

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetrovatelství

Kludie Kleislová

OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O DÍTĚ S HIRSCHPRUNGOVOU CHOROBOU

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Ilona Antoníčková

Olomouc 2022

Čestné prohlášení

Prohlašuji, že jsem svou bakalářskou práci zpracovala samostatně a uvedla jsem veškeré dohledané a použité informační zdroje.

V Olomouci

Dne 29. dubna 2022

.....

Poděkování

Děkuji Mgr. Iloně Antoníčkové za cenné rady, připomínky, návrhy, trpělivost a ochotu při vedení mé bakalářské práce.

ANOTACE BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Typ závěrečné práce: Bakalářská

Téma práce: Hirschprungova choroba

Název práce: Ošetrovatelská péče o dítě s Hirschprungovou chorobou

Název práce v AJ: Nursing care for a child with Hirschsprung's disease

Datum zadání: 2021-11-02

Datum odevzdání: 2022-04-29

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Klaudie Kleislová

Vedoucí práce: Mgr. Ilona Antoníčková

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ: Přehledová bakalářská práce shrnuje možnosti předoperační a pooperační ošetrovatelské péče a kvalitu života dětských pacientů s Hirschprungovou chorobou. Poukazuje na důležitost sester v péči a edukaci pacientů. Objasňuje mnoho faktorů, které péči ovlivňují a mají zároveň velký dopad na kvalitu života. Bakalářská práce je rozdělena do dvou kapitol. První se zabývá samotným onemocněním, jeho diagnostikou, možnostmi léčby a komplikacemi. Druhá kapitola se zabývá ošetrovatelskou péčí. Tato kapitola se dále dělí na předoperační a pooperační péči a kvalitu života. V předoperační péči je převážně poukazováno na důležitost příprav střev před operací a podávání antibiotik. V pooperační péči je důležitá péče o ránu, péče o stomii, sledování komplikací a edukace pacienta a jeho rodičů. V kapitole o kvalitě života těchto pacientů bylo poukazováno na faktory limitující pacienty a jejich rodiče. Nejčastěji řešené problémy se týkaly fekální inkontinence, špinění, nepohodlí, poruchy sexuality, negativních psychosociálních dopadů a zácpy.

Abstrakt v AJ: This overview bachelor's thesis sums up the possibilities of pre-surgery and post-surgery nursing care, and quality of life of child patients with Hirschsprung's disease. It discusses the importance of nurses in nursing care and patient education, and clarifies many factors affecting nursing care that have great impact on quality of life at the same time. This bachelor's work is divided into two chapters. Chapter 1 deals with the disease itself, its diagnostics, treatment possibilities and complications. Chapter 2 deals with nursing care. This chapter is further divided into pre-surgery care, post-surgery care, and quality of life. In pre-surgery care mainly the importance of pre-surgery preparations and administration of antibiotics are discussed. In post-surgery care wound care, stoma care, monitoring complications, and educating both the patient and his/her parents are important. The chapter on quality of life of these patients points out the factors limiting patients and their parents. The most commonly discussed problems concerned fecal incontinence, soiling, discomfort, sexuality disorders, negative psychosocial impacts, and congestion.

Klíčová slova v ČJ: Hirschprungova choroba, ošetrovatelská péče, sestra, děti, kvalita života

Klíčová slova v AJ: Hirschsprung's disease, nursing care, nurse, children, quality of life

Rozsah: 50 stran, 0 příloh

OBSAH

ÚVOD	7
1 REŠERŠNÍ ČINNOST	10
2 HIRSCHPRUNGOVA CHOROBA	13
3 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O DÍTĚ S HIRSCHPRUNGOVOU CHOROBOU	22
3.1 PŘEDOPERAČNÍ PÉČE O DÍTĚ S HIRSCHPRUNGOVOU CHOROBOU	22
3.2 POOPERAČNÍ PÉČE O DÍTĚ S HIRSCHPRUNGOVOU CHOROBOU	26
3.3 KVALITA ŽIVOTA DĚTÍ S HIRSCHPRUNGOVOU CHOROBOU	34
3.4. VÝZNAM A LIMITACE DOHLEDANÝCH POZNATKŮ	41
ZÁVĚR	43
REFERENČNÍ SEZNAM	44
ZKRATKY.....	50

Úvod

Hirschprungova choroba je jedna z nejčastějších poruch motility střev v dětském věku. Charakterizována je především absencí gangliových buněk v myenterické a submukózní části střeva (Chhabra a Kenny, 2016, s. 629). Řadí se do skupiny vzácných vrozených onemocnění, jehož výskyt je přibližně 1:5000 živě narozených novorozenců (Rintala a Pakarinen, 2012, s.336).

Klinické projevy poruchy vylučování se mohou objevovat od mírné nebo těžké zácpy se speciálními dietami až po selhání vylučování čírého mekonia (Abbasiasl et al., 2021, s. 1). U novorozenců trpících Hirschprungovou chorobou se v prvních dnech jejich života projevuje střevní obstrukce. Mezi hlavní příznaky střevní obstrukce patří abdominální distenze, žlučové zvracení a selhání v krmení (Chhabra a Kenny, 2016, s. 630).

Chirurgická strategie spočívá v odstranění agangliového střeva a připojení střev s gangliovými buňkami co nejdálněji. Nejběžnějšími metodami jsou Soave a Duhamel (Saysoo, 2020, s. 35). Nové chirurgické techniky zlepšily výsledky po operaci u dětí s Hirschprungovou chorobou tím, že zkrátily dobu operace, krevní ztráty, použití analgetik a délku hospitalizace. Sledování během prvních 3 let po operaci ukazuje, že děti, u kterých jsou použity nové postupy, mají nižší výskyt pooperačních komplikací (Dai, 2020, s. 3). Chirurgický zákrok může mít za následek jak časně, tak pozdní komplikace (Khazdouz, 2015, s. 143).

Kolostomie je chirurgicky vytvořený otvor v tlustém střevě, který odkloní stolici nebo jiný střevní obsah, aby nedošlo k jejich hromadění. Nejčastější kolostomie v pediatrii jsou indikované do 2 let věku u diagnóz Hirschprungovy choroby a atrezií anu. Mahmood ve své studii mezi lety 2008 a 2013 zjistil, že v 33,5 % je kolostomie indikována u Hirschprungovy choroby (Mahmood, 2015, s. 139). Přestože většina dětských pacientů s Hirschprungovou chorobou v budoucnu dosáhne funkčního a bezproblémového vyprazdňování, tak v některých případech se mohou objevit komplikace v podobě špinění, obstrukčních příznaků, enterokolitidy nebo neprospívání (Saadai, 2019, s. 832).

Tyto komplikace ovlivňují kvalitu života dítěte a jejich rodin. Péče rodiny o dítě zahrnuje činnosti, které se musí zajistit pro zlepšení zdravotního stavu a psychické pohody. Tento úkol zpočátku dělají dětské sestry. Ošetrovatelská péče je především účinná, když do procesu péče budou zapojeni pacienti a rodinní příslušníci (Abbasiasl et al., 2021, s. 5).

Funkční výsledky související s dysfunkcí střev kvůli Hirschprungově chorobě jsou často spojeny s problémy močových cest a s problémy se sexualitou. Tyto komplikace mají také velký dopad na kvalitu života (Witvliet et al, 2017, s. 548). Kolostomie mají významné sociální a ekonomické dopady pro rodiny s nízkými příjmy (Krois et al, 2018, s. 842). Socio – ekonomické problémy pociťují rodiče těchto pacientů i v Ugandě, kvůli opakovaným chirurgickým výkonům a dojížděním za péčí. Rodiče uvádějí jako nejvíce limitující faktor kvality života zápach a hygienu stomie (Muzira et al, 2018, s. 458). Mezi nejčastější následky ovlivňující kvalitu života je zácpa, fekální inkontinence a špinění (Espeso et al, 2020, s. 239). Z hlediska kvality života bylo prokázáno, že nejvíce řešené problémy se týkají samotné péče o stomii, práce se stomickými pomůckami, nepohodlí, negativní psychosociální dopad a pooperační komplikace (Recalla et al, 2013, s. 492).

Pro rodiče hraje velkou roli podpora ze strany ošetrovatelského týmu. Potřebují podporu, edukaci, naslouchání a porozumění (Hinton, 2018, s. neuvedeno).

Cílem přehledové bakalářské práce bylo odpovědět na otázku: „Jaké jsou možnosti předoperační a pooperační ošetrovatelské péče o dítě s Hirschprungovou chorobou a jaká je kvalita života těchto pacientů?“

Pro vypracování přehledové bakalářské práce byly stanoveny tyto cíle:

1. Předložit dohledané publikované zdroje o předoperační a pooperační ošetrovatelské péči o dítě s Hirschprungovou chorobou.
2. Předložit a porovnat oblasti kvality života, které limitují pacienty s Hirschprungovou chorobou.

Vstupní literatura, která byla použita pro upřesnění zkoumané problematiky byly následující tituly:

ABBASIASL H., HAKIM A. and ZAREA, K. 2021. *Explaining the Care Experiences of Mothers of Children with Hirschsprung's Disease: A Qualitative Study*. Global Pediatric Health. Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran. 2021. 8. 1-8. Dostupné z: DOI: 10.1177/2333794X211015520

CHHABRA S, KENNY E S. 2016. *Hirschsprung's disease*. Surgery. [online]. 34. 12. 628 – 632. ISSN: 0263-9319. Dostupné z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0263931916301478>

- COLDICUTT P., HILL B. 2013. *An overview of surgical stoma construction and its effects on the child and their family*. Nursing Children and Young People, 25. 4. 26–34. Dostupné z: DOI:10.7748/ncyp2013.05.25.4.26.e217
- GIULIANI S., HONEYFORD K., CHANG CY., BOTTLE A., AYLIN P. 2020. *Outcomes of Primary versus Multiple-Staged Repair in Hirschsprung's Disease in England*. European Journal of Pediatric Surgery. 30. 1. 104-110. Dostupné z: DOI: 10.1055/s-0039-3402712
- LEE CC., LIEN R., CHIANG MC., YANG PH., CHU SM., FU JH., LAI JY. 2012. *Clinical impacts of delayed diagnosis of Hirschsprung's disease in newborn infants*. Pediatric Neonatology. 53. 2. 133-137. Dostupné z: DOI: 10.1016/j.pedneo.2012.01.011.
- LEVITT MA., DICKIE B., PEÑA A. 2012. *The Hirschsprung's patient who is soiling after what was considered a „successful“ pull-through*. Seminars in Pediatric Surgery. 21. 4. 344-53. Dostupné z: DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.009
- RINTALA RJ., PAKARINEN MP. 2012. *Long-term outcomes of Hirschsprung's disease*. Seminars in Pediatric Surgery. 21. 4. 336-43. Dostupné z: DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.008. PMID: 22985839.

1 Rešeršní činnost

ALGORITMUS REŠERŠNÍ ČINNOSTI



VYHLEDÁVACÍ KRITÉRIA:

Klíčová slova v ČJ: Hirschprungova choroba, ošetrovatelská péče, sestra, děti, kvalita života

Klíčová slova v AJ: Hirschsprung's disease, nursing care, nurse, children, quality of life

Jazyk: čeština, angličtina

Období: 2011 - 2022



DATABÁZE:

EBSCO, Google scholar, PubMed, Web of Science, Science Direct, Springer



Nalezeno 1 738 článků.



Vyřazující kritéria:

- duplicitní články
- kvalifikační práce
- články a studie starší roku 2011
- nedostupnost plného textu



SUMARIZACE VYUŽITÝCH DATABÁZÍ A DOHLEDANÝCH DOKUMENTŮ

EBSCO - 65 článků

Google scholar – 1 490 článků

PubMed – 31 článků

Web of Science – 37 článků

Science Direct – 68 článků

Springer – 47 článků

SUMARIZACE DOHLEDANÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ

Acta Paediatrica – 1 článek

African Journal of Pediatric Surgery – 3 články

American Journal of translational Research – 1 článek

Annals of Surgery – 2 články

Arquivos Brasileiros de cirurgia digestiva – 1 článek

BMJ Open – 1 článek

British Journal of Surgery – 1 článek

Colorectal Disease – 1 článek

European Journal of Pediatric Surgery – 3 články

Gastroenterology – 1 článek

Global Pediatric Health – 1 článek

Iraqi Journal of Medical Science – 1 článek

Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons – 1 článek

Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition – 1 článek

Journal of Pediatric Surgery - 5 článků

Journal of Wound, Ostomy and Continence nursing – 1 článek

Khirurgiia – 1 článek

Nursing Children – 1 článek

Nursing Children and Young People – 1 článek

Pediatric Neonatology – 1 článek

Pediatric Nursing – 1 článek

Pediatric.ro – 1 článek

Pediatric Surgery International – 1 článek

Revista Brasileiros se cirurgia digestiva – 1 článek

Seminars in Pediatric Surgery – 5 článků
Statpearls – 1 článek
Surgery – 1 článek
Techniques in Coloproctology – 1 článek
The Journal of Surgical Research – 2 články
Translational pediatrics – 1 článek



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito 44 dohledaných článků.

2 Hirschprungova choroba

První zmínky o této chorobě pochází již od starověkých hinduistických chirurgů. V roce 1887 ji popsal v lékařské literatuře lékař Harald Hirschprung po úmrtí dvou dětí se střevní obstrukcí. V devatenáctém století nebyla ještě přesně určená příčina a nebyl znám ani patologický základ tohoto onemocnění. Do začátku dvacátého století byla tato nemoc označována jako vrozený megakolon (Chhabra & Kenny, 2016, s. 628). Harald Hirschprung rozpoznal Hirschprungovu enterokolitidu (dále HE), která se klinicky projevovala odlišně od normální Hirschprungovy choroby (dále HCH). Zaznamenal klíčové nálezy při pitvě, a to především abscesy, ulcerace sliznice střeva a nekrózy. Dnes je HE hlavní příčinou úmrtí spojených s HCH (Frykman, 2012, s. 328). HCH je častou příčinou dětské obstrukce. Je způsobena selháním migrace gangliových buněk přes neurální lištu, což způsobuje jejich absenci ve všech nebo některých částech střeva (Peyvasteh, 2016, s. 155). Hirschprungova choroba je jedna z nejčastějších vrozených poruch motility střev. Charakterizována je především absencí gangliových buněk v myenterické a submukózní části střeva. Gangliové buňky zajišťuje enterální nervový systém (Chhabra & Kenny, 2016, s. 629). HCH je vrozená, potenciálně smrtelná porucha střevních ganglií, postihující 25 ze 100 000 živě narozených dětí ve Švédsku (Telborn et al, 2021, s. 2610). V Indonésii postihuje HCH 1 z 3 250 živě narozených dětí (Gabriela et al, 2020, s. 177). U předčasně narozených dětí se výskyt HCH objevuje zřídka. V Utahu byla sbírána data všech dětí s diagnostikovanou HCH mezi lety 1970 – 2011. Jejich celkový počet činil 404 dětí a z toho bylo 27 dětí narozených pod 37. týdnem gestace (Downey et al, 2015, s. 124). Ve Wisconsinu a Missouri bylo mezi lety 2000 a 2010 identifikováno 269 dětí. U 85 z nich byla diagnostikována HCH sací rektální biopsií. Z toho bylo 6 nedonošených (narozených pod 37. týdnem gestace) a 79 donošených. Tato studie dokazuje, že se HCH vyskytuje častěji u donošených novorozenců (Sharp et al, 2013, s. 376).

Hirschprungova choroba je střevní anomálie, která narušuje vylučování. Klinické projevy poruchy vylučování se objevují od mírné nebo těžké zácpy se speciálními dietami až po selhání vylučování čírého mekonia. Děti trpící HCH jsou řazeny do skupiny chronických onemocnění (Abbasiasl et al., 2021, s. 1). HCH se také řadí do skupiny vzácných vrozených onemocnění. Vyskytuje se přibližně 1:5000 živě narozených novorozenců. HCH patří mezi onemocnění, které nebylo možné léčit až do počátku dětské chirurgie. Před vývojem dětské chirurgie byly výsledky HCH velmi špatné. Ke zlepšení přispěly lepší znalosti v oblasti patologie, fyziologie, anatomie a také moderní chirurgické techniky (Rintala & Pakarinen, 2012, s.336). HCH je jedním z nejčastějších a nejzávažnějších onemocnění dětské chirurgie (Arafa et al, 2021, s. 210).

HCH je neobvyklé vrozené onemocnění, u kterého je důležitá včasná diagnostika. Tato diagnóza by měla být zvažována u novorozenců, kterým během 24 hodin neodchází mekonium. Nerozpoznání HCH v perinatálním období vystavuje novorozence riziku vzniku HE (Frykman & Short, 2012, s. 329). Novorozenci trpící HCH se v prvních dnech svého života projevují střevní obstrukcí. Mezi hlavní příznaky střevní obstrukce patří abdominální distenze, žlučové zvracení a selhání v krmení. HCH by měla být zvážena a hodnocena v případě, že u novorozenců neodchází smolka po 24 – 48 hodinách. Taktéž by se měla hodnotit hydratace vyšetřením velké fontanely, doba kapilárního návratu, teplota a fyziologické funkce. V některých případech mohou být příznaky opožděné a může dojít ke vzniku enterokolitidy. V tomto případě se projevy mění v páchnoucí stolici, krev v konečniku, horečku a může dojít k septickému šoku. Je důležité provést klinické vyšetření, zavést intravenózní vstup a podat bolus fyziologického roztoku. Dalším krokem diagnostiky je rentgenový snímek břicha, kde se prokáží dilatované kličky. U rozsáhlejších forem HCH může být dilatace výraznější. Užitečné je použití kontrastní látky v klystýru, který je užitečný k dalšímu plánování. Často lze díky kontrastním látkám rozpoznat přibližný přechod mezi agangliovým a gangliovým střevem, avšak tato metoda nebývá přesná. Jediným jistým způsobem, jak zjistit rozsah agangliózy, je biopsie a histopatologické vyšetření. Sací biopsie je standard pro stanovení diagnózy HCH. Měla by být provedena v případě, že je novorozenec dekomprimován. Dekomprese tlustého střeva se provádí rektálním katetrem zavedeným do konečniku za použití 10ml/kg teplého fyziologického roztoku až do maxima 20ml/kg (Chhabra & Kenny, 2016, s. 630).

V případě pozdní diagnostiky se musí zjistit podrobná anamnéza, udělat kompletní vyšetření a provést baryový klystýr, který určí typ HCH podle úrovně přechodné zóny. Ke stanovení konečné diagnózy se musí udělat rektální biopsie. Mezi lety 2009 a 2012 bylo zaznamenáno 15 dětí, které byly diagnostikovány ve 2 až 16 letech (průměrný věk byl 6 let). Těchto 15 pacientů od narození trpělo chronickou zácpou. Jako hlavní důvod pozdní diagnostiky je nedostatečný přístup ke specializovaným centrům. V mnoha jiných zemích byla pozdní diagnostika zapříčiněna negramotností, ignorací problémů rodiči a chudobou. V rozvojových zemích je HCH stále diagnostikována pozdě a je zde vysoké riziko vzniku enterokolitidy (Ouladsaiad, 2016, s. 83). Diagnóza se zakládá především na anamnéze a vyšetření. Vyšetření je nejdříve klinické a poté patologické. Mezi hlavní role diagnostiky patří rentgenové kontrastní vyšetření. V Iránu se používá anorektální manometrie, rektální sací biopsie a baryový klystýr. Anorektální manometrie není dostupná v mnoha nemocnicích, a proto se ve většině případů používá baryové klyzma, protože je dobře dostupné. Ve studii z roku 2012, která probíhala v nemocnici Khomeini v Iránu, se lékaři z oddělení dětské chirurgie zabývali senzitivitou a prediktivními hodnotami radiologických nálezů u dětských pacientů za použití baryového klystýru. Do studie bylo zahrnuto 60 pacientů a museli splňovat kritéria, jako jsou novorozenci se zpožděným průchodem mekonia, klinické příznaky HCH, děti s refrakterní zácpou, které nereagovaly na léčbu. Všichni pacienti podstoupili baryový klystýr a biopsii rekta v plné tloušťce. Byly hodnoceny následující nálezy, přechodná zóna, zpoždění vypuštění barya po 24 hodinách, rektosigmoideální index, nepravidelnost sliznice, vzhled dlažebních kostek a nepravidelná kontrakce. Biopsie plné tloušťky byla provedena zkušeným dětským chirurgem na třech místech, a to ve 2, 5 a 7 cm. Každý odběr byl sestrou popsán a označen. Nejcitlivějším radiologickým nálezem byla přechodná zóna s citlivostí kolem 80 % (Peyvaste, 2016, s. 155 – 157).

U dětí s poruchami vyprazdňování se používá anorektální manometrie. Ta hodnotí rektální a anální motorické a senzorní funkce. Hlavní indikací k použití anorektální manometrie je zhodnocení rektoanálního inhibičního reflexu u pacientů s podezřením na HCH. Jeden den před a v den vyšetření byl u pacientů proveden klystýr. U některých pacientů bylo zapotřebí podat sedaci midazolamem. Při provedení anorektální manometrie byl do rekta zaveden katetr propláchnutý aquou. Po zavedení se na obrazovce zobrazí naměřené parametry v reálném čase. Na distálním konci je balonek, který se zavádí do konečníku a měří tlak 5 cm od análního okraje (Pop et al, 2019, s. 13).

Operativní léčba HCH má mnoho možností. Vyvinula se z rektosigmoideální disekce plné tloušťky střeva (Swenson), endorektální disekce (Soave), retrorektální vakové procedury (Duhamel) a nízké přední resekce (Rebhein). Nejnovější primární operací je pomocí laparoskopické techniky. Nejvíce se využívá princip odstranění agangliového střeva, protažení gangliovým střevem a zachování análního kanálu s funkcí svěračů. Od typu operace se odvíjí případné pooperační komplikace (Levitt et al, 2012, s. 344). Chirurgická strategie spočívá v odstranění agangliotického střeva a připojení střev s gangliovými buňkami co nejdál. Nejběžnějšími metodami jsou Soave a Duhamel. Operace Soave spočívá v odstranění sliznice a submukózy rekta a vtažení gangliového střeva. Duhamelova technika začíná resekci agangliového tračníku a stažení gangliového tračníku přes retrorektální prostor a následuje kolorektální anastomóza a eliminace septa mezi rektum a gangliovým tračníkem (Saysoo, 2020, s. 35).

Od zavedení laparoskopické techniky do dětské chirurgie bylo dokázáno, že tato technika má jedinečné výhody zejména u HCH s dlouhým segmentem (Arafa, 2021, s. 213). V retrospektivní studii bylo pozorováno 5 chlapců s radiologicky potvrzenou diagnózou rektosigmoideální HCH mezi lety 2011 a 2013. Tito chlapci museli splňovat kritéria pro zařazení do této studie. Mezi ně patřila jasná známka radiologické přechodové zóny rektosigmoidea, porodní hmotnost nad 2 kg, žádný příznak a důkaz enterokolitidy, sepse nebo související anomálie. Počáteční léčbou byla nazogastrická aspirace, intravenózní zásobování tekutinami a rektální výplachy. Při chirurgickém výkonu byli tito chlapci uvedeni do celkové anestezie a byl zaveden Foleyův uretrální katetr a nazogastrická sonda. Evertujícími stehy byla obnažena anální sliznice a byl odebrán agangliotický segment ve velikosti 3–5 cm. Resekovaný segment byl odeslán na histologii. Sledování těchto pacientů probíhalo do 2 let jejich života každý měsíc (Bhatia et al, 2013, s. 39). Děti trpící HE vyžadují léčbu širokospektrálními antibiotiky a intravenózní zásobou tekutin. U dětí s příznaky se léčba zahajuje podáním ampicilinu, gentamycinu a metronidazolu. Pacienti s těžkou HE a sepsí se přijímají na jednotku intenzivní péče. Ve vážném stavu je zapotřebí zahájit tekutinovou resuscitaci a ventilační podporu. Rektální výplachy teplým fyziologickým roztokem by měly být zahájeny co nejdříve. Výplachy se podávají v množství 10–20 ml/kg dítěte a 2–4x denně. (Frykman & Short, 2012, s. 330).

V posledních 20 letech došlo k významným průlomům v porozumění vývoje střevního nervového systému a jaké faktory jsou zodpovědné za rozvoj HCH. Toto vyvolalo zvýšený zájem o alternativní možnosti léčby HCH. Enterický nervový systém (dále jen ENS) pochází z vagálního nervového hřebene. HCH je geneticky velmi složitě onemocnění, které nelze přesně určit prenatalně. Pokud by bylo možné určit fenotyp HCH, bylo by možné se pokusit o transplantaci malého počtu buněk z neurální lišty. Další možností je diagnostika in utero pomocí ultrasonografie. Dilatace střev se zřídka může objevit v 25. týdnu těhotenství. Jednou z dalších zkoumaných možností alternativní léčby HCH je transplantace embryonálních kmenových buněk. Žádná z těchto alternativ není použita, ale je předmětem zkoumání (Wilkinson, 2012, s. 366).

V Hondurasu je výskyt onemocnění stejný jako v Evropě nebo USA, ale počet dětských chirurgů je velmi nízký. Analýza v roce 2008 odhalila pouze 12 dětských chirurgů. Vzhledem k tomuto omezenému počtu specialistů a nedostatečnému lékařskému systému v zemi je většina střevních anomálií léčena kolostomií vytvořenou praktickým chirurgem. Operace pediatrickým chirurgem je považována za nadstandard a není hrazena pojištěním (Krois, 2018, s. 842). Pokroky v chirurgických technikách a perioperační péči zlepšily krátkodobé a střednědobé výsledky pooperačních výsledků pacientů s HCH (Dai, 2020, s. 1). Odstranění agangliotického střeva chirurgickou resekci drasticky snížilo úmrtnost pacientů s HCH. Transabdominální Soave, Duhamel a TEPT jsou nejčastější operace HCH (Gabriela et al, 2020, s. 177). V Ugandě je velmi málo pacientů, kteří podstoupili jednostupňovou nebo dvoustupňovou operaci. Mnoho pacientů se nedostane na operaci do 1 roku věku. Tato pozdní reakce má za následek hluboce roztažené a dysfunkční střevo. Pacienti jsou před operací podvyživení, protože nemají pravidelnou stolici a nemají dostatečný příjem. Už jen tyto příznaky vyžadují kolostomii a mnohokrát větší ztrátu gangliového střeva. Kromě toho je také velmi obtížný přístup na operační sál přes den. V noci nebo o víkendech je nepřístupný. Operační sály jsou vytížené, a proto se dětem dělá definitivní operace až po více zákrocích (Muzira, 2018, s. 464).

Výsledky chirurgické terapie nejsou dokonalé, protože se do dospělosti pacientů trpících HCH přenáší funkční vady a psychosociální komplikace. Výsledky před vznikem dětské chirurgie nebyly přívětivé. Většina pacientů dříve na HCH umírala. I přesto, že očekávání dříve nebyla optimistická, tak je dnes výsledek z hlediska fekální inkontinence velmi upokojivý. U pacientů operovaných Duhamelským způsobem se prokázala snížená výkonnost análních svěračů. U většiny z těchto pacientů lze endoskopicky dokázat poškození vnitřního i zevního svěrače. Přítomnost jizev poukazuje na poškození vnitřního svěrače. Hlavním a nejhorším důsledkem je fekální inkontinence, a to po jakémkoli zákroku. Mezi hlavní fyziologické předpoklady pro zachování fekální kontinence jsou funkční svěrače, rektální rezervoár a citlivost análního kanálu. Přestože většina pacientů trpí špiněním místo inkontinence úplné, tak to má velký vliv na sociální život pacientů. U pacientů trpících HCH po Duhamel zákroku může vzniknout zácpa, která v průběhu dětství postupně ustupuje. U pacientů s Downovým syndromem s HCH je vyšší mortalita, kvůli častým vznikům enterokolitidy (Rintala & Pakarinen, 2012, s. 338 – 339). Mezi lety 2003 až 2015 byly sbírány data ohledně výsledků pacientů, kteří jsou rok od operace HCH v Anglii, v dětských specializovaných chirurgických centrech. V této studii byli zahrnuti všichni novorozenci narozeni mezi 1. dubnem 2003 a 31. březnem 2015. Výpočty se týkaly novorozenců v primární operaci HCH. Mezi nejčastější komorbidity HCH patří extrémně nízká porodní hmotnost (porodní hmotnost pod 999 g), nízká porodní hmotnost (porodní hmotnost mezi 1000 a 2499 g), extrémní nezralost (méně než 28 dokončených týdnů těhotenství), ostatní předčasně narozené děti (narození mezi 28. a 37. týdnem těhotenství). Dále byli novorozenci rozděleni podle věku, pohlaví, etnické skupiny, socioekonomického strádání a komorbidit. Od roku 2003 do roku 2015 se v Anglii narodilo 8 504 815 živě narozených dětí, kdy u 1 551 z nich byla diagnostikována HCH. Výskyt byl 1,82 na 10 000 živě narozených. Z 1 551 dětí trpících HCH bylo 73,7 % chlapců. Většina byla diagnostikována a přijata k hospitalizaci během prvního týdne života. Jednu operaci vyžadovalo 65,5 % novorozenců a z toho 11,9 % do 1 roku potřebovalo reoperaci. U pacientů, kteří podstoupili pouze jednu operaci, bylo o 92 % menší riziko přijetí k hospitalizaci do 1 roku než u pacientů, kteří byli na dvou a více operacích (Giuliani et al., 2020, s. 106).

V retrospektivní studii, ve které sběr dat probíhal mezi lety 2002 a 2009, byly srovnávány komplikace HCH před a po operaci. Během tohoto období bylo diagnostikováno celkem 51 novorozenců s HCH. Byli rozděleni do dvou skupin, přičemž skupina I byli novorozenci diagnostikováni do 1 týdne věku, a skupina II, ve které byli novorozenci, kteří byli diagnostikováni po 1 týdnu věku. Prověřovaly se možné klinické příznaky včetně demografických údajů, věku, kdy byli diagnostikováni, úrovně segmentu agangliózy, rodinné anamnézy ohledně HCH, spojení s trisomií 21, opožděného průchodu mekonium (odchod smolky do 48 hodin) nebo zácpy a celkových příznaků enterokolitidy včetně zápachajícího průjmu, krvavé stolice, napjatého břicha, horečky a dehydratace. Předoperační komplikace byla nejčastěji sepse, která byla prokázána hemokulturou. Pooperační komplikace zahrnovaly enterokolitidu, střevní obstrukci, únik anastomózy, anální stenózu, enterokutánní píštěl a zácpu, která se léčila laxativy. Rizikové faktory, trisomie 21 a dlouhá část agangliózy, které byly prokázány v této studii, ukázaly, že mají spojitost se vznikem enterokolitidy. V obou zkoumaných skupinách novorozenců byl prokázán výrazně vyšší počet chlapců než dívek, a to v 88 % ve skupině I a 80 % ve skupině II. Průměrný gestační věk ve skupině I byl $38,4 \pm 1,4$ týdne a ve skupině II $38,0 \pm 2,7$ týdne. Průměrná porodní hmotnost byla ve skupině I 3194 ± 304 g a ve skupině II 3066 ± 613 g. Dva pacienti měli trisomii 21. Každý byl v jiné skupině. Žádný z novorozenců neměl v rodinné anamnéze HCH. U 28 % pacientů ze skupiny I a 32 % ze skupiny II mělo jako hlavní příznak opožděný průchod mekonium po narození. Výskyt zácpy před diagnózou onemocnění byl v obou skupinách velmi podobný. V této studii bylo dokázáno, že se enterokolitida s větší pravděpodobností projeví u pacientů, jejichž diagnóza je stanovena po 1 týdnu věku (Lee et al, 2012, s. 134-136). Po odstranění agangliotického střeva mnoho dětí nadále trpí chronickou poruchou funkce střev, která je charakterizována distenzí břicha, enterokolitidou, plynatostí a znečištěním (Telborn et al, 2021, s. 2610). Nové chirurgické techniky zlepšily výsledky po operaci u dětí s HCH tím, že zkrátily dobu operace, krevní ztráty, použití analgetik a délku hospitalizace. Sledování během prvních 3 let po operaci ukazuje, že děti, které dostávají nové postupy, mají nižší výskyt pooperačních komplikací (Dai, 2020, s. 3).

Chirurgický zákrok může mít za následek jak časně, tak pozdní komplikace. U některých pacientů se po operaci může rozvinout zácpa, inkontinence, enterokolitida a průjem. Zároveň také přináší příznivý výsledek u značného množství pacientů. Je nezbytné posoudit funkci střev a výsledek operace, protože to může ovlivnit kvalitu života pacienta (Khazdouz, 2015, s. 143). Mezi lety 2013 a 2018 byla zhodnocena data dětí, které podstoupily laparoskopický Soave výkon. Do této studie bylo zahrnuto 31 dětí, které tento výkon podstoupily. Komplikace se objevily u 11 dětí, z toho 6 dětí mělo do 3 měsíců enterokolitidu a 5 v prvním roce po operaci špinilo. Všechny tyto děti měly v anamnéze opožděné vylučování mekonium a dlouhodobou zácpu. HCH byla potvrzena baryovým klystýrem (Arafa, 2021, s. 210 – 211).

Růst dětí s HCH může být ovlivněn mnoha faktory, včetně životního prostředí, příjmu živin a chirurgického zákroku. Tato studie porovnává dlouhodobé (sledované 3 roky po operaci) výsledky růstu u dětí po transabdominálních Soave a Duhamel postupech a transanálním endorektálním protažením (TEPT). Průřezová studie byla provedena v mezi 1. lednem 2012 a 31. prosincem 2015 u dětí mladších 18 let a byla jim histopatologicky diagnostikována HCH. Bylo zde zahrnuto 21 pacientů. Soave podstoupilo 7 dětí, Duhamel 4 a TEPT 10. Po operaci Soave došlo ke zlepšení nutričního stavu v 28,6 %, po Duhamel se jejich stav zhoršil v 25 % případů, ustálil v 75 % případů, a po TEPT se zlepšil ve 40 % případů (Gabriela et al, 2020, s. 178).

3 Ošetrovatelská péče o dítě s Hirschprungovou chorobou

3.1 Předoperační péče o dítě s Hirschprungovou chorobou

Jednou z diagnostických postupů je kolonoskopie, při které se odebere vzorek na histologické vyšetření. Ke kvalitnímu odběru a k dobrému průběhu kolonoskopie je zapotřebí řádně připravit střevo. Ve studii z roku 2015 byla hodnocena připravenost střev pomocí stupnice BPPS, jejíž minimální skóre byla 0 a maximální 9. V této bodovací škále je tlusté střevo rozděleno na tři úseky, a to na pravé tlusté střevo včetně céka a vzestupného tračníku, přímý tračník a levý tračník včetně sestupného tračníku, esovitě kličky a konečníku. V každé části je vytvořené hodnocení od 0 do 3. Nula znamená nepřipravený segment s neviditelnou sliznicí kvůli stolici, kterou nelze vyčistit. Jedna je viditelná sliznice jednoho segmentu, ale další sliznice není vidět přes stolicí nebo zbytkové tekutině. Dva body získává segment střeva, u kterého je viditelné pouze malé množství zbytkového zbarvení nebo úlomky stolice. Třemi body je ohodnoceno střevo, které má velmi dobře viditelnou sliznici bez stolice nebo tekutiny. Vynikající příprava střev je ohodnocena 7 a více body, přijatelná příprava je ohodnocena 5 body a špatná příprava má 4 a méně bodů (Dehghani et al, 2015, s. 311 – 313).

Morris ve své studii z roku 2015 zjistil, že použití orálně podaných antibiotik před operací je spojeno s výrazně lepšími výsledky. Podle této studie je podání antibiotik perorálně klíčové, protože nebyly pozorovány lepší výsledky pouze v požití mechanické očisty střev (Morris et al, 2015, s. 1039). Ve studii z roku 2021 bylo zkoumáno, jaký má význam nasazení antibiotik před operací a mechanická očista střev. Současně se v dětských nemocnicích nejvíce využívá mechanická očista střev. V roce 2007 byl proveden průzkum, který odhalil, že 96 % dětských chirurgů používá a upřednostňuje v praxi mechanickou očistu. Zejména u HCH je předoperační očista důležitá, i přesto, že dětem a jejich rodičům způsobuje velmi nepříjemný zážitek.

Studie byla provedena retrospektivně ze všech dostupných lékařských záznamů dětských pacientů s HCH, kteří podstoupili uzavření kolostomie ve West China Hospital mezi lety 2010 a 2020. Dětské chirurgové a zkušené sestry kontrolovali zdravotní záznamy pacientů pomocí zdravotnického informačního systému, aby byla zachována všechna pravidla určená pro tuto studii. Kritéria pro zařazení do studie byla věk mezi 3 měsíci a 14 lety, diagnóza HCH, uzavření kolostomie a protažení. Kritéria pro vyloučení byla přítomnost závažného onemocnění (např. onemocnění srdce, mozku nebo plic), malformace trávicího traktu, porucha intelektuálního vývoje, neúplné údaje a HCH dlouhého segmentu. Pacienti byli rozděleni do dvou skupin podle toho, zda byla předoperačně provedena mechanická očista s kombinací s antibiotiky či nikoli. Všechny operace prováděli dva chirurgové a bylo na jejich uvážení použití této kombinace. Komplikace zahrnovaly únik z anastomózy, intraabdominální infekci, infekci rány, střevní obstrukci, enterokolitidu a infekci dýchacích cest. Na základě těchto kritérií pro zařazení a vyloučení tvořilo skupinu celkem 64 pacientů (48 mužů a 16 žen). Diagnóza HCH byla u všech pacientů potvrzena rektální biopsií. Ze všech pacientů podstoupilo 33 předoperační očistu střev v kombinaci s podáním antibiotik perorálně a 31 podstoupilo operaci bez jakékoliv přípravy střeva. Všichni pacienti dostávali intravenózně antibiotika, včetně cefoxycinu, ampicilinu, cefmetazolu a klindamycinu. Ve skupině s přípravou střev byly perorálně užívaná antibiotika v kombinaci gentamicinu a metronidazolu po dobu 3 dní před operací a výplachy střev byly prováděny jednou denně, včetně dne před operací, fyziologickým roztokem. V této studii bylo dokázáno, že se i při vynechání přípravy střev a antibiotické léčby nezvýšil výskyt pooperačních komplikací, jako je enterokolitida, infekce rány, únik z anastomózy nebo střevní obstrukce (Liang et al, 2021, s. 153 – 157). Děti, které podstoupí mechanickou očistu střev před operací stráví delší dobu hospitalizování v nemocničním zařízení oproti dětem bez příprav. Delší doba hospitalizace má na dítě špatný vliv (Rosenfeld et al, 2019, s. 1048).

Mechanická příprava střev se běžně používá před operací již od 70. let 20. století. Specifický režim se vyvíjel v průběhu let a byla zaznamenávána jeho účinnost. Samotná mechanická očista se stala preferovanou metodou všech chirurgů. Ares ve své studii zjišťuje, jaký vliv má předoperační příprava střev na pozdní komplikace spojené s chirurgickým výkonem. Zkoumáno bylo 1 581 pacientů, kteří splnili kritéria. Pacienti byli vyhledáni v Pediatrickém zdravotnickém informačním systému. Muži zastupovali 60, 2 % (952) a ženy 39, 8 % (629). Většina pacientů byla mladší 1 roku. V této studii bylo HCH diagnostikováno 170 dětí. Data byla porovnávána mezi lety 2011 a 2014. Zahnutí pacienti byli rozděleni do tří skupin. Skupina 1 byla tvořena pacienty bez úplné přípravy střev, skupina 2 byli pacienti s mechanickou přípravou střev a skupina 3 zahrnovala pacienty, kteří podstoupili mechanickou očistu a perorální antibiotickou přípravu před operací. Měřítkem pro vyhodnocení byly souhrnné pooperační komplikace. Bez úplné přípravy bylo 63, 7 % pacientů, 27, 1 % mělo pouze mechanickou přípravu a 9, 2 % podstoupilo mechanickou i antibiotickou předoperační přípravu. Výsledky z celkové analýzy obsahovaly výskyt pooperačních komplikací vyšší u pacientů ze skupiny 1 (23, 3 %) ve srovnání se skupinou 2 (14, 2 %) a skupinou 3 (15, 9 %). Po analýze nebyl zjištěn žádný jasný přínos kombinace antibiotik a mechanické očisty dohromady. Chirurgové považují za standard mechanickou očistu (Ares, 2018, s. 705 – 707). Kolonická a kolorektální chirurgie velmi často potřebuje přípravu střev. Tato studie zahrnuje 55 dětí s kolostomií, kteří měli jednodenní přípravu střev. Chlapců bylo 33 a dívek 22 a jejich průměrný věk byl 4 roky. Z těchto pacientů mělo 44 % anorektální malformaci a 44 % HCH. Původní pětidenní příprava je pro novorozence a kojence velmi náročná, proto se indikuje jednodenní příprava.

Byl upřednostněn fyziologický roztok, protože splnil veškeré potřebné vlastnosti. Výplachy byly prováděny sestrami za přítomnosti rodičů teplým fyziologickým roztokem přes konečník rektální rourkou. Pacientům byly podávány tekutiny pouze perorálně jeden den před operací. Každý pacient dostával intravenózně perioperační antibiotika. Po operaci antibiotika byla dále podávána 48 hodin. Čistota tlustého střeva byla hodnocena intra operativně zkoumáním obsahu střev. Během výplachu střev se v některých případech vyskytly komplikace jako například břišní nepohodlí a mírné krvácení ze stomie. Krvácení nevyžadovalo žádná opatření. Čirý obsah byl vyhodnocen u 62 % pacientů a kontaminovaný u 38 %. Celkově se vyskytla infekce rány v 6 případech, horečky u 2 a 1 pacient měl anastomický únik. Tato studie dokazuje, že použití fyziologického roztoku na výplachy střev je účinná a bezpečná metoda u dětí s kolostomií. Zároveň je fyziologický roztok cenově dobře dostupný, bezpečný a izotonický (Ameh et al, 2011, s. 291 – 293). Před laparoskopickou Soave operací se dbalo na výbornou přípravu střev. Ta se příkládala k rektální irigaci a zejména u dlouhého segmentu. Rodiče mají velmi často s domácí irigací potíže. Z tohoto důvodu jsou pacienti přijímáni ambulantně ke každodenní irigaci střev, kde sestry provedou správný postup irigace. Do konečníku se může také vpravovat síran hořečnatý, glycerol nebo destilovaná voda. Při irigaci hraje svou roli masírování břicha ve směru hodinových ručiček (Arafa, 2021, s. 213 – 214).

3.2 Pooperační péče o dítě s Hirschprungovou chorobou

Kolostomie je chirurgicky vytvořený otvor v tlustém střevě. Cílem kolostomie je odklonit stolici nebo střevní obsah tak, aby se nehromadil. V pediatrii je většina kolostomií dočasná a indikují se k uvolnění tlaku ve střevě a odvodu stolice po resekci agangliového segmentu nebo nádoru. Nejčastější kolostomie v pediatrii jsou indikovány do 2 let věku u diagnóz HCH a atrezií anu. Mahmood ve své studii mezi lety 2008 a 2013 zjistil, že v 33,5 % je kolostomie indikována u HCH. Většina kolostomií byla vytvořena v novorozeneckém období s poměrem chlapců a dívek 3:1 (Mahmood, 2015, s. 139). Zvládnutí adaptace závisí také na typu stomie. Největší rozdíl je mezi stomií trvalou a dočasnou. Studie prokázaly, že jsou spokojenější pacienti s trvalou stomií (Recalla et al., 2013, s. 490 – 492).

Tým lékařů a edukačních stomických sester je nezbytný ve vzdělávacím procesu. Péče o dítě se stomií přesahuje rámec klinické péče, protože je potřebná i psychická podpora rodiny v průběhu léčby a péče. Stomické sestry dávají rodinám pokyny ohledně péče a také zahrnují rady týkající se přizpůsobení rodiny novým okolnostem. Pomáhají rodinám, jak zvládat každodenní rutinu jako je výprava dítěte do školy, na sport a spánek. Předávají se také pokyny o možných komplikacích a péči o pokožku, zvláště u novorozenců a kojenců (Bohr, 2019, s. 12). Vzdělávání pacientů je klíč k dlouhodobému úspěchu léčby a péče. Pacienti a jejich pečovatelé jsou poučeni o důležitosti dodržování rutinních záležitostí jako jsou klystýry, příjem perorálních léků a zajištění nezávislého vyprazdňování dítěte. V rámci edukace sestry nabízí několik příležitostí k poskytování vzdělávacích sezení a materiálů, které mohou rodiče využít. Edukace probíhá za použití písemných materiálů, praktických ukázek a vizuálních pomůcek. Školení rodičů začíná formálním rozhovorem obecně, kdy jim sestra nastíní, jak bude školení nadále probíhat. V letáku, který rodiče obdrželi, se nachází užitečné obrázky s popisem provedení různých intervencí. Když si během domácí péče nebudou jistí, tak jim tento leták velmi usnadní práci. Praktická edukace zahrnuje ukázkou rektálních výplachů a péči o stomii. Do edukace sester patří také poučení o prevenci. Nejčastěji se jedná o prevenci vzniku enterokolitidy a vyrážky v oblasti stomie (Ryan et al, 2020, s. 8 – 9).

U novorozenců jsou indikovány kolostomie převážně kvůli vrozeným anomáliím jako jsou anorektální malformace, intestinální atrezie a HCH. V nemocniční zařízení hrají pro pacienta velkou roli sestry, které pečují o stomii a edukují je samotné nebo s jejich rodiči. Edukace se týká především vyprázdnění a výměny stomického sáčku. Stomické sáčky mají mnoho způsobů uzávěrů. Dva nejvíce používané jsou s integrovaným uzávěrem nebo se samostatnou svorkou. Edukace pacienta nebo jeho rodičů začíná s cvičením na čistém stomickém sáčku, aby nedošlo k úniku stolice na sáček nebo oblečení. Zároveň se učí pracovat s uzávěrem. Děti, které jsou větší a samy mohou chodit na toaletu vykonávat potřebu močení, tak se učí vypouštět sáček mezi nohama. Stomický sáček by se měl měnit každé 4 dny až týden, pokud nedojde dříve k zašpinění sáčku stolicí. U novorozenců a kojenců není jednoduché rozpoznat bolest nebo úzkost, proto je důležité edukovat rodiče tak, aby s dítětem byli ve velmi blízkém kontaktu, protože jejich péče může ovlivnit hojení a celkovou pohodu dítěte. Rodiče novorozenců nebo kojenců se stomií si musí hlídat teplotu dítěte, protože se dítě nesmí podchladiť a zároveň nesmí být stomie vystavena dlouhodobému nahřívání, aby nevyschla. Rodiče příkrývkou schovají paže dítěte na hrudník, aby se dítě neúmyslně nedotýkalo stomie nebo obsahu stomického sáčku. Když je pacient neklidný, tak lze na zklidnění použít dudlík, roztok sacharózy nebo hudebními podněty. U dětí, které jsou schopné se zapojit do své péče, je sestra využívá pro drobné úkoly, aby se dítě cítilo potřebně. Zároveň se dítě více soustředí a lépe se učí. Při výměně sáčku se musí odstranit lepidlo, které drží sáček pevně na kůži. Existují speciální přípravky na odstranění lepidla z kůže bez podráždění nebo se dají nahradit vlhkou teplou gázou. Sestry také poučí pacienty a jejich rodiče ohledně práce se stomií při běžných aktivitách. Před náročnými činnostmi se sáček vyprázdní, aby se snížilo zatížení lepidla a nedošlo k odlepení během fyzických aktivit. Důležitá je i celková hygiena, která je také součástí edukace. Pacienti i jejich rodiče by si měli po vyprazdňování sáčku umývat ruce. Tímto má sestra jedinečnou pozici, kdy podporuje zvládnutí sebezpečí a adaptaci na novou stomii. Podstatné také je vzdělání sester a rozvíjení jejich kompetencí v této oblasti. (Stetzer, 2021, s. 71 – 73).

K pooperační péči patří také ambulantní rehabilitace pro děti s HCH a HE. V retrospektivní randomizované kontrolní studii, která zahrnovala 85 pacientů s HE po kolektomii, byli pacienti rozděleni do dvou skupin. Sběr dat proběhl mezi lety 2005 a 2012 na oddělení dětské chirurgie v Tongji Hospital ve Wuhanu v Číně. Pro splnění požadavků k této studii bylo podstatné splnění klinických a operačních kritérií, podstoupení kolektomie a přítomnost 2 a více příznaků jako je enterokolitida, průjem, horečka, zvracení nebo dehydratace. V první skupině (intervenční) bylo 43 případů a ve druhé (kontrolní) 42. Všichni pacienti podstoupili ambulantní léčbu, která zahrnovala orálně probiotika a intravenózně antibiotika s elektrolyty. V intervenční skupině rodiče nebo pečovatelé prošli navíc systematickým školením rehabilitace v ošetrovatelském intervenčním programu, včetně technik výplachů tlustého střeva, doporučení návštěv dietního, psychologického a pooperačního ošetrovatelského poradenství. Rodiče byli zaučeni na výplachy střev. Bylo prováděno roztažení análního otvoru nástrojem vyrobeného z plexiskla, který byl vytvořen podle anatomie a fyziologie konečníku. Příslušný nástroj vhodné velikosti byl pokrytý parafínem a vložen do konečníku jemně do 9 – 11 cm hloubky. Pacient byl uveden do litotomické polohy na měkký polštář pod bedry. Zároveň s dilatací byl prováděn výplach teplým fyziologickým roztokem v objemu 100 až 200 ml/kg. Tento proces byl prováděn 1x denně 30 minut a po dobu 3 až 6 měsíců. Rodiče dětí v intervenční skupině byli vyškoleni k pozorování známek časně HE, anorexie, abdominální distenze, zvýšené frekvence, změny barvy, formy a zápachu stolice. Tyto příznaky naznačují nutnost hospitalizace dítěte. Těmto rodičům bylo poskytnuto mnoho materiálů ohledně ošetrovatelských technik, disk s videi o provedení správné péče a prostředky pro komunikaci s místní zdravotnickou péčí. Nedílnou součástí prevence vzniku HE bylo dietní poradenství. Mezi hlavní zásady patřilo jíst malé porce, ale častěji. Další zásada byla jíst pomalu a jíst nízkotučnou stravu s vysokým obsahem bílkovin a nižším obsahem vlákniny. Kojenci byli krmeni hydrolyzovaným stravitelným mlékem. Rodiče z intervenční skupiny navštěvovali psychologické poradenství, kde jim byla poskytována podpora a vedení, které rodičům pomohlo porozumět rizikům HCH. Jako emocionální podpora byla nabídnuta rodičům konzultace ohledně případných potíží, aby lépe pochopili ošetrovatelský proces a speciální techniky. Do sociální podpory byla zahrnuta platforma pro spolupráci sester vybudovaná tak, aby plně využívala internetové zdroje a poskytovala včasné odpovědi na problémy. Tato možnost je pro rodiče velmi přínosná a může rodičům zlepšit sebevědomí. Výskyt HE v intervenční skupině byl výrazně nižší než v kontrolní skupině (Wang et al, 2015, s. 435 – 437).

Rektální irigace je běžná technika, která může účinně vyplavit zadržanou stolicí v tlustém střevě. Technika spočívá v zavedení hadičky do distálního tračníku a opakovaným výplachem NaCl 0,9 %. Rodiče jsou edukováni profesionálním týmem sester a lékařů. Obdrží instrukce, jak provést irigaci v domácím prostředí. Délka školení trvá přibližně 1 týden. Správně provedená irigace je definována jako žádná abdominální distenze a hematochezie u pacientů s normální výživou (Lu, 2019, s. 1250).

Pooperační péče zahrnuje péči o stomii a její komplikace. Mezi časté komplikace stomie patří kožní poruchy. Nejčastěji jsou pozorovány dráždivé reakce, zejména dráždivá kontaktní dermatitida, která představuje až 50 % komplikací. Příznaky dermatitid různého typu mají velmi podobné příznaky, ale lze je rozpoznat pomocí testů na různé chemikálie. Tyto problémy řeší stomické sestry v kožních stomických ambulancích. Mezi dvě nejčastější dermatitidy patří alergická kontaktní dermatitida (ACD) a dráždivá kontaktní dermatitida (ICD). Očekávání vzniku kožních onemocnění není překvapivé kvůli nepřírozenému kontaktu střeva s kůží. K narušení kožní bariéry přispívá aplikace aparátů a stomických pomůcek. Výrobci spotřebičů se snaží minimalizovat používání materiálů s potenciálem vzniku podráždění nebo alergie, a aby se zabránilo nadměrné vlhkosti a udrželo se pH pokožky mezi 4 a 5,5. Moderní stomické pomůcky se skládají z plastového sáčku, termoplastu a pevného termoplastického kroužku. Kolostomické sáčky jsou často jednodílné a uzavřené, a po naplnění se vyjmou a zlikvidují. U ileostomií a kolostomií vzestupného tračníku mohou být sáčky uzavíratelné chlopní nebo dvoudílné, kde sáček zůstává připevnění 1 až 3 dny a vymění se za nový. Existuje velká řada kožních bariér. Nejběžnější je hydrokoloid, který zajišťuje suchou přilnavost ke kůži. Další kožní bariéry jsou karboxymethylcelulózy a ovocné pektiny, které slouží k udržení pH pokožky a k absorpci vody, čímž udržují přilnavost. Mnoho bariér používá okraj s lepící páskou pro lepší zabezpečení sáčku. K dispozici je také řada doplňků, jako jsou adhezivní mléka, ubrousky, deodoranty, odstraňovače lepidel, přípravky na čištění pokožky a antiperspiranty, které kolem stomie vytvoří průhledný povlak, který chrání kůži před dráždivými a alergenními látkami. Na stomicko – dermatologické klinice je provedena obecná anamnéza a vyšetření vyrážky. Vyšetření se provádí stěry z vyrážky a posílají se do laboratoře mikrobiologie. V některých případech je pozorována dermatofytová infekce, která se projevuje odlupující se vyrážkou. Odlupující kousky se odeberou a posílají se na vyšetření plísňových prvků. Stomické sestry v ambulancích pozorují pacienty při výměně sáčku, aby zjistily, zda to dělá pacient správně. Sestry kontrolují veškeré příslušenství a léky, které přicházejí do styku s pokožkou a vše zaznamenávají.

V některých případech sestry zjistí, že se dermatitida vyskytuje v oblasti kůže, která je neustále v kontaktu s jinou částí příslušenství, například s náplastí nebo lepící páskou. V těchto případech se pacient posílá přímo k testování náplastí. Na náplastí bylo testováno 149 pacientů, ale pouze 53 bylo na test pozitivní. Tři pacienti měli pozitivní reakce na složky čistících ubrousků, které jsou určené k odstranění lepidla. Dva pacienti byli citliví na látky ve vlhčených ubrouscích a jeden z těchto pacientů byl ještě citlivý na složky deodoračního spreje. Vyloučení těchto materiálů vedlo k vyřešení peristomální dermatitidy. Mnoho pacientů a zdravotníků se domnívá, že nejdůležitější roli hraje alergie. Tento jejich předpoklad vychází z množství jednotlivých kazuistik popisujících alergie na látky obsažené ve stomických pomůckách (Conelly et al, 2019, s. 249 – 352). Peristomální dermatitida je zařazena i mezi pozdní komplikace stomie. U dětí je kůže tenčí a tím více vystavena vnějším vlivům. U dětí se stomií se péče o kůži musí ještě o to zvýšit (Minaev, 2017, s. 55). Mezi moderní a často používané kožní bariéry patří oxid zinečnatý, který je odolný vůči vodě. Má však mastnou konzistenci a může ovlivnit přilnavost sáčku na pokožce. Existuje filmový obvaz, který vytváří nepropustnou vrstvu pro ochranu kůže proti fekáliím. Je zapotřebí nanést silnou vrstvu, aby to bylo účinné. Největším problémem filmového obvazu je jeho cena. Filmový obvaz patří k nejdražším pomůckám v péči o stomie. Byla provedena studie, kdy na peristomální kůži byla použita acacia senegal. Acacia senegal je subsaharský opadavý strom, ze kterého se pro potřeby péče o stomii využijí jeho vlákna. K ošetření kůže je zapotřebí si připravit teplou vodu a 2,5 g vláken. Z vláken se stane gumovitá hmota, která se nanese na omytou peristomální kůži. Tento proces se opakoval dvakrát denně. Výsledky této studie prokázaly, že pacienti užívající acacia senegal vykazovali nižší míru zánětu (Housseinpour et al, 2012, s. 236). Bakal uvádí, že nejčastěji se vyskytujícím problémem je peristomální dermatitida. Předpoklad pro vznik této komplikace je nedostatečná péče o stomii a podráždění nedostatečně absorbovaných žlučových solí (Bakal et al, 2015, s. 49). Ve studii z roku 2011 z USA byly zjištěny faktory ovlivňující pooperační komplikace a jaké komplikace mohou nastat po úplném uzavření kolostomie. Mezi faktory, které mají velký podíl na vzniku komplikací jsou věk, HCH, vrozené anomálie, delší doba operace a delší doba v anestezii. Podle analýzy výsledků této studie jsou časté komplikace spojené s infekcí chirurgického místa. Infekce je velice závažný problém, který na sebe váže ještě závažnější komplikace jako je sepsa, nutná podpora ventilace, nutriční podpora před propuštěním nebo neplánovaná reoperace (Gonzales et al, 2017, s. 237 – 240).

Péče o dítě s kolostomií je velice složitý, náročný a zdlouhavý proces. Po vytvoření stomie a propuštění z nemocnice musí rodič zajistit vhodné prostředí a kvalitní domácí péči. Domácím pečovatelům je potřeba zajistit průběžné vzdělávání a podporu, která zahrnuje učební pomůcky. Ukázalo se, že používání audiovizuálních vzdělávacích pomůcek při edukaci domácích pečovatelů o děti s kolostomií vede ke zlepšení jejich znalostí a dovedností (Dabas, 2016, s. 54 – 55). Dovednost pečovatelů v poskytování výplachů střev závisí na jejich vzdělání. Dobře a kvalitně provedená edukace velice ovlivňuje úroveň spokojenosti pacientů. Také to pomůže k lepšímu vypořádání se pacientů s inkontinencí. Domácí pečovatelé jsou zodpovědní za poskytování péče, proto je důležité je naučit správné metody ošetrovatelských postupů. Kvalita výuky závisí na vztahu mezi rodiči a ošetrovatelským týmem. Ve výzkumném centru v Chandigarh byl provedený výzkum tréninkového programu. Tréninkový program zahrnoval jednotlivé kroky postupů výplachu střev dvěma způsoby. Prvním byl způsob krmení trubice a druhým metoda klystýru. Této studii se zúčastnilo 50 domácích pečovatelů. Na třetím školení zvládlo metodu krmení trubice 14 pečovatelů a 36 zvládlo provést důležité kroky k provedení klystýru. Na konci školení téměř všichni (92,9 %) provedli péči správně (Kaur et al, 2021, s. 13 – 17). Domácí pečovatelé stomizovaných dětí se musí získat dovednosti, které nebyly součástí jejich každodenního života. Je podstatné, aby tito pečovatelé, nejčastěji rodiče, byli dostatečně silní a našli si cestu ke každodennímu pečování a zdokonalování péče. Sestry jsou schopné nabídnout péči a edukaci, která odpovídá potřebám jednotlivce. Tato péče zahrnuje udržování integrity kůže, pečlivou hygienu, správnou výměnu sáčku, obvazy, ochranu stomie před vznikem dermatitidy, kontrolu funkce stomie a předvídání možných komplikací. Sestry mají tedy zásadní roli při vedení stomických dětí, jejich rodičů nebo pečovatelů v ošetrovatelské péči. Zároveň jsou velkou podporou, protože cílem sestry je také rodiče povzbudit a posílit jejich sebevědomí (Melo et al, 2020, s. neuvedeno).

Přetrvávající porucha vyprazdňování neovlivňuje pouze růst dítěte, ale také má závažný negativní dopad na jejich fyziologii, psychologii, chování a kvalitu života. Proto je podstatná léčba střev a obnovení defekace u dětí s HCH. Byla vyvinuta strategie pooperační léčby HCH s ošetřovatelským modelem „nemocnice – komunita – rodina“, který se nazývá Trinity. Jedná se o kontinuální ošetřovatelský model, který zahrnuje spolupráci a koordinaci všeobecných nemocnic, komunitních center, zdravotních služeb a pacientů. V současné době je tento model používán především v oblasti chronických onemocnění. V této studii bylo pozorováno, jaký má vliv Trinity u pacientů s HCH na pooperační střevní management. Tento výzkum zahrnoval 80 dětí s potvrzenou HCH. Data byla sbírána od července 2019 do června 2020 v dětské všeobecné nemocnici Hu'nan Children's Hospital. Polovina dětí (40), které podstoupily operaci od července do prosince 2019, byly klasifikovány jako kontrolní skupina. Tyto děti podstoupily operaci ještě před aplikací modelu Trinity a dostalo se jim intervencí v konvenčním ošetřovatelském režimu. Dalších 40 dětí, které byly v pozorovací skupině, obdržely domácí ošetřování Trinity, který byl prováděn od ledna do června 2020. V kontrolní skupině byly podávány konvenční ošetřovatelské metody, včetně zdravotní výchovy, psychologického a dietního ošetřovatelství a nácviků defekačních návyků. Pečovatelé byli rutinně proškoleni. Byla nutná ambulantní návštěva, kde byla pozorována funkce defekace. V pozorovací skupině byl použit Trinity model, na kterém se podílel lékař, vrchní sestra, odpovědná sestra, komunitní všeobecná sestra a hlavní pečovatelé o dítě. Zodpovědný lékař měl na starosti klinickou léčbu a vrchní sestra měla zodpovědnost za celkové řízení práce skupiny. Zodpovědné sestry měly na starost celou ošetřovatelskou péči a komunitní sestry zajišťovaly pravidelné domácí pozorování a péči. Defekační funkce v obou skupinách byla hodnocena ve 3 a 6 měsících po operaci Wexnerovým skórovacím systémem. Skóre zácpy zahrnuje 8 položek a nejvyšší skóre pro jednu položku byly 4 body, nejnižší skóre bylo 0 bodů. Celkové skóre činilo 32 bodů a čím vyšší bylo skóre, tím vážnější byla zácpa. Skóre fekální inkontinence zahrnuje 5 položek s nejnižší hodnotou 0 a nejvyšší 4. Celkové skóre 20 je úplná inkontinence a 0 je normální. Tři měsíce po operaci bylo skóre v obou skupinách nižší a dále se snižovalo do 6. měsíce. Výzkum prokázal, že ošetřovatelský model Trinity měl pozitivní účinky a zlepšil kvalitu života. Tato studie navíc ukazuje, že domácí ošetřování Trinity může snížit účinně stav úzkosti pečovatelů (Liu et al, 2021, s. 9152 – 9158).

HCH se velmi často vyskytuje u novorozenců, kojenců a malých dětí, proto je zásadní zajistit, aby nebyl narušován vývoj a růst. Jejich růst může být ovlivněn mnoha faktory jako je prostředí, příjem živin a operace. U dětí s chronickým onemocněním, jako je HCH, se mohou vyvinout poruchy růstu. Existuje mnoho parametrů k posouzení růstu dětí. Tělesná hmotnost a výška jsou nejvíce využívanými parametry. Avšak tělesná hmotnost má větší citlivost na příjem potravy nebo živin. Váha kolísá více a snadněji než výška. Pooperační antropometrické údaje byly získány v ambulanci po objednání a byly vyhodnoceny dětskými chirurgy. Délka sledování růstu byla více než 3 roky. Výsledky byly hodnoceny podle klasifikace z – skóre hmotnosti pro věk (WAZ) a indexu hmotnosti pro věk (BAZ) od Světové zdravotnické organizace (WHO). WAZ byl klasifikován do 4 kategorií, a to do těžké podváhy, podváhy, normální váhy a nadváhy. BAZ se skládá z 5 stupňů, a to z těžké podvýživy, podvýživy, normální váhy, nadváhy a obezity. Bylo porovnáno 21 pacientů, z toho 7 pacientů podstoupilo Soave postup, 4 Duhamel a 10 TEPT. Věk pacientů byl menší než 18 let. Bylo vyzkoumáno, že operační postupy nemají ovlivňující vliv, ale že děti, které nebyly kojeny, budou mít vyšší šanci na nadváhu (Gabriela, 2020, s.179). Děti s HCH mohou trpět následně i nesprávným trávením, pomalým růstem a častými infekcemi. V těchto případech jsou přivoláni odborníci na výživu a s pacienty budou pracovat na nejúčinnějším dosažení výživových cílů. Je zapotřebí dosáhnout nutričních požadavků dítěte, aby dítě dosáhlo správného růstu a vývoje (Lotfollazadeh et al, 2022, neuvedeno). Přestože většina dětských pacientů s HCH v budoucnu dosáhne funkčního a bezproblémového vyprazdňování, tak v některých případech se mohou objevit komplikace v podobě špinění, obstrukčních příznaků, enterokolitidy nebo neprospívání. V Americké pediatrické chirurgické asociaci se zabývali rozdíly mezi inkontinencí a pseudoinkontinencí. Za fekální kontinenci byla považována schopnost vědomě vyprazdňovat stolici bez špinění. Aby byla dosažena kontinence u pacientů s HCH, musí vnímat kontakt stolice análním kanálem, adekvátní tonus análního svěrače a vhodnou motilitu tlustého střeva. Narušení jednoho z těchto faktorů může vést k inkontinenci. Pseudoinkontinence může vzniknout ze dvou důvodů. Prvním může být neschopností vyprázdnění rekta a obstrukcí na úrovni análních svěračů. Druhou možností je hypermotilita střeva (Saadai, 2019, s. 832).

3.3 Kvalita života dětí s Hirschprungovou chorobou

Kolostomie mají významné sociální a ekonomické důsledky pro rodiny s nízkými příjmy. Ve studii z roku 2016, která probíhala v nemocnici Ruth Paz v Hondurasu, byly zkoumány různé faktory, které ovlivnily kvalitu života dětí se stomií. Do studie bylo zahrnuto 20 rodin dětí s kolostomií. Rodiče byli dotazováni 39 otázkami o sociálně – ekonomických parametrech. Dotazník byl rozdělen na dvě části. První část se zabývala sociodemografickými aspekty, jakou jsou zázemí rodiny, počet dětí, věk rodičů, osoby ve společné domácnosti a měsíční příjem. Druhá část obsahovala otázky týkající se samotné kolostomie, nákladů a péče. Na otázky ohledně příjmu odpovědělo pouze 14 rodin. Průměrný příjem 6 rodin ze 14 byl nižší než 500 amerických dolarů (USD) ročně. Dvě rodiny uvedly svůj příjem mezi 501 – 1000 USD. Tři rodiny měly roční příjem mezi 1501 – 2000 USD a jedna rodina měla příjem mezi 3001 – 5000 USD. Na otázky ohledně vzdělání odpovědělo všech 20 rodin. Až 85 % rodičů nemělo vyšší vzdělání než osmou třídu základní školy. Všichni dotazovaní rodiče uvedli, že umí číst a psát. V době rozhovoru bylo 75 % dotazovaných nezaměstnaných. Ohledně otázek k přístupu internetu a k mobilnímu telefonu, kdy 18 z 20 odpovědělo, že mají mobilní telefon a z toho 40 % má přístup k internetu. Facebook a jiné sociální sítě využívá 8 z 20 rodičů. Ve druhé části dotazníku rodiče odpovídali na otázky ohledně kolostomie a péče o ni. 8 z 20 rodičů uvedlo, že kolostomie velmi ovlivnila každodenní život jejich dítěte, 2 z 20 odpověděli, že často kolostomie ovlivňuje jejich život. Naproti tomu 3 z 20 rodičů tvrdí, že je a jejich dítě kolostomie vůbec neomezila. Co se týkalo dodatečných nákladů na péči o stomii, tak to negativně ovlivnilo schopnost domácností získat další potřeby. 14 rodičů uvedlo, že měsíční náklady na péči o kolostomii se pohybují od 10 do 200 USD. Z finančních důvodů 11 rodičů používá plenky a 9 prostěradla na zakrytí stomie. Žádný z rodičů nepoužívá stomické sáčky a pomůcky. Zápach z kolostomie narušuje každodenní život rodičů v 9 případech a v 11 případech s tím rodiče nemají problém. V 17 případech nebyly žádné komplikace se stomií, 2 rodiče měli problém s péčí a ošetřováním stomie během průjmu a jeden měl obtíže s opakovaným krvácením ze stomie, které nakonec vyžadovalo chirurgický zákrok. Studie ukazuje, že kolostomie v rozvojových zemích může mít významný dopad na dítě oproti průmyslově vyspělým zemím. Především ovlivňuje život sociálně a ekonomicky celé rodiny a vede k absencím dítěte ve škole. Všichni dotazovaní rodiče cítí jistotu v péči o stomii (Krois et al, 2018, s. 842 – 844).

V zemích s nízkými příjmy vyžaduje operace HCH mnohočetné chirurgické zásahy. V Ugandě je jedna nemocnice s dětskými chirurgy, a to v Mulago Hospital v Kampale. Při péči o pacienty se stomií a jejich rodiny v Ugandě bylo vyzorováno, že rodiny se vyskytují v socio - ekonomických problémech spojených s opakovanou chirurgickou léčbou. Většina pacientů musí do nemocnice Mulago přicestovat z venkova nebo z daleka. Rodiče uvádí, že cestování je velmi nákladné, a proto zůstávají v nemocnici i týdny ve frontě na chirurgický zákrok. Někdy je nemocnice příliš přeplněná a musí se vrátit do svých domovů a dorazit na zákrok jiný den. Matky také uvádí, že musely kvůli péči a cestování za péčí opustit své zaměstnání. Vyskytovaly se případy, kdy rodina musela prodat svůj majetek a půjčit si peníze od rodinných příslušníků. V některých případech rodinu opustil otec, kvůli náročnosti péče o dítě a vážné tížící finanční situaci. Matky se ocitly ve větším stresu a pociťovaly další zátěž ze strany financí a osamocení. Stomie představují pro děti velkou výzvu. V Ugandě děti podstoupí operaci později po diagnostice a musí se se svým zdravotním stavem vypořádat. Po podstoupení vytvoření stomie nejsou příliš zaučení a musí o sebe pečovat s pomůckami, které jsou pro ně dostupné. Nejčastěji využívají látkové hadry, prostěradla nebo pleny. Nemají k dispozici stomické pomůcky. Mnoho dětí čeká se stomií na definitivní opravu. Mezi nejvíce diskutovaná témata patřila péče o stomii a pochopení vážnosti stavu, dopad na zaměstnání pečovatele a příjem domácnosti, komunitní integrace dítěte a rodiny (nejčastěji školní docházka nebo zapojení do komunitních aktivit) a celkový dopad na rodinu. Rodiče často vyhledávali ostatní rodiny s podobnými problémy, aby se lépe vypořádali se stavem jejich dítěte. Mnoho rodičů hlásilo, že mají velké výdaje na cestování a hygienickou péči. Zápach a hygiena byla podle pečovatelů nejzávažnější komplikace. Většina matek omezila kontakt dítěte s ostatními v komunitě ze strachu, že okolí nebude mít dobré reakce na jejich dítě. Téměř všechny děti školního věku nechodily do školy po dobu trvání stomie (Muzira et al, 2018, s. 457 – 460). Rozvíjející se komplikace v péči o stomii vedou k prodloužení doby před konečným uzavřením stomie a následně ke snížení kvality života dětí a jejich rodičů. Ve fakultní nemocnici Stavropol existuje organizace poradenství rodičů pojmenované Stoma, které umožňuje vyřešení zdravotních problémů, sociálních a psychologických aspektů života rodiny (Minaev, 2017, s. 56).

Chirurgická léčba je hlavním řešením léčby HCH, avšak se mohou objevit pozdní následky. Nejčastěji se jedná o zácpu, špinění a fekální inkontinenci. Tyto příznaky střevní dysfunkce ovlivňují kvalitu života. Dotazník kvality života s HCH a anorektálními malformacemi (HAQL) je validovaný nástroj pro měření kvality života dětí a dospívajících s fekální inkontinencí. V tomto dotazníku lze získat 700 bodů v 7 odvětvích. V roce 2020 vyšla studie, která zahrnuje 63 pacientů ze dvou francouzských center dětské chirurgie. Pacienti byli rozděleni na děti (6 – 11 let) a dospívající (12 – 18 let). Čím vyšší skóre, tím lepší je kvalita života. U dětí bylo průměrné skóre 547/700 a u dospívajících 587/700. Studie potvrdila, že s narůstajícím věkem se kvalita života zlepšuje, pokud se nezhoršuje jejich zdravotní stav (Espeso et al, 2020, s. 239 – 241). V chirurgických pediatrických centrech v Nizozemí byla provedena studie, která porovnávala funkční výsledky a kvalitu života v dětství a v dospělosti. Této studii se zúčastnilo 346 pacientů s HCH. Z toho bylo 173 dětí ve věku 8 – 17 let a 173 dospělých pacientů. K hodnocení kvality života u dětí byla použita Linkertova škála s 87 položkami po 4 až 6 bodech. K hodnocení kvality života u dospělých byl použit dotazník WHOQOL – 100, který se skládal ze 100 otázek pokrývajících šest domén. U dětských pacientů bylo hodnoceno chování, duševní zdraví, sebeúcta a celkové zdraví. U dospělých se analyzovaly 4 domény, a to celková kvalita života, fyzické zdraví, psychické zdraví a sociální vztahy. Funkční výsledky v obou skupinách ukazují, že výskyt zácpy je srovnatelný, avšak fekální inkontinence se u dospělých vyskytuje méně než u dětí. U dětí se inkontinence projevovala tekutou stolicí, ale u dospělých se vyskytovalo špinění. Výsledky dotazníků kvality života ukázaly, že dospělí pacienti měli vyšší a lepší skóre než děti, protože fekální inkontinence u dětí negativně ovlivnila domény duševního a fyzického zdraví (Meinds et al, 2019, s. 501 – 504).

Mezi lety 2004 a 2013 byla v Austrálii provedena studie, která srovnává kvalitu života a funkční výsledky dětí s HCH a dětí zdravých. Výsledky kvality života byly měřeny pomocí Pediatric Quality of Life (PedsQL) a Fecal Incontinence and Constipation Quality of Life (FIC QL). Funkční výsledky byly hodnoceny pomocí Baylor Continence Scale (BCS), Cleveland Clinic Constipation Scoring System (CCCSS) a Vancouver Dysfunctional Elimination Syndrome Survey (VDESS). Studie se zúčastnilo 60 pacientů trpících HCH. V PedsQL nebyly téměř žádné rozdíly mezi nemocnými a zdravými dětmi, kromě oblasti psychosociální kvality života. U BCS byli pacienti rozděleni na děti se stomií (8) a bez stomie (52). Mezi těmito dětmi nebyly významné rozdíly, avšak oproti dětem zdravým bylo skóre inkontinence vysoké. U CCCSS se prokázala skutečná zácpa pouze u 1 pacienta s HCH. V této studii bylo zjištěno, že děti s HCH zažívají horší kvalitu života v psychosociální oblasti. Zároveň bylo zjištěno, že se zvyšujícím se věkem a s postupným zhoršováním fekální inkontinence a zácpy se zhoršuje celková kvalita života dětí a jejich rodin (Collins et al, 2017, s. 2007 – 2009). Ve Velké Británii byla provedena studie mezi lety 2004 a 2017, která hodnotila funkční výsledky a kvalitu života dětí s HCH po konečné operaci. Funkce střev byla hodnocena u dětí od 5 let pomocí skóre dětské inkontinence a zácpy (PICS) a kvalita života byla hodnocena pomocí PedsQL. Skóre PICS bylo horší u nemocných dětí než u zdravých, a to se projevilo i na kvalitě života hodnocené v PedsQL (Townley et al, 2020, s. 276) Funkční výsledky související s dysfunkcí střev kvůli HCH jsou často spojeny s problémy močových cest a s problémy se sexualitou. Tyto komplikace mají velký dopad na kvalitu života (Witvliet et al, 2017, s. 548). Ve studii z Kansas City v USA, která zkoumá data pacientů s HCH z období 1980 až 2019 bylo zjištěno několik psychosociálních a behaviorálních faktorů ovlivňujících kvalitu života. Rodiče novorozenců uvedli, že cítí především nejistotu ohledně budoucnosti, a že mají pocit nedostatku sociální podpory. Děti mladšího školního věku uvádí, že jsou odmítáni svými vrstevníky. Jejich rodiče uvádí problémy s chováním a úzkost, právě kvůli odmítání vrstevníků. Adolescenti pocítovali špatný obraz svého těla, nízké sebevědomí, váhavost k zapojení se do romantických vztahů a následnou nedostatečnou sexuální aktivitu. Tyto faktory zásadně ovlivňují kvalitu života pacientů s HCH nebo se stomií. Podle výsledků této studie by mohlo vést ke zlepšení kvality života poskytování přizpůsobené individuální lékařské, psychologické a komunitní péče (Svetanoff et al, 2022, s. 389). Z hlediska kvality života se prokázalo, že nejvíce řešené problémy se týkají samotné péče o stomii a práci se stomickými pomůckami, nepohodlí, negativních psychosociálních dopadů a řešení pooperačních komplikací. Existuje studie, která prokázala, že zhoršená sexuální aktivita v životě pacienta se stomií přispívá k větší sociální izolaci (Recalla, 2013, s. 492).

Ve Švédsku byla provedena studie ohledně stravování dětí trpícími HCH. Celkem se zúčastnilo 26 rodičů dětí s krátkou resekcí ve věku 1 až 12 let. Rodiče zastávali názor, že strava má největší vliv na funkci střev jejich dětí. Také zdůraznili, že jídlo jim často způsobuje obavy, protože některé potraviny mohou zhoršit funkci střev. Rodiče popsali, že jejich děti mají v různém rozsahu neblahé příznaky jako je napjaté břicho, zapáchající plynatost, bolesti břicha nebo různou konzistenci stolice. Sdíleli různé strategie, jak zlepšit funkci střev jejich dítěte experimentováním s dietními režimy. Mnoho rodičů vyzkoušelo bez laktózovou dietu nebo se vyhýbali vláknině. Zároveň dětem hlídali množství jídla a rozložení příjmu přes den. Kvůli plynatosti rodiče vyloučili z jídelníčku svých dětí bílé pečivo a obiloviny. Rodiče se vyjádřili i k doplňkům stravy. Někteří obhajovali samoléčbu probiotiky, protože vnímali pozitivní účinky na svých dětech. Prebiotika a probiotika vzbudila velký zájem mezi rodiči. Velká snaha rodičů o zlepšení funkce střev jejich dětí je velmi omezena ve vlastním životě. Rodinné aktivity se musely přizpůsobit nemocnému dítěti a jeho potřebám. Podle rodičů je zapotřebí plánování a příprava speciálních diet před jakoukoliv rodinnou aktivitou, stejně jako být připraven na vyprázdnění střev. Mezi mnoha rodiči bylo dokázáno, že je těžké dosáhnout normálního rodinného života. Několik účastníků prožívalo neustálý stres a pocity vyčerpání. Rodiče pociťovali zodpovědnost za výběr stravy. Také usilují o dietní a výživové směrnice ze strany zdravotnických zařízení, které by usnadnily a podpořily samoléčbu. Rodiče odhalili úzkost z nutričních nedostatků, a proto navrhli, aby vzniklo standardizované nutriční hodnocení v rámci multiprofesionálního klinického sledování jejich dětí. Prosazovali alespoň empirickou dietní podporu a oficiální pokyny pro podporu strategií zvládnutí zátěže a duševní pohody, aby se snížila rodičovská zátěž a zlepšila se kvalita života. Nejnovější pokyny pro léčbu rektosigmoidní HCH jsou sledování růstu a výživy, a také zapojení interdisciplinárního týmu péče složeného z gastroenterologů a nutričních terapeutů (Telborn et al, 2021, s. 2611 – 2615).

Kvalita života je jedním z nejdůležitějších výsledků pro pacienty s HCH. Dotazník kvality života s HCH a anorektální malformací je považován za platný a spolehlivý. Byla provedena kohortová studie s účelem srovnání kvality života u pacientů s HCH po Duhamel a Soave zákroku v nemocnici Dr. Sardjito mezi lety 2013 a 2018. U všech pacientů byla potvrzena HCH podle klinických projevů, kontrastního klyzmatu a histopatologického nálezu. Dotazník se skládal z 36 položek. Tyto položky byly rozdělené na 8 oblastí, kterými byly laxativní dieta, obstipační dieta, přítomnost průjmu, fekální kontinence, močová kontinence, sociální fungování, emocionální a fyzická funkčnost a tělesný obraz. Skóre bylo na každou položku 0 až 3. Lepší kvalita znamenala vyšší hodnotu skóre. Na tyto dotazníky navazovala kvalitativní studie, kde byly účastníkům pokládány otevřené otázky zkoumající jejich zkušenosti související s jejich odpověďmi z dotazníku. Bylo zjištěno, že vyšší celkové skóre měli pacienti, kteří podstoupili zákrok Soave (Saysoo et al, 2020, s. 34 – 36).

Projevy HCH se také mohou pohybovat od mírné až těžké zácpy a je důležité dodržovat specifické diety. Tyto komplikace ovlivňují kvalitu života dítěte a jejich rodin. Péče rodiny s dítětem trpícím HCH zahrnuje činnosti, které se musí zajistit pro zlepšení zdravotního stavu a psychické pohody. Tento úkol zpočátku dělají sestry. Ošetrovatelská péče je především účinná, když do procesu péče budou zapojeni pacienti a rodinní příslušníci. V kvalitativní studii bylo vybráno 12 účastníků z matek, které mají zkušenosti s péčí o dítě trpící HCH. Studie probíhala ve 2 vzdělávacích nemocnicích v Ahvaz. Otázky kladené v této kvalitativní studii se zabývaly péčí o erozi, sociálně – ekonomickými problémy a o kvalitě informovanosti pacientů a rodin. Mezi nejnáročnější činnost pro matky patřila hygienická péče o stomii. Obavy rodičů o budoucnost jejich dětí patřila také k nejvíce diskutovaným otázkám. Je tomu přisuzována nedostatečná informovanost o možnostech způsobů péče. Domácí péče o dítě s HCH je i ekonomicky náročná. Je zapotřebí podpora otce, pečovatелů a nemocničního personálu. Nejvíce financí je potřeba na stomické pomůcky a klystýry. Velkou roli hraje důkladná informovanost rodičů ze strany zdravotníků. Rodiče uvádí, že se sami aktivně zapojovali do hledání informací. Komunikovali s ostatními rodinami dětí, kteří trpí HCH nebo mají stomii. Časem se zlepšila rodičovská péče a lépe se zvládali starat o své dítě. Studie ukázala, že rodiče se zdráhali oznámit onemocnění jejich dětí okolí, protože se obávali reakce ostatních. Mělo to vliv na jejich sociální interakce. Zapojení rodičů do rozvoje psychologického charakteru a změn mentálních principů vede ke zlepšení vztahů v rodině. Zdravotníci do svých programů péče zapojují náboženské přesvědčení pro zlepšení víry a pohody rodičů (Abbasiasl et al., 2021, s. 3 – 6).

Pro rodiče hraje velkou roli podpora ze strany ošetrovatelského týmu. Potřebují podporu, edukaci a naslouchání. Je pro ně důležité, aby jim bylo nasloucháno a porozuměno. Zároveň nedokáží porozumět lékařským a chirurgickým pojmům, a to vede k nejistotě a úzkosti rodičů. Je jednodušší mluvit stručně a nezahltit je informacemi, kterým neporozumí. Také to zlepšuje jejich pocit, protože jim to zanechává naději, která podporuje jejich psychickou stránku. I při sdělení špatných zpráv je pro rodiče lepší upřímnost než zkreslené pozitivní informace, které jim dávají zbytečné naděje. Velkou roli hraje zapojení rodičů do péče již od úplného počátku. Rodiče se cítí velmi potřební a zároveň nejsou pouze pasivními příjemci plánování péče. Zdravotnický personál by neměl rodiče zahltit mnoha informacemi naráz, protože si nic nezapamatuje nebo se bude cítit neschopně. Je podstatné dát rodičům čas na vstřebání informací a neustále jim vše opakovat a ujišťovat se, že všemu rozumí. Rodiče sdílí s ostatními rodiči své zkušenosti a předávají si navzájem rady. Tyto mezi rodičovské rady velmi usnadnily život mnoha rodinám (Hinton et al, 2018, s. neuvedeno).

3.4. Význam a limitace dohledaných poznatků

V přehledové bakalářské práci byly použity studie a články shrnující předoperační a pooperační péči a kvalitu života dětských pacientů s Hirschprungovou chorobou. Studie byly prováděny po celém světě a články pocházely z časopisů z různých zemí jako například Afrika, USA, Velká Británie, Polsko, Švédsko a Indie. Nejčastěji jsem čerpala z časopisu *Journal of Pediatric Surgery* a *Seminars of Pediatric Surgery*, které pocházející z USA. Nebyly nalezeny žádné kvalitní recenzované zdroje, které se týkají Hirschprungovy choroby u dětských pacientů v ČR.

Vyřazující kritéria pro tuto přehledovou bakalářskou práci byla nedostupnost plného textu, články starší roku 2011, kvalifikační práce a duplicitní články.

V předoperační péči hrají velkou roli sestry, které jsou nezbytnou součástí celého procesu. Rozdílnost v předoperační péči se týkala především podávání antibiotik a rektálních irigací. Morris tvrdí, že orální podání ATB před operací je spojeno s výrazně lepšími výsledky operace. Liang provedl studii ohledně použití mechanické očisty střev s orálně podanými ATB. Dokázal, že mechanická očista bez podání ATB nemá nižší výskyt komplikací. Ares tvrdí, že mechanická očista je preferovaná metoda a ve své studii dokázal, že ATB příprava v kombinaci s mechanickou očistou nepřináší lepší výsledky. Rosenfeld považuje mechanickou očistu za zbytečnou, protože se tím prodlužuje doba hospitalizace, a to má špatný vliv na dítě. Arafa doporučuje k irigaci použít síran hořečnatý, glycerol nebo destilovanou vodu. Lu doporučuje k irigaci NaCl 0,9 %. Wang taktéž tvrdí, že NaCl 0,9 % je vhodný k provedení irigace a hadičku je vhodné pokrýt parafínem. Ameh tvrdí, že je bezpečné použít teplý NaCl 0,9 %. Je zároveň dobře dostupný a izotonický.

V pooperační péči byly nalezeny rozdíly v oblasti edukace, výplachů a v péči o stomii a její komplikace. Pooperační edukace a vzdělávání pacienta je podle Conellyho klíčové. Kaur s tímto tvrzením souhlasí a řekl, že kvalita edukace závisí na vztahu ošetrovatelského týmu a pacienta s jeho rodiči. Kaur provedl studii, ve které zkoumal tréninkový plán edukace a jeho účinnost. Tréninkový plán se ukázal z 92,9 % úspěšný. Dabas naopak prokázal, že použití audiovizuálních ukázek je efektivní v procesu edukace.

Mnoho autorů článků a studií řešili komplikace HCH a stomie. Gabriela a Lotfollzadet se shodují, že pacienti s HCH jsou vystaveni riziku opožděného a zpomaleného růstu. Stejně tak se shodují na tom, že je zapotřebí všem těmto pacientům zajistit dostatek nutričních hodnot. Conelly, Minaev, Housseinpour a Bakal se shodují, že za častou pozdní komplikaci se považuje dermatitida v oblasti stomie.

Krois uvádí, že kolostomie mají významné sociální a ekonomické důsledky. Abbasiasl tvrdí, že je péče o tyto pacienty ekonomicky náročná. Meinds podle Linkertovy škály s 87 položkami prokázal, že vysoké skóre v oblasti fekální inkontinence výrazně ovlivňuje domény duševního a fyzického zdraví. Collins zjistil, že děti mají zhoršenou kvalitu života v psychosociální oblasti. Witvliet tvrdí, že funkční výsledky komplikují funkci močových cest a sexuality. To má velký dopad na kvalitu života. Svetanoff považuje odmítání vrstevníky, problémy s navazováním kontaktů a ovlivnění sexuality jako zásadní ponížení kvality života. Espeso říká, že pokud se nebude horšit zdravotní stav, tak s narůstajícím věkem poroste i kvalita života. Hinton uvádí, že špatná informovanost rodičů může vést ke zhoršení kvality života.

Závěr

Hirschprungova choroba je vrozené onemocnění střev, které je charakterizováno absencí gangliových buněk v myenterické a submukózní části střeva. Vyskytuje se u 1 z 5000 živě narozených dětí. Projevy tohoto onemocnění se objevují většinou u novorozenců, u kterých do 48 hodin neodchází smolka. Ošetrovatelská péče se skládá z mnoha procesů, které zajišťují sestry. Jedná se o předoperační a pooperační péči, edukaci a následné posouzení kvality života těchto pacientů. Z dohledaných zdrojů vyplývá, že je kladený velký důraz na předoperační přípravu, která má velký vliv na nižší výskyt a závažnost pooperačních komplikací.

Prvním dílčím cílem bylo předložit dohledané publikované poznatky o předoperační a pooperační ošetrovatelské péči o dítě s Hirschprungovou chorobou. Byly sepsány dohledané informace o předoperační a pooperační ošetrovatelské péči. V přehledové bakalářské práci je popsána péče o stomii, možnosti výplachů střev a péče o kůži a rány. Jsou zde popsány i komplikace patřící k tomuto onemocnění.

Druhým cílem bylo porovnání oblastí kvality života limitující pacienty s Hirschprungovou chorobou. Mezi tyto oblasti patřila péče o stomii, špinění, fekální inkontinence, zácpa, hygiena, zápach, sociální zapojení se do života a informovanost rodičů. U adolescentů převažovala obava z narušení sexuální aktivity a špatný obraz těla limitující navazování vztahů. Mnoho rodičů pocíťovalo zhoršení kvality života z finančního hlediska, protože na péči o pacienty s Hirschprungovou chorobou a stomií jsou drahé pomůcky. Hinton uvedla, že rodiče těchto pacientů si mohou usnadnit život, když si budou navzájem sdílet své zkušenosti a rady v péči.

Referenční seznam

ABBASIASL H., HAKIM A. and ZAREA, K. 2021. *Explaining the Care Experiences of Mothers of Children with Hirschsprung's Disease: A Qualitative Study*. Global Pediatric Health. Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran. 2021. 8. 1-8.

Dostupné z: DOI: 10.1177/2333794X211015520

AMEH EA, LUKONG CS, MSHELBWALA PM, ANUMAH MA, GOMNA A. 2011. *One-day bowel preparation in children with colostomy using normal saline*. African Journal of Pediatric Surgery. 8. 3. 291-293. Dostupné z: DOI: 10.4103/0189-6725.91670

ARAF A., MOHAMED W., TAHER H., RAGAB M., ABOUELFALD MH. 2021. *Laparoscopic-assisted transanal pull-through for Hirschsprung's children older than 3 years: A case series*. African Journal of Pediatric Surgery. 18. 4. 210-214. Dostupné z: DOI: 10.4103/ajps.AJPS_161_20.

ARES GJ., HELENOWSKI I., HUNTER CJ., MADDONA M., REYNOLDS M, LAUTZ T. 2018. *Effect of preadmission bowel preparation on outcomes of elective colorectal procedures in young children*. Journal of Pediatric Surgery. 53. 4. 704-707. Dostupné z: DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.03.060.

BOHR C. 2019. *Best practice in stoma care for neonates and children: The Global Paediatric Stoma Nurses Advisory Board has issued guidelines to help clinicians achieve consistent best practice*. Nursing Children [online]. 31. 5. 12-13 ISSN 20462336. Dostupné z: doi:10.7748/ncyp.31.5.12.s11

CHHABRA S., KENNY ES. 2016. Hirschsprung's disease. Surgery. [online]. 34. 12. 628 – 632. ISSN: 0263-9319. Dostupné z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0263931916301478>

COLDICUTT P., HILL B. 2013. *An overview of surgical stoma construction and its effects on the child and their family*. Nursing Children and Young People, 25. 4. 26–34.

Dostupné z: DOI:10.7748/ncyp2013.05.25.4.26.e217

COLLINS L., COLLIS B., TRAJANOVSKA M., KHANAL R., HUTSON JM., TEAGUE WJ., KING SK. 2017. *Quality of life outcomes in children with Hirschsprung's disease*. Journal of Pediatric Surgery. 52. 12. 2006-2010. Dostupné z: DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.08.043.

- CONNELLY, T. M., M. S. KHAN, M. ALZAMZAMI a F. COOKE. 2019. *An evaluation of the quality and content of web-based stoma information*. *Colorectal Disease* [online]. 21. 3. 349-356. ISSN 14628910. Dostupné z: DOI:10.1111/codi.14497
- DABAS H., SHARMA KK., JOSHI P., AGARWALA S. 2016. *Video teaching program on management of colostomy: Evaluation of its impact on caregivers*. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons* [online]. 21. 2. 54-56. ISSN 09719261. Dostupné z: doi:10.4103/0971-9261.176933
- DAI, YING Y., DENG Y., LIN, OUYANG RU., LI L. 2020. *Long-term outcomes and quality of life of patients with Hirschsprung disease: a systematic review and meta-analysis*. *Gastroenterology* [online]. 20. 1. 1-13. ISSN 1471230X. Dostupné z: DOI:10.1186/s12876-020-01208-z
- DOWNEY EC, HUGHES E, PUTNAM AR, BASKIN HJ, ROLLINS MD. 2015 *Hirschsprung's disease in the premature newborn: a population based study and 40-year single center experience*. *Journal of Pediatric Surgery*. 2015 50. 1. 123-125. Dostupné z: DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2014.10.013.
- ESPESO L., COUTABLE A., FLAUM V., REBEUH J., LAVRAND F., PODEVIN G., LAMIREAU T., ENAUD R., TALON I. 2020. *Persistent Soiling Affects Quality of Life in Children With Hirschsprung's Disease*. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 70. 2. 238-242. DOI: 10.1097/MPG.0000000000002564.
- FRYKMAN, PHILIP K. A SCOTT S. SHORT. 2012. *Hirschsprung - associated enterocolitis: prevention and therapy*. *Seminars in Pediatric Surgery* [online]. 21. 4. 328-335. ISSN 10558586. Dostupné z: DOI:10.1053/j.sempedsurg.2012.07.007.
- GIULIANI S., HONEYFORD K., CHANG CY., BOTTLE A., AYLIN P. 2020. *Outcomes of Primary versus Multiple-Staged Repair in Hirschsprung's Disease in England*. *European Journal of Pediatric Surgery*. 30. 1. 104 -110. Dostupné z: DOI: 10.1055/s-0039-3402712
- GONZALEZ DO., AMBEBA E., MINNECI PC., DEANS KJ., NWOMEH BC. 2017. *Surgical site infection after stoma closure in children: outcomes and predictors*. *The Journal of Surgical Research*. 209. 234-241. Dostupné z: DOI: 10.1016/j.jss.2016.10.029.
- HINTON L., LOCOCK L., LONG A. et al. 2018. *What can make things better for parents when babies need abdominal surgery in their first year of life? A qualitative interview study in the UK*. *BMJ Open*. 8. Dostupné z: DOI: 10.1136/bmjopen-2017-020921.

- HOSSEINPOUR M., FAZELI A., AGABEIGI M. 2012. *Efficacy of Acacia Senegal for stoma care in children with colostomy*. European Journal of Pediatric Surgery. 2. 3. 234-237. Dostupné z: DOI: 10.1055/s-0032-1308706.
- KHAZDOUZ M., SEZAVAR M., IMANI B., AKHAVAN H., BABAPOUR A. 2015. *Clinical outcome and bowel function after surgical treatment in Hirschsprung's disease*. African Journal of Paediatric Surgery [online]. 12. 2. 143-147. ISSN 0189-6725. Dostupné z: DOI:10.4103/0189-6725.160403
- LEE CC., LIEN R., CHIANG MC., YANG PH., CHU SM., FU JH., LAI JY. 2012. *Clinical impacts of delayed diagnosis of Hirschsprung's disease in newborn infants*. Pediatric Neonatology. 53. 2. 133-137. Dostupné z: DOI: 10.1016/j.pedneo.2012.01.011.
- LEVITT MA., DICKIE B., PEÑA A. 2012. *The Hirschsprung's patient who is soiling after what was considered a „successful“ pull-through*. Seminars in Pediatric Surgery. 21. 4. 344-53. Dostupné z: DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.00.
- LIANG Y., XIN W., XI L., FU H., YANG Y., YANG G., & LI X. 2021. *Role of mechanical and oral antibiotic bowel preparation in children with Hirschsprung's disease undergoing colostomy closure and pull-through*. Translational pediatrics. 10. 1. 153–159. Dostupné z: <https://doi.org/10.21037/tp-20-306>
- LIU Q., JI C., SUN Y., WAN S., YANG H., PENG X., YIN Q. 2021. *Application of trinity new model home nursing in postoperative management of children with Hirschsprung's disease*. American Journal of Translational Research. 13. 8. 9152-9159. Dostupné z: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34540030/>
- LOTFOLLAHZADEH S., TAHERIAN M., ANAND S. 2021. *Hirschsprung Disease*. StatPearls [Internet]. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562142/>
- MAHMOOD SS., RAGHAD JA., MOHAMED J. 2015. *Where and Why do we Select the Type and Site of Colostomy in Children below Two Years*. Iraqi Journal of Medical Sciences [online]. 13. 2. 137-142. ISSN 16816579. Dostupné z: <https://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=asn&AN=112267917&authtype=shib&lang=cs&site=eds-live&scope=site>
- MEINDS RJ., STEEG AFWVD., SLOOTS CEJ., M J WITVLIET, BLAAUW ID., GEMERT WGV., TRZPIS M., BROENS PMA. *Long-term functional outcomes and quality of life in patients with Hirschsprung's disease*. British Journal of Surgery. 106. 4. 499–507 Dostupné z: <https://doi.org/10.1002/bjs.11059>

- MELO MC., VILAS-BOAS BNF., MARTINS BL., VASCONCELLOS AWA., KAMADA I. 2020. *Stomized children care practices: narratives of relatives*. Revista Brasileira de Enfermagem. 30. 73. 2. Dostupné z: DOI: 10.1590/0034-7167-2018-0370.
- MINAEV, S. V., N. I. BYKOV, A. V. ISAEVA, A. V. KACHANOV, E. A. TOVKAN, N. V. FILIP'YEVA a I. N. GERASIMENKO. 2017. *The complications of intestinal stoma in children*. Khirurgiia [online]. 1. 54-57. ISSN 00231207. Dostupné z: doi:10.17116/hirurgia2017154-57
- MORRIS MS., GRAHAM LA., CHU DI., CANNON JA., HAWN MT. 2015. *Oral Antibiotic Bowel Preparation Significantly Reduces Surgical Site Infection Rates and Readmission Rates in Elective Colorectal Surgery*. Annals of Surgery. 261. 6. 1034-1040. Dostupné z: DOI: 10.1097/SLA.0000000000001125.
- PEYVASTEHE M, ASKARPOUR S, OSTADIAN N, MOGHIMI MR, JAVAHERIZADEH H. 2016. *Diagnostic Accuracy Of Barium Enema Findings In Hirschsprung's Disease*. Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva. 29. 3. 155-158. Dostupné z: DOI: 10.1590/0102-6720201600030007.
- POP D., POP RS., CIREAP D., DRAGOMIR G., FARCĂU3 D. 2019. *Functional evaluation of the inferior digestive tract in children - anorectal manometry*. Pediatriu.ro [online]. 55. 12-16. ISSN 18415164. Dostupné z: DOI:10.26416/pedi.55.3.2019.2642
- RYAN G., VYROSTEK S., AMINOFF D., BOOTH K., DRIESBACH S., FISHER M., GERBERICK J., HAANEN M., MULLINS C., PARKER L., SCHWARZER N. 2020. *Importance of education and the role of the patient and family in the care of anorectal malformations*. Seminars in Pediatric Surgery. 29. 6. 150990. Dostupné z: DOI: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150990.
- RECALLA S., ENGLISH K., NAZARALI R., MAYO S., MILLER D., GRAY M. 2013. *Ostomy Care and Management*, Journal of Wound, Ostomy and Continence Nursing. 40. 5. 489-500. Dostupné z: DOI: 10.1097/WON.0b013e3182a219a1
- RINTALA RJ., PAKARINEN MP. 2012. *Long-term outcomes of Hirschsprung's disease*. Seminars in Pediatric Surgery. 21. 4. 336-43. ISSN: 1055-8586 Dostupné z: DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.008.

SAADAI, P., TRAPPEY AF., GOLDSTEIN AM., et al. 2019. *Guidelines for the management of postoperative soiling in children with Hirschsprung's disease*. *Pediatric surgery international* [online]. 35. 8. 829-834. ISSN 14379813. Dostupné z: DOI:10.1007/s00383-019-04497-y

SAYSOO, MICHELLE RAJ., FATWA SARI TETRA DEWI., GUNADI. 2020. *Quality of life of patients with Hirschsprung disease after Duhamel and Soave pull-through procedures: A mixed-methods sequential explanatory cohort study*. *Annals of Medicine and Surgery* [online]. 56. 34-37. ISSN 20490801. Dostupné z: DOI:10.1016/j.amsu.2020.05.043

SHARP NE., PETTIFORD-CUNNINGHAM J., SHAH SROV., THOMAS P., JUANG D., ST PETER SD., OSTLIE DJ. 2013. *The prevalence of Hirschsprung disease in premature infants after suction rectal biopsy*. *The Journal of Surgical Research*. 184. 1. 374-377. Dostupné z: DOI: 10.1016/j.jss.2013.03.088.

STETZER MN. 2021. *Essential ostomy knowledge for nurses: Promoting adaptation in children with new ostomy and their caregivers*. *Pediatric Nursing* [online]. 47. 2. 71-78.

Dostupné z: <https://www.proquest.com/scholarly-journals/essential-ostomy-knowledge-nurses-promoting/docview/2517259191/se-2?accountid=16730>

SVETANOFF WJ., KAPALU CL., LOPEZ JJ., FRASER JA., BRIGGS KB., RENTEA RM. 2022. *Psychosocial factors affecting quality of life in patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease-a qualitative systematic review*. *Journal of Pediatric Surgery*. 57. 3. 387-393. Dostupné z: DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2021.05.004.

TELBORN L., TOFFT L., KRISTENSSON HI., WALDENVIK F., AXELSSON I., STENSTRÖM P. 2021. *Diet plays a central role in parental self-treatment of children with Hirschsprung's disease-a qualitative study*. *Acta Paediatrica*. 110. 9. 2610-2617. Dostupné z: DOI: 10.1111/apa.15952.

TOWNLEY OG., LINDLEY RM., COHEN MC., MURTHI GV. 2020. *Functional outcome, quality of life, and 'failures' following pull-through surgery for Hirschsprung's disease: A review of practice at a single-center*. *Journal of Pediatric Surgery*. 55. 2. 273-277.

Dostupné z: DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.10.042.

WILKINSON DJ., EDGAR DH., KENNY SE. 2012. *Future therapies for Hirschsprung's disease*. *Seminars in Pediatric Surgery*. 21. 4. 364-370. Dostupné z: DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.010.

WITVLIET M.J., PETERSEN N., EKKERMAN E. *et al.* 2017. *Transitional health care for patients with Hirschsprung disease and anorectal malformations*. *Techniques in Coloproctology* 21. 547–554. Dostupné z: <https://doi.org/10.1007/s10151-017-1656-2>

Zkratky

ACD.....	Alergická kontaktní dermatitida
BAZ.....	index hmotnosti pro věk
BCS.....	Baylor continence scale
CCSS.....	Cleveland Constipation Scoring System
FICQL.....	Fecal Incontinence and Constipation Quality of Life
HAQL.....	Dotazník kvality života pro pacienty s Hirschprungovou chorobou a anorektálními malformacemi
HCH.....	Hirschprungova choroba
HE.....	Hirschprungova enterokolitida
ICD.....	Dráždivá kontaktní dermatitida
PedsQL.....	Pediatric Quality of Life
PICS.....	skóre dětské inkontinence a zácpy
TEPT.....	Transanální endorektální protažení
USD.....	Americké dolary
VDESS.....	Vancouver Dysfunctional Elimination Syndrome Survey
WAZ.....	skóre hmotnosti pro věk
WHO.....	Světová zdravotnická organizace