou rozdělit slova na hlásky. Dnes stále častěji umí děti již při příchodu do školy počítat do deseti.

V tomto věku se dítě umí soustředit pouze na jednu věc, typický je pro ně také egocentrismus a řeč využívaná spíše jako nástroj pro třídění svých vlastních myšlenek než jako nástroj dorozumívání. Pokud dojde v tomto věku k nějakému traumatu, dítě většinou realitu nepřijímá jako definitivní. V případě ztráty blízké osoby stále čeká její navrácení, fantazíruje v mysli o jeho odchodu, věří v magické síly, ale také může mít pocity viny v souvislosti s jeho egocentrismem. Reakce bývají různé, většinou však převládá strach a smutek, nesoustředěnost a hyperaktivita, zpoždění vývoje řeči, neschopnost ovládat emoce, vystrašenost, neklidný spánek s děsivými sny a nočním pomočováním, extrémní potřeba jiné citové vazby, přílišné vyžadování kontaktu nebo bolesti nejasného původu. V případě zrakového postižení je to právě předškolní období, ve kterém se nejvíce prokáží rozdíly mezi zdravým a postiženým dítětem (Opatřilová, Nováková, Vítková, 2012), (Blatný, 2016), (Doležalová, Orlíková, Kážmer, Drbohlavová, Csémy, 2017).

1.4.3 Sociální vývoj

Předškolní děti nechápou, že ostatní lidé mají vlastní myšlenky a znalosti. Veliký pokrok je pro ně v komunikaci s ostatními dětmi. Nyní už se umí seznamovat i mimo svou rodinu. Začínají chápat, že některé chování není přípustné. Už si také osvojují pohlavní identitu. Zrakově postižené dítě bývá v sociálním vývoji značně opožděno, protože nemá schopnost odezírat jiné vzorce chování (Opatřilová, Nováková, Vítková, 2012), (Blatný, 2016).

1.5 Náhradní rodinná péče

„NÁHRADNÍ RODINNÁ PÉČE je forma péče o dítě, které nemůže být z nejrůznějších důvodů vychováno ve vlastní rodině. Dítě je vychováno náhradními rodiči nebo pěstouny v prostředí, které se nejvíce blíží přirozené rodině. NÁHRADNÍ VÝCHOVNÁ PÉČE je péče o dítě, které nemůže být vychováno ve vlastní rodině, nemůže být z nejrůznějších důvodů osvojeno náhradní rodinou anebo nemůže být v pěstounské péči.“ (Lukešová, 2008, s. 9) Podstata NRP je dát dítěti možnost vytvoření citové vazby k vychovateli, trvalé místo v kruhu širší rodiny a trvalé prostředí pro pocit jistoty a bezpečí. Osvojení je možné pouze u dětí, které jsou tzv. právně volné. Tedy

děti, jejichž biologičtí rodiče se vzdali všech práv, a toto rozhodnutí nezměnili ani po uplynutí ochranné lhůty (tzn. 6 týdnů). Dále je adopce uskutečnitelná u novorozenců, u kterých uplyne doba tzv. kvalifikovaného nezájmu, tedy 2 měsíců, kdy neprojevovali zájem, nenavštěvovali pravidelně dítě a neplnili rodičovské povinnosti. U starších dětí jde o 6 měsíců, ve kterých také nedošlo k projevení zájmu, ačkoliv jim nebránila závažná skutečnost. V těchto případech se na základě soudního rozhodnutí biologičtí rodiče vymažou z rodného listu a je vystaven nový, s adoptivními rodiči. O výběru rodičů rozhoduje poradní sbor zřízený hejtmanem kraje, složený z pediatrů, speciálních pedagogů, psychologů, neziskových organizací i zaměstnanců krajských úřadů. Zažádat si mohou jak neplodné páry, rodiči se svými dětmi, tak i tzv. samožadatelé – žena či muž žijící sama/sám (Lukešová, 2008), (Nožířová, 2012), (Zezulová, 2012).

1.5.1 Osvojení

Dítě v osvojení (adopci) je dle zákona dítětem adoptivních rodičů se všemi rodičovskými právy a povinnostmi (včetně dědického práva). V praxi se nejčastěji jedná o bezdětné páry, které nemohou mít vlastní děti, a nejčastěji o děti nejnižšího věku (v ČR lze adoptovat pouze nezletilé děti). Jedna z podmínek je také přiměřený věkový rozdíl mezi osvojencem a osvojitelem. Zpravidla je více žadatelů o zprostředkování osvojení než žadatelů o všechny ostatní formy náhradní rodinné péče. Osvojení může být prosté (neboli osvojení I. stupně, zrušitelné), které se může v budoucnu na základě návrhu osvojitele či osvojence zrušit, a osvojení nezrušitelné (II. stupně, vyššího stupně), v jehož případě se jedná o nezvratné rozhodnutí, kdy lze takto adoptovat pouze dítě starší jednoho roku (Gabriel, Novák, 2008), (Kovalčíková, 2011), (Nožířová, 2012), (Zezulová, 2012).

1.5.2 Pěstounská péče

Pěstounská péče se nejčastěji týká starších dětí, dětí s handicapem, citově deprivovaných, obtížně vychovatelných, odlišných etnik, sourozeneckých skupin či dětí, o které se rodiče sice zajímají, ale nemají prostředky k tomu, aby se o ně dostatečně postarali, nebo péči o ně nezvládají. Pěstouni však nemají rodičovská práva (jako u osvojení), ty nadále zůstávají biologickým rodičům, stejně jako povinnosti (např. vyživovací). Pěstoun dítě zastupuje pouze v běžných záležitostech (při pravidelných návštěvách u lékaře či ve škole). Může se jednat o individuální péči či skupinovou v SOS vesničkách.

Méně využívaná je forma pěstounské péče na přechodnou dobu, která by měla pouze pomoci rodičům vyřešit si své existenční problémy bez odebrání dětí do kolektivního zařízení. Nejběžnější formou je raná pěstounská péče, kdy se novorozenec nepřekládá po narození do ústavní péče, ale jsou mu hledáni pěstouni na přechodnou dobu, než se vyjedná adopce, či je pracováno s biologickou rodinou. Dále se jedná o děti nezletilých matek, matek drogově závislých, rodiče ve výkonu trestu, nebo děti, které se vrátily z neúspěšné formy NRP.

Pěstounská péče je finančně ohodnocena dávkami sociální podpory za náklady spojené s péčí, výchovou a rozvojem dítěte, ovšem pouze do výše životního minima, které od roku 2012 činí 3.410 Kč.

Existuje zde riziko tzv. mesiášského komplexu, kdy se pěstouni mohou snažit nahradit rodiče co nejvíce dětem, přičemž však neberou zřetel na své vlastní potřeby a rodinu, což často vede k vyčerpání, vyhoření a uzavření se dítěti.

V České republice je možná i tzv. příbuzenská pěstounská péče, nejčastěji péče prarodičů. V tomto případě jim nenáleží sociální podpora jako jiným pěstounům, protože prarodiče mají k vnoučatům vyživovací povinnost, stejně jako rodiče.

Dále legislativa vymezuje i tzv. akutní pěstounskou péči na přechodnou dobu, v případech, kdy dítě náhle ocitlo bez rodičů, ale zároveň je předpoklad, že se rodič o dítě znovu bude starat hned, jakmile bude moci - např. zdravotní komplikace, operace (Gabriel, Novák, 2008), (Nožířová, 2012), (Zezulová, 2012), (MPSV, 2018), (Anon, 2018).

1.5.3 Poručenství

Poručenství se využívá v případech, kdy je dítě právně volné, ale vhodnější pro pěstounskou péči. Pěstouni mohou být zákonnými zástupci, ale nepřepisuje se rodný list. Poručníci musí složit poručenský slib, ve kterém se zavazují k plnění rodičovských povinností. Jedná se především o úmrtí biologických rodičů nebo ztrátu způsobilosti k právním úkonům (Gabriel, Novák, 2008), (Zezulová, 2012).

1.5.4 Hostitelství

Hostitelskou péči většinou vykonává dobrovolník, který si bere, ve většině případů, starší dítě na víkendy, prázdniny či odpoledne. Je zde nutný souhlas

biologických rodičů a ředitele zařízení, ve kterém dítě žije. Využívá se u dětí, jejichž rodiče nesouhlasí s jinou formou NRP, či vůbec není vhodná. Cílem je alespoň částečně zamezit psychické deprivaci z dlouhodobého pobytu v ústavním zařízení. Vzhledem k nepravděpodobnosti a riziku změn může mít tato forma i negativní dopad na dítě. Pokud si dítě udělá vazby na svého hostitele, jeho rodinu a okolí, může pak nepříznivě ovlivňovat průběh zprostředkovávání NRP (Gabriel, Novák, 2008), (Nožárová, 2012).

1.5.5 Typy NRP v zahraničí

Mimo základní typy se v některých zahraničních zemích uplatňují i formy NRP, které ještě v ČR neprošly legislativou. Nejčastěji se jedná o profesionální rodiny, které se využívají např. v Belgii, Chorvatsku, Švédsku, Austrálii, Velké Británii či Kanadě. Tyto rodiny musí projít speciálním kurzem, který je poté opravňuje k vykonávání NRP jako profese. V Rakousku je zajištěna pěstounská péče také projektem sociálně-pedagogických pěstounských rodin pro děti obtížně umístitelných do NRP (odlišnosti v chování, postižené, vrozené vady, týrané nebo starší děti). I tyto rodiny jsou zabezpečeny tak, jako by to bylo jejich běžné povolání. Právě tato forma by vyřešila problém ČR v umístění zdravotně postižených dětí, jež potřebují dlouhodobou neakutní péči. Kvůli jejich handicapu nemohou být u běžných pěstounů. Profesionálové, kteří by prošli školeními např. na domácí oxygenoterapii, či pěstouni z řad zdravotníků, by poté mohli mít takové děti ve své péči.

Ve Velké Británii existuje i respitní péče, která umožňuje rodičům i dětem na určitou dobu možnost odpočinku. Je využívána především u dětí s poruchou učení, postižením nebo s konfliktní povahou. Tito pěstouni mohou mít i status dobrovolníka. Dále je zde možnost azylové (pohotovostní) pěstounské péče jako přechodné řešení, či soukromá pěstounská péče, kdy rodiče souhlasí dopředu s pěstouny, mohou si je sami vyhledat a platit. I u této formy je však nutné mít vyjádření sociálních orgánů (Biskup, 2012), (Zezulová, 2012).

1.5.6 Postup při zprostředkovávání náhradní rodinné péče

Úvahám o náhradní rodinnou péči (především osvojení) obvykle předchází zpráva o vlastní neplodnosti, se kterou by se měli budoucí žadatelé nejdříve vnitřně vyrovnat. V případě dalších forem jsou důvody různé. Různá je i doba, kterou se rozhodují (obzvláště u pěstounské péče až několik let). U této formy již žadatelé

přicházejí většinou informováni. První krok probíhá na odboru sociální péče, oddělení sociálně-právní ochrany dětí. Náležitosti žádosti vymezuje zákon, stejně jako přesný postup podání žádosti. Žadatelé musí doložit doklad o státním občanství, fotografie, opis z rejstříku trestu (tedy ne výpis, ze kterého se časem údaje vymažou), zprávu o svém zdravotním stavu (ta je povinná i u dítěte – žadatelé musí mít v případě postižení dítěte úplné informace o jeho závažnosti), ekonomických a sociálních poměrech, souhlas o zpracování údajů prostřednictvím OSPOD a stanovisko obecního úřadu k žádosti. Vzhledem k častým mýtům a nedostatečné informovanosti veřejnosti, ale i dodržování důvěrnosti celého procesu, se nyní již nevyžaduje posudek zaměstnavatele. Žadatelé také musí předem souhlasit, že se zúčastní tzv. přípravy fyzických osob k přijetí dítěte do rodiny, kde se dozvedí informace o potřebách dítěte, jeho vývoji, úskalích, deprivaci. Dnem podání se zahajuje správní řízení. Krajský úřad dále žádost zpracovává anonymně. Dalším krokem je psychologické posouzení páru, jehož výsledkem je posouzení stability a rizika krizí v partnerství. V případě samožadatelů se posuzuje jeho širší rodina. Posuzuje se vhodnost zájemců pro dítě, nikoliv opačně. Zařazení do evidence žadatelů je na základě rozhodnutí správního řízení. Po nabití právní moci se žadatelé přesunou do tzv. „čekací fáze“. Každý měsíc zasedá poradní sbor, který dětem nahlášeným ke zprostředkování NRP vyhledává vhodné rodiče. Kdykoliv v průběhu procesu může dojít k přerušení řízení, jak ze strany žadatelů, tak i ze strany úřadů. Vždy však na dobu určitou. K zastavení procesu dochází v případě porušení některé z povinností žadatelů, na základě vlastní žádosti, či vyřazení z evidence po dokončení zprostředkování NRP. Pokud dojde k úspěšnému „spárování“ dítěte k budoucím rodičům, je sociální pracovnice konkrétních žadatelů informována poradním sborem. Ta poté vyzve žadatele, aby se dostavili na krajský úřad. Zde je možnost znova položit otázky, např. týkající se zdravotního stavu dítěte. Poté následuje první setkání s dítětem. Žadatelé mají 30 dnů od obdržení oznámení o vhodnosti čas, aby požádali o svěření dítěte do „předpěstounské péče“. Tato péče musí trvat minimálně 3 měsíce. Proces zprostředkování končí soudním rozhodnutím o svěření dítěte do péče. Pěstounské rodiny jsou i nadále navštěvovány orgánem sociálně-právní ochrany dětí (Gabriel, Novák, 2008), (Nožířová, 2012), (Zezulová, 2012).

1.5.7 NRP u dítěte s handicapem

U tělesných a smyslových vad je důležité, zda je k tomu připojen i narušený intelekt. Často právě tělesný handicap vzniká na podkladě handicapu smyslového. U mentálních a kombinovaných postižení se nejčastěji uskutečňuje pěstounská péče. (Zezulová, 2012)

1.6 Specifika ošetrovatelské péče o dítě s Apertovým syndromem

Specifika ošetrovatelské péče u takto nemocného dítěte se odvíjí nejen od jeho základní diagnózy, ale v tomto případě i od jeho sociální situace. Každé dítě, které má Apertův syndrom, je jiné, má jiné příznaky a různý stupeň postižení, proto nelze doporučení aplikovat na všechny nemocné a je vhodnější k dítěti vždy přistupovat individuálně.

Stejně tak jako u zdravých dětí musí mít uspokojeny především základní fyziologické potřeby (dýchání, jídlo, tekutiny, vyprazdňování).

Dýchání probíhá u většiny dětí s touto diagnózou spontánně. Pouze ve výjimečných případech je nutné zavedení tracheostomické kanyly. Způsob a četnost podávání kyslíku nebo inhalací se nemění od zdravých dětí a vždy se řídí ordinací lékaře. Měření saturace pulzním oxymetrem probíhá vždy na prvním místě při jakékoliv urgentní situaci. V případě, že dítě aktuálně trpí nějakou běžnou dětskou nemocí, provádí se měření saturace pravidelně, i 3× denně, či dle potřeby. Při zvýšené sekreci z dýchacích cest je nutné odsávání sterilní cévkou pravidelně ve dne i v noci, protože dítě s tímto syndromem se s největší pravděpodobností nikdy nenaučí smrkat nebo vykašlávat hleny. Na zvlhčení vzduchu se nejčastěji používají mokrá prostěradla, rozvěšená v okolí postýlky dítěte.

Podávání stravy se musí řídit jak aktuálním stavem dítěte, tak především vývojem jeho zdravotního stavu. Většina dětí s Apertovým syndromem vyžaduje mixovanou stravu – dle věku a stavu 12/mix, 13/mix či 3/mix. Podává se buď lžičkou do úst, nebo z kojenecké lahve, pokud jde o mléčnou stravu. Dítě se krmí každý den ve stejných intervalech – nejčastěji 5× denně. Pokud se přechází na jinou formu

podávání stravy, nesmí se na takto nemocné dítě tlačit, je možné, že nebude nový způsob tolerovat a zůstane vzhledem ke své diagnóze navždy u jedné. Ve vážnějších případech je nevyhnutelné zavedení perkutánní endoskopické gastostomie, pokud dítě neprospívá nebo bude více jak 6 týdnů neschopno přijímat stravu per os (nejčastěji z důvodu zhoršení stavu, operací v oblasti dutiny ústní). Dítě by se mělo pravidelně, minimálně každý měsíc, vážit a lékař popřípadě rozhodne o dalším postupu. (Frühauf, Szitányi, 2013)

Příjem tekutin se nijak neliší od zdravých dětí. Nejvíce tekutin by mělo dítě vypít až po skončení stravy. Přijmout by mělo alespoň 1,5 l tekutin za 24 hod., nejlépe v podobě čaje, v omezeném množství sladké nápoje. Prvním příznakem, který je u dehydratace patrným, je ztmavení a zápach moči v pleně. (Frühauf, Szitányi, 2013)

Vyprazdňování bude s tímto syndromem nejspíše vždy probíhat do plen, děti jsou trvale inkontinentní. S tím jsou spojeny všechny povinnosti, které jsou shodné u inkontinence u dospělých – dostatečná hygiena, prevence opruzenin a vzniku dekubitů, polohování, sledování pravidelnosti vyprazdňování stolice a předcházení obstipace. Četnost stolice se musí pečlivě zaznamenávat do ošetřovatelské dokumentace společně s jejím charakterem.

Vyšší potřeby jsou zanedbávány na úkor větší nutnosti potřeb nižších. Z vyšších potřeb mají takto postižené děti pouze potřebu bezpečí a lásky, jejichž chybění je právě u dětí vyrůstajících bez rodičů nejvíce patrné. Po delší době může dojít k projevům hospitalismu, citové deprivace až agrese.

1.6.1 Ošetřovatelský proces podle Virginie Henderson

Virginia Henderson vytvořila ošetřovatelský model s názvem Teorie základní ošetřovatelské péče. Model se zakládá na uspokojení 14 elementárních potřeb z biologické, psychické, sociální i spirituální složky člověka – normální dýchání, dostatečný příjem potravy a tekutin, vylučování, pohyb a udržování vhodné polohy, spánek a odpočinek, vhodné oblečení, oblékání a svlékání, udržování fyziologické tělesné teploty, udržování upravenosti a čistoty těla, odstraňování rizik z životního prostředí a zabraňování vzniku poškození sebe i druhých, komunikace s jinými osobami, vyjadřování emocí, potřeb, obav, názorů, vyznávání vlastní víry, smysluplná práce, hry nebo účast na různých formách odpočinku a relaxace, učení, objevování

nového, zvědavost, která vede k normálnímu vývoji a zdraví a využívání dostupných zdravotnických zařízení. Jsou společné všem lidem, existují bez ohledu na nemoc a jejich ztížené uspokojování se může objevit v různých životních situacích (Pavlíková, 2005).

2 Ošetřovatelský proces u dítěte s genetickým onemocněním

Časová data a identifikační údaje pacienta byly změněny z důvodu dodržení díkce platné národní a evropské legislativy vztahující se k ochraně osobních údajů.

IDENTIFIKAČNÍ ÚDAJE

Jméno: Dominik (anonymní)	Datum narození: XXXX
Rodné číslo: XX	Věk: 4 roky a 6 měsíců
Pohlaví: mužské	Bydliště: X
Zaměstnání: /	Vzdělání: /
Národnost: česká	Státní občanství: ČR
Stav: /	
Jméno příbuzného: X. Y.	Bydliště příbuzného: X
Datum příjmu: 19. 8. 2013	Čas příjmu: 14 hod.
Typ přijetí: plánovaný	Účel příjmu: sociálně-terapeutický
Oddělení: DC Strančice	Přijal: X. Y.
Ošetřující lékař: X. Y.	Praktický lékař: X. Y.

Aktuální údaje k 6. 11. 2017

Aktuální výška a váha: 97 cm, 13 200 g
Obvod hlavy: 48 cm
Obvod hrudníku: 53 cm
Matka byla seznámena s léčebným řádem.
Informovaný souhlas matka podepsala.

Medicínské diagnózy k 6. 11. 2017

Hlavní:

Q674 Apertův syndrom

Vedlejší:

Q750 Craniosynostosis

H160 Vřed rohovky – ulcus corneae

Q113 Makroftalmus

Q674 Jiné vrozené deformity lebky, obličeje a čelisti

Q700 Sloučené prsty ruky
Q702 Sloučené prsty nohy
K648 Jiné určené hemeroidy

Důvod příjmu udávaný matkou: „Psychicky a ekonomicky bych se nezvládla o syna starat. Kdybych o onemocnění věděla v průběhu těhotenství, rozhodla bych se pro jeho ukončení. Věřím, že zde mu bude lépe a nebudu mu bránit, pokud by si v budoucnu našel pěstounské či adoptivní rodiče.“

Fyziologické funkce při příjmu (19. 8. 2014):

P: 135/min.	Výška: 52 cm
SpO ₂ : 97 %	Hmotnost: 3 050 g
TK: 80/55	Stav vědomí: při vědomí
TT: 36,7 °C	Pohyblivost: přiměřená věku
D: 30/min.	Krevní skupina: nezjišťována

Dominik žije trvale v Dětském centru ve Strančicích, kam byl přeložen v jeho 10 týdnech věku. Dětské centrum Strančice (v minulosti Dětský domov) je zdravotnické zařízení pro děti od narození do 6 let, převážně s těžkým zdravotním postižením či děti pocházející z prostředí nevyhovujícího pro jejich zdravý vývoj. DC dále umožňuje týdenní a denní stacionáře, či odlehčovací pobyty. Svou ambulanci zde má také fyzioterapeutka, dětský lékař a klinická psychologka. Chod centra zajišťují převážně všeobecné sestry, výjimečně dětské sestry, praktický lékař pro děti a dorost, fyzioterapeutky, speciální pedagožka, asistentka pedagoga, ošetřovatelky, sociální pracovníce, klinická psychologka a další ekonomicko-techničtí pracovníci.

Anamnéza

Anamnéza byla odebrána v den příjmu dítěte, tj. 19. 8. 2014 (v jeho 10 týdnech věku). My jsme ji zjišťovali první den provádění našeho ošetřovatelského procesu, tj. 6. 11. 2017, z dostupné dokumentace a od ostatních pracovníků.

Rodinná

Matka – v době porodu 31 let, další anamnéza neznámá.

Otec – anamnéza neznámá.

Sourozenec – o 2 roky starší zdravý bratr, zbytek anamnézy neznámý.

Osobní

Dominik se narodil z 2. gravidity. Na UZ se zjistila kraniofaciální dysmorfie plodu (vyklenuté čelo, exoftalmus, zploštělý nos). Porod se uskutečnil v termínu (39 + 1 g. t.), záhlavím, spontánně, Apgar score (viz Příloha F) bylo 9-10-10, bez nutnosti resuscitace, porodní hmotnost 2 840 g, porodní délka 51 cm, tedy eutrofický (viz Příloha G) a novorozenec měl lehký icterus neonatorum bez indikace k fototerapii. Ihned po porodu byly zřetelné mnohačetné vrožené vývojové vady. Od prvního dne byl krmen cizím mateřským mlékem a poté počátečním mlékem, tzv. premium formuli, které dobře toleroval. Dosud neprodělal žádné dětské infekční nemoci ani úrazy. Transfúze doposud podávána nebyla.

Operace:

Ve věku 19 dní proběhla operace z důvodu základního onemocnění (Apertův syndrom) pro turicefalií a brachycefalií, kdy byla endoskopicky provedena oboustranná suturektomie obliterated koronárního švu.

Ve věku 7 týdnů Dominik prodělal parciální tarsorafii levého oka v lokální anestezii. Operační rána se zhojila bez komplikací.

V 6 měsících věku byla navržena při kontrole na oční ambulanci pro vřed na rohovce pravého oka hospitalizace a operační řešení. Operace proběhla v lokální anestezii za dohledu anesteziologa a výsledkem byla prakticky úplná tarsorafie.

V 1 roce věku proběhlo uvolnění a předsunutí nadočnicových oblouků, remodelace čela, uvolnění temporoparietálních kostí.

Ve 4 letech proběhla vnitřní tarsorafie levého oka.

Hospitalizace:

Perinatologické centrum VFN Gyn.-por. klinika (2 týdny po narození)

Neurochirurgická klinika dětí a dospělých FNM (do 2 měsíců věku)

Oční klinika FNM (9.-10. týden věku)

Pediatrická klinika FNM (na 2 týdny v 7 týdnech věku) – parciální tarsorafie pravého oka

DC Strančice (od 10 týdne věku)

Pediatrická klinika FNM (na 2 týdny ve věku 6 měsíců) – terapie korneálního vředu

Pediatrická klinika FNM (na týden v 1 roce věku) – oční kontrola, vyšetření evokovaných potenciálů, další neurochirurgické řešení

Neurochirurgická klinika FNM (na 2 týdny v 1 roce věku) – uvolnění a předsunutí nadočnicových oblouků, remodelace čela, uvolnění temporoparietálních kostí

Klinika dětské hematologie a onkologie FNM (na týden v 1 roce věku) – antikoagulační léčba po operačním výkonu

Pediatrická klinika FNM (na týden ve věku 20 měsíců) – průjmy, zvracení a incipientní dehydrataci

Pediatrická klinika FNM (na 5 dní ve věku 2 let) – komplexní vyšetření pro opakované subfebrilie, obtížné krmení a kožní útvar v oblasti anu komplikující defekaci

Oční klinika dětí a dospělých FNM (na 3 dny ve věku 4 let a 4 měsíců) – indikace k vnitřní tarsorafii levého oka pro vymačkávání oka hračkami

Toxikologická

Abusus návykových látek je negativní.

Alergologická

Neznámá.

Sociální

Ihned po narození bylo zahájeno sociální šetření, protože matka požádala o umístění do ústavu sociální péče. V DC Strančice je Dominik umístěn na dobrovolný pobyt od svých 10 týdnů do současnosti.

Vyšetření a diagnostika

CT mozku a kalvy v CA (v 3 týdnech věku):

Závěrem CT bylo potvrzení základní diagnózy – Apertova syndromu s deformitou skeletu obličejového i neurocrania. Dále kraniosynostóza, uzávěr periferní části koronárního švu, drobná obličejová část a asymetrická konfigurace kalvy z důvodu uzávěru švu.

Mikrobiologie očí (v 1 měsíci věku):

Výsledek stěru z očí – *Pseudomonas aeruginosa* citlivá na tobramycin.

Oční konzilium – na pravém oku je lagoftalmus velký přibližně 1 mm. Štěrbina levého oka je otevřená na 5 mm, kde je zároveň patrná patologicky vyklenutá rohovka.

Oční konzilium (ve 2 měsících věku) – obě oči bez patologické sekrece, obě víčka chlapec sám přivře. Na levém oku lze oční štěrbinu dovřít pouze mechanicky, proto je nutná prevence vysychání rohovek obou očí.

Chirurgické konzilium (ve 2 letech věku):

Na chirurgické klinice byla doporučena 3× denně masáž anu pro zajištění snazší defekace, která se znesnadňovala hemeroidem.

Imunologické konzilium (ve 2 letech věku):

Vzhledem k tomu, že Dominik nepodstoupil do 2 let žádné očkování, proběhlo imunologické konzilium k posouzení individuálního očkovacího kalendáře. Závěrem bylo navrženo zahájení očkování 1. dávkou Infanrix Hib, která proběhla bez zvýšené tělesné teploty, proto se pokračovalo dávkami Infanrix Hexa. Za 3 týdny se provedlo první očkování Prevenaru, za 2 měsíce 2. dávka Prevenaru.

Ergoterapie pro usnadnění krmení:

Dominik je krmen z dětské lahve, lžičku špatně toleruje. Dle doporučení ergoterapeutky se má krmit ve zvýšené poloze, nejlépe polosedě, delší savičkou, která zabraňuje nadbytečnému vdechování vzduchu. Vhodné je rozdělit stravu do více porcí, krmit pomalu, při zakuckání nechat odkašlat ve vzpřímené poloze a na konci dát napít čisté vody k vypláchnutí úst.

Terapie

Farmakologická (aktuální medikace) z 6. 11. 2017:

lék	síla	forma	dávkování	Indikační skupina
Vigantol	0,5 mg/ml	gtt.	1-0-0	vitamíny
Faktu	50 mg/g	ung.	3× denně	látka k terapii hemeroidů
Pravé oko				
Recugel	50 mg/g	gel	5× denně	oftalmologika
Tobrex	3 mg/ml	gtt.	1-0-1	oftalmologika, antiinfektiva, antibiotika
Tobrex	3 mg/g	ung.	0-0-1	oftalmologika, antiinfektiva, antibiotika
Levé oko				
Ophthalmoseptonex	1mg/g	ung.	1-1-1	oftalmologika, antisepatika

Model ošetrovatelské péče podle V. Henderson

Jako model ošetrovatelské péče jsme vybrali humanistický model Virginie Henderson – Teorie základní ošetrovatelské péče, který zahrnuje 14 komponentů základní ošetrovatelské péče, a to k 6. 11. 2017.

1. Normální dýchání

Dominik dýchá spontánně, bez vedlejších fenoménů a cyanózy. Saturace kyslíkem se měří nepravidelně – pouze, když je při podezření na zhoršení stavu, pulzním oxymetrem. Běžné činnosti zvládá bez obtíží, je oběhově i ventilačně stabilní. Kožní turgor má v normě. Odsávání z horních cest dýchacích Dominik netoleruje, proto se mu při infekci a tvorbě sekretu pouze otírá nos a aplikují spreje či kapky dle ordinace lékaře. V postýlce pod matrací má umístěn monitor dechu, který se zalarmuje při nemožnosti detekovat dýchací pohyby po více jak 20 sekundách nebo pokud se sníží počet dechů za minutu pod 10. Z důvodu prevence před udušením zatím nespí na polštáři.

Použitá měřicí technika: 0

Ošetrovatelský problém: 0

2. Dostatečný příjem potravy a tekutin

Dominik má podle percentilového grafu hmotnost neodpovídající jeho výšce ani věku. (Příloha H) Každý den má 4 jídla – snídani a oběd mixované, ke svačině jogurt či přesnídávku a k večeři mléko. Netrpí nauzeou, nemá problémy s polykáním. Tekutiny doplňuje sladkým ovocným čajem dle jeho chuti (obvykle 1,5 litru za den). Pije z dětské lahve, kterou si vleže umí sám přidržovat rukama. Postupně se učí používat dětskou lžičku.

Použitá měřicí technika: Percentilový graf hmotnosti

Ošetrovatelský problém: nedostatečná hmotnost, nesoběstačnost při příjmu potravy

3. Vylučování

Dominik se vylučuje do dětských jednorázových plenek velikosti 5 a 6, které jsou mu měněny 6× denně, dále dle potřeby. V moči a stolici se nenacházejí žádné patologické příměsi (krev, hleny, hnis, nenatrávené zbytky potravy). Dle ordinace lékaře se 3× denně musí masírovat konečník a hemeroid Faktu mastí, což Dominikovi usnadňuje defekaci.

Použitá měřicí technika: bilance tekutin a stolice za 24 hod.

Ošetrovatelské problémy: zácpa, bolest v oblasti konečníku

4. Pohyb a udržování vhodné polohy

Dominik se pohybuje převážně na své pojízdné sedačce. Sám ještě chodit neumí, po zemi se kutálí, pokud se přidržuje jezdící hračky, po kolenou se za ni umí přitahovat. V postýlce se pohybuje sám, není u něj nutnost polohování, nikde nemá známky dekubitů. Největší handicap v rozvíjení pohybu je jeho základní diagnóza s omezeným zrakem. Neudrží se zatím ani vsedě, hlava mu přepadává do stran nebo dopředu. Při jídle sedí ve speciálně vyrobené sedačce, ze které nemůže vypadnout. Další znevýhodnění představuje nutnost občas nosit ortézu na levé horní končetině k zamezení vydloubávání oka.

Použitá měřicí technika: 0

Ošetrovatelské problémy: neschopnost chodit, nutnost občasného omezení levé horní končetiny v pohybu

5. Spánek a odpočinek

Dominik chodí večer spát okolo 19 hod., ráno se probouzí přibližně v 7 hod. V noci je na výměnu plen buzen, jinak spí celou noc v kuse. Dopoledne většinou usne na procházce. Přes polední klid vydrží spát 2 hod. Odpoledne odpočívá nejčastěji v multi-smyslové místnosti SNOEZELEN při puštěných písničkách z rádia a zapnuté vonné lampičce. Rád se kouká na vodní bublinkový sloup, kde se často střídají podněty.

Použitá měřicí technika: 0

Ošetrovatelské problémy: 0

6. Vhodné oblečení, oblékání, svlékání

Výběr oblečení, svlékání i oblékání provádí ošetřující personál. Oblečení se vybírá ze skříně, kterou mají všechny děti na pokoji společnou. Dominik si sám neumí obléknout žádnou vrstvu, především kvůli syndaktylii prstů, svléknout si umí již všechny. Čisté oblečení dostává podle potřeby, nejméně však 1× denně, tričko většinou po každém jídle. Boty nosí pouze na zahradu.

Použitá měřicí technika: 0

Ošetrovatelské problémy: neschopnost obléknout se, neschopnost výběru vhodného oblečení

7. Udržování fyziologické tělesné teploty

Tělesná teplota se Dominikovi měří jednou denně, dále při podezření na zhoršení stavu. Obvykle se používá bezrtuťový teploměr, u kterého se před použitím sklepe sloupec měřicí kapaliny pod 36 °C. Zasuňme 1-2 cm do recta a necháme měřit 2 min. nebo pokud se 4 sekundy teplota nezvýšila o 0,3 °C. Poté odečteme od naměřené hodnoty 0,5 °C. Při potřebě kontroly je na oddělení i bezdotykový digitální, který se používá pouze zřídka. Při hodnotách vyšších, než je fyziologické (nad 36,9 °C), nejprve podáváme dostatek tekutin, zavedeme klid na lůžku a nepřímé větrání. Pokud zvýšená teplota neklesne, nebo se zvýší, podáváme po konzultaci s lékařem léky dle jeho ordinace. Preventivně se v pokoji, kde spí, dbá na dostatečné větrání a udržování okolní teploty podle činnosti (při koupání a převlékání musí být zavřená okna, při odpoledních aktivitách větráno). Při jídle se často hodně zapotí, zvláště když u něj brečí a nechce jíst, zvýšenou teplotu však nemívá.

Použitá měřicí technika: 0

Ošetrovatelské problémy: 0

8. Udržování upravenosti a čistoty těla

Dominika upravují, myjí a čistě oblékají ošetřující sestry. Vlasy má hodně kudrnaté, proto se mu hlava myje při každém koupání a poté se učeše plastovým hřebenem. Stříhání provádějí podle potřeby pracovníci DC. Ložní prádlo se mění každou středu, dále dle potřeby. Sam potřebu být v čistotě nemá, nevadí mu na oblečení, ani na obličeji, o vše se musí postarat ošetřující personál. Nerad se nechává odsávat z horních cest dýchacích, nos se mu musí pouze otírat papírovým kapesníkem.

Použitá měřící technika: 0

Ošetřovatelské problémy: nesoběstačnost při koupání a hygieně

9. Odstraňování rizik z životního prostředí a zabraňování vzniku poškození sebe i druhých

Největší riziko je pro Dominika manipulace s levým okem, které je po tarsorafii. Z toho důvodu musí občas nosit ortézu na levé horní končetině, jenž mu brání se oka dotknout. Další riziko je pro něj, vzhledem k poznávání z větší části ústy, poranění zubů a dutiny ústní. Všechny předměty z jeho blízkosti musí být tudíž z měkkých materiálů, nezávadné a takové velikosti, aby nedošlo ke spolknutí či vdechnutí. Zvýšený dozor je nutný samozřejmě i ve vaně, kde Dominik většinou není klidný, stejně tak jako na přebalovacím pultu. Postýlku má zabezpečenou dřevěnými postranicemi, které jsou vyšší než jeho výška.

Riziko představuje i pro ostatní děti, pokud se k němu přibližují z levé strany, nemusí je včas zaznamenat a shodit je na zem nebo uhodit hračkou. Z tohoto důvodu se musí vždy dodržovat předepsaný počet pracovníků na určitý počet dětí.

Použitá měřící technika: 0

Ošetřovatelské problémy: riziko infekce, riziko poškození oka a dutiny ústní, riziko ublížení ostatními dětmi

10. Komunikace s jinými osobami, vyjadřování emocí, potřeb, obav, názorů

Dominik komunikuje pouze citoslovci. Občas zopakuje slovo, které slyší, ale neumí ho užít ve správném kontextu ve větě. Při jakékoliv nelibosti, nesouhlasu či strachu pláče, při radosti se směje. Neumí vyjádřit ani jednoduché potřeby.

Použitá měřicí technika: 0

Ošetrovatelské problémy: zhoršená komunikace s okolím, sociální izolace

11. Vyznávání vlastní víry

Vzhledem k vlastnímu postižení a věku nelze víru posoudit, pokřtěn Dominik není. O víře rodičů není v dokumentaci žádný záznam, pouze od matky poznámka, že o postižení chlapce v prenatální péči nevěděla, jinak by se rozhodla o přerušení těhotenství.

Použitá měřicí technika: 0

Ošetrovatelské problémy: 0

12. Smysluplná práce

Speciální pedagožky mají v DC plán, jak pracovat s dětmi různého věku a různého postižení. Pro Dominika je nyní nejdůležitější především naučit se nasahat si do oka, což se zajišťuje zejména odváděním pozornosti, musí mít okolo sebe dostatek podnětů a nesmí se nechat delší dobu bez povšimnutí. Další sebeobslužná činnost je jídlo – Dominik by se měl co nejdříve naučit používat lžičku, aby se uměl sám najíst a byl o jednu věc méně závislý na ošetrujícím personálu. V širším kontextu nebude podle prognóz nejspíš nikdy schopen plnohodnotně pracovat, nejpříjemnějším řešením jsou nejspíše chráněné dílny a bydlení v ústavu pro mentálně i fyzicky postižené.

Použitá měřicí technika: 0

Ošetrovatelské problémy: 0

13. Hry nebo účast na různých formách odpočinku a rekreace

Dominik si nejčastěji hraje na herně s ostatními dětmi, ve svém pokoji nebo v multi-smyslové místnosti SNOEZELEN. Ostatních dětí na herně si nevšímá – hraje si sám, nechce společnost, u programu speciálních pedagožek nikdy dlouho nevydrží. V letních měsících tráví odpoledne venku na zahradě či v kočárku na terase. Nejlépe se zabaví věcmi, které vydávají nějaké zvuky – např. hrací auta, chrastítka, hudební nástroje. V postýlce má hračky, které jsou jen jeho – kvůli bezpečnosti a klidu spíše plyšové, kterými si nemůže v noci ublížit. Účastní se canisterapie, která v DC probíhá jednou za 2 týdny, jednou za rok jezdí s ostatními dětmi do ZOO.

Použitá měřicí technika: 0

Ošetrovatelské problémy: omezené aktivity, nezájem dítěte

14. Učení, objevování nového, zvědavost, která vede k normálnímu vývoji a zdraví a využívání dostupných zdravotnických zařízení

Dominik se učí pouze základní sebeobslužné prvky. Nové věci objevuje vzhledem ke svému očnímu handicapu a syndaktylii převážně zuby a jazykem. Zvědavý je v rámci svého prostředí, které zná. Hledá nové hračky, zkoumá je a nechce je půjčovat ostatním dětem. V období provádění našeho ošetrovatelského procesu nebyly patrné žádné závratné pokroky v psychomotorickém vývoji.

Použitá měřicí technika: 0

Ošetrovatelské problémy: opožděný vývoj, minimální schopnost učení se nového

Situační analýza ze dne 6. 11. 2017:

Dítě, chlapec, 4 roky a 6 měsíců, žije dlouhodobě v dětském centru, jeho základní diagnóza je Apertův syndrom. Je při vědomí, ve stabilizovaném stavu, 5. den po tarsorafii levého oka v celkové anestezii, nyní bez bolestí a známek infekce v okolí operačního pole. Léky jsou podávány dle medikačního listu podle doporučení operátora. Sahá si do levého oka, snaží se oko naklánět – nutno hlídat, při nemožnosti dohledu

možno nasadit ortézu na levou horní končetinu. Dýchání pravidelné, SpO₂ 99 %, tělesná teplota 36,6 °C, stolice pravidelně 1× denně, kašovitá. Nesoběstačný ve všech denních činnostech (koupání, oblékání, stravování), sám se pouze napije z dětské lahve, je inkontinentní. Stravu dostává 4x denně - 12/mix, tekutiny doplňuje čajem. Přemísťuje se ve speciálně vyrobeném vozíku, nechodí, pouze se přetáčí, občas si sedne s oporou hlavy o nábytek. Vyjadřuje se pouze citoslovci, nejradši si hraje na koberci, nespolupracuje, zúčastňuje se programu speciálních pedagožek, ale neudrží pozornost, chce být v tichosti a sám. V noci spí bez problémů. Je zapojený do programu pro hledání pěstounských či adoptivních rodičů, nikdo z jeho biologické rodiny ho nenavštěvuje.

Ošetrovatelské diagnózy dle NANDA taxonomie 2015-2017

Ošetrovatelské diagnózy byly stanoveny první den provádění našeho ošetrovatelského procesu, tj. 6. 11. 2017, dle NANDA International, 2015. Ošetrovatelské diagnózy. Definice a klasifikace 2015-2017. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5412-3.

Aktuální ošetrovatelské diagnózy

00085 Zhoršená tělesná pohyblivost

Priorita: střední

Doména 4. Aktivita/odpočinek

Třída 2. Aktivita/odpočinek

Definice: Omezení nezávislého cíleného tělesného pohybu těla či jedné nebo více končetin.

Určující znaky: zhoršené provádění jemných a hrubých motorických dovedností, omezený rozsah pohybu, diskomfort, nahrazuje pohyb jinými činnostmi, nekoordinované pohyby

Související faktory: alterace kognitivních funkcí, opožděný vývoj, nedostatečná podpora prostředí

00102 Deficit sebedpěče při stravování

Priorita: střední

Doména 4. Aktivita/odpočinek

Třída 5. Sebedpěče

Definice: Zhoršená schopnost provádět nebo dokončit aktivity týkající se samostatného stravování.

Určující znaky: zhoršená schopnost dopravit jídlo k ústům, dostat jídlo na příbor, zacházet s příborem, otevírat nádoby, uchopit hrnek, přijímat jídlo společensky přijatelným způsobem

Související faktory: alterace kognitivních funkcí, neuromuskulární a muskuloskeletální poškození

00108 Deficit sebedpěče při koupání

Priorita: střední

Doména 4. Aktivita/odpočinek

Třída 5. Sebedpěče

Definice: Zhoršená schopnost samostatně provádět nebo dokončit aktivity týkající se koupání.

Určující znaky: zhoršená schopnost dostat se do koupelny, usušit si tělo, regulovat vodu pro koupání, umýt si tělo

Související faktory: alterace kognitivních funkcí, překážky v prostředí, zhoršená schopnost vnímat část těla a prostorové vztahy, neuromuskulární poškození, zhoršená schopnost přemísťovat se

00110 Deficit sebedpěče při vyprazdňování

Priorita: střední

Doména 4. Aktivita/odpočinek

Třída 5. Sebevěče

Definice: Zhoršená schopnost samostatně provést nebo dokončit aktivity týkající se vyprazdňování.

Určující znaky: zhoršená schopnost provést řádnou vyprazdňovací hygienu, přemístit se na toaletu

Související faktory: alterace kognitivních funkcí, neuromuskulární a muskuloskeletální poškození, zhoršená schopnost přemístit se, zhoršená mobilita

00109 Deficit sebevěče při oblékání

Priorita: střední

Doména 4. Aktivita/odpočinek

Třída 5. Sebevěče

Definice: Zhoršená schopnost samostatně se obléknout nebo dokončit oblékání.

Určující znaky: zhoršená schopnost zvolit si oblečení, zapnout si oblečení, vytáhnout oblečení ze skříní, udržet vzhled na uspokojivé úrovni, zvednout oblečení, obléknout si oblečení na dolní i horní část těla, obléknout si potřebné části oděvu, používat zipy

Související faktory: alterace kognitivních funkcí, překážky v prostředí, neuromuskulární a muskuloskeletální poškození

00051 Zhoršená verbální komunikace

Priorita: nízká

Doména 5. Percepce/kognice

Třída 5. Komunikace

Definice: Snížená, zpožděná či neexistující schopnost přijímat, zpracovat, vysílat nebo využívat systém symbolů.

Určující znaky: potíže porozumět komunikaci, potíže verbálně vyjádřit myšlenky, potíže s tvorbou slov, neschopnost používat řeč těla, potíže s mluvením, nemluví, částečný vizuální deficit

Související faktory: absence důležité blízké osoby, vývojové změny, emocionální narušení, nedostatek stimulů, orofaryngeální defekt, fyziologický stav, psychotická porucha, léčba

00097 Nedostatek zájmových aktivit

Priorita: nízká

Doména 1. Podpora zdraví

Třída 1. Uvědomování si zdraví

Definice: Snížená stimulace plynoucí z rekreačních aktivit nebo aktivit pro volný čas (ze zájmu či zapojení do takových aktivit.)

Určující znaky: současné prostředí neumožňuje provozování zájmových aktivit

Související faktory: nedostatek zájmových aktivit, prodloužený pobyt v ústavu

00053 Sociální izolace

Priorita: nízká

Doména 12. Komfort

Třída 3. Sociální komfort

Definice: Osamělost zažívaná jedincem a vnímaná jako negativní stav nebo stav ohrožení, který byl vyvolán druhými.

Určující znaky: osamělost způsobená druhými, opožděný vývoj, postižení, odmítnutí v anamnéze, nemoc, opakované činnosti, smutek, uzavřenost

Související faktory: změny duševního stavu, změny tělesného vzhledu, zájmy neodpovídající vývoji

Rizikové ošetřovatelské diagnózy

00004 Riziko infekce

Doména 11. Bezpečnost/ochrana

Třída 1. Infekce

Definice: Náchylnost k napadení a množení se patogenních organismů, což může vést k oslabení zdraví.

Rizikové faktory: chronické onemocnění, změna integrity kůže

00219 Riziko suchého oka

Doména 11. Bezpečnost a ochrana

Třída 2. Tělesné poškození

Definice: Náchylnost k diskomfortu oka nebo poškození rohovky a spojivky z důvodu sníženého množství či kvality slzného filmu potřebného k navlhčení oka, což může vést k oslabení zdraví.

Rizikové faktory: neschopnost zavřít oko, poškození povrchu oka, léčba

00112 Riziko opožděného vývoje

Doména 13. Růst/vývoj

Třída 2. Vývoj

Definice: Náchylnost k opoždění o 25 nebo více procent v jedné nebo více oblastech sociálního či samoregulačního chování v kognitivních, jazykových, hrubých či jemných motorických dovednostech, což může vést k oslabení zdraví.

Rizikové faktory: genetická porucha, poškození mozku, chronické onemocnění, vrozené vady, genetická porucha, léčba, zhoršení zraku

Mezi dny 6.–19. 11. 2017 došlo k rozpracování následujících 5 ošetřovatelských diagnóz:

00085 Zhoršená tělesná pohyblivost

Priorita: střední

Cíl dlouhodobý: Dominik se naučí si sedat do 2 týdnů bez přidržování hlavy.

Cíl krátkodobý: Dominikovi nebude potřeba fixovat horní končetiny do 1 týdne.

Očekávané výsledky:

Dominik je schopen účastnit se všech aktivit v DC do 1 týdne.

Dominik vydrží sedět v klidu ve své pojízdné sedačce do 1 týdne.

Dominik si osvojil způsob, jakým se má posadit do 2 týdnů.

Ošetřovatelské intervence:

1. Zhodnot' funkční schopnosti dítěte – první den (všeobecná či dětská sestra, fyzioterapeutka).
2. Zjistí postoj dítěte k jednotlivým aktivitám – první den (všeobecná či dětská sestra, fyzioterapeutka).
3. Pobízej dítě k aktivitě způsobem vhodným k jeho mentálnímu vývoji tak, aby aktivita vedla ke zlepšení tělesné pohyblivosti – každý den (všeobecná či dětská sestra, speciální pedagožka, fyzioterapeutka).
4. Využívej kompenzační a ortopedické pomůcky k nácviku sedu – každý den (všeobecná či dětská sestra, fyzioterapeutka).
5. Pobízej dítě v péči o sebe – každý den (všeobecná či dětská sestra).
6. Dbej na bezpečné prostředí dítěte a prevenci úrazů, vhodně uprav prostředí, ve kterém se Dominik pohybuje – každý den (všeobecná či dětská sestra, fyzioterapeutka, speciální pedagožka).

7. Spolupracuj s ostatními členy týmu (speciální pedagožkou, fyzioterapeutkou, klinickou psychologou, lékařem) – každý den (všeobecná či dětská sestra).

Realizace (6.–19. 11. 2017):

Dominik zatím neumí chodit ani lézt po kolenou. První den provádění našeho ošetrovatelského procesu si uměl sednout, pokud za sebou měl oporu, o kterou se mohl opřít (např. skříň, sloup, židli). Jakmile se opora odstraní, neudrží sám hlavu dlouho, i když se interval stále více prodlužuje. Na zemi se po koberci pohybuje pouze po kolenou, když před sebou tlačí hračku, o kterou se může opřít. Jinak se kutálí nebo přitahuje rukama a tělo za sebou táhne. Pokud ho chceme zaujmout v rámci rehabilitace, musíme mu nejdříve prostředí uzpůsobit tak, aby se v něm cítil příjemně. Správně reaguje, pokud v pozadí slyší pohádky z televize, dětské písničky nebo si může nechat v ruce hračku vydávající zvuky. Vzhledem k syndaktylii 3 prostředních prstů na obou horních končetinách poznává okolní prostředí a předměty kolem něj převážně ústy, zuby nebo celými dolními končetinami. Při převlékání se ho snažíme nechat si svlékat ponožky a body, čímž trénuje celé tělo a hrubou motoriku. Bohužel vzhledem k prodělané operaci na levém očním víčku je občas nutnost nosit ortézu na levé horní končetině pro nebezpečí prasknutí stehu, se kterým se dlaní ruky snaží manipulovat. S nandanou ortézou, kterou mu fyzioterapeutka nastavila přímo na míru, si na oko nedosáhne. Pro zvýšenou prevenci úrazů se musí z Dominikova dosahu odstranit všechny tvrdé předměty, aby si při poznávání ústy neporanil zuby či dutinu ústní. Celý den se snažíme dodržovat doporučení od klinické psychologičky o vyvarování se hlasitých pokynů, příliš rychlých gest či přemísťování z místa na místo v pojízdné sedačce bez předchozího komentování a tím udržení Dominika při jízdě v ní v klidu.

Hodnocení (poslední den provádění našeho ošetrovatelského procesu – 19. 11. 2017):

Dlouhodobý cíl byl splněn částečně – Dominik si již sedne i bez přidržování hlavy o oporu, zatím však na velmi krátkou dobu. I krátkodobý cíl byl splněn částečně – není už tak často potřeba Dominikovi horní končetiny fixovat, je to však závislé na dokonale odvedené pozornosti, což v provozu vždy není možné.

Intervence č. 3, 4, 5, 6 a 7 budou pokračovat i po ukončení naší realizace minimálně další 3 měsíce, kdy doporučujeme další přehodnocení této ošetrovatelské diagnózy.

00108 Deficit sebepéče při koupání

Priorita: střední

Cíl dlouhodobý: Dominikovi nebude potřeba přidržovat ruce a hlavu do 2 týdnů.

Cíl krátkodobý: Dominik nebude při koupání v křeči do 2 dnů.

Očekávané výsledky:

Dominik si osvojí režim dne do 2 týdnů.

Dominik bude při koupání spolupracovat (zvedat ruce, otevírat ústa při čištění dutiny ústní apod.) do 2 týdnů.

Dominik nebude mít při koupání záchvaty vzteku do 1 týdne.

Dominik se při koupání uvolní do 2 dnů.

Ošetrovatelské intervence:

1. Zhodnot' možnosti soběstačnosti, první den a dále každé 2 týdny (všeobecná či dětská sestra).
2. Vypracuj ošetrovatelský plán tak, aby se přiblížil běžnému režimu dítěte – první den (všeobecná či dětská sestra).
3. Komentuj každou svoji činnost při koupání – pokaždé (všeobecná či dětská sestra).
4. Předcházej úrazu - při každém koupání (všeobecná či dětská sestra).
5. Dodržuj doporučenou teplotu v místnosti i teplotu vody – při každém koupání (všeobecná či dětská sestra).

6. Dodržuj časy a postup v harmonogramu dne – každý den (všichni zaměstnanci).
7. Dbej na pečlivé vysušení pokožky i vlasů před odchodem ven – při každém koupání (všeobecná či dětská sestra).
8. Navoď Dominikovi příjemnou atmosféru při koupání – např. puštěním oblíbené pohádky či písni v rádiu – při každém koupání (všeobecná či dětská sestra).

Realizace (6.–19. 11. 2017):

Dominik se koupe každé ráno po snídani. Nejprve se v pokoji zavrou okna, ujistíme se, že nedojde k průvanu, pustí se pohádky v televizi a po napuštění vany vodou o teplotě 37 °C se na přebalovacím pultu svlékne, očistí od zjevných nečistot vlhčenými ubrousky a položí do vany na ruku sestry nebo na koupací lehátko, podle toho, jak se Dominik při koupání chová. Hned od prvního dne většinou neleží v klidu, nespolupracuje, žádnou činnosti spojenou s koupáním nezvládá sám. V rámci prevence úrazů je nutný neustálý dohled, nedovolit mu dostat se ke sprše a nepouštět mu hlavu, aby mu nepřepadla do vody. Vše mu podrobně popisujeme a celou dobu na něj mluvíme tak, aby se nebál. Po omytí vlasů, těla a oblasti genitálu se opět vyndá na pult k osušení. Na utření se používá látková plena. Poté se ještě přikryje suchou plenou a ošetří se mu oči a konečník. Dále se Dominikovi čistí zuby elektrickým zubním kartáčkem a dětskou zubní pastou. Vlasy má velmi jemné, proto stačí pouze vysušit plenou a učesat. Každé pondělí se stříhají na celém oddělení nehty, které má Dominik na všech končetinách na prostředních 3 prstech srostlé.

Hodnocení (poslední den provádění našeho ošetřovatelského procesu – 19. 11. 2017):

Krátkodobý cíl byl splněn. Při dodržování všech intervencí Dominik již při koupání nebýval v křeči, poslouchal pohádku puštěnou v televizi či rádiu, uvolnil se a nebrečel. Dlouhodobý cíl byl splněn částečně – ruce už nechával většinou v klidu, hlavu ale ještě po celou dobu koupání sám zvednutou neudržel. Přehodnocení této ošetřovatelské diagnózy by mělo proběhnout znova za 3 měsíce. Do té doby budou intervence č. 1, 3, 4, 5, 6, 7 a 8 pokračovat.

00097 Nedostatek zájmových aktivit

Priorita: nízká

Cíl dlouhodobý: Dominik se zabaví s hračky přiměřenými jeho věku do 2 týdnů.

Cíl krátkodobý: Dominik si hračkami odvede pozornost od poškozování levého oka do 1 dne.

Očekávané výsledky:

Dominik nalezne a rozvíjí uspokojivou činnost do 2 týdnů.

U Dominika jsou patrné známky osobního uspokojení z činnosti, kterou si sám nalezl do 2 týdnů.

Dominik se nenudí do 1 dne.

Dominik nemá potřebu naklánět levé oko do strany do 1 dne.

Ošetřovatelské intervence:

1. Zhodnot' psychomotorický vývoj dítěte – první den (všeobecná či dětská sestra, psychologka).
2. Zjistí zájmy dítěte – každý den (všeobecná či dětská sestra, speciální pedagožka).
3. Motivuj dítě k produktivní hře – každý den (všeobecná či dětská sestra, speciální pedagožka).
4. Nabízej dítěti hračky přiměřené jeho stupni vývoji – každý den (všeobecná či dětská sestra, speciální pedagožka).
5. Střídej vizuální, taktilní, sluchové i čichové podněty a prostředí – každý den (všeobecná či dětská sestra, speciální pedagožka, fyzioterapeutka).
6. Zařaď do harmonogramu dne čas na odpočinek – každý den (všeobecná či dětská sestra).
7. Snaž se zabránit destruktivnímu chování – každý den (všeobecná či dětská sestra).

8. Spolupracuj se speciální pedagožkou, fyzioterapeutem, psycholožkou i lékařem – každý den (všeobecná či dětská sestra).

Realizace (6.–19. 11. 2017):

Dominik jezdí každé ráno po snídani a koupeli na pojízdné sedačce na hernu, která je u oddělení starších, a z větší části chodících, dětí. Přibližně od 9 hod. zde probíhá program speciálních pedagožek. Dominik si většinu času hraje na zemi, kde má kolem sebe rád spoustu hraček. Nejvíce ho zajímají ty, které vydávají nějaké zvuky, jako hrací auto či chrastící míč, s těmi si pak vydrží hrát i celé dopoledne, napodobuje zvuky hračky. Pokud najde nějaké auto, kola od něj si hned dává do pusy a vzhledem k jeho očnímu handicapu věc poznává spíš ústy nebo na hračky vystrkuje jazyk. Pomocí zubů naráží do věcí kolem, i předmětů, které mu stojí v cestě. Možnost trávení volného času mají děti v DC Strančice i v multi-smyslové místnosti SNOEZELEN, kde tráví čas se speciální pedagožkou nebo rehabilitují s fyzioterapeutkou. Tam se Dominik vždy uklidní, u klidné hudby a příjemné vůně přestane brečet. Nejvíce ho zajímá vodní bublinkový sloupec, u něhož se líbí nejen zvuky, které vydává, ale především jeho podstavec, jehož povrch je příjemný na dotyk. Jako většinu věcí, i tento podstavec poznává především pomocí úst a zubů. Okolo 10. hodiny dopoledne chodí děti na procházku, čehož se Dominik pravidelně účastní, stejně jako canisterapie, která v centru probíhá jednou za 2 týdny. Psů si však nevšímá, neboť je na pohmat nepoznává a očima je zatím nedokáže identifikovat. Na procházce, stejně tak i venku na zahradě, ho zatím nic nezaujme, stále si hraje jen s hračkami, jež zná z domova a většinou při procházce usne nebo odpočívá. Při nácvičce řeči mu pouštíme z rádia logopedické písničky, u kterých zvládne opakovat jednotlivá slova a vlivem melodie je schopný si je do druhého dne i zapamatovat. Pokud je dostatečně zabavený hrou, nenutí ho naklánět si oko do stran.

Hodnocení (poslední den provádění našeho ošetrovatelského procesu – 19. 11. 2017):

Cíl dlouhodobý byl splněn částečně, Dominik se se svými oblíbenými hračky umí zabavit, ne vždy však jde o hračky přiměřené jeho věku. Také krátkodobý cíl byl

splněn částečně – pokud Dominika hračka dostatečně zabaví, věnuje se pouze jí, pokud však není delší dobu pod dozorem, občas si stále zkouší hračkou oko naklánět a tím hrozí nebezpečí „vypadnutí oka“. Další hodnocení této ošetrovatelské diagnózy navrhujeme za půl roku. I po ukončení našeho ošetrovatelského procesu intervence č. 3, 4, 5, 6, 7 a 8 pokračují.

00004 Riziko infekce

Priorita: střední

Cíl: Dominik nemá známky infekce po celou dobu hojení operační rány.

Očekávané výsledky:

Dominik si nebude sahat do oka po celou dobu hojení operační rány.

Ošetrovatelské intervence:

1. Měř pravidelně tělesnou teplotu – každý den. (všeobecná či dětská sestra).
2. Prováděj prevenci nozokomiálních nákaz – každý den (všeobecná či dětská sestra).
3. Dodržuj aseptický postup při ošetřování operačního pole – každý den (všeobecná či dětská sestra).
4. Podávej léky dle ordinace lékaře – každý den (všeobecná či dětská sestra).
5. Edukuj ostatní členy týmu (speciální pedagožky, ošetrovatelky) o prevenci šíření infekce – první den (všeobecná či dětská sestra).
6. Zabraň dítěti dostat se k operačnímu poli – každý den (všeobecná či dětská sestra, ošetrovatelka).

Realizace (6.–19. 11. 2017):

Dominik je po tarsorafii vlevo v celkové anestezii provedené 1. 11. 2017 pro časté vymačkávání oka hračkou či dlaní. Po návratu z hospitalizace byl již bez bolestí, operační rána bez známek infekce. Pro zachování čistého operačního pole jsme dostali doporučení od operátora a ošetřující lékaře 3× denně mazat víčka Ophthalmoseptonexem ung. Toto provádíme po ranní koupeli, před poledním spánkem a po večeři. Dle ordinace lékaře také měříme 2× denně tělesnou teplotu. Při každé kontrole oka si všímáme, zda je steh stále pevný, bez sekretu, zarudnutí či zda není na pohmat bolestivý. Vždy dodržujeme aseptický postup pro zamezení vzniku nozokomiálních nákaz. Během hojení operační rány musí Dominik také 24 hod. denně nosit ortézu na levé ruce. O této skutečnosti jsme informovali všechny členy týmu.

Hodnocení (poslední den provádění našeho ošetrovatelského procesu - 19. 11. 2017):

Cíl byl splněn – Dominik neměl po celou dobu hojení operační rány žádnou známku infekce. V okolí stehu se neobjevilo zarudnutí ani sekret, oko nebylo na pohmat bolestivé. Bohužel základní problém operační zákrok nevyřešil – Dominik si stále oko tlačí do zevní oblasti a snaží se ho vymáčkout, i když to nyní přes pevný steh jde ztěžka a oko úplně nevypadne. Do zhojení operační rány musel mít po celou dobu na horní končetině ortézu k zamezení vzniku infekce. Dominik stále vidí pouze část zorného pole a zcela přirozeně se snaží s okem hýbat tak, aby viděl co nejvíce. Je tedy jen otázka času, kdy se mu podaří steh povolit natolik, aby mohl oko opět zatlačit do zevní oblasti. Intervence č. 2 a 4 budou nadále pokračovat. Intervence č. 1, 3 a 6 budou pokračovat až do úplného zhojení operačního pole.

00112 Riziko opožděného vývoje

Priorita: střední

Cíl: Dominik se během provádění našeho ošetrovatelského procesu nepropadne ve svém vývoji.

Očekávané výsledky:

Dominik si upevní již naučené prvky soběstačnosti (do 2 týdnů).

Dominik začne dělat pokroky v nově naučených činnostech (do 2 týdnů).

Ošetřovatelské intervence:

1. Zjistí, jaké situace mohou způsobovat stagnaci vývoje – průběžně (všeobecná či dětská sestra, speciální pedagožka, klinická psycholožka).
2. Posudí, které situace jsou pro dítě nejvíce stresující – průběžně (všeobecná či dětská sestra, speciální pedagožka, klinická psycholožka).
3. Sleduj pravidelně výšku a hmotnost – jednou za měsíc (všeobecná či dětská sestra).
4. Zapoj dítě do pravidelných aktivit – každý den (všeobecná či dětská sestra, speciální pedagožka).

Realizace: (6.–19. 11. 2017):

Dominikův opožděný vývoj je způsoben vedle základní diagnózy především zhoršený zrak, který mu sekundárně brání v chůzi (hůř se orientuje), dále dlouhodobé umístění v ústavu, odloučení od rodičů a anestezie v raném věku. V současné době na něj jako stresující situace působí obzvláště cizí prostředí, velký hluk či neopatrné zacházení. Každý měsíc (v den jeho výročí = 29.) pravidelně měříme výšku, váhu, obvod hlavy a hrudníku. Pokud mu to dovolí zdravotní stav jeho, i ostatních dětí, může chodit do herny na program speciálních pedagožek, canisterapii či jezdit na výlety. Ostatních dětí si při žádných společných činnostech nevšímá. Pokud ovšem zůstává na svém pokoji a není mezi ostatními dětmi, neposouvá ho to dále ve vývoji. Zatím nemluví – používá jen citoslovce, občas zopakuje slovo, které slyší při logopedii např. v radiu nebo televizi, zatím však s velmi nekvalitní artikulací. Při hledání hraček se často přetáčí na břicho a „pase hříbata“, kope koleno o zem. V lehu na břicho umí otáčet hlavu, ale neudrží ji dlouho vzpřímenou. Má rád, když se před ním dělá „paci paci“, což se naučil i napodobovat.

Hodnocení (poslední den provádění našeho ošetrovatelského procesu - 19. 11. 2017):

Vzhledem k Dominikově základní diagnóze je pro něj částečný opožděný vývoj typický. Další opoždění je způsobeno z největší části zrakovým handicapem. Jako další faktor, který ovlivňuje negativně jeho vývoj je syndaktylie prstů horní končetiny. Dominikova výhoda je, že má zachovalý úchop palce, což ho posouvá dopředu rychleji než ostatní děti s Apertovým syndromem, které občas takto postavené prsty nemají. I přes to je však používá při bouchání do věcí nebo snaze něco sebrat ze země celou dlaní. Celkový psychomotorický vývoj odpovídá věku kojence. Cíle bylo dosaženo – za dobu provádění našeho ošetrovatelského procesu k viditelnému propadu ve vývoji nedošlo. Všechny uvedené intervence budou pokračovat i po ukončení našeho ošetrovatelského procesu.

Celkové hodnocení realizované péče ze dne 19. 11. 2017

Chlapec žije v DC Strančice od svých 10 týdnů věku, tj. na začátku provádění našeho ošetrovatelského procesu již 4 roky. V současné době byl po tarsorafii levého oka v celkové anestezii pro vymačkávání oka do stran hračkami či rukou.

Pooperační období zvládl bez komplikací, operační pole bylo bez známek infekce. Zůstala pouze nutnost občas nasazovat ortézu k zabránění dotýkání se stehů. Ortézu toleroval, pokud byl plně zabavený jinými činnostmi a měl kolem sebe dostatek jiných podnětů. Spolupráce s dítětem byla velmi náročná, vzhledem k jeho základní diagnóze, a v tomto období i pro jeho handicap, protože na levé oko viděl pouze částečně. Zároveň omezení hybnosti levé horní končetiny působilo velmi negativně na psychický stav chlapce.

Pohyblivost se za našeho působení výrazněji nezměnila, ale sedání jde Dominikovi stále lépe. Dále zůstává nesoběstačný ve všech běžných činnostech a plně odkázan na pomoc druhé osoby. Abychom dosáhli zlepšení, musíme postupovat velice trpělivě a dítě nepřepínat. Opožděný vývoj se nepropadl, zůstává prozatím na stejné úrovni.

Většinu našich cílů, které jsme si u každé realizované diagnózy stanovili, se nám podařilo splnit, některé alespoň částečně. U každé jsme doporučili dobu, za kterou by se

mělo přehodnotit, zda došlo k jejich úplnému splnění, a které intervence budou dále přetrvávat. U první diagnózy – zhoršená tělesná pohyblivost dále pokračují intervence č. 3, 4, 5, 6 a 7. U diagnózy deficit sebepéče při koupání intervence č. 1, 3, 4, 5, 6, 7 a 8. U třetí diagnózy – nedostatek zájmových aktivit dále přetrvávají intervence č. 3, 4, 5, 6, 7 a 8. U diagnózy riziko infekce budou intervence č. 1, 3 a 6 pokračovat až do zhojení operačního pole a intervence č. 2 a 4 po celou dobu ošetřování. U páté diagnózy – riziko opožděného vývoje dále přetrvávají všechny uvedené intervence, tj. 1, 2, 3 a 4.

V DC Strančice je stanoveno rozmezí přehodnocování ošetřovatelských diagnóz každé 3 měsíce, proto i my doporučujeme tento interval.

Doporučení pro praxi

Pro práci s dětmi mentálně i fyzicky postiženými je obecně nejdůležitější trpělivost. Pokud se k tomu ještě přidá skutečnost, že žijí odděleně od rodičů, a v případě Dominika i jeho syndrom s očním handicapem, je tam pravidel pro komunikaci a ošetřování mnohem více:

Pravidla pro práci s dítětem s Apertovým syndromem:

- Dbát na prevenci před poraněním vzhledem k očnímu handicapu.
- Upravit prostředí dítěte tak, aby nehrozilo poranění o tvrdé či ostré předměty.
- Podávat dítěti do ruky takové předměty, jaké může bez problémů uchopit vzhledem k syndaktylii (měkké, tvárné).
- V souvislosti s jeho vizáží, nevystavovat Dominika stresovým situacím na veřejnosti (např. v čekárně v nemocnici, kde působí na ostatní lidi velmi neobvykle).

Pravidla pro práci s postiženými dětmi žijících trvale v sociálních institucích:

- Hodnotit pravidelně psychomotorický vývoj dítěte.
- Měnit aktivity podle vývoje tak, aby byly co nejvíce produktivní.

- Trpělivě pokračovat v zavedeném režimu, i když výsledky se mohou dostavovat velmi pomalu.
- Nemluvit před dítětem hanlivě o jeho rodičích. Dodržovat doporučení psycholožky o komunikaci s dítětem o jeho rodičích (v případě např. týrání je doporučeno rodiče připomínat co nejméně, pokud však rodiče dítě alespoň občas navštěvují, je žádoucí dítěti rodiče občas v rozhovorech připomenout).
- Chovat se k dítěti co nejvíce přirozeně, nelitovat ho, dopřát mu tělesný kontakt pohlazením, pochováním.
- Snažit se naučit dítě co nejvíce sebeobslužných činností, ale i praktických dovedností, v co nejpodobnějším domácím prostředí a výchově (vynášet koš, žehlit, dávat prádlo do pračky, uvařit si čaj ze sáčku – děti znají čaj pouze ve várnících, poznat chléb v celku, nejen nakrájený, máslo v kuse, chodit s nimi na poštu, poznávat kuchyňské spotřebiče, brát je do obchodu – nákupy potravin, oblečení, věci denní potřeby, ...)

ZÁVĚR

Genetická onemocnění jsou závažná nejen pro konkrétní dítě a jeho rodinu, ale představují závažný problém i pro širokou veřejnost. Nyní se hranice pro definici genetického onemocnění stále posouvá, připisuje se stále více nemocem, i když s měnící se životním stylem populace se všechny faktory pro vznik onemocnění již v prenatálním období překrývají. Dnes již neplatí pravidlo, že geneticky nemocné dítě se rodí pouze starším ženám, těm, které nedodržovaly zásady správné životosprávy během těhotenství, nebo rodičkám, jenž samotné trpí nějakým onemocněním. I přes neustále vyvíjející se a zdokonalující se prenatální péči a diagnostiku se stále rodí děti, které jsou negativně geneticky ovlivněny již při narození, bez zjevné příčiny či pochybení.

Cílem této bakalářské práce bylo vyhledat literaturu o Apertově syndromu a sepsat základní teoretické poznatky o této nemoci tak, aby byly dostupné i v českém jazyce, neboť většina zdrojů pochází ze zahraničí. V práci jsme vypsali i komplikace a základy přístupu k dětem se zrakovým handicapem, který se vyskytuje u většiny takto postižených dětí. Dále jsme uvedli z dohledaných zdrojů alternativy řešení náhradní rodinné péče a specifika ošetrovatelské péče o dítě s Apertovým syndromem.

V praktické části jsme sepsali ošetrovatelský proces podle V. Henderson u dítěte s genetickým onemocněním tak, aby se přiblížila ošetrovatelská péče o dítě s Apertovým syndromem. Dále byly sepsány ošetrovatelské diagnózy dle NANDA I taxonomie II 2015–2017. Pět z nich, souvisejících nejen se základním onemocněním (riziko opožděného vývoje, zhoršená tělesná pohyblivost, deficit sebepéče) a s aktuálním stavem (riziko infekce), ale i s trvalým pobytem v dětském centru (nedostatek zájmových aktivit), jsme detailně rozpracovali. Vzhledem k nejasné prognóze nelze s jistotou určit další vývoj, proto prozatím intervence i nastavená ošetrovatelská péče pokračuje tak, jak je zavedená, s nutností přehodnocení plánu podle potřeby a aktuálního stavu. Činnost všeobecných a dětských sester, stejně jako i ostatních členů týmu, vede kromě udržování zdravotního stavu ve spolupráci s lékařem především ke zvyšování soběstačnosti postižených dětí a osvojování si základů

sebeoblužných prvků, které jsou stěžejní pro zamezování stagnace ve vývoji. Všechny cíle stanovené v úvodu této práce byly tedy splněny.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

ANON, 2018. *Pěstounská péče na přechodnou dobu: Aby děti vyrůstaly v rodinách*. [online]. [cit. 2018-03-21]. Dostupné z: <https://www.rpp.cz/>

ANON, Snoezelen 2. In: *Dětské centrum Strančice: pomáháme rodinám s dětmi* [online]. [cit. 2018-03-21]. Dostupné z: <http://www.ddstrancice.cz/gallery/snoezelen-2-52/#img>

ANON, WHO [online]. Geneva, 2018. [cit. 2018-03-21]. Dostupné z: <http://www.who.int/en>

BARNETT, Sarah, Claire MOLONEY a Robert BINGHAM, 2011. Perioperative complications in children with Apert syndrome: a review of 509 anesthetics. *Pediatric Anesthesia* [online], 21(1), 72-77 [cit. 2018-03-21]. DOI: 10.1111/j.1460-9592.2010.03457.x. ISSN 11555645. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1460-9592.2010.03457.x>

BERÁNEK, Martin, 2016. *Molekulární genetika pro bioanalytiku*. Praha: Karolinum. ISBN 978-80-246-3224-7.

BISKUP, Pavel, 2012. Zkušenosti s dlouhodobou neakutní péčí o dítě s postižením ve Strančicích. *Československá pediatrie*. 67(1), 67-70. ISSN 0069-2328.

BLATNÝ, Marek, 2016. *Psychologie celoživotního vývoje*. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum. ISBN 978-80-246-3462-3.

ČAKRTOVÁ, Michaela, Jiřina KUDEROVÁ, Eva LEAMEROVÁ, Miroslav TVRDEK a Andrej SUKOP, 2007. Současné trendy plastické chirurgie v léčbě vrozených vývojových vad. *Pediatric pro praxi*. 8(6), 343–346. ISSN. 1213-0494.

DOLEŽALOVÁ, Pavla, Barbora ORLÍKOVÁ, Ladislav KÁŽMER, Barbora DRBOHLAVOVÁ a Ladislav CSÉMY, 2017. *Trauma v dětství a adolescenci: průvodce pro pedagogy*. Klecany: Národní ústav duševního zdraví. ISBN 978-8087142-32-5.

DRLÍKOVÁ, Lenka, 2008. O komplexní péči se moc mluví, ale v praxi se málo vidí. *Sestra : odborný dvouměsíčník pro zdravotní sestry*. 18(9), 10. ISSN 1210-0404.

FAGEL, Devon M., 2010. *Craniosynostosis* [online]. S. 29. [cit. 2018-03-21]. Dostupné z: https://www.slideshare.net/DevonFagel/craniosynostosis-37141125?next_slideshow=1

FRÜHAUF, Pavel a Peter SZITÁNYI, 2013. *Výživa v pediatrii*. Praha: Institut postgraduálního vzdělávání ve zdravotnictví. ISBN 978-80-87023-26-6.

GABRIEL, Zbyněk a Tomáš NOVÁK, 2008. *Psychologické poradenství v náhradní rodinné péči*. Praha: Grada. Psyché (Grada). ISBN 978-80-247-1788-3.

HERDMAN, T. Heather a Shigemi KAMITSURU, 2015. *Ošetrovatelské diagnózy*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5412-3.

HILTON, Caroline, 2016. An Exploration of the Cognitive, Physical and Psychosocial Development of Children with Apert Syndrome. *International Journal of Disability, Development and Education* [online]. 64(2), 198-210. [cit. 2018-03-1]. DOI: 10.1080/1034912X.2016.1194379. ISSN 1034-912X. Dostupné z: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/1034912X.2016.1194379>.

JANKŮ, Kateřina, 2010. *Využívání metody Snoezelen u osob s mentálním postižením*. V Ostravě: Ostravská univerzita, Pedagogická fakulta. ISBN 978-80-7368-915-5.

KIMPLOVÁ, Tereza a Marta KOLAŘÍKOVÁ, 2014. *Jak žít s těžkým zrakovým postižením?: souhrn (nejen) psychologické problematiky*. Praha: Triton. ISBN 978-807387-831-3.

KOMENDOVÁ, Jana, 2009. *Pracovní podmínky osob se zdravotním postižením*. Ostrava: Key Publishing. Právo (Key Publishing). ISBN 978-807418-022-4.

KOVALČÍKOVÁ, Monika, 2011. Základní informace o problematice osvojení a procesu převzetí dítěte do náhradní rodinné péče. *Moderní babičství : odborný časopis pro porodnictví a gynekologii*. 20, 16-23. ISSN 1214-5572.

KUCHYNKA, Pavel, 2016. *Oční lékařství*. 2., přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247-5079-8.

LUKEŠOVÁ, Jaroslava, 2008. Náhradní rodinná péče. *Neonatologické listy*. 14(1), 9-20. ISSN 1211-160.

MERTENS, Krista, 2018. *International Snoezelen Association: Snoezelen professional e.V.* [online]. [cit. 2018-03-21]. Dostupné z: <https://snoezelen-professional.com/en/>.

MITSUKAWA, Nobuyuki, Kaneshige SATOH, Takashi HAYASHI, Tadashi MORISHITA a Yoshiaki HOSAKA, 2009. Atypical Apert syndrome: Sequential and segmental distraction osteogenesis of the skull, midface, and mandible. *Scandinavian Journal of Plastic and Reconstructive Surgery and Hand Surgery*. 43(2), 109-112. DOI: 10.1080/02844310701383993. ISSN 0284-4311. Dostupné také z: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/02844310701383993>.

MPSV, 2018. Příjmy a životní úroveň: Životní a existenční minimum. *Ministerstvo práce a sociálních věcí* [online]. [cit. 2018-03-21]. Dostupné z: <https://www.mpsv.cz/cs/11852>.

NĚMCOVÁ, Jitka, Lidmila HAMPLOVÁ, Jana HLINOVSKÁ, Petr HULINSKÝ a Ivana JAHODOVÁ, 2017. *Skripta k předmětům Výzkum v ošetrovatelství, Výzkum v porodní asistenci a Seminář k bakalářské práci: TEXT PRO POSLUCHAČE ZDRAVOTNICKÝCH OBORŮ*. 4. doplněné vydání. Praha: Vysoká škola zdravotnická, o. p. s., Praha 5, Duškova 7, 150 00. ISBN 978-80-88249-02-3.

NOVOSAD, Libor, 2009. *Poradenství pro osoby se zdravotním a sociálním znevýhodněním: základy a předpoklady dobré poradenské praxe*. Praha: Portál. ISBN 978-807367-509-7.

NOŽÍŘOVÁ, Jana, 2012. *Náhradní rodinná péče*. Praha: Linde Praha. ISBN 978-8086131-91-7.

OPATŘILOVÁ, Dagmar, Zita NOVÁKOVÁ a Marie VÍTKOVÁ, 2012. *Intervence u dětí se zdravotním postižením v raném věku: texty k distančnímu vzdělávání*. Brno: Paido. ISBN 978-807315-240-6.

PAVLÍKOVÁ, Slavomíra, 2005. *Modely ošetrovatelství v kostce*. Praha: Grada. ISBN 978-802-4712-116.

- PROCHÁZKOVÁ, Sylva, Magdaléna NETUKOVÁ, David KLEČKA a Petr NOVÁK, 2011. Lasik po rohovkovém vředu. *Česká a Slovenská oftalmologie*. 67(3), 86-89. ISSN 1211-9059.
- ROJE, Zdravko, Željka ROJE Milomir, NINKOVIĆ and Spine DOKUZOVIĆ, 2012. Reconstruction of the hand in Apert syndrome: Two case reports and a literature review of updated strategies for diagnosis and management. *Acta chirurgiae plasticae*. 54(1), 13-18. ISSN 0001-5423.
- SLEZÁKOVÁ, Lenka, 2011. *Ošetrovatelství v gynekologii a porodnictví*. Praha: Grada. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-3373-9
- STEJSKALOVÁ, Petra, 2018. *Apert syndrome neboli Apertův syndrom* [online]. [cit. 2018-03-21]. Dostupné z: <http://www.apert.estranky.cz/>
- SZÚ, Percentilové grafy hmotnosti. [cit. 2018-03-21]. Dostupné z: <http://www.szu.cz/publikace/data/seznam-rustovych-grafu-ke-stazeni>.
- TONÁROVÁ, Marcela a Lucie DYČKOVÁ, 2014. Apertův syndrom. *Neonatologické listy*. 20(1), 43-44. ISSN 1211-1600.
- VÁGNEROVÁ, Marie, 2008. *Psychopatologie pro pomáhající profese*. Vyd. 4., rozš. a přeprac. Praha: Portál. ISBN 978-807367-414-4.
- VOKURKA, Martin a Jan HUGO, 2015. *Velký lékařský slovník*. 10. aktualizované vydání. Praha: Maxdorf. Jessenius. ISBN 978-80-7345-456-2
- YESILADA, Karin, Zeynep Kamuran SEVIM, Özgür Deniz SUCU a Lokman KILINC, 2013. Congenital hand deformities – a clinical report of 191 patients. *Acta chirurgiae plasticae : international journal of plastic surgery*. 55(1), 10-15. ISSN 0001-5423.
- ZEZULOVÁ, Dagmar, 2012. *Pěstounská péče a adopce*. Praha: Portál. ISBN 978-8-0262-0065-9.

PŘÍLOHY

Příloha A – Rodokmen rodiny s autosomálně dominantní chorobou

Příloha B – Lebka u Apertova syndromu

Příloha C – Operační řešení syndaktylie

Příloha D – Pseudomonádový vřed s hypopyem

Příloha E – Multi-smyslová místnost Snoezelen

Příloha F – Apgar score

Příloha G – Klasifikace novorozenců

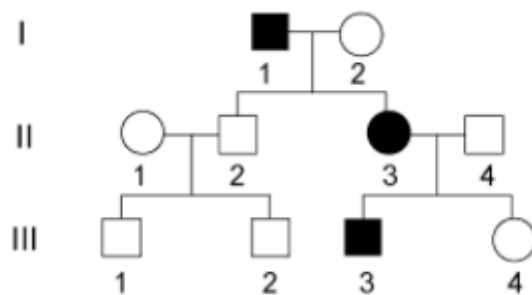
Příloha H – Percentilové grafy hmotnosti

Příloha I - Průvodní list k rešerši

Příloha J – Čestné prohlášení studenta k získání podkladů pro zpracování bakalářské práce

Příloha K – Protokol k provádění sběru podkladů pro zpracování bakalářské práce

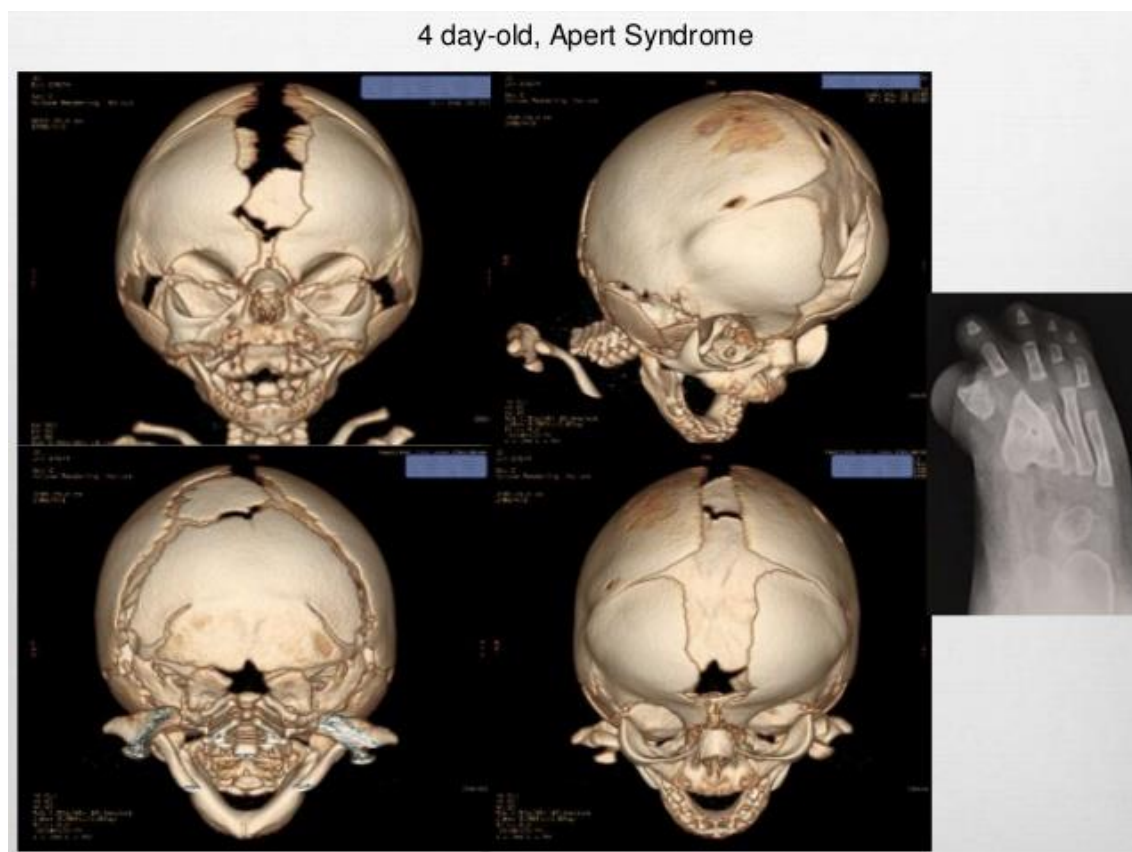
Příloha A – Rodokmen rodiny s autosomálně dominantní chorobou



Zdroj: BERÁNEK, 2016, s. 15

- zdravý muž
- heterozygot – muž
- heterozygot – žena
- zdravá žena

Příloha B – RTG snímek lebky a ruky u Apertova syndromu



Zdroj: FAGEL, Devon M., 2010. *Craniosynostosis* [online]. S. 29. [cit. 2018-03-21].
Dostupné z: https://www.slideshare.net/DevonFagel/craniosynostosis-37141125?next_slideshow=1

Příloha C – Operační řešení syndaktylie

(obrázek c – vložení tkáňových štěpů; e, f – 6 měsíců po operaci)



Zdroj: Journal Of Plastic Surgery And Hand Surgery [J Plast Surg Hand Surg] 2016; Vol. 50 (1), pp. 40-3. *Date of Electronic Publication:* 2015 Sep 12., s. 42

Příloha D – Pseudomonádový vřed rohovky s hypopyem



Zdroj: KUCHYNKA, 2016, s. 310

Příloha E – Multi-smyslová místnost Snoezelen



Zdroj: Snoezelen 2. www.ddstrancice.cz/gallery/snoezelen-2-52/#img

Příloha F – Apgar score

Skórování podle Apgarové

Příznaky	0 bodů	1 bod	2 body
akce srdeční	není	pod 100/min.	nad 100/min.
dýchání	není	lapavé, pomalé, nepravidelné	pravidelné, křičí
svalové napětí	chabé, atonie	slabé, částečně udrží flektované končetiny, hypotonie	přiměřený tonus aktivní pohyby
reflexy	žádné	grimasa	křik, kýchání
barva	bledá až promodrání	tělo růžové, končetiny modré	růžové tělo i končetiny

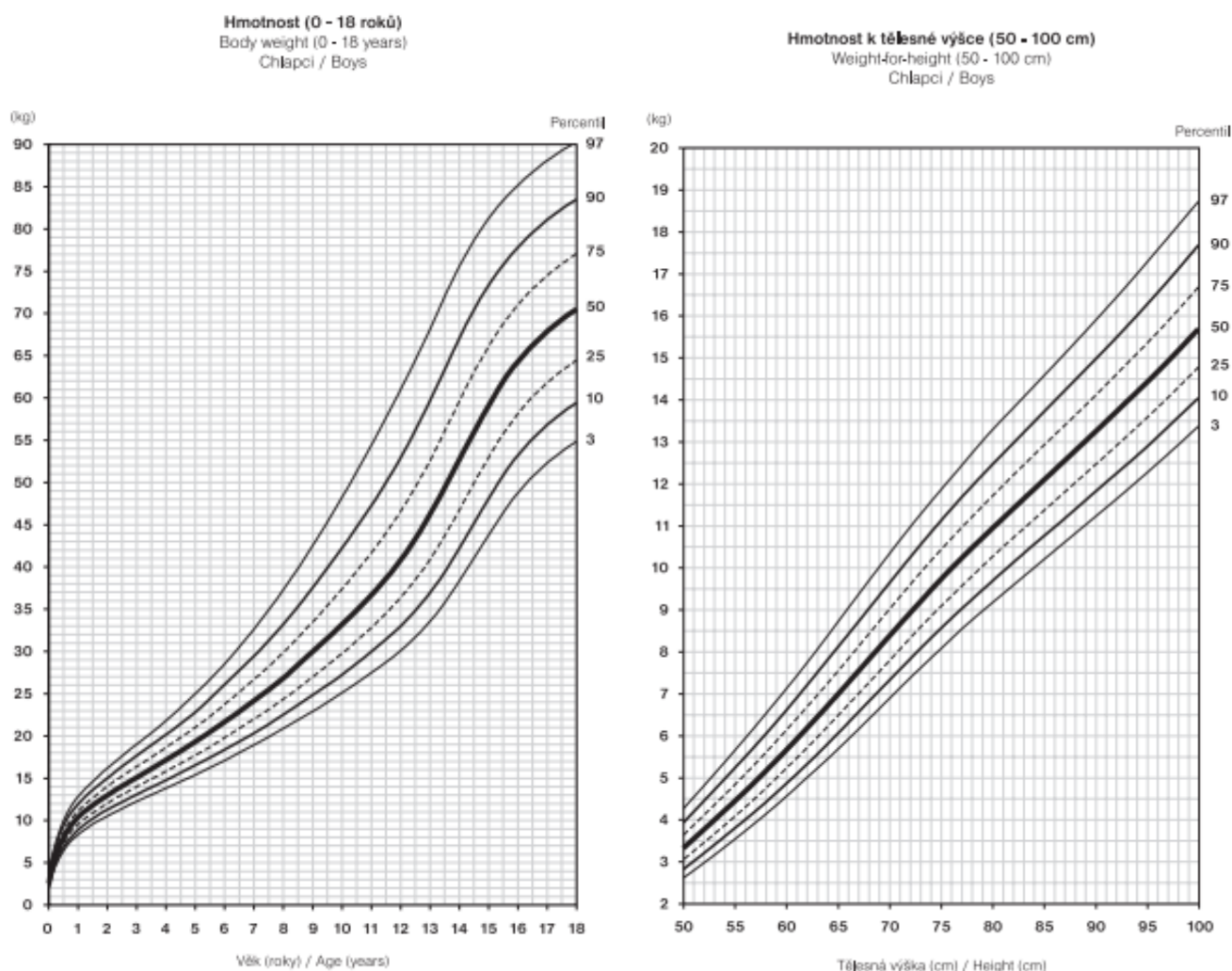
Zdroj: SLEZÁKOVÁ, 2011, s. 247

Příloha G – Klasifikace novorozenců

Novorozenec	Hypotrofický	Eutrofický	Hypertrofický
méně než 38 týdnů	předčasně narozený (nedonošený) hypotrofický	nedonošený eutrofický	nedonošený hypertrofický
38.-42. týden	hypotrofický narozený v termínu	eutrofický narozený v termínu	hypertrofický narozený v termínu
více než 42 týdnů	přenášený hypotrofický	přenášený eutrofický	přenášený hypertrofický

Zdroj: SLEZÁKOVÁ, 2011, s. 245

Příloha H – Percentilové grafy hmotnosti



Zdroj: Státní zdravotní ústav (2011): Seznam růstových grafů ke stažení.
<http://www.szu.cz/publikace/data/seznam-rustovych-grafu-ke-stazeni>

Příloha I – Průvodní list k rešerši

Jméno: Aneta Říhová

Název práce: Ošetrovatelský proces u dítěte s genetickým onemocněním

Jazykové vymezení:

čeština, angličtina

Klíčová slova:

Apertův syndrom – ošetrovatelský proces – akrocefalosyndaktylie – vývojové poruchy u dětí – vrozené, dědičné a novorozenecké nemoci a abnormality – dítě v ústavní péči – postižené děti – zdravotnická zařízení – zdravotnické služby – vřed rohovky – syndaktylie

Klíčová slova angličtina:

Apert Syndrome - Nursing Process – Acrocephalosyndactylia – Developmental Disabilities - Congenital, Hereditary, and Neonatal Diseases and Abnormalities - Child, Institutionalized - Disabled Children - Health Facilities - Health Services –Corneal Ulcer – Syndactyly

Rešeršní strategie

je kombinací různých způsobů hledání – neváže se pouze na klíčová slova, klíčová slova (= deskriptory MeSH) u jednotlivých citací naleznete v kolonce „DE“, případně Termíny MeSH

Časové vymezení:

2005-2017

Počet záznamů:

číslo poslední citace je počet záznamů v souboru, každý soubor má vlastní číselnou řadu tuzemské zdroje - (KNIHY A ČLÁNKY jsou vždy ve vlastním souboru)

České zdroje: záznamů: 64 (knihy: 8; články, abstrakta, kapitoly: 56)

Zahraniční zdroje: záznamů: 54

Použitý citační styl:

Bibliografický záznam v portálu MEDVIK

Citace databázového centra EBSCOhost pro databáze CINAHL a MEDLINE

Zdroje:

Katalog Národní lékařské knihovny (www.medvik.cz) a databáze BMČ

Specializované databáze (CINAHL a MEDLINE)

Zpracoval: PhDr. Ondřej Burský, Národní lékařská knihovna, oddělení informačních a speciálních služeb

Příloha J – Čestné prohlášení studenta k získání podkladů pro zpracování bakalářské práce

Čestné prohlášení

Prohlašuji, že jsem zpracovala údaje/podklady pro praktickou část bakalářské práce s názvem Ošetrovatelský proces u dítěte s genetickým onemocněním v rámci studia/odborné praxe realizované na Vysoké škole zdravotnické, o. p. s., Duškova 7, Praha 5.

V Praze dne.....

.....

Jméno a příjmení studenta

Příloha K – Protokol k provádění sběru podkladů pro zpracování bakalářské práce

PROTOKOL K PROVÁDĚNÍ SBĚRU PODKLADŮ
PRO ZPRACOVÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Příjmení a jméno studenta: Říhová Aneta

Studijní obor: Všeobecná sestra

Ročník: 3CVS

Téma práce: Ošetrovatelský proces u dítěte s genetickým onemocněním

Název pracoviště, kde bude realizován sběr podkladů: Dětské centrum Strančice

Jméno vedoucího bakalářské práce: PhDr. Hana Belejová, PhD.

Souhlas vedoucího bakalářské práce:

souhlasím

nesouhlasím

Souhlas vrchní sestry: Zuzana Fuksová

souhlasím

nesouhlasím

Belejová
Fuksová Z. Fuksová

Dětské centrum Strančice,
příspěvková organizace
Hrdinů 175, 251 63 Strančice
IČO: 437 50 672
tel.: 323 640 031-2

V Praze

dne 31.10.2017

Podpis studenta *Říhová*