

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD
Ústav ošetrovatelství

Jana Fajglová

**Domácí umělá plicní ventilace
u pacientky s glykogenózou II. typu**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Jana Kameníčková

Olomouc 2011

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně pod vedením Mgr. Jany Kameníčkové a uvedla jsem zde veškerou použitou literaturu a ostatní zdroje.

Současně souhlasím s užitím práce ke studijním účelům.

Olomouc 29. 4. 2011

.....

podpis

Děkuji Mgr. Janě Kameníčkové za ochotu, vstřícnost, trpělivost a cenné rady, které mi poskytovala po celou dobu psaní bakalářské práce.

Největší poděkování patří rodině slečny Lucie. Děkuji za spolupráci při psaní této kazuistiky a za souhlas se zveřejněním skutečností z jejich soukromého života.

ANOTACE

Název práce v ČJ:

Domácí umělá plicní ventilace u pacientky s glykogenózou II. typu

Název práce v AJ:

Home artificial pulmonary ventilation at e patient with glycogenosis type II

Datum zadání: 2011-01-14

Datum odevzdání: 2011-04-29

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotních věd

Ústav ošetřovatelství

Autor práce: Jana Fajglová

Vedoucí práce: Mgr. Jana Kameníčková

Klíčová slova v ČJ:

glykogenoza II. typu, umělá plicní ventilace, domácí umělá plicní ventilace, tracheostomie, kvalita života, ekonomika

Klíčová slova v AJ:

type 2 glycogenosis, artificial lung ventilation, home artificial lung ventilator, tracheostomy, quality of life, economy (cost and benefit)

Abstrakt v ČJ:

Během několika posledních let dochází k rozvoji projektu umělé plicní ventilace v domácím prostředí, který je zaštiťován Ministerstvem zdravotnictví. Přibývá pacientů částečně nebo trvale závislých na plicní ventilaci. Jejich stav je způsoben úrazem nebo progredujícím onemocněním s ireverzibilními následky. Pacienti jsou tak odkázáni na doživotní pobyt v nemocničním zařízení. Tento projekt jim umožňuje návrat do domácího prostředí a život v rodině zlepšuje nejen jejich psychický, ale i zdravotní stav.

Klinická kazuistika je o dívce s diagnózou Pompeho nemoc, která je již sedm let doma na umělé plicní ventilaci.

Abstrakt v AJ:

The project of an artificial pulmonary ventilation in the home environment, which is backed by the Ministry of Health, is developing over the past few years. The number of patients partially or permanently dependent on pulmonary ventilation is still growing. Their condition is caused by an injury or by progression of a disease with irreversible consequences. Patients are so dependent on life stay in the hospital. This project allows them to return to the home environment and the family life improves then not only their mental condition, but also their health.

Clinical case report is about a girl, diagnosed with Pompe disease, who is already seven years at home on artificial pulmonary ventilation.

Rozsah: 50 stran, 13 příloh

OBSAH

ÚVOD	7
1 Glykogenoza II. typu	10
1.1 Etiologie a patogeneze.....	10
1.2 Klinické projevy a diagnostika.....	10
1.2.1 Klinické projevy infantilní formy.....	10
1.2.2 Klinické vyšetření infantilní formy Pompeho nemoci.....	11
1.2.3 Klinické projevy a vyšetření pozdní formy Pompeho nemoci.....	12
1.3 Léčba a fyzioterapie.....	13
1.3.1 Léčba.....	13
1.3.2 Fyzioterapie.....	14
1.4 Prognóza.....	15
2 Domácí umělá plicní ventilace	15
2.1 Projekt a statistika domácí umělé plicní.....	15
3 Sociální zabezpečení	19
3.1 Možnosti dávek státní sociální podpory.....	19
3.2 Dávky sociální pomoci.....	19
4 Kazuistika	21
4.1 Struktura kazuistiky.....	21
4.1.1 Anamnéza.....	21
4.1.2 Ošetřovatelská anamnéza.....	23
4.2 Katamnéza.....	24
4.2.1 Průběh onemocnění před hospitalizací na JIRP.....	24
4.2.2 Průběh hospitalizace na JIRP.....	25
4.2.3 Průběh ošetřovatelské péče po propuštění do domácí péče.....	31
ZÁVĚR	47
Literatura a zdroje	51
Seznam tabulek	54
Seznam grafů	55
Seznam použitých zkratk	56
Seznam příloh	60
Přílohy	61

ÚVOD

Na přelomu 20. a 21. století dochází k pokroku a technickému rozvoji nejen v medicíně a v poskytování umělé plicní ventilace, ale i v poskytování ošetrovatelské péče, do které jsou stále více zapojováni rodinní příslušníci. Děje se tak u pacientů, kteří jsou dlouhodobě hospitalizováni, a to z důvodu úrazu nebo nemoci, a dýchají pouze pomocí přístrojů pro umělou plicní ventilaci. Pacienti mohou být hospitalizováni řádově několik měsíců, ale i let. I přesto, že je jejich blízcí velice často navštěvují, jim chybí domov a pocit, že někam patří.

S rozvojem techniky dochází i k rozvoji přístrojů pro domácí umělou plicní ventilaci. Přístroje jsou menších rozměrů, snadno se ovládají, pracují plně automaticky při nastaveném režimu a jejich obsluhu zvládne i dobře zaškolený laik. To je důležité pro péči o pacienta.

Překážkou k cestě domů už tak zůstává jen administrativní bariéra. V průběhu roku 2003 u nás vzniká Komise pro realizaci domácí umělé plicní ventilace. Tento projekt je zaměřen na pacienty ve stabilizovaném stavu se zachovaným vědomím. Faktem, bohužel, zůstává omezené financování tohoto projektu a tím i nedostatek přístrojů pro domácí umělou plicní ventilaci. Komise rozhoduje o přidělení jednotlivých „volných“ přístrojů na základě žádostí odeslaných zdravotnickým zařízením, ve kterém je pacient hospitalizován. Po dobu trvání tohoto projektu Komise obdržela 101 žádostí, vyhovět mohla pouze 89 žádostem (24 žádostí bylo ukončeno - 2 z důvodu hospitalizace, 22 z důvodu úmrtí). Nevyhověla 12-ti žádostem.

Bakalářská práce je doplněna o klinickou kazuistiku, která přibližuje jednu z méně známých nemocí - glykogenozu II. typu (Pompeho nemoc). Tuto nemoc popsal holandský patolog J. C. Pompe v roce 1932. Je to metabolické, onemocnění, které je způsobeno nedostatkem lysozomálních enzymů. Dochází ke střádání glykogenu v kosterní a srdeční svalovině, což vede ke vzniku svalové hypotonie a postupně k selhávání funkce dýchacích svalů. Progresivní charakter nemoci zhoršuje kvalitu života pacientů nejprve při postižení sebeobsluhy, postupně jej upoutá na invalidní vozík, po té na lůžko a je také nutná podpora ventilace a péče o ležícího nehybného pacienta.

Cílem práce je ukázat jednu takovou cestu domů. Dívka, které byla v roce 2001 diagnostikována glykogenoza II. typu, juvenilní forma, byla po necelých třech letech pobytu na oddělení jednotky intenzivní a resuscitační péče propuštěna domů. Od počátku jejího pobytu se rodiče snažili o její propuštění. Pacientka pobyt v nemocnici špatně snášela, což se mnohdy projevovalo na psychickém stavu a problémech s ventilací. Po propuštění do domácí péče se její stav výrazně zlepšil nejen po psychické stránce, ale i po stránce „fyzické“ - při propuštění vážila 23,6 kg a při následné první hospitalizaci od propuštění byla její váha 29,9 kg. Je zřejmé, že pobyt v domácím prostředí, kontakt s ostatními členy rodiny a s domácími „mazlíčky“ příznivě ovlivňuje psychický stav těžce nemocných pacientů.

Dívka je v domácí péči již sedm let.

Při vytváření klinické kazuistiky nebyly použity strukturované rozhovory ani strukturovaná pozorování. Kazuistika byla vytvořena na základě volných rozhovorů a pozorování.

Rešerše

Byla provedena literární rešerše, ke které byly použity tyto on-line vyhledavače a do nich zadávána klíčová slova.

Tabulka č. 1 Klíčová slova a použité vyhledavače

Klíčová slova	Vyhledavače				
	Bibliomedica Bibliographia medica Čechoslovaca (BMČ)	Databáze NLK medvik	Vědecká knihovna Olomouc	Google Chrome	Seznam.cz
glykogenoza	6 odkazů, použit 1	0 odkazů	0 odkazů	počet výsledků: 3 290, prostudováno 6 odkazů, použity 3	90 odkazů, prostudováno 8 článků
Pompeho nemoc	5 odkazů, použity 2	0 odkazů	0 odkazů	počet výsledků: 24 500, prostudováno 6 odkazů, použity 3	115 odkazů, prostudováno 10 článků

J. C. Pompe	13 odkazů, prostudovány 4, použity 2	0 odkazů	0 odkazů	počet výsledků: 2 500 000, prostudovány 2 odkazy, použit 1	21 odkazů, prostudovány 3 články
domácí umělá plicní ventilace	13 odkazů, prostudovány 3	0 odkazů	0 odkazů	počet výsledků: 4 390, prostudováno 10 odkazů, použito 6	1 405 odkazů, prostudovány 3 články
péče o pacienta na DUPV	0 odkazů	0 odkazů	0 odkazů	počet výsledků: 19 500, prostudováno 7 odkazů, použito 5	11 odkazů, prostudovány 2 články
suchá krevní kapka	0 odkazů	0 odkazů	0 odkazů	počet výsledků: 14 000, prostudovány 3 odkazy, použit 1	7 122 odkazů, prostudovány 4 odkazy
metoda suché krevní kapky	0 odkazů	0 odkazů	0 odkazů	počet výsledků: 24 100, prostudovány 3 odkazy, použit 1	1 270 odkazů, prostudovány 5 odkazů
floppy infant syndrom	0 odkazů	0 odkazů	0 odkazů	počet výsledků: 3 610, prostudovány 3 odkazy, použit 1	66 odkazů, prostudovány 3 články
Myozyme	2 odkazy, použit 1	2 odkazy, použit 1	0 odkazů	počet výsledků: 242, prostudováno 6 odkazů, použity 4	51 odkazů, prostudováno 5 článků

1 Glykogenoza II. typu

Glykogenoza II. typu (Pompeho choroba, Glycogen storage disease (GSD) II. typu) je způsobená deficitem lysozomálních enzymů a střádáním glykogenu v kosterní a srdeční svalovině. Hlavním příznakem této nemoci je svalová hypotonie, která se může objevit kdykoliv během života. Podle základní klasifikace se Pompeho nemoc (PN) dělí na infantilní a pozdní typ.¹

1.1 Etiologie a patogeneze

Jedná se o vzácné metabolické onemocnění a epidemiologických studií k porovnání incidence a prevalence je jen velice málo. Nemoc postihuje obě pohlaví rovnoměrně, dědičnost je autosomálně recesivně vázaná. Celkový výskyt onemocnění se udává 1:40 000, z toho 1:138 000 je popsána jako klasická infantilní forma a pozdní forma 1:57 000. Podle statistiky by v současnosti mělo být v České republice (ČR) diagnostikováno asi 70-250 pacientů, ale není tomu tak, diagnostikováni jsou pouze 4 pacienti. Vzhledem k nízkému výskytu nemoci nebyla dosud zavedena účinná novorozenecká screeningová metoda, to také vysvětluje významné poddiagnostikování této choroby.²

1.2 Klinické projevy a diagnostika

1.2.1 Klinické projevy infantilní formy

Infantilní forma se rozvíjí během prvního roku života, přesněji v jeho první třetině, a rychle postupuje. Kompletní katalytická inaktivita kyselá α -1,4-glukosidáza (GAA) způsobuje, že se glykogen výrazně hromadí v mnoha tkáních - nejvíce v kosterní svalovině a myokardu. Pacienti nedosahují vývojových stádií kojeneckého věku, mají potíže s příjmem potravy a neprospívají, ze symptomů dominuje hypotonie („floppy

¹ SLOUKOVÁ, E., OŠLEJŠKOVÁ, H. a kol., 2009, s. 156

² Tamtéž, s. 156

infant“). Je také popisována hypertrofická kardiomyopatie, kardiomegalie a mírná hepatomegalie, makroglosie.

Z důvodu zvýšené dechové frekvence, oslabení respiračního svalstva a zapojení pomocného dýchacího svalstva se vyskytuje enormní náchylnost k infekcím dýchacích cest a spánkové apnoe. Tito pacienti umírají do konce prvního roku života na kardiopulmonální selhání.³

1.2.2 Klinické vyšetření infantilní formy Pompeho nemoci

Při klinickém vyšetření pacientů zjišťujeme anamnézu obtíží, věk, ve kterém došlo k rozvoji prvních příznaků i možnou zátěž svalovým onemocněním v rodině. Součástí klinického vyšetření je i vyšetření u specialistů (dětský neurolog, kardiolog a pneumolog). Postupně musíme vyloučit jiné příčiny hypotonie, jako je hypotonická forma dětské mozkové obrny (DMO), spinální svalová atrofie (SMA), kongenitální muskulární dystrofie a chromozomální odchylky. V osobní anamnéze zjišťujeme, zda jsou přítomny potíže při příjmu potravy, např. porucha koordinace sání - polykaní, vytékání slin z úst, únava a pocení při sání, výjimečně se objevuje gastroezofageální reflux (GER). Důležité jsou i informace o dosažených motorických milnicích. Zvýšenou pozornost věnujeme častým infekcím dolních cest dýchacích a užívání pomocného respiračního svalstva, arytmiím, srdečnímu šelestu a gallopu. Neurologický nález popisuje chudou spontánní motoriku, psychomotorickou retardaci a těžkou hypotonii („floppy infant). Při zkoušce tahového testu není přítomna kontrola držení hlavičky, v závěsu dle Landaua dítě chabě visí a šlachookosticové reflexy jsou spíše nižší. Stejně tak je nižší sací a dáivý reflex. Bývá popisovaná mírná kraniofaciální deformita - makroglosie, široce rozevřené oční štěrby a nízký tonus obličejového svalstva. V elektrokardiografu (EKG) jsou patrné vysokovoltážní R kmity, krátký P-R interval, invertované T vlny a zrychlené AV vedení. V echokardiografii je přítomen významně zvýšený (nad 95. percentil) index levé komory. Při rentgenovém vyšetření hrudníku zjišťujeme kardiomegalii a hypotrofii nebo atelektázu distální části levého plicního laloku. Toto vzniká proto, že hypertrofická komora utlačuje levý hlavní bronchus. V laboratoři nacházíme zvýšení

³ SLOUKOVÁ, E., OŠLEJŠKOVÁ, H. a kol., 2009, s. 156, 157

jaterních a svalových enzymů - kreatinkináza (CK), laktátdehydrogenáza (LDH), aspartátaminotransferáza (AST), alaninaminotransferáza (ALT) a v moči jsou přítomny oligosacharidy. Výše uvedené příznaky se rozvíjejí po prvním měsíci věku a postupně se zhoršují. Celková diagnostika je uzavřena enzymatickým vyšetřením aktivity GAA a ultrastrukturálním vyšetřením přítomnosti nahromaděného materiálu v leukocytech nebo v bioptovaném svalu.⁴

1.2.3 Klinické projevy a vyšetření pozdní formy Pompeho nemoci

Pomalu postupující charakter mají pozdní varianty onemocnění, které se vyskytují v dětství a dospělosti. Svalová slabost pánevního pletence, proximálních svalů končetin a faryngeálního svalstva patří mezi hlavní příznaky této nemoci. Zpočátku se zhoršuje pohybová aktivita a postupně dochází k postižení motorických schopností - pacient se hůře zvedá ze dřepu, ze sedu nebo z polohy vleže, chůze do schodů vážne a je postižena i sebeobsluha. Každá činnost je provázena námahovou dušností. Ve spánku často dochází k apnoickým pauzám, které snižují okysličení centrálního nervového systému (CNS). V důsledku toho pacienti trpí na ranní bolesti hlavy a spavostí během dne. Oslabení faryngeálních svalů je spojeno s apnoickými pauzami i s obtížemi při příjmu potravy. Častá je skolióza, bolesti dolní části páteře, odstávající lopatky. Není přítomna organomegalie a není postižen myokard. Tito lidé jsou postupně odkázáni na pomoc rodiny, na invalidní vozík a na ventilační podporu. Respirační selhání je hlavní příčinou úmrtí.

Vyšetření pozdní formy je více zaměřeno na kosterní svalovinu a vynechává kardiologickou problematiku. U většiny pacientů vykazuje elektromyogram (EMG) nález myopatických změn. Ultrastrukturální průkaz depozit glykogenu v bioptovaném svalu, enzymologická analýza aktivity GAA v leukocytech nebo kožních fibroblastech a molekulárně biologický průkaz mutace genu pro GAA potvrzuje diagnózu.⁵

V roce 2008 byl v ČR zahájen projekt vyšetření rizikové skupiny pacientů na GSD II screeningovým vyšetřením krve metodou „suché krevní kapky (dried blood spot - DBS)“.⁶ Toto vyšetření je neinvazivní, transport materiálu není časově omezen a pro

⁴ SLOUKOVÁ, E., OŠLEJŠKOVÁ, H. a kol., 2009, s. 157

⁵ Tamtéž, s. 157

⁶ OŠLEJŠKOVÁ, H., RUSNÁKOVÁ, Š. a kol., 2009, s. 104

odběr není potřeba žádné speciální laboratorní vybavení.⁷ Projekt trval dva roky a jeho cílem bylo najít pacienty s dosud nediodagnostikovanou PN a zlepšit informovanost odborné veřejnosti. Nemoc bývá často nerozpoznána, pacienti jsou vedeni pod jinou diagnózou, například jako hypotonický syndrom, syndrom spánkové apnoe, mitochondriální poruchy, respirační selhávání, psychomotorická retardace nejasné etiologie nebo neurčitá nervosvalová onemocnění a mnoho dalších.⁸

1.3 Léčba a fyzioterapie

1.3.1 Léčba

Koncem 20. století (v 90. letech) se začaly testovat nové preparáty pro substituční enzymovou terapii této choroby. V roce 1999 začaly první klinické studie a v roce 2007 byl pro celou západní a střední Evropu zaregistrován preparát Myozyme®. Léčba spočívá v aplikaci intravenózní infuze prekurzoru GAA alglukosidazy alfa jedenkrát za 14 dní. Tento enzym je do lysozomů transportován pomocí endozomů a do konečné aktivní formy je zde upravován kyselým pH. Enzym se dává podle hmotnosti pacienta 15-20 mg/kg.⁹ Při včasné zahájení léčby se daří zabránit progresi onemocnění u časných forem GSD II a daří se zmírnit symptomy u adultní formy. Účinnost terapie je menší, pokud je zahájena pozdě. Je možné zabránit dalšímu postupu onemocnění, ale nelze odstranit ireverzibilní poškození.¹⁰

Stupeň ireverzibilního poškození svalů omezuje indikaci k zavedení **terapie u infantilní formy**. Na terapii reaguje lépe srdeční sval než kosterní svalovina - to vyplývá z četných studií.¹¹ Zlepšení kardiálních funkcí vykazuje většina pacientů. Toto zlepšení bylo sledováno i u pacientů, u kterých se neprojevil pokles množství nahromaděného glykogenu v kosterní svalovině nebo zlepšení svalových funkcí. Oproti myokardu je částečná odpověď kosterních svalů k substituční terapii způsobena

⁷ MALINOVÁ, V., 2010, s. 335

⁸ OŠLEJŠKOVÁ, H., RUSNÁKOVÁ, Š. a kol., 2009, s. 104

⁹ SLOUKOVÁ, E., OŠLEJŠKOVÁ, H. a kol., 2009, s. 157

¹⁰ MALINOVÁ, V., 2010, s. 334

¹¹ Van der Beek a kol., 2006, s. 82-86

Kishnani PS, 2006, s. 99-109

Raben N. a kol., 2007, s. 45-48

sníženou expresi důležitých intracelulárních transportních systémů a také stupněm poškození svalových buněk před zavedením terapie. Progresi zpomalí enzymová substituční terapie, která prodlouží možnost pacientů podílet se na běžných denních činnostech a oddálí závislost na invalidním vozíku a na ventilační podpoře. Další možností léčby Pompeho choroby je využití virově řízeného vektoru enzymu do svalů. Toto je ale zatím stále na úrovni laboratorních výzkumů. Větší význam nemá ani transplantace jater a kostní dřeně. Při léčbě symptomů pacienti využívají balneoterapii, rehabilitaci, podpůrnou medikaci a v případě potíží i terapii komplikací onemocnění.¹² V ČR jsou v současné době léčeni 2 pacienti s infantilní formou, 2 pacientky s juvenilní formou a 5 pacientů s pozdní adultní formou GSD II. U obou dětí s časnou formou je pozorováno zlepšení svalového napětí, úprava prospívání a zlepšení vývoje v oblasti hrubé motoriky (jedno dítě je léčeno 12 a druhé 18 měsíců). Patientka s juvenilní formou je léčena 20 měsíců - došlo ke zvýšení svalové síly, zlepšení stereotypu chůze a významné zlepšení v pohybových testech.¹³

1.3.2 Fyzioterapie

U dlouhodobě ležícího pacienta dochází z důvodu minimálního pohybu ke svalovým atrofiím a k omezení pohyblivosti kloubů. Vznikají deformace kloubů, zkracují se svaly a dochází ke vzniku svalových kontraktur. Účinná fyzioterapie by měla být zaměřena hlavně na prevenci kontraktur, dekubitů, na prevenci deformit kloubů. Důležitá je i dechová rehabilitace. Během dechových cvičení a vibračních masáží dojde k uvolnění hlenu z dýchacích cest a k jeho následnému odsátí. Nedochozí tak k jeho stagnaci v dýchacích cestách a ke vzniku zánětu. Dechová cvičení jsou i prevencí vzniku atelektáz a v neposlední řadě i na prevenci pneumonií.

Důležitou součástí léčebného programu je fyzioterapie. Jejím úkolem je zachovat co nejdéle soběstačnost a samostatnost pacienta, zlepšit kvalitu života, zlepšit denní aktivity a zpomalit postup onemocnění.

Při pravidelném cvičení dochází k lepšímu prokrvení orgánů, zejména srdce a plic, kůže, dochází k psychickému uvolnění.

¹² SLOUKOVÁ, E., OŠLEJŠKOVÁ, H. a kol., 2009, s. 157

¹³ MALINOVÁ, V., 2010, s. 335

1.4 Prognóza

Glykogenóza II. typu je onemocnění s nepříznivou prognózou. Na arteficiální podporu dýchání jsou odkázáni pacienti s klasickou infantilní formou. Umírají do konce prvního roku života. Progrese klinického nálezu u pozdní formy Pompeho choroby zhoršuje kvalitu života pacientů nejprve při postižení sebeobsluhy a postupně upoutá pacienta na invalidní vozík, po té na lůžko a je také nutná podpora ventilace a péče o ležícího nehybného pacienta.¹⁴ Možnost enzymové substituční terapie zásadně mění prognózu této nemoci. Podle klinických studií při zahájení terapie u časné formy GSD II. typu do 6 měsíců věku přežívá 100% ve věku 18 měsíců, z toho je 83% bez nutnosti ventilační podpory. Úprava kardiomegalie a téměř normální vývoj hrubé motoriky byl pozorován u 100 %.¹⁵

Největším omezením zůstává cena enzymatické substituční terapie. Jedna ampule Myozymu® á 50mg přijde cca na 14 820Kč. Při doporučené dávce 20mg/kg/2 týdny je cena terapie na 12 měsíců u 10kg dítěte přibližně 1,5 milionu Kč, u dospělého o váze 60 kg 9,2 milionu Kč.¹⁶

2 Domácí umělá plicní ventilace

2.1 Projekt a statistika domácí umělé plicní ventilace (DUPV)

Pacienti, jejichž zdravotní stav je stabilizovaný, ale potřebují specializovanou ošetrovatelskou péči a UPV, jsou cílovou skupinou tohoto projektu.

Tito pacienti jsou hospitalizováni ve zdravotnických zařízeních na jednotkách intenzivní péče, na anesteziologicko-resuscitačních odděleních nebo odděleních chronické resuscitační a intenzivní péče (OCHRIP).

Tento projekt byl zahájen v roce 2003 a jeho hlavním cílem je vytvoření specializovaného odborného centra s působností po celé ČR pro zabezpečení komplexní umělé plicní ventilace v domácím prostředí. Chce tím umožnit pacientům kvalitní život ve vlastním sociálním prostředí.

¹⁴ SLOUKOVÁ, E., OŠLEJŠKOVÁ, H. a kol., 2009, s. 157

¹⁵ MALINOVÁ, V., 2010, s. 334

¹⁶ Tamtéž, s. 335

Toto centrum by bylo dále garantem poskytování ošetrovatelské péče po proškolení pracovníků agentur domácí péče a rodinných příslušníků.

Poskytování DUPV je určeno pro tři typy pacientů a to dle stupně zdravotního postižení a dle nutné délky umělé plicní ventilace v domácím prostředí. Jsou to pacienti po úrazech - poúrazové stavy, pacienti s neurologickým postižením a s vrozenými vývojovými vadami a podobně.¹⁷

V roce 2003 vzniká Komise pro realizaci DUPV při Ministerstvu zdravotnictví (MZ) ČR. Pro zařazení do tohoto projektu je potřeba splnit několik podmínek. Patří mezi ně i posouzení socioekonomických a bytových poměrů rodiny, psychologické vyšetření všech osob žijících ve společné domácnosti s nemocným a psychologické a neurologické vyšetření nemocného a vyjádření ke způsobilosti poskytování ošetrovatelské péče ošetrující osobou. Toto a další pokyny jsou uvedeny v Žádosti zdravotnického zařízení o realizaci DUPV (příloha č. 2, 3).

V roce 2004 byly předány první přístroje.

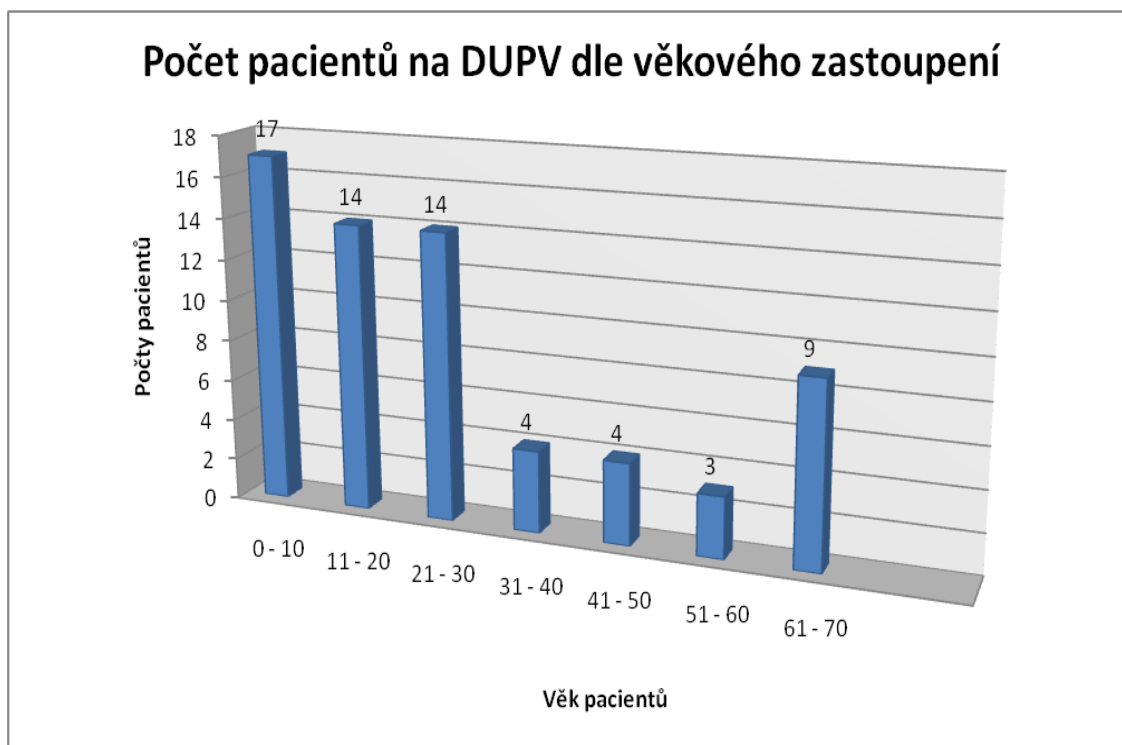
Počet realizovaných DUPV.....89
 Nerealizované.....12
 Ukončené.....24 (2 z důvodu hospitalizace, 22 z důvodu úmrtí)
 DUPV k **31.12.2010**.....65

Tabulka č. 2 Celkový počet pacientů na DUPV v ČR

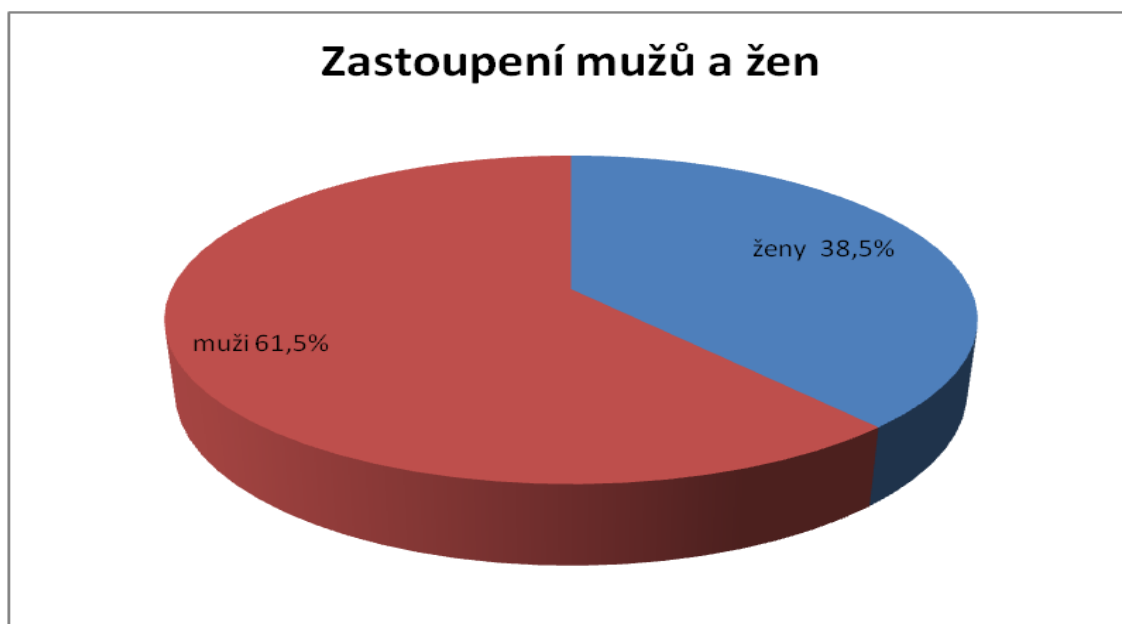
kraj	klienti na DUPV	z toho ženy	z toho muži	v tom děti
Jihočeský	5	1	4	1
Jihomoravský	5	1	4	1
Karlovarský	2	1	1	0
Královéhradecký	3	3	0	1
Liberecký	0	0	0	0
Moravskoslezský	9	1	8	3
Olomoucký	8	5	3	5
Pardubický	2	0	2	1
Plzeňský	2	1	1	0
Praha	13	5	8	3
Středočeský	4	2	2	2
Ústecký	2	1	1	2
Vysočina	1	0	1	0
Zlínský	9	4	5	7
	65	25	40	26

¹⁷ MIČUDOVÁ, E., 2006, s. 22

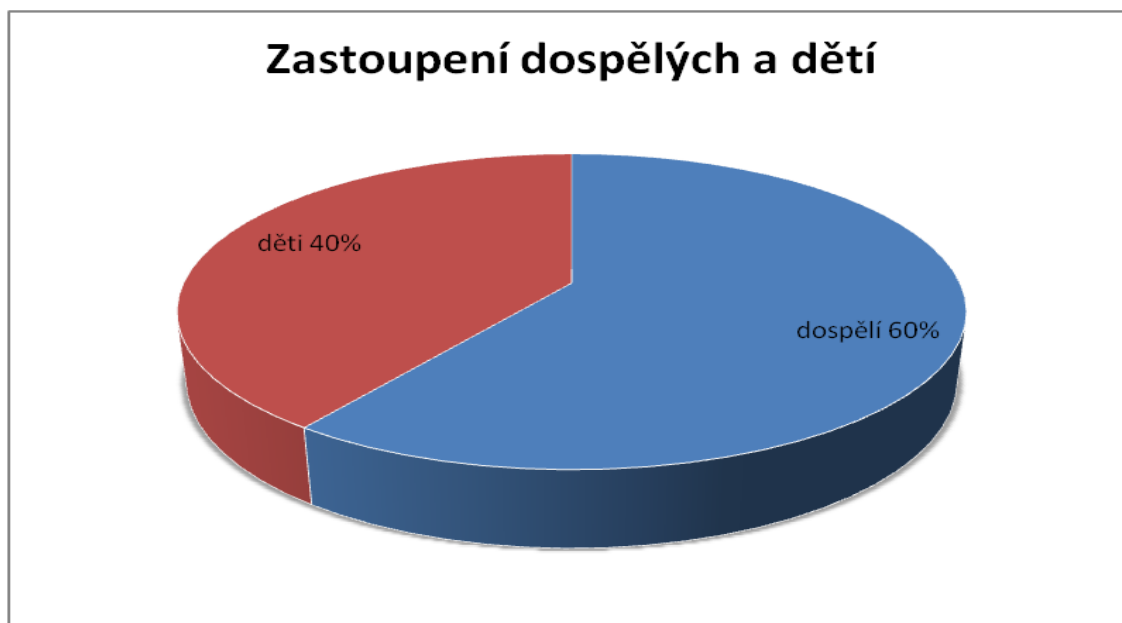
Graf č. 1 Věkové zastoupení pacientů na DUPV



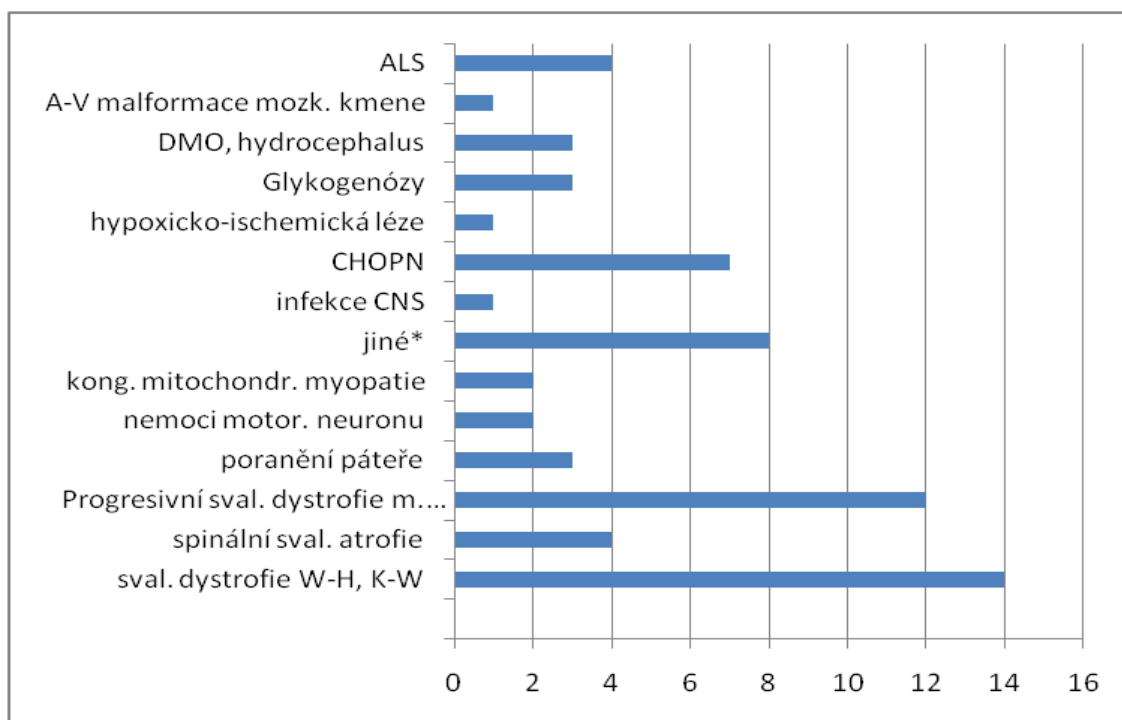
Graf č. 2 Zastoupení mužů a žen v DUPV



Graf č. 3 Zastoupení dětí v celkovém počtu DUPV



Graf č. 4 Zastoupení nemocí v DUPV



*apalický syndrom, myofibrilární desmin, neuropatie, mitochondriální encefalopatie, Gillianův-Barré syndrom s postižením dýchacích cest, achondroplazie, vrozená skolióza, progresivní myopatie

3 Sociální zabezpečení

3.1 Možnosti dávek státní sociální podpory podle zákona č. 117/1995 Sb. o státní sociální podpoře

Přídavek na dítě - příjem rodiny do 2,4 násobku životního minima. Přídavek na dítě je poskytován ve třech výších podle věku dítěte.

Sociální příplatek - nárok je vázán na péči o nezaopatřené dítě a na stanovenou hranici příjmů v rodině v předchozím kalendářním čtvrtletí. Tato hranice nesmí překročit 2,0 násobek životního minima rodiny. Za příjem se považuje i rodičovský příspěvek a přídavek na dítě.

Příspěvek na bydlení - přispívá na krytí nákladů na bydlení rodinám či jednotlivcům s nízkými příjmy, podmínkou je trvalý pobyt v bytě. Sledují se příjmy rodiny za předchozí kalendářní čtvrtletí a do příjmů se počítá i přídavek na dítě a rodičovský příspěvek, pokud jej rodina pobírá.¹⁸

3.2 Dávky sociální pomoci

Příspěvek při péči o osobu blízkou

Příspěvek na péči podle zákona č. 108/2006 Sb. o sociálních službách - výše příspěvku je odvislá od žadatelova věku (vyšší do osmnácti let, v prvním roce života na něj nárok není) a míry jeho závislosti na pomoci jiné osoby (lehká závislost, středně těžká závislost, těžká závislost, úplná závislost)

Mimořádné výhody pro těžce zdravotně postižené občany podle vyhlášky Ministerstva práce a sociálních věcí (MPSV) č. 182/1991 Sb.

- jednorázové příspěvky na opatření zvláštních pomůcek
- příspěvek na úpravu bytu
- příspěvek na zakoupení motorového vozidla
- příspěvek na celkovou opravu motorového vozidla
- příspěvek na zvláštní úpravu motorového vozidla

¹⁸ <http://www.mpsv.cz/cs/2>

- příspěvek na provoz motorového vozidla
- příspěvek na individuální dopravu
- příspěvek na úhradu za užívání bezbariérového bytu
- příspěvek na úhradu za užívání garáže
- příspěvek úplně nebo prakticky nevidomým občanům.
- průkazy tělesné postižení (TP), zvláště těžké postižení (ZTP) a zvláště těžké postižení s potřebou průvodce (ZTP/P)
- bezúročné půjčky¹⁹

Dávky důchodového zabezpečení

Plný invalidní důchod - nárok na něj vzniká dnem dosažení 18 let i osobám s trvalým pobytem na území ČR, které z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu nemohly být účastny pojištění po potřebnou dobu, a jejichž plná invalidita vznikla před dosažením 18 let věku.²⁰

Podle úpravy zákona č. 155/1995 Sb. o důchodovém pojištění platného od 1. 1. 2010 již nehovoříme o plném invalidním důchodu (ID), ale o ID 1., 2. a 3. stupně. Přičemž 1. a 2. stupeň je částečný ID a 3. stupeň je plný ID. Záleží na míře poklesu pracovní schopnosti.

¹⁹ <http://www.mpsv.cz/cs/8#dsp>

²⁰ <http://www.mpsv.cz/cs/619>

4 Kazuistika

Zdroje informací použité k této klinické kazuistice byly získány retrospektivní analýzou 24 chorobopisů, dále byly získány rozhovorem od ostatních členů lékařského a ošetřovatelského týmu, rozhovorem s rodinou pacientky a vlastním pozorováním.

4.1 Struktura kazuistiky

4.1.1 Anamnéza

Nynější onemocnění: 14-letá pacientka přijatá na Jednotku intenzivní a resuscitační péče (JIRP) pro oboustrannou bronchopneumonii a progredující respirační insuficienci. Dívka je přeložena zaintubovaná z Anesteziologicko-resuscitačního oddělení (ARO) Nemocnice Prostějov.

Objektivní nález: pacientka na UPV stabilizovaná, v analgosedaci Sufenta Forte + Dormicum, oběhově stabilní, TK 81/53, TF 90/min, DF 21/min, saturace O₂ 98 %, kakografie (ETCO₂) 38 mmHg.

Fyzikálním vyšetřením bylo zjištěno:

Hlava - zornice izokorické, miotické, fotoreakce negativní, spojivky oboustranně překrvené, mírná sekrece z obou očí. Dutina ústní - sliznice růžové, vlhké, jazyk oschlý. Dýchání poslechově oslabené nad oběma bazemi. Akce srdeční (AS) pravidelná, ozvy ohraničené, bez šelestu. Břicho v nivou, klidné, peristaltika přítomná, arteriae femoralis hmatné. Játra + 4cm, slezina nenaráží. Končetiny bez patologického nálezu, bez otoků, svalová a celková hypotrofie, uzliny nezvětšené. Kůže čistá, bez defektů, kapilární návrat dobrý.

Základní údaje o pacientce

Jméno: Lucie G.

Věk: 14 let

Pohlaví: žena

Stav: svobodná

Bydliště: obec

Datum přijetí: 5. 7. 2001

Rodinná anamnéza: rodiče zdraví - příbuzenský sňatek (bratranec a sestřenice), starší bratr zemřel v 1,5 roce věku (sekčně zjištěna hypertrofická kardiomyopatie, dále hepatosplenomegalie, dg. uzavřena jako glykogenóza II. typu). Mladší sestra sledována pro juvenilní formu glykogenózy II. typu, 2 sourozenci jsou zdraví.

Sociální anamnéza: žije s rodiči, dvěma mladšími sestrami a s bratrem v rodinném domku, v trvalé péči rodičů, mají psa.

Pracovní anamnéza: doma s rodiči, v plném invalidním důchodu.

Osobní anamnéza: z II. fyziologické gravidity, porod v termínu, spontánní, záhlavím, 3400g/47cm, poporodní adaptace dobrá. Kojena 7 měsíců. Od 4 měsíců věku sledována pro hepatomegalii, v 6 letech vyšetřena na Výzkumný ústav zdraví dítěte (VUZD) v Brně, stav uzavřen jako glykogenóza III. typu, v té době známky svalové hypotonie, zvýšení svalových enzymů. V provedené jaterní biopsii byla popsána anizocytóza hepatocytů, světlá plasma se silnou buněčnou membránou, lehká portální fibróza. Psychomotorický vývoj příznivý, navštěvovala základní školu. Od 8 let věku je sledována v poradně pro metabolické poruchy na Dětské klinice (DK) ve Fakultní nemocnici Olomouc (FNOL).

V klinickém obraze dominuje hepatomegalie, svalová hypotonie, skoliosa, progredující dystrofizace. Na EMG výrazný myogenní nále. Klinický stav se zhoršuje na začátku roku 2001, zhoršila se chůze, polykání, progreduje chronická respirační insuficience. V červenci téhož roku přijata na Dětské oddělení v Prostějově pro pravostrannou bronchopneumonii, 5. 7. 2001 pro respirační insuficienci zaintubována a ve 14 hod. přeložena na JIRP při DK FNOL.

Zajištění: endotracheální kanyla č. 6 s obturační manžetou, zaveden permanentní močový katétr č. 14, periferní žilní kanyla (PŽK) na dorsu levé i pravé horní končetiny, zavedena nasogastrická sonda (NGS) č. 12.

Závěr při přijetí: pravostranná bronchopneumonie (BRPN) s progredující respirační insuficiencí při základním onemocnění - glykogenóze III. typu.

Plán terapie: umělá plicní ventilace - Evita 4, BIPAP, FiO₂ 0,3 - 0,4 , DF 20/min,
PIP 18, PEEP 5, Ti 1,0
antibiotická (ATB) terapie

Monitorace: TK, TF, DF, SpO₂, TT á 2 h., ETCO₂ á 1 hodina, bilance tekutin á 6 h, glykemie 3 x denně.

Infúzní terapie: Neonutrin C, 10% glukóza s ionty a Heparinem.

Výživa: tonizace žaludku 30 ml chladného 1/1 fyziologického roztoku (FR) každou hodinu dle tolerance.

Medikace: ATB 2. den Zinacef inj., Celaskon inj., Ambrobene inj., Ranital inj., Essentiale inj., Ibuprofen supp., Ophtalmo-Framykoin ung., analgosedace Sufenta Forte inj., Dormicum inj.

4.1.2 Ošetrovatelská anamnéza 5. 7. 2001

Jedná se o první hospitalizaci na JIRP DK FN Olomouc. Rodiče byli o překladu informováni.

Psychický stav: nelze posoudit, pacientka udržována v umělém spánku.

Spánek: uměle navozený.

Dýchání: řízené na UPV, DF 20 dechů/min, poslechově oslabené nad oběma bázemi.

Bolest: kontinuálně tlumena Sufentou Forte.

Výživa: parenterálně, enterální příjem pouze 1/1 FR k tonizaci žaludku.

Stav hydratace: kožní turgor snížený.

Stav kůže: čistá, bez defektů.

Vyprazdňování: doma pravidelně, stolice spíše masťovitá, občas řídké masťovitá.

Soběstačnost, pohyblivost: v umělém spánku - nehýbe se.

Rizika: riziko pádu 0, riziko infekce: ano, zaveden PŽK na pravé i levé HK - Madon 0, PMK, riziko vzniku dekubitů: ano, Nortonová 15 bodů.

Potřeba edukace: ano, rodiče.

Sociální situace: bydlí s rodinou v rodinném domku na vesnici, je v plném invalidním důchodu, v trvalé péči rodičů, mají psa.

Informace o zdravotním stavu: Informace budou podávány rodičům. V dokumentaci je zapsán telefonní kontakt na otce.

Škály, použité v ošetrovatelské anamnéze, jsou uvedeny v příloze č. 7.

Monitorování během pobytu na JIRP

Monitorace oběhového systému:

- elektrokardiogram (EKG křivka na monitoru)
- tepová frekvence (TF)
- neinvazivní měření krevního tlaku (NIBP)

Monitorace dýchacího systému:

dechová frekvence (na monitoru)
pulzní oxymetrie (SpO₂)
kapnografie (ETCO₂)
vyšetření krevních plynů (ABR)

Další sledované hodnoty:

tělesná teplota (TT)
pravidelně každý pátek BAL²¹

UPV - nastavení přístroje pro umělou plicní ventilaci:

- dechová frekvence (DF)
- dechový objem (Vt)
- frakce kyslíku ve vdechované směsi (FiO₂)
- minutová ventilace (MV)

Pacientku se nedaří odpojit od přístroje UPV, je na něm plně závislá. Nepolyká. Provedena tracheostomie a perkutánní endoskopická gastrostomie (PEG). Neurologicky chabá kvadruparéza s výraznějším nálezem na dolních končetinách (DKK), postiženo i mimické svalstvo. Slabost je doprovázena kontrakturami na DKK a výraznou hypotrofií svalovou. Postižení je prakticky jen motorické, senzitivní výpadky nejsou. Později během hospitalizace pokračuje v základní školní docházce.

4.2 Katamnéza (popis)

Kazuistika je rozdělena do čtyř částí. První část popisuje průběh onemocnění před hospitalizací, druhá část průběh během hospitalizace a přípravu na domácí umělou plicní ventilaci, třetí část přibližuje následnou péči a poslední část je věnována přehledu hospitalizací, které pacientka absolvovala v období od propuštění do domácí péče do 15. 4. 2011.

4.2.1 Průběh onemocnění před hospitalizací na JIRP

Pacientka se projevovala jako drobné, ale zdravé dítě. Navštěvovala mateřskou školku a poté nastoupila do základní školy. Na základní škole byla osvobozena od tělesné výchovy. 3 roky hrála na klavír, ráda tancovala, sport ji nikdy nebyl.

²¹ čerpáno z chorobopisu pacientky č. 2445/01

V šesti letech byla vyšetřena na VUZD v Brně, stav uzavřen jako glykogenoza III. typu. V té době byly již přítomny známky svalové hypotonie a elevace svalových enzymů. Psychomotorický vývoj je příznivý, navštěvuje základní školu. Od 8 let věku je sledována v poradně pro metabolické poruchy na DK FNOL. V klinickém obraze dominuje hepatomegalie, svalová hypotonie, skolióza, progredující dystrofizace. Na EMG je výrazný myogenní nález. Klinický stav se zhoršuje na počátku roku 2001. Zhoršila se chůze, pacientka hůře polyká, je spavá, cítí se unavená a mívá častější infekce dýchacích cest, progreduje chronická respirační insuficience. Dochází k výrazné progresi nálezu na kosterních svalech.

4.2.2 Průběh hospitalizace na JIRP

Pacientka byla hospitalizována od 5. 7. 2001 do 9. 6. 2003, tj. 703 dnů. Od 9. 6. do 20. 6. 2003 byla hospitalizována v Brně. 20. 6. 2003 se vrátila zpět a její hospitalizace pokračovala do 3. 3. 2004, kdy byla zrealizována domácí umělá plicní ventilace a pacientka byla propuštěna ve stabilizovaném stavu domů. Po celou dobu hospitalizace byla zcela závislá na přístroji pro umělou plicní ventilaci a na ošetrovatelské péči personálu.

Do ošetrovatelského procesu byli zapojeni i oba rodiče, kteří za pacientkou jezdili téměř každý den odpoledne po celou dobu hospitalizace.

1. den hospitalizace (5. 7. 2001): na rentgenovém (RTG) snímku klasifikována bronchopneumonie vpravo, bez kardiomegalie.

3. den hospitalizace (7. 7.): byla vysazena analgosedace, pacientka se budí, ale bez spontánní dechové aktivity, i když se snaží přídýchávat si, dechy jsou neefektivní. Hybnost končetinami je minimální, na výzvu pohybuje rukama a prsty na nohou. Cestou véna subclavia vpravo zaveden dvojcestný centrální venózní katétr (CVK) - kontrola uložení provedena RTG snímkem plic, na plicích je stejný nález.

7. den hospitalizace (11. 7.): byla v celkové anestezii (CA) provedena z důvodu nutnosti dlouhodobé UPV tracheotomie. Zavedena tracheostomická kanyla č. 6 s obturační manžetou. V odpoledních hodinách snížena DF na 12/min, pacientka si sama dodýchává do 22 - 25 dechů/min, ale po 30 min se unavila, začala zatahovat, objevil se alární souhyb, proto vrácena zpět na původní režim (DF 16/min).

8. den hospitalizace (12. 7.): bylo zahájeno podávání čaje po lžičkách k udržení polykacího reflexu.

9. den hospitalizace (13. 7.): postupné zatěžování i tužší stravou. Byl podáván čaj, Nutridrink, jogurt, rozmočený rohlík, v následujících dnech polévky, Fruko, přesnídávky. I přes snahu pacientky nebyl perorální příjem dostatečný, proto byl doplňován enterálně a parenterálně.

21. den hospitalizace (25. 7.): provedena pHmetrie - výsledek: GER nepřítomen; váha 25 kg.

23. den hospitalizace (27. 7.): v CA provedena PEG. Důvodem jejího provedení bylo opakované odsávání stravy z dýchacích cest. Typ zavedeného PEG: Flow 20.

43. den hospitalizace (16. 8.): váha 25,5 kg; provedeno endokrinologické vyšetření, zjištěna snížená hladina fosforu 0,61 mmol/l, nasazen magistraliter Kalii dihydrogenfosporici (KH_2PO_4) cps. á 0,602 (= 120mg fosforu), snížená hladina hořčíku (Mg) 0,62 mmol/l, Mg zvýšeno, zvýšená hladina vápníku (Ca) - je předpoklad, že se jedná o hypercalcemii z inaktivity (z nečinnosti, u dlouhodobě imobilních pacientů).

56. den hospitalizace (29. 8.): ultrazvuk štítné žlázy: přiměřený ultrazvukový nález na štítné žláze, bez průkazu adenomu či hyperplazie příštítných tělísek; RTG snímek levého zápěstí: ossifikace je opožděná, odpovídá věku 11 let, závěr: osteoporóza.

65. den hospitalizace (7. 9.): biopsie kůže a vzorek odeslán na vyšetření do Prahy.

111. den hospitalizace (23. 10.): přichází výsledek z Všeobecné FN v Praze, Ústav dědičných metabolických poruch (ÚDMP), potvrzena dg. Morbus Pompe.

197. den hospitalizace (17. 1. 2002): váha 25,5 kg; neurologické konzilium: Pacientka dobře spolupracuje, je lucidní, adaptovaná na situaci, afonická, má tracheostomii, trvale ventilovaná. Objektivně velmi astenická, hlava pokleslá, nebolestivá, vidí dobře, pohyblivost bulbů je normální, nystagmus nemá. Mimika chudá, ale zachovalá, insuficience levého koutku, plazí doleva, ale diadoch svede dobře, slyší, polyká, nemůže mluvit. Při vyšetření dutiny ústní se pokouší o elevaci patra. Na končetinách a trupu velmi útlé, hypotrofické, hypotonické svalstvo, svalová síla snížena povšechně. Na horních končetinách svede diadochokinézu, taxi, jsou ještě výbavné šlachookosticové reflexy, nižší, nejsou patologické reflexy, není tremor ani kontraktury. Břišní hyporeflexie. Na dolních končetinách velmi snížena svalová síla, neudrží je nad podložkou, nezvedne je od podložky, jsou výrazné kontraktury. Akra hybná, cítí

zachovalé, ale šlacho-okosticové reflexy prakticky nevýbavné. Nejsou bolesti ani při pasivních pohybech. Vyšetřena vleže na zádech, spíše v pololeže.

Závěr: chabá kvadruparéza s výraznějším nálezem na dolních končetinách, postihuje i oblast mimického svalstva. Slabost je provázena výraznými hyporeflexiemi svalstva a na dolních končetinách i kontraktury. Postižení se jeví prakticky jen motorické, senzitivní citlivost zachována.

284. den hospitalizace (14. 4. 2002) pacientka byla poprvé od své hospitalizace na propustce doma. Po třech hodinách se vrací zcela bez potíží.

384. den hospitalizace (23. 7.) kontrolní bronchoskopie v analgosedaci: difúzně nažloutlý hlen, ústí volná, trachea má piškotovitý tvar začínající 0,5 - 1 cm nad tracheou, sliznice zarudlá bez defektu. Proveden odběr metodou brush k vyšetření bakteriologickému. BAL pozitivní - Klebsiella pneumonie a Pseudomonas aeruginosa.

601. den hospitalizace (26. 2. 2003): váha 33 kg, přístroj pro umělou plicní ventilaci EV 801, režim SIMV, DF 16/min., FiO₂ 0,21. Zkouší se podávat strava per os, co nesní, to se dosonduje - 5 x 500 ml.

608. den hospitalizace (6. 3.): výkon v CA, zaveden gastroskop GIF Q 160, v jícnu a žaludku je na sliznici normální nález, lokalizujeme vnitřní zarážku staré gastrostomie, uchycena do kličky, starý poškozený katétr ustřižen těsně nad kůží a kličkou vytažen přes jícen ven. Posléze prostrčena nit, vytažena jícnem a dutinou ústní, navázán nový PEG katétr a bez problémů vtažen přes jícen do žaludku a starým gastrostomickým kanálem ven. Kontrola pozice endoskopicky, kontrola průchodnosti, zevní fixace. Při kontrolní gastrokopii patrné malé slizniční krvácení sliznice kolem stomie a několik erozí v distálním jícnu, žádná komplikace. Závěr: Výměna staré gastrostomie PEG za novou, týž den se začala do PEGu krmit.

632. den hospitalizace (30. 3.): hůře dýchá pravá strana, je zde oslabení, odsává se hustší nažloutlý hlen, přechodně pokles saturace na 88 %. Přes spojku podán O₂ 2 l/min, který postupně snižován na 0,5 l/min. S kyslíkem saturace trvale nad 95 %.

633. den hospitalizace (31. 3.): objevují se teploty 38,5°C, nasazeny ATB - Ciphin.

658. den hospitalizace (25. 4.): ultrazvuk břicha + Doppler portálního řečiště: játra jsou mírně větší a jejich echostruktura je normální, žlučovody jemné, žlučník beze změny, portální žíla je normální šíře asi 7 mm, jaterní žíly se zvykle větví a jsou asi 4 - 5mm široké. Žlučník a žlučovody jsou beze změny. Slezina je zvětšená - asi 136 mm dlouhá, bez ložiskových změn, slezinná žíla je normální šíře asi 6 mm. Tok

v portální žíle i slezinné žíly je beze změny. Volná tekutina v dutině břišní nenalezena. Závěr: mírná hepatomegalie, splenomegalie, nejsou známky portální hypertenze.

703. den hospitalizace (9. 6.2003): váha 26,2 kg, krmena 400 - 450 ml per PEG, per os nic, z provozních důvodů přeložena na Klinikou anestezie a resuscitace (KAR) Dětské FN Brno - Černopolní.

2. hospitalizace od 20. 6. 2003 - 3. 3. 2004

Pacientka po 14-ti denním pobytu na KAR FN Brno - Černopolní přeložena zpět.

1. den hospitalizace (20. 6. 2003): váha při přijetí 27 kg, TSK 2. den po výměně, přístroj pro umělou plicní ventilaci Evita DURA, režim SIMV, DF 16/min, PEEP 5, Vt 500 ml, FiO₂ 0,21; dieta bezmléčná mixovaná č. 13 per PEG 450 ml + 50 ml čaj, vitální funkce (VF) á 4 hod., bilance tekutin á 12 h, rehabilitace (RHB) 2 x denně. Při přijetí poslechově symetrický nálezn, bez chrupků, bez obstrukce, AS pravidelná, ozvy ohraničené. Břicho v niveau, játra + 3 cm, slezina nehmatná, arteria femoralis hmatné, končetiny bez otoků. Dystrofická, okolí TSK i PEG klidné, zdravotní stav stejný jako před překladem.

2. den hospitalizace (21. 6.): úprava režimu - přístroj pro umělou plicní ventilaci Evita DURA, SIMV, DF 16/min, PEEP 4, PIP 30, Vt 340ml, FiO₂ 0,21.

50. den hospitalizace (8. 8.): přístroj pro umělou plicní ventilaci Evita DURA, SIMV, DF 16/min, PEEP 4, PIP 30, Vt 340 ml, FiO₂ 0,30.

63. den hospitalizace (21. 8.): převedena na přístroj pro umělou plicní ventilaci Adult Star, SIMV, DF 20/min, PEEP 4, I:E 1:1,6, Vt 340 ml, FiO₂ 0,30.

125. den hospitalizace (22. 10.): převedena na přístroj pro umělou plicní ventilaci Achieva, SIMV, DF 20/min, Vt 380 ml, FiO₂ 0,21.

130. den hospitalizace (27. 10.): pro technickou závadu provedena výměna přístroje pro umělou plicní ventilaci, převedena na Adult Star, SIMV, DF 20/min, PEEP 5, Vt 370 ml, I:E 1:1,6, FiO₂ 0,30.

133. den hospitalizace (30. 10.): převedena zpět na přístroj pro umělou plicní ventilaci Achieva, SIMV, DF 20/min, Vt 380 ml, FiO₂ 0,21.

138. den hospitalizace (4. 11.): váha 23,5 kg; pro zlepšení plicní ventilace proveden 3x sigh fenomén (manévr) po 8 h. Před jeho provedením aplikace Ventolin Inhaler N 2 dávky do TSK, Vt 650 ml.

144. den hospitalizace (10. 11.): sigh manévry sníženy na 2x denně po 12h.

145. den hospitalizace (11. 11.): pacientka si stěžuje na zhoršené dýchání, saturace 87 - 89 %, tachykardie kolem 160 pulsů/min, teplota až 38,2°C, zavedena infúzní terapie, pro obstrukci podán Ventolin Inhaler N 2 vdechy do TSK, dýchání zlepšeno, saturace stále 89 - 90 %.

146. den hospitalizace (12. 11.): pacientka má stále teploty, laboratorně zvýšené zánětlivé markery, nelze vyloučit uroinfekci, odeslána moč chemicky + sediment a moč na kultivaci, proveden RTG snímek srdce a plic - skvrnitá zastínění v obou dolních plicních lalocích, výraznější vlevo, od poslední kontroly větší. Bránice jsou hladké, úhly volné, srdce nezvětšeno. Konec TSK u Th4. Závěr: oboustranná zánětlivá infiltrace v dolních polích. Nasazen Gentamycin inj., FiO₂ zvýšeno na 0,40; laboratorně Pseudomonas aeruginosa, Klebsiella pneumonie.

150. den hospitalizace (16. 11.): stále teplotuje, občas stažená, saturační poklesy, nejsou, laboratorně C-reaktivní protein (CRP) 236,8 mg/l, nasazen Claforan inj., naplánována bronchoskopie.

152. den hospitalizace (18. 11.): provedena bronchoskopie - z celého bronchiálního systému je odsáván vazký žlutavý hlen, sliznice je zarudlá jen v oblasti dolní třetiny trachey, jinak bledé segmentární ústí do dosahu flexibilního bronchoskopu.

166. den hospitalizace (2. 12.): rodiče již vyměňují TSK sami. Váha 23,2 kg.

193. den hospitalizace (29. 12.): na RTG snímku plic zánětlivá infiltrace v horním i dolním laloku vpravo a v dolním laloku vlevo. Dle citlivosti nasazen Fortum inj.

204. den hospitalizace (9. 1. 2004): provedena výměna gastrostomického katétru; váha 21,6 kg; přijata matka k zacvičení, pacientka se připravuje do domácí péče.

215. den hospitalizace (20. 1.): v odpoledních hodinách přivezen přístroj pro umělou plicní ventilaci VS Ultra určený pro domácí ventilaci. Pacientka na něj převedena, režim SIMV, DF 20/min, Vt 340 ml, Ti 1,0, FiO₂ 0,21. Sladěná, bez dechových potíží.

219. den hospitalizace (24. 1.): přijat otec na zacvičení.

239. den hospitalizace (13. 2.): teploty do 38,5°C, CRP 52,5 mg/l, dýchání sklípkovité, symetrické, bez vedlejších fenoménů, odsává se bělavý až nažloutlý sekret, nasazeno Fortum inj.

258. den hospitalizace (3. 3. 2004): režim ACV, DF 20/min, Vt 320 ml, PEEP 6, PIP 20, Ti 1,2, Ti:Te 1:1,5, FiO₂ 0,21, propuštěna do domácí péče. Hmotnost při propuštění 23,6 kg.

Aby mohlo být zrealizováno propuštění do domácí péče, bylo potřeba naučit ošetrovatelskou péči rodiče. Na 14 dní byla přijata matka a po té na stejnou dobu otec. Rodič byl ubytován na pokoji s pacientkou, aby se co nejvíce simulovalo domácí prostředí. Rodiče již mnoho věcí znali a zvládali, takže bylo potřeba naučit je odbornější péči. Pod dohledem sestry se naučili odsávat sekret z dýchacích cest, vibrační masáže, krmení gastrostomií. Naučili se pečovat o okolí tracheostomie a také se naučili vyměňovat tracheostomickou kanylu, což bylo jednou z podmínek propuštění. K dceři vstávali i v průběhu noci, naučili se vnímat zvuk ventilačního přístroje a změny v jeho funkci a alarmová hlášení.

Pro rodiče byl vytvořen plán ošetrovatelské a léčebné péče (příloha č. 8).

Pacientka bude 1x týdně v kontaktu s pracovníci agentury domácí péče (ADP). V době výměny tracheostomické kanyly bude pravidelně 1x týdně vyšetřena pediatrem na oddělení JIRP DK FNOL. Při akutních zdravotních potížích bude možnost návštěvy obvodní dětské lékařky v průběhu pracovního dne. Při naléhavých stavech bude péči poskytovat Rychlá zdravotnická pomoc (RZP) Prostějov, která bude připravena řešit i problémy s respirační insuficiencí v návaznosti na oddělení JIRP DK FNOL.

Rodiče jsou poučeni a zaškoleni o možnostech kardiopulmonální resuscitace (KPR). V případě změny zdravotního stavu a nutnosti léčebného a ošetrovatelského plánu, bude plán přepracován. Jeho aktualizace bude provedena vždy po třech měsících.

Sociální péče

Před plánovaným propuštěním pacientky do domácí péče byla provedena návštěva zdravotnickým personálem v rodině a bylo zjištěno, že je vše připraveno k poskytování 24-hodinové péče. Dále bylo potřeba zajistit pomůcky a vybavení pro tuto péči. Společně s tím bylo nutné provést stavební úpravy v domě. Bylo potřeba zajistit polohovací lůžko, odsávačku, ambuvak, podložní mísu, spotřební materiál - odsávací cévky, náhradní tracheostomické kanyly, sterilní čtverce pod kanylu, fixační pásky ke kanyle, buničinu, jednorázové podložky pod pacientku, injekční stříkačky a jehly, 1/1 fyziologický roztok na zvlhčování dýchacích cest, uzavřený systém odsávání, Janettova stříkačka na krmení přes gastrostomii.

Všechny tyto věci byly hrazeny ze zdravotního pojištění. Vyřizování probíhalo ve spolupráci s praktickou lékařkou pro děti a dorost a s revizním lékařem.

Záložní zdroj elektrické energie pro případ výpadku elektřiny a láhev s kyslíkem byly zapůjčeny z oddělení JIRP DK FN Olomouc.

4.2.3 Průběh ošetrovatelské péče po propuštění do domácí péče

Zpočátku si rodiče po propuštění pacientky do domácí péče nebyli zcela jisti, jak vše zvládnou a také byli nesví z toho, že pacientka již není napojena na monitor nebo pulsní oxymetr. Rychle však nové situaci přivykli. První týdny do jejich domácnosti docházely 1x denně přibližně na 20 min sestry z agentury domácí péče, které pacientce změřily TK a TT. Rodiče však tuto péči nepotřebovali a po vzájemné dohodě byly návštěvy zrušeny. Matka celodenně pečovala o pacientku a otec chodil do práce. V odpoledních hodinách jezdil za svou druhou, stejně postiženou, dcerou do nemocnice do Olomouce.

Doma rodiče při poskytování ošetrovatelské péče uplatnili vše, co se naučili během pobytu v nemocnici. Odsávají dýchací cesty, dutinu ústní si pacientka odsává sama. Zajišťují hygienickou péči, která probíhá v koupelně ve vaně, včetně oblékání, vyprazdňování, krmení. Pacientku pravidelně polohují, provádějí pokleповé masáže k uvolnění sekretu z dýchacích cest a zpočátku prováděli i rehabilitaci a polohování na břicho. Z důvodu progresu nemoci a postupujících svalových kontraktur se stávalo cvičení bolestivé a nepříjemné, proto cvičit přestali. Ze stejného důvodu již neprovádějí ani pronační polohu.

Pacientka ráda sleduje televizi, čte dívčí časopisy, hraje hry v mobilu i na počítači. Poslední dvě uvedené činnosti jí pomáhají udržovat jemnou motoriku rukou.

Během svého pobytu doma ukončila povinnou školní docházku. Návštěvy asistenta, který vedl výuku, jí příjemněovaly jinak jednotvárný režim dne.

V jarních a letních měsících, pokud to počasí dovolí, vyjíždí spolu s rodiči na vozičku na procházky, případně na nákup nebo pobývá venku na terase.

Finanční zajištění rodiny

Oba rodiče (protože mají v péči dvě stejně postižené dcery) pobírají Příspěvek při péči o osobu blízkou ve výši 12.000 Kč/osobu a měsíc. Pacientce byl přiznán plný invalidní důchod a je držitelkou průkazu zdravotně tělesně postiženého ZTP/P a pobírá invalidní důchod ve výši 8200 Kč měsíčně. Dále pobírá Příspěvek na provoz motorového vozidla, což činí 5.500 Kč na rok a 1.000 Kč příspěvek na pojištění vozidla. Na pořízení motorového vozidla dostali příspěvek ve výši 80.000 Kč.

Za léky a umělou výživu zaplatí měsíčně zhruba 2.750 Kč (2.000 Kč léky + 750 Kč Nutrison Standard). Spotřební materiál je hrazen zdravotní pojišťovnou, včetně TSK, materiál potřebný k ventilaci (okruhy, filtry, uzavřený odsávací systém) hradí projekt DUPV.

Dle informací otce činí čtvrtletní rozpočet na zdravotnický materiál 5 000 - 7500 Kč, což je 1666,66 - 2500 Kč/měsíc (55,55 - 83,33 Kč/den)

2004

3. hospitalizace 22. - 24. 9. 2004

Porucha přístroje pro umělou plicní ventilaci

NO: Dívka je sledována na Dětské klinice pro metabolické onemocnění glykogenóza II. typ - juvenilní forma, od 3. 3. 2004 v domácí péči, má ventilační přístroj určený pro domácí ventilaci. Během pobytu doma je bez potíží. Má tracheostomii, PEG. Komunikuje s rodiči odezíráním ze rtů a píše. Přijata pro poruchu domácího ventilačního přístroje, který ventiluje vyššími tlaky a vyšší frekvencí než je nastaveno. Dívka je subjektivně bez potíží.

Status somaticus: Od minulé hospitalizace přibrala 4 kg - váží 29,9 kg, je při vědomí, neverbálně komunikuje, hrdlo klidné, dýchání poslechově sklípkové, symetrické, bez vedlejších fenoménů, AS pravidelná, ozvy ohraničené, břicho měkké, prohmatné, nebolestivé, játra + 5 cm, slezina + 4 cm, peristaltika normální, okolí PEG klidné, končetiny bez otoků, kapilární návrat dobrý.

Průběh hospitalizace: Po přijetí dívka převedena na přístroj pro umělou plicní ventilaci Evita 4, SIMV odpovídající původnímu režimu (DF 20/min, PEEP 6, Vt 320 ml, Ti 1,2, FiO₂ 0,21), klinicky bez větších potíží, druhý den provedena revize přístroje pro umělou plicní ventilaci, kde znečištěné membrány ve výdechu, po vyčištění přístroje již funguje bez potíží. Dále provedena laváž plic s Mistabronem - odsávány jen lehce nažloutlé hleny, po laváži teplotní špička, která se již neopakovala. V celkově dobrém stavu, bez potíží, předáváme do domácí péče.

Terapie: terapie beze změn

4. hospitalizace 25. 9. - 28. 10. 2004 a 5. hospitalizace 7. - 9. 12. 2004

Porucha přístroje pro umělou plicní ventilaci

NO: Doma opět problémy s ventilací, přístroj pro umělou plicní ventilaci ventiluje

vysokým inspiračním tlakem, změny dechové frekvence, proto opět hospitalizována.

Status somaticus: při přijetí bez potíží, cítí se dobře, je bez známek infekce, dýchání poslechově oboustranně volné, čisté, AS pravidelná, ozvy ohraničené, břicho volně prohmatné, játra + 4 cm, slezina + 3 cm, kůže čistá, turgor dobrý, periferie teplá, kapilární návrat dobrý, má povleklý jazyk, je při vědomí, spolupracuje.

Průběh hospitalizace: po přijetí dívka převedena na přístroj pro UPV Evita 4, režim SIMV, DF 20/min, PEEP 6, Vt 320 ml, Ti 1,1, FiO₂ 0,25. Na oddělení pokračováno v již dříve zavedené terapii, pacientka bez jakýchkoliv potíží nebo alterace celkového stavu. Z TSK se odsává bělavý, středně hustý sekret, poslechově dýchání čisté, kanyla obtéká hlenem jen při vypouštění balonku. Hepatosplenomegalie je stacionární. Během pobytu občasné teplotní špičky, které většinou souvisely s psychickou labilitou pacientky. V posledních čtyřech dnech však byly teplotní špičky provázeny vzestupem zánětlivých markerů a pozitivním kultivačním nálezem z BAL. Proto nasazena ATB terapie Ciphinem a další kontroly ambulantní cestou. Propouštíme po obdržení náhradního ventilačního přístroje do domácí péče ve stabilizovaném stavu.

Terapie: Ciphin tbl., Zoloft tbl., Lexaurin tbl., Flavobion tbl., KH₂PO₄ cps., Lactobacillus cps., Smecta sáček před jídlem.

6. hospitalizace 12. - 15. 12. 2004

Respirační infekce

NO: Minulý týden krátká hospitalizace pro poruchu přístroje, propuštěna domů bez potíží. Nyní rodiče udávají dva dny větší zahlenění - odsává se hustý žlutý hlen. Pacientka sama udává pocit horší ventilace pravé plíce. Udávají i horší parametry na ventilačním přístroji. Je afebrilní.

Status somaticus: Při přijetí saturace 92 % - má chladné ruce. Poslechově bazálně oboustranně oslabení, chrůpky bazálně, oboustranně, obstrukce není, chropy z dýchacích cest. AS pravidelná, ozvy ohraničené. Při nastavených parametrech PIP kolem 17 cmH₂O.

Průběh hospitalizace: Při přijetí zajištěna periferní žilní linka, provedeny základní odběry, které nesvědčí pro výraznou bakteriální infekci. Tlakově i oběhově stabilní, po celou dobu pobytu afebrilní, na RTG snímku popisována plicní infiltrace bazálně vpravo, proto opakovaně provedeny laváže dýchacích cest, při kterých z počátku odsáván nazelenalý, středně hustý sekret, který se však postupně mění na bělavý. Na

zavedené léčbě pacientka prosperuje, cítí se dobře, poslechový nález zcela čistý, proto propuštěna zpět do domácí ventilační péče.

Doporučení + terapie: Biseptol tbl., Zolofit tbl., Flavobion tbl., KH_2PO_4 cps., Stilnox drg., Theoplus tbl., Lactobacillus cps.

2005

7. hospitalizace 26. 1. - 4. 2. 2005

Krvácení z TSK

NO: Pacientka se zhruba od 22 hod v noci co hodinu dožadovala odsátí z dýchacích cest, dnes ráno kolem osmé hodiny se z plic odsává masivně čerstvá krev - dle posádky RZP, která viděla odsávačku, cca 250 ml. Při jejich příjezdu se odsává méně.

Status somaticus: Při přijetí saturace kolem 90 %, je na DUPV, dýchání poslechově oboustranně chropy, vrzoty, symetrické, AS pravidelná, TK 130/70, periferie teplá, nemá známky hemoragického šoku. Břicho je měkké, prohmatné, nebolestivé, konzultováno s pneumologem, domluvena akutní bronchoskopie na našem oddělení za přítomnosti anesteziologa. Po přijetí provedena šetrná laváž, odsává se již mírně hemoragický obsah. Do tracheostomické kanyly aplikováno Dicynone inj.

Průběh hospitalizace: Tlakově i oběhově stabilizovaná, při přijetí dominuje výraznější oslabení vlevo bazálně, ale bez vedlejších bronchitických nebo zánětlivých fenoménů. Ještě týž den provedena bronchoskopie, při níž vlevo při odstupu nalezeno pod ulpívajícím hlenem krvácení, které bylo ošetřeno s následným podáním Remestypu a výkon ukončen v dobrém stavu pacientky. Současně viditelné výraznější zahlenění dýchacích cest se zánětlivým postižením. Při bronchoskopii vyměněna tracheostomická kanyla a byl odebrán BAL. Dle výsledku (Klebsiella pneumoniae, Pseudomonas aeruginosa) zajištěna ATB terapií (Tazocin inj. i. v.), na níž v dalších dnech stabilizovaná, bez jakýchkoli potíží. Postupně se odsává bělavý řídký sekret. Dýchání poslechově zcela čisté, symetrické. V závěru pobytu provedeny ještě kontrolní odběry (hematologie + biochemie negativní) včetně kontrolního RTG snímku srdce a plic - nález stacionární, bez známek infiltračních ložisek. Ukončena ATB terapie a pacientka propuštěna ve stabilizovaném stavu zpět do domácí péče.

Doporučení + terapie: Zolofit tbl., Flavobion tbl., KH_2PO_4 cps., Lactobacillus cps., Smecta sáček před jídlem, Theoplus tbl., Erdomed cps.

Pravidelné kontroly dětským obvodním lékařem, pravidelné výměny TSK, denně RHB - pokleповé a vibrační masáže hrudníku. Hmotnost při propuštění 28,7 kg.

8. hospitalizace 24. 3. - 8. 4. 2005

Výměna PEGu

NO: Pacientka přijata pro zavedení nového PEGu.

Status somaticus: Při přijetí spokojená, bez potíží, dýchání poslechově, oboustranně volné, bez chrůpků nebo obstrukce, AS pravidelná, ozvy ohraničené břicho se stacionární organomegalií, játra + 4 cm, slezina + 4 - 5 cm, ostatní nález stejný.

Průběh hospitalizace: Pacientka původně přijatá k výměně PEGu, která provedena v CA následující den po přijetí bez komplikací. V této době na infúzní a zvyklé symptomatické terapii. Od následujícího dne se začíná s postupnou zátěží gastrostomie, které probíhá bez potíží. Objevuje se však horší poslechový nález (oslabení vlevo), jsou teplotní špičky, laboratorně zvýšené zánětlivé markery. Provedena bronchoskopie - difúzně žlutý vazký hlen, odsáto velké množství po aplikaci Mistabronu, segmentární ústí volná, bez známek patologie. Závěr: oboustranné zánětlivé změny. Vzhledem k tomuto nálezu a pozitivnímu kultivačnímu nálezu zajištěna ATB terapií (Zinnat tbl.). Při této terapii se stav postupně zlepšuje, ale občas se stále objevují teploty. Provedena změna v ATB terapii - nasazen ciprofloxacin. Dochází k poklesu teplot, poslechový nález stacionární, s občasnými přenesenými fenomény, ale bez obstrukce. Pacientka bez klinických obtíží, odsává se nažloutlý, středně hustý hlen ve stále stejném množství. Vzhledem ke stabilizaci stavu pacientku propouštíme na zvyklém ventilačním režimu do domácí péče.

Doporučení + terapie: Nadále Ciphin tbl., Inflamide aerosol, Ventolin inhaler N, Theoplus tbl, Erdomed cps., Zolofit tbl., Flavobion tbl., KH₂PO₄ cps., Lactobacillus cps., Smecta, při teplotě nad 38°C Ibalgin tbl., masáže hrudníku, polohování.

9. hospitalizace 26. 4. - 10. 5. 2005

Oboustranná bronchopneumonie

NO: Pacientka přivezena na JIRP DK cestou RZP pro pocit ztíženého dýchání, více se odsávala z dýchacích cest, TT 38,7°C.

Status somaticus: Při přijetí afebrilní, rozrušená, v uzavřeném odsávacím systému hustý zelený hlen, dýchání poslechově sklípkové, symetrické, bilaterálně oslabené

báze. AS pravidelná, 135 pulzů/min, břicho je měkké, prohmatné, palpačně nebolestivé, játra + 5 cm, slezina + 3 cm, periferie teplá, kapilární návrat dobrý.

Průběh hospitalizace: Pacientka přijata pro zhoršení dechových funkcí a pro teploty, při přijetí se masivně odsává z dýchacích cest zelený, hustý sekret. Dle předešlých kultivací zajištěna Claforanem i.v. a Gentamycinem i.v. po dobu 14 dnů, po dechové stránce se upravuje. Stav kontrolován počítačovou tomografií (CT) plic s nálezem chronických zánětlivých změn v obou bazálních lalocích a s bronchiektáziemi. Vzhledem k opakované kultivaci Pseudomonády v BALu při propuštění nasazujeme k trvalé profylaxi Azitrox tbl. Je nutno být důslednější při domácí rehabilitaci, dávat dívku do pronace.

Doporučení + terapie: dlouhodobě Azitrox tbl., Erdomed cps., Theoplus tbl. Inflamide aerosol, Lactobacillus cps., Smecta, Ventolin inhaler N, Flavobion tbl., KH₂PO₄ cps., Zolofit tbl., pronace 2x denně 2 - 3 h, masáže hrudníku, polohování.

10. hospitalizace 1. - 9. 9. 2005

Sociální důvody (nemoc matky).

2006

11. hospitalizace 11. - 23. 1. 2006

Kontrolní vyšetření, ošetření kariézního chrupu

NO: Pacientka přijata k pravidelnému přešetření

Status somaticus: Klinicky je bez potíží na plném ventilačním režimu, hrdlo klidné, hlen, AS pravidelná, ozvy ohraničené, bez šelestu, dýchání sklípkové, symetrické, bez vedlejších fenoménů, bazálně oslabené, břicho je měkké, prohmatné, nebolestivé, játra + 5 cm, slezina + 4 cm, periferie teplá, kapilární návrat dobrý.

Neurologické vyšetření: Myopatický syndrom - pokročilý stav s těžkými kontrakturami na DKK a závažnou svalovou slabostí.

Oční vyšetření: Fyziologický oční nález.

Průběh hospitalizace: Pacientka s chronickým respiračním selháním, na UPV, sladěná s ventilací, při neurologickém vyšetření zjištěna progrese nálezů. Pro kariézní chrup provedeno zubní vyšetření se sanací chrupu, včetně extrakce dvou zoubků. Medikace neměněna. Ve stabilizovaném stavu propuštěna do domácí péče.

Doporučení + terapie: Aktuální ventilační režim - ACV, DF 20/min, PEEP 6, T insp. 1,2 s, Vt 320 ml. Terapie zůstává beze změn.

12. hospitalizace 28. 2. - 7. 3. 2006

Sociální důvody (nemoc rodičů).

13. hospitalizace 25. 7. - 8. 8. 2006

Ošetření kariézního chrupu

NO: Plánované přijetí pro ošetření kariézního chrupu

Status somaticus: Při přijetí oběhově stabilní, afebrilní, zornice izokorické, skléry anikterické, sliznice růžové, vlhké, mírně povleklý jazyk, hrdlo klidné, dýchání poslechově volné, mírně oslabené nad levou plicí, AS pravidelná, ozvy ohraničené, břicho měkké, prohmatné, játra + 4 cm, slezina + 2 cm, kůže čistá, bez otoků, kontraktury na DKK, závažná svalová slabost.

Průběh hospitalizace: Po dobu hospitalizace byla bez potíží, upravil se nález na plicích, z TSK se odsává malé množství bělavožlutého hlenu, močí, stolice jsou normální, ale některé dny potřebuje Smectu, pravidelně dostávala Lactobacillus. Je pozitivní bakteriurie, bude vhodné přeléčit dle citlivosti. Propuštěna do domácí péče na UPV, snížen Vt, v celkově dobrém stavu. Stomatologem byly ošetřeny kariézní zuby 12, 11. Ve stabilizovaném stavu propuštěna do domácí péče.

Doporučení + terapie: Theoplus tbl., Flavobion tbl., Ambrobene tbl., Lactobacillus cps., Vitacalcin tbl., Vigantol gtt., Inflammide aer, KH₂PO₄ cps., Azithrox tbl., Asentra tbl., Smecta, přechodně vysadit Azithrox a přeléčit bakteriurii (Augmentin), vitamin B₁₂ inj. UPV - SIMV: Vt 300 ml, DF 20/min, FiO₂ 0,21, Ti 1,2, PEEP 6, odsávat dle potřeby, polohovat, rehabilitovat, u nás kontrola dle potřeby.

14. hospitalizace 13. - 16. 10. 2006

Infekce dýchacích cest

Status somaticus: Dýchání poslechově symetrické, drsnější, jsou přítomny ojediněle přenesené fenomény, je sladěná s ventilačním režimem, AS je pravidelná, ozvy ohraničené, břicho měkké, prohmatné, játra + 5 cm, slezina + 2 cm, peristaltika přítomna, kůže čistá, akra jsou teplá.

Průběh hospitalizace: Během hospitalizace bez potíží, 1x měla teplotní špičku, nález se poslechově neměnil, snad nenápadné oslabení vlevo, z TSK se odsával bílý hlen. Saturace po dobu pobytu neklesla po 95 %. Vzhledem k teplotní špičce a vyššímu CRP (45 mg/l) nasazujeme ATB na základě předcházejících vyšetření BALu.

Doporučení + terapie: Augmentin tbl., ostatní léčbu ponechat.

UPV - SIMV: Vt 280 ml, DF 20/min, Ti 1,2, PEEP 6, FiO₂ 0,21, zvyklá péče doma, polohovat, odsávat, sledovat obvodním lékařem. Kontrola u nás s odstupem 3 měsíců, při potřebě kdykoliv.

2007

15. hospitalizace 16. - 27. 2. 2007

Výměna PEGu

NO: Pacientka přijata pro zavedení nového PEGu.

Status somaticus: Při přijetí na přístroji pro domácí UPV, sladěná, plně podvolená ventilačnímu režimu. Dýchání poslechově symetrické, čisté, bez jakýchkoliv vedlejších fenoménů, snad jen diskrétní oslabení v levé axille, srdce bez patologického nálezu, břicho měkké, volně prohmatné, palpačně nebolestivé, peristaltika přítomna, játra + 4 - 5 cm, slezina nehmatná, není známek náhlé příhody břišní (NPB) ani peritoneálního dráždění, intertrigo nemá.

Průběh hospitalizace: Po celou dobu pobytu na oddělení bez jakýchkoliv větších potíží, odsává se častěji nažloutlý středně hustý sekret, připravena k výkonu v CA. 23. 2. provedena výměna PEGu, výkon bez komplikací. Po návratu přechodně na parenterální výživě a postupně převedena na běžné podávání stravy. Výkon pokryt cefalosporiny (Zinacef inj.), které vysazeny před ukončením pobytu. Po celou dobu hospitalizace pacientka spokojená, tlakově i oběhově stabilizovaná. Propuštěna do domácí ventilační péče.

Doporučení + terapie: nadále domácí ventilační podpora VS Ultra, režim ACV, DF 18/min, PEEP 5, T insp. 1,2, Vt 0,26, FiO₂ 0,21.

Z léků trvale: Azitrox tbl., Erdomed cps. Theoplus tbl., Inflamide aerosol, Lactobacillus cps., Flavobion tbl., Vitacalcin tbl., Vigantol gtt., Zolofit tbl., KH₂PO₄ cps., Ventolin Inhaler N, RHB - poklepové masáže hrudníku, polohování.

16. hospitalizace 22. 6. - 3. 7. 2007

NO: Porucha ventilačního přístroje

Průběh hospitalizace: Během hospitalizace byly jen technické problémy s přístrojem pro UPV, které se vyřešily ve spolupráci s technikem (výměna přístroje pro umělou plicní ventilaci). Jinak afebrilní, oběhově dobrá, sondování tolerovala, dobře laděná, jen se nepodařila výměna TSK za "mluvící". Odsává se minimum z DC, progreduje neurologický nále. Plánována bronchoskopie, kardiologické vyšetření a neurologické vyšetření na dobu konce prázdnin. Dívku přijmeme po domluvě s rodiči, nyní v dobrém stavu propouštíme do domácí péče.

Doporučení + terapie: ponechat stávající léčbu, ventilační režim nezměněn, vhodné kontrolní kultura moči pro pyurii. Polohování, rehabilitace, odsávat dle potřeby, krmit NGS.

17. hospitalizace 8. - 12. 8. 2007

Porucha ventilačního přístroje

NO: Přijata pro poruchu domácího přístroje pro umělou plicní ventilaci.

Status somaticus: Při příjezdu dívka spokojená, bez větších potíží, napojena na řízenou ventilaci Evita 2 DURA, sladěná, nemá tendenci si dodýchnout do režimu, saturace 99 - 100 %. Dýchání poslechově symetrické, drsnější, ale čisté, bez vedlejších fenoménů, dyspnoe nemá, srdce bez patologického nálezu, břicho měkké, volně prohmatné, palpačně nebolestivé, peristaltika přítomna, játra + 5 cm, slezina + 2 cm, genitál dívčí, bez fluoru, výrazná kyfokolióza, svalstvo DKK chabé, hypotonické, kvadruspasticita všech končetin, osteoporóza.

Průběh hospitalizace: Dívka přivezena na JIRP cestou RZP pro poruchu domácího přístroje pro umělou plicní ventilaci, opakovaně problémy s ventilací levé plíce, ale po lavážích a vyklepání se plíce uvolňuje. Na RTG snímku známky peribronchitis, sporná infiltrace, ale bez klinického nálezu. Je bez známek akutní infekce, péči neměníme. Po navrácení domácího přístroje pro umělou plicní ventilaci opět předání dítěte rodičům.
DUPV: režim ACV, PEEP 5, DF 18/min, Ti 1,2, Vt 280 ml, FiO₂ 0,21.

18. hospitalizace 12. - 22. 10. 2007

Peribronchitis, infekce

NO: Přijata pro hypotermii a infekci dýchacích cest

Status somaticus: TT 35,2°C, oběhově stabilní, nemá problémy se saturací, kachektizuje, těžké kontraktury na DKK, dostatečně neotevře ústa, jazyk povleklý, dýchání poslechově oboustranně volné, bez vedlejších fenoménů, AS pravidelná, ozvy oslabené, břicho měkké, prohmatné, játra + 4 - 5 cm, slezina + 3 cm, kůže čistá, i když v sakrální oblasti incipientní dekubit, má chladnější periferii.

Gastroenterologické konzilium 22. 10.: vzhledem k chronické malnutrici při základním onemocnění indikována doplňková enterální výživa.

Průběh hospitalizace: V průběhu pobytu na JIRP DK byla bez potíží, saturace po celou dobu příznivá. Opakovaně velká rezidua, proto nasazen Degan tbl., stav se částečně zlepšil, strava doplněna o večerní dávku Nutridrinků. Pro pozitivní bakteriurii byly vyměněny ATB dle citlivosti, byla odebrána kontrolní moč na kultivaci, ale toho času chybí výsledek. Dívka v dobrém stavu propuštěna do domácí péče.

Doporučení + terapie: Ponechat stávající léčbu, ventilační režim nezměněn. Polohovat jako důslednou prevenci dekubitů, rehabilitovat, odsávat opatrně dle potřeby. Pokračovat v podpoře výživy Nutridrinky ve večerní dávce (2 balení). U nás kontrola po domluvě nebo komplikacích kdykoliv.

19. hospitalizace 13. - 20. 12. 2007

Respirační selhání

NO: Dnes 13. 12. ve 20:00 začaly potíže s dýcháním - dušná, rodiče zavolali RZP - dovezena přímo na JIRP DK.

Status somaticus: Po příjezdu unavená, adynamická, saturace se pohybuje nad 90 %, dýchání poslechově volné, symetrické, obstrukční fenomény nejsou přesvědčivé, vlevo bazálně možná kompresivní dýchání, ale nález se mění. Převedena na BIPAP, saturace i s minimem kyslíku je nad 95 %, oběhově stabilní, má jen chladnější DKK, kapilární návrat slušný, sliznice jsou vlhké. AS je pravidelná, má tachykardii až 120 pulsů/min, břicho je pod niveau, měkké, prohmatné, játra + 4 cm, slezina + 3 cm, kůže čistá, trvá kvadruspasticita, stav působí stabilně.

2. den hospitalizace (14. 12.): Na RTG snímku srdce a plic výrazná dextroskolióza Th páteře. Hrubší pruhovitá kresba v dolním plicním poli vpravo, počínající zánětlivé změny. Levá plíce bez známek čerstvé infiltrace. Bránice hladké a úhly volné a stín srdeční je v mezích normy. Závěr: zánětlivé změny v dolním plicním poli vpravo.

Průběh hospitalizace: Pacientka přijata pro potíže s ventilací, dušnost - zde na

symptomatické léčbě rychle odezněla, závada na domácím ventilátoru nezjištěna - pouze alarmování při odsávání a při té příležitosti změněných tlacích - pozorováno ale již delší dobu doma. Dušnost při respiračním infektu - vysoké zánětlivé markery, na snímku plic počínající infiltrace vpravo, zajištěna antibiotiky (Axetine inj., Klace inj.). Afebrilní, postupně zlepšení stavu, pokles zánětlivých markerů. Pro kulturační nález kvasinek zajištěna i antimykotiky (Mycomax inj.). 17. 12. se objevily GIT potíže - čtenější stolice, nauzea a ulívání, proto zredukován gastrický příjem, infúze, po pauze v krmení se rychle zlepšila a dávky stravy toleruje, stolic ubylo. Virologické vyšetření stolice negativní. V dobrém stavu, afebrilní, propuštěna do domácí ventilační péče.

Doporučení + terapie: Zinnat tbl., Klacid tbl., Mycomax cps., Degan tbl. Další medikace stejná. Ventilační režim: ACV, DF 18/min, Vt 350 ml, PEEP 5, FiO₂ 0,21, Tinsp. 1,2.

2008

20. hospitalizace 14. - 20. 2. 2008

Kontrola a úprava ventilačního režimu, vyšetření

NO: Přijata ke komplexnímu vyšetření v rámci základního onemocnění. Doma zcela bez potíží, na ventilačním přístroji spokojená, krmena do PEG do 3 x 500 ml, čaj 100 ml (dle tolerance), na noc ovoce 250 - 300 ml, stolice řidší ale ne průjmová, kašovitá bez krve, močí bez potíží, teploty nemá, nekašle.

Status somaticus: Při přijetí je dobře naladěná, usměvavá, bez dechových potíží, saturace příznivá na současném ventilačním režimu, dýchání poslechově volné, čisté, akce srdeční pravidelná, ozvy ohraničené, sliznice růžové, vlhké, hrdlo nepřehlédnutelné, uzliny nezvětšené, břicho větší, meteoristické, játra + 2-3 cm, slezina + 3 cm, genitál bez výtoků, kontraktury především na dolních končetinách, svalová hypotonie, periferie teplá, kapilární návrat dobrý.

UPV: režim ACV, PEEP 5, DF 18/min, Ti 1,2, Vt 300 ml, FiO₂ 0,21

Průběh hospitalizace: Dívka přijata k celkovému přešetření, na UPV, ventilačně bez potíží, afebrilní po celou hospitalizaci, stravu gastrostomií tolerovala v dostatečném množství. Laboratorně prokázána hypomagnezémie - nasazena substituce, jinak nález bez hrubší patologie. Z dýchacích cest odsáván bělavý hlen, upraven ventilační režim - snížen objem na 280 ml. V dobrém stavu propuštěna domů, transport cestou RZP.

Doporučení + terapie: trvalá medikace stejně, cestou praktického lékaře zajistit substituci magnézia - Magnezii lactici tbl. á 500 ml 3x1 tbl.

UPV: režim ACV, PEEP 5, DF 18/min, Ti 1,2, Vt 280ml, FiO₂ 0,21.

21. hospitalizace 20. 6. - 3. 7. 2008

Infekce, ošetření kariézního chrupu

NO: Přijata pro subjektivní potíže zhoršené dýchání.

Status somaticus: Plně při vědomí, komunikuje, spolupracuje v rámci možností, oběhově stabilní, afebrilní, saturace 98 %. Oči, uši, nos bez patologické sekrece, rty jemně popraskané, dutina ústní: sliznice klidné, bez zarudnutí, ulcerací nebo povlaků, bez stázy hlenů či slin, polyká volně, okolí tracheostomie volné. AS pravidelná, frekvence 98 pulsů/min, poslechově dvě ohraničené ozvy. Dýchání bez distančních fenoménů, poslechově alveolární, symetrické, čisté, bez patologických výraznějších fenoménů, bez oslabení. Okolí GST klidné. Kůže teplá, včetně periferie, kapilární plnění časné, bez patologické eflorescence, bez otoků. Hraničně lehká dehydratace, trofika výrazně snižena.

30. 6. stomatochirurgický výkon: zcela destruovaný chrup, v klidné CA provedena extrakce zubů, sutura ran Vicryl, doporučení: led, Dicynone inj. 2 ampule (amp.) i. v., případně tampon do skusu, analgetika dle potřeby.

stomatochirurgická kontrola 18:05 h: dnes po mnohočetné extrakci zubů v CA na naší klinice. Objektivně čerstvé rány po extrakci zubů, malé difuzní krvácení hlavně v distálních oblastech oboustranně. Terapie: lokální ošetření, Traumacel do skusu na 20 min, doporučujeme ledové obklady, Dicynone inj., eventuálně PAMBA tbl. á 250 mg, dle potřeby analgetika, naše kontrola zítra, dle stavu ihned.

Průběh hospitalizace: Přijata pro počínající infekci a k celkovému přešetření stavu. Pro zcela destruovaný chrup v CA provedena rozsáhlá extrakce chrupu. Zajištěna Augmentinem. Po operaci protrahované krvácení z lůžek, které bylo obtížně stavitelné. Podána čerstvě mražená plazma, pro anemizaci byla nutná transfúze erymasy. Koagulační parametry a vyšetření agregace trombocytů bylo v normě. Postupně se stav zlepšuje. Propouštěna domů afebrilní, bez bolesti, bez krvácení.

Doporučení + terapie: Augmentin Duo do GST do 6. 7., Aescin do GST. Výplachy dutiny ústní - Tantum Verde roztok. Trvalá medikace beze změn.

22. hospitalizace 6. - 7. 8. 2008

Porucha přístroje pro umělou plicní ventilaci

NO: Přijata pro poruchu domácího přístroje pro umělou plicní ventilaci.

Status somaticus: Saturace 98 %, afebrilní. Oči, uši, nos: bez patologické sekrece. Rty jemně popraskané, aspektována přední část; dutina ústní: sliznice klidné, bez zarudnutí, bez ulcerací nebo povlaků; bez stázy hlenů či slin; polyká volně. Okolí tracheostomie klidné. Akce srdeční pravidelná, frekvence normální; auskultačně dvě ohraničené ozvy. Dýchání: auskultačně alveolární, čisté, symetrické, bez patologických výraznějších fenoménů, bez oslabení. Okolí gastrostomie klidné. Kůže teplá, včetně periferie; kapilární plnění časně; bez akutní patologické eflorescence; bez otoků. Hydratace: hraničně lehká dehydratace. Trofika: výrazně snižena.

Průběh hospitalizace: Pacientka přijata pro poruchu domácího přístroje pro umělou plicní ventilaci, přechodně ventilována na přístroji pro umělou plicní ventilaci Evita 4, po opravě přístroje předána opět do domácí péče. Během pobytu na JIRP bez potíží.

Doporučení + terapie:

Ventilační režim: ACV - Vt 280 ml, DF 18/min, T insp. 1,2, PEEP 5, FiO₂ 0,21.

Terapie: Flavobion tbl., Erdomed cps., Theoplus tbl., Lactobacillus cps., KH₂PO₄ cps.

23. hospitalizace 5. - 24. 11. 2008

Sociální důvody (nemoc matky)

NO: Sociální důvody

Status somaticus: Dystrofická dívka, bez známek akutního infektu, hrdlo klidné, dutina ústní obtížně přehlédnutelná pro ztuhlost temporomandibulárního skloubení. Dýchání je sklípkové, symetrické, bez vedlejších fenoménů, zcela bez spontánní ventilační aktivity, akce srdeční pravidelná, ozvy ohraničené, bez šelestu, břicho je měkké, prohmatné, nebolestivé, játra + 5 cm, slezina + 2 cm, nepěkný gastrostomický drén - oblepený náplastí - zkusíme vyměnit za nový, peristaltika normální, periferie teplá, kapilární návrat dobrý.

5. den hospitalizace (9. 11.): Objevily se potíže s ventilací, pacientka je rozrušená po psychické stránce, podaná anxyolitika nepřinesla očekávaný výsledek, pravděpodobně jsou technické potíže s ventilačním přístrojem, převedena na přístroj Evita 2 DURA, režim SIMV, DF 18/min, PIP 40, PEEP 5, Ti 1,2, Vt 300 ml, FiO₂ 0,3.

10. den hospitalizace (14. 11.): Gastroskopie, výměna PEG. Doporučení: observace po CA, krmit po odeznění anestezie - ve 14 hod. 1x 100ml čaje, v 16 h mixovaný oběd. Od bolesti podán Dipidolor inj.

12. den hospitalizace (16. 11.): V okolí tracheostomie krvavý sekret, při odsávání se objevují nitky krve - pravděpodobně v návaznosti na předešlý výkon, subfebrilní

13. den hospitalizace (17. 11.): Od rána se necítí dobře, převedena na svůj domácí přístroj pro umělou plicní ventilaci, na přístroj napojen O₂ 2 l/min, Vt 320 ml, epistaxe z levé nosní dírky, z DÚ odsávána koagula krve, po té se krev objevuje v okolí tracheostomatu, provedena výměna TSK a tamponáda obou nosních dírek, kontinuálně tlumena Dormicum inj. + Dipidolor inj.

Otorinolaryngologické vyšetření (ORL): Status post epistaxim vlevo, odsáta koagula z levé nosní dutiny a nosohltanu, přední tamponáda vlevo. Nasazen Ciprofloxacin tbl., Mycomax cps.

15. den hospitalizace (19. 11.): V klidné CA bylo provedeno vytažení epistatů bilaterální tamponády nosohltanu, bez zdroje krvácení, bez anemizace, bez epistaxe, postupně vysazen O₂.

20. den hospitalizace (24. 11.): ORL nález: bez projevů krvácení, jen ragády vchodu nosního, lokálně ošetřovat Framykoinem. Z ORL hlediska možná dimise.

Průběh hospitalizace: Jednadvacetiletá dívka s chronickou respirační insuficiencí na UPV přijata na JIRP DK FN Olomouc ke komplexnímu vyšetření. Na plném ventilačním režimu, který mírně upraven (postupně mírně navýšena frekvence ventilace a dechový objem). Přechodně krátkodobě, po dobu subjektivně špatného snášení UPV (s následnou interferací s UPV) analgosedována, objektivně adekvátní hodnoty krevních plynů. Pro zvýšené zánětlivé parametry a výsledek kultivačního vyšetření antibiotická (ciprofloxacin) a antimykotická (fluconazol) terapie. V CA, bez komplikací, byla dne 14. 11. provedena gastroskopie s výměnou PEG. Pro masivní epistaxi dne 17. 11. zavedeny na 36 hodin oboustranné epistaty, po odstranění již bez známek výraznějšího krvácení, do 22. 11. jen ojedinělá sangvinolentní sekrece z dutiny nosní. Nyní, v celkově dobrém stavu, po ORL kontrole, je propuštěna do domácí péče.

Doporučení: nastavení UPV: ACV DF 20/min, T insp. 1,2, Vt 320ml, PEEP 5, FiO₂ 0,21. Uvolnění manžety co 4 hodiny, odsávání TSK dle potřeby. Polohování dle potřeby, prevence dekubitů. Ošetřování okolí TSK i GST, výměna TSK co 14 dnů.

2009

24. hospitalizace 18. 5. - 2. 6. 2009

Sociální důvody (nemoc matky)

25. hospitalizace 30. 9. - 11. 10. 2009

Infekce dýchacích cest

NO: Přijata pro infekci dýchacích cest.

Status somaticus: Afebrilní, oběhově je stabilní, periferie je chladná, kapilární návrat dobrý, kůže čistá, sliznice růžové, vlhké, dutina ústní vypadá čistá, skléry jsou anikterické, štítná žláza nehmatná, dýchání poslechově volné, při basích obou plic utlumené, oslabené je i v axile, chrůpky přesvědčivě neslyším. Akce srdeční pravidelná, ozvy ohraničené, břicho měkké, prohmatné, játra + 3 cm, slezina + 2 cm, peristaltika poslechově přítomna. Končetiny s ve spastickém postavení, je kachektická, ale při vědomí, dobře naladěná, spolupracuje. **Závěr:** V plánu kontrolní vyšetření včetně kultivací a kromě sympatologické léčby i intenzivní RHB. ATB dle citlivosti.

UPV: režim ACV, PEP 5, DF 20, Ti 1,2; I:E 1:1,5; Vt 300; FiO₂ 0,21.

Průběh hospitalizace: V průběhu pobytu na JIRP byla bez potíží, pro hypokapnii ve vyšetření krevních plynů jsme upravili ventilační režim - snížili jsme DF. Po úpravě bez problémů, krevní plyny byly příznivé. Propuštěna domů v dobrém stavu.

UPV: režim ACV, PEEP 5, DF 16/min, Ti 1,2; I:E 1:1,5; Vt 0,30.

2010

26. hospitalizace 11. - 18. 3. 2010

Výměna PEGu

NO: Přijata pro nefunkční PEG. Doma, dle tatínka, jiné potíže neudávány, teploty nemá, nekašle. Respirační infekce neudávají.

Status somaticus: Při přijetí kvadruspastická, oběhově stabilní, saturace je příznivá, sliznice jsou růžové, vlhké, dýchání je poslechově volné, čisté, AS je pravidelná, ozvy jsou ohraničené, břicho je měkké, prohmatné, játra + 2-3 cm, slezina + 3 cm, kůže je čistá, periferie je teplá, kapilární návrat je dobrý.

Gynekologické vyšetření: 23 let, pacientka na lehátku na plicní ventilaci, UZ: děloha normálního vzhledu, na sagitálním řezu 66 x 26 mm, endometrium 3mm, okolí dělohy bez patologického nálezu. Verbálně nekomunikuje, gesty sděluje, že menstruuje,

pohlavní styk nebyl. Břicho klidné, nebol, bez rezistencí, vulva a pochva bez zánětu, virgo pro špičku prstu. Per rectum normální děloha a adnex, krajiny bez patologických rezistencí. Závěr: normální gynekologický nález, virgo.

Průběh hospitalizace: Přijata k plánované výměně PEG katétru, dle plánu ještě doplněno i gynekologické vyšetření. V noci z 13. 3. na 14. 3. febrilní špička 38°C, 15. den subfebrilní, rezidua v žaludku, proto vynechán enterální příjem, zajištěn žilní vstup, plné roztoky i.v. Subjektivně si na nic nestěžovala, břicho nebolelo, nezvracela, stolice formovaná. Následující den zlepšení stavu, PEG bez odpadu, postupně zatěžována enterální cestou, afebrilní, CRP 10 mg/l, v Astrupu Na⁺ 161 mmol/l - převedena na poloviční roztoky. Během dne pak tolerovala zvyklý plný příjem, bez reziduí, v kontrolním vyšetření acidobazické rovnováhy Na⁺ 149 a 142 mmol/l. Cítila se dobře, byla afebrilní, dále již zcela bez potíží. Na kostrči a v oblasti přechodu C-Th páteře zarudlé otlaky, bez porušeného kožního krytu, překryto granuflexem. Osmý ošetrovací den propuštěna do domácího ošetřování.

Doporučení + terapie: Zavedená terapie zůstává beze změn.

Ventilační režim: režim ACV, PEEP 5, DF 16/min, Ti 1,2, Vt 300 ml.

Odsávání TSK dle potřeby. Polohování dle potřeby, prevence dekubitů. Krytí na zádech ponechat dva dny, dále dle potřeby. Mixovaná strava 5x denně 400 ml + 50 ml čaje nebo vody (dle tolerance) per GST. Ošetřování okolí TSK i GST. Proplach PEGU čistou vodou - ne čajem aby nedocházelo k poškození stěny PEGU.

Pacientka je v domácí péči již 7 let a od propuštění do domácí péče, tj. od 3. 3. 2004 do 15. 4. 2011, byla 24x hospitalizována.

ZÁVĚR

Cílem této práce je shrnout poznatky o onemocnění glykogenozou II. typu a vypracovat klinickou kazuistiku k výukovým účelům. Kazuistika bude sloužit sestřám, které jsou zařazeny do adaptačního procesu na Dětské klinice FNOL. Je zde použit příklad konkrétní pacientky, popis jejích hospitalizací a postupného převedení do domácího ošetřování jsou podrobně ukázány možnosti a přínosy DUPV.

V kazuistice je popsána pacientka, která je již sedmým rokem v domácím prostředí. Je plně ventilovaná, imobilní a zcela odkázaná na péči rodičů. Domů se dostala díky projektu DUPV, který vznikl v průběhu roku 2003. První přístroje pro UPV byly pacientům předány počátkem roku 2004. Po dobu trvání tohoto projektu řešila indikační Komise 101 žádostí. Z toho jich nikdy nebylo zrealizováno 12, 24 jich bylo ukončeno a k 31. 1. 2011 je doma na DUPV 63 klientů (další dva mají přístroj schválený, ale dosud jsou v ústavní péči).

Cesta z nemocničního prostředí domů nebyla pro pacientku a její rodiče snadná. Byla těžší o to, že stejnou nemocí trpí i její mladší sestra, která byla hospitalizována o 19 měsíců později, a rodiče chtěli domů obě plně ventilované imobilní dcery. Nejprve bylo potřeba přesvědčit ošetřující lékaře, že rodiče doma péči zvládnou a že obě dcery domů opravdu chtějí. Pak bylo potřeba vyplnit Žádost zdravotnického zařízení o realizaci DUPV a podstoupit různé pohovory. Bylo také nutné projednat se zdravotní pojišťovnou a revizním lékařem zajištění materiálu k poskytnutí ošetrovatelské péče a posléze i s agenturou domácí péče jejich návštěvy. Po ukončení všech nutných řízení a zaslání žádosti indikační Komisi byl netrpělivě očekáván výsledek. Po schválení ventilačního přístroje pro domácí ventilaci a následného předání pacientce, byli postupně přijati oba rodiče k zacvičení. Již v průběhu svých návštěv se naučili odsávat z dýchacích cest, podávat stravu do GST, polohovat, zvládali hygienickou péči nejen na lůžku, ale i ve vaně. V průběhu hospitalizace se dále naučili jak s dcerou rehabilitovat, naučili se měnit tracheostomickou kanylu a zásady péče o ni, naučili se vnímat pravidelnost zvuku a alarmy ventilačního přístroje nejen během denní doby, ale i v nočních hodinách. Po zvládnutí všech těchto úkonů a přípravě doma mohla být pacientka propuštěna domů.

V prvních 14 dnech si rodiče nebyli až tak jisti, přiznávají, že jim chybělo zázemí zdravotnického zařízení, neustálá přítomnost zdravotnického personálu

a pulzní oxymetr. Vše se však brzy ustálilo, v podstatě byl zaveden stejný režim jako na oddělení JIRP a nové situaci rychle přivykli. Do domácnosti přicházely 1x denně sestry z ADP. Z důvodu nedostatečné znalosti problematiky ošetrovatelské péče o TSK, odsávání z ní a také z neznalosti problematiky týkající se péče o pacienta na umělé plicní ventilaci, byla jejich přítomnost postradatelná. Takto poskytována péče ze strany ADP, bohužel neumožnila rodičům současně se z domu vzdálit ani na 30 min, proto byly návštěvy po vzájemné dohodě ukončeny. Rodiče náročnou péči zvládají zcela sami. V případě problému s přístrojem pro umělou plicní ventilaci volají technika a službu RZP, následně avizují příjezd na JIRP DK FNOL. V případě drobných zdravotních problémů své dcery volají obvodního lékaře a dále postupují podle jeho ordinace.

Pacientka je doma již sedm let. Od propuštění v březnu 2004 do dubna 2011 byla 24x hospitalizována. Poprvé byla přijata po půlročním pobytu doma a to z důvodu poruchy přístroje pro umělou plicní ventilaci. Následující dvě hospitalizace měli stejný důvod, poslední hospitalizace v tomto roce byla pro respirační infekci.

Tabulka č. 3 Přehled hospitalizací v letech 2004 - 2010

Roky	Důvody hospitalizace					
	Porucha přístroje UPV	BRPN	Sociální důvody	Výměna PEGu	Ošetření kariezního chrupu	Ostatní
2004	3	1				
2005		1	1	1		1
2006		1	1		2	
2007	2	2		1		
2008	1		1		1	1
2009		1	1			
2010				1		

Během těchto sedmi let byla přijata 4x ze sociálních důvodů - pro nemoc matky nebo obou rodičů. Hospitalizaci pro tyto důvody nelze zajistit jinak než přijetím na akutní lůžko JIRP. Respirní (odlehčovací) péče, která je nabízena některými agenturami domácí péče, pro rodinné příslušníky pečující o dlouhodobě nemocné zatím není

schopna zajistit péči o plně ventilovaného pacienta. Stejně tak ADP ve většině případů nenabízejí péči o ventilovaného pacienta v domácím prostředí.

V zahraničí za těmito plně ventilovanými pacienty v domácí péči docházejí sestry - specialistky a rehabilitační pracovníci. Státní a univerzitní nemocnice vytvořily centra pro výuku a pravidelně proškolují rodinné příslušníky.²²

Tabulka č. 4 Finanční náklady spojené s hospitalizací

2001 - 2003*	8 992 661,20 Kč	2007	626 412,08 Kč
2003 - 2004	4 446 773,83 Kč	2008	473 919,61 Kč
2004	693 384 Kč	2009	242 912,67 Kč
2005	814 595,70 Kč	2010	166 013,12 Kč
2006	851 251,18 Kč		

* (Tato částka se vztahuje k datu od 1. 1. 2002 do 9. 6. 2003. Období od 5. 7. do 31. 12. 2001 se nepodařilo dohledat, neboť se v té době pracovalo s jiným počítačovým programem.)

Suma za hospitalizace od propuštění do domácí péče (od 4. 3. 2004 - 15. 4. 2011, celkem 292 dnů): **3 110 360,66 Kč**

Doma celkem 2307 dnů:

spotřební materiál (částka je uvedena bez doplatků za léky a výživu):

128 153,85 - 192 242,31 Kč

doplatky pouze za léky a výživu:

211 482,69 Kč

Celková částka (spotřební materiál a doplatky za léky a výživu):

339 636,54 - 403 725 Kč

Pro srovnání finanční zhodnocení hospitalizace ze sociálních důvodů:

16 dnů ve zdravotnickém zařízení = **94 204,11 Kč** (5887, 76 Kč/den)

16 dnů v domácím prostředí = **2 355,52 Kč** z toho:

888,80 Kč spotřební materiál - 55,55 Kč/den

1466,72 Kč léky - 91,67 Kč/den

²² Dlask K., Blažek D. a kol., 2010, s. 311

V době, kdy přežívá stále více pacientů závislých na přístroji pro umělou plicní ventilaci, a tito pacienti jsou propouštěni do domácí péče, by se měly ADP více zapojit do dané problematiky ještě před propuštěním takového pacienta domů.

Neznalost péče spojené s těmito pacienty brání pracovníkům agentur v jejím odborném poskytování i v poskytování cenných rad. Rodiny tak často zůstávají osamoceny a odkázány více či méně na vlastní znalosti.

Literatura a zdroje

ČADOVÁ, K. *Domácí umělá plicní ventilace*. Sborník přednášek: Umělá plicní ventilace. Mladá Boleslav. 2010, s. 147- 148 ISBN 80-86313-17-4

DLASK, K., BLAŽEK, D., PAVLÍČEK, P. *Program umělé plicní ventilace v domácí péči v České republice*. Česko-slovenská pediatrie [online] 2010 [cit. 2011-02-12], roč. 65, Sborník abstrakt s. 311, dostupné na [www.:](http://www.solen.cz/incpdfs/act-000072-0001_10_2.pdf) <http://www.solen.cz/incpdfs/act-000072-0001_10_2.pdf>, ISSN 0069-2328

IVANOVÁ, Kateřina, a JURÍČKOVÁ, Lubica. *Písemné práce na vysokých školách se zdravotnickým zaměřením*. dotisk 2. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého, 2009. 100 s. ISBN 978-80-244-1832-2.

JEŘÁBKOVÁ, S. *Domácí umělá plicní ventilace u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou*. Olomouc, 2010. 63 s., 5 příl. Bakalářské práce na Fakultě zdravotnických věd Univerzity Palackého v Ústavu ošetřovatelství. Vedoucí práce Mgr. Miluše Kopecká.

KISHNANI PS, CORZO D., NICOLINO M., et al. *Recombinant Human acid α -glucosidase: major clinical benefits in infantile onset Pompe disease*. Neurology 2006; 68.

KREJČÍ, M. *Pacient na domácí umělé plicní ventilaci*. Sestra, 2009, roč. 12, č. 7-8, 92 s., ISSN 1210-0404

MALINOVÁ, Věra. *Glykogenóza II. typu (GSD II, m. Pompe), Současné možnosti diagnostiky a terapie, Klinická kazuistika*, Neurologie pro praxi [online] 2010 [cit. 2011-03-25], roč. 11, č. 5, s. 331-335, dostupné na [www:](http://www.solen.cz/pdfs/ped/2009/03/04.pdf) <<http://www.solen.cz/pdfs/ped/2009/03/04.pdf>>, ISSN 1803-5280.

MAREČKOVÁ, J. *Ošetřovatelské diagnózy v NANDA doménách*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, a.s., 2006. 264 s. ISBN: 80-247-1399-3.

MIČUDOVÁ, E. *Poskytování umělé plicní ventilace v domácím prostředí*. Brno, 2006. 56 s., 5 příl. Bakalářské práce na Lékařské fakultě Masarykovy univerzity na katedře Ošetřovatelství. Vedoucí práce Doc. PhDr. Miroslava Kyasová, Ph.D.

MIČUDOVÁ, E., FN Brno, *Zdroj informací o DUPV*

MIHÁL, V. *Proč a jak psát kasuistiku*. *Pediatric pro praxi*, 2003, roč. 3, č. 3, s. 149-151. ISSN - 1803-1814

MPSV ČR [online], [cit. 2010-11-06] dostupné na [www: http://portal.mpsv.cz/soc/ssp/](http://portal.mpsv.cz/soc/ssp/)

MPSV ČR [online], [cit. 2010-11-06] dostupné na [www: http://portal.mpsv.cz/soc/ozp](http://portal.mpsv.cz/soc/ozp)

MZ ČR, *Domácí umělá plicní ventilace*. [online], [cit. 2010-08-26] dostupné na [www: http://www.mzcr.cz/Odbornik/dokumenty/domaci-umela-plicni-ventilace_1696_1617_3.html](http://www.mzcr.cz/Odbornik/dokumenty/domaci-umela-plicni-ventilace_1696_1617_3.html)

NEUROMUSKULÁRNÍ SEKCE ČESKÉ NEUROLOGICKÉ SPOLEČNOSTI, *Pompeho nemoc - vyšetřování rizikové populace pomocí testu suché kapky* [online], [cit. 2010-08-22]; dostupné na [www: http://www.neuromuskularni-sekce.cz/index.php?pg=odborne-materialy--pompeho-nemoc](http://www.neuromuskularni-sekce.cz/index.php?pg=odborne-materialy--pompeho-nemoc)

OŠLEJŠKOVÁ, H., RUSNÁKOVÁ, Š., VOHÁŇKA, S., SLOUKOVÁ, E. *Pompeho choroba v České republice - projekt screeningového vyšetření krve u rizikových pacientů pomocí „suché krevní kapky“*. *Neurologie pro praxi* [online] 2009 [cit. 2010-08-16]; roč. 10, č. 2, s. 102-106, dostupné na [www: <http://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2009/02/09.pdf>](http://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2009/02/09.pdf), ISSN 1803-5280.

RABEN N., ROBERTS A., PLOTZ PH. *Role of autophagy in the pathogenesis of Pompe disease*. *Acta Myologica* 2007; 26.

SLOUKOVÁ, E., OŠLEJŠKOVÁ, H., VOHÁŇKA, S., JEŠINA, P. *Pompeho choroba* *Pediatric pro praxi* [online] 2009 [cit. 2010-10-15]; roč. 10 č. 3, s. 156-158, dostupné na [www: <http://www.solen.cz/pdfs/ped/2009/03/04.pdf>](http://www.solen.cz/pdfs/ped/2009/03/04.pdf), ISSN - 1803-5264

VAN DER BEEK NAME, Hagemans MLC, van der Ploeg AT, et al. *Pompe disease (glycogen storage disease type II): clinical features and enzyme replacement therapy*. *Acta neurol. Belg.* 2006; 106.

VYSKOČILOVÁ, M. *Příprava dětského pacienta v intenzivní péči na DUPV*. *Sestra*, 2011, roč. 21, č. 1, 84 s., ISSN 1210-0404.

ZOUBKOVÁ, R., NEISEROVÁ, H. *Problematika umělé plicní ventilace v domácím prostředí*. *Sestra*, 2009, roč. 12, č. 2, s. 24-26. ISSN 1210-0404

Internetové zdroje

Bibliomedica - Bibliographia medica Čechoslovaca (BMČ) dostupná na www: <http://www.medvik.cz/bmc/searchcl.do>

Databáze NLK medvik dostupné na www: <http://www.medvik.cz/medvik/>

KVALIFIKAČNÍ PRÁCE dostupné na www: <http://portal.upol.cz/wps/portal/Home/Welcome/>

Vědecká knihovna Olomouc, on-line katalog dostupný na www: <http://aleph.vkol.cz/F?RN=749477822>

Vyhledavač Google Chrome dostupný na www: <http://www.google.cz/>

Vyhledavač Seznam.cz dostupný na www: <http://www.seznam.cz/>

Seznam tabulek

Tabulka č. 1 Klíčová slova a použité vyhledavače

Tabulka č. 2 Celkový počet pacientů na DUPV v ČR

Tabulka č. 3 Přehled hospitalizací v letech 2004 - 2010

Tabulka č. 4 Finanční náklady spojené s hospitalizací

Seznam grafů

Graf č. 1 Věkové zastoupení pacientů na DUPV

Graf č. 2 Zastoupení mužů a žen v DUPV

Graf č. 3 Zastoupení dětí v celkovém počtu DUPV

Graf č. 4 Zastoupení nemocí v DUPV

Seznam použitých zkratek

ACV - assist control ventilation, asistovaná regulovaná ventilace
ADP - agentura domácí péče
ALT - alaninaminotransferáza
amp. - ampule
ARO - anesteziologicko-resuscitační oddělení
AS - akce srdeční
AST - aspartátaminotransferáza
ASTRUP - vyšetření acidobazické rovnováhy
ATB - antibiotika
BAL - bronchoalveolární laváž
BIPAP - bilevel positive airway pressure, druh mechanické ventilace
BRPN - bronchopneumonie
CA - celková anestezie
Ca - kalcium, vápník
CK - kreatinkináza
cm - centimetr
cmH₂O - centimetr vodního sloupce
CNS - centrální nervová soustava
CO₂ - oxid uhličitý
cps. - kapsle
CRP - C- reaktivní protein
CVK - centrální venózní katétr
č. - číslo
ČR - Česká republika
DBS - dried blood spot (suchá krevní kapka)
DDK - dolní končetiny
DF - dechová frekvence
DK - Dětská klinika
DMO - dětská mozková obrna
DUPV - domácí umělá plicní ventilace
EKG - elektrokardiogram
EMG - elektromyograf

ERT - enzyme replacement therapy (enzymová substituční terapie)
ETCO₂ - kapnometrie, měření obsahu CO₂ ve vzduchu na konci výdechu (end-tidal CO₂)
FiO₂ - frakce kyslíku ve vdechované směsi
FN - Fakultní nemocnice
FNOL - Fakultní nemocnice Olomouc
FR - fyziologický roztok
GAA - kyselá α -1,4-glukosidáza
GER - gastroezofageální reflux
GSD - onemocnění se střádáním glykogenu (glycogen storage disease)
GST - gastrostomie
h - hodina
I:E - poměr inspiria k expiriu
i.v. - intravenozní
ID - invalidní důchod
inj. - injekční
JIRP - Jednotka intenzivní a resuscitační péče
KAR - Klinika anestezie a resuscitace
Kč - koruna česká
kg - kilogram
KH₂PO₄ - Kalii dihydrogenphosporici
KPR - kardiopulmonální resuscitace
LDH - laktátdehydrogenáza
mg - miligram
mg/l - miligram na litr
Mg - magnezium, hořčík
min - minuta
ml - mililitr
mmHg - milimetr rtuťového sloupce
mmol - milimol
MPSV - Ministerstvo práce a sociálních věcí
MV - minutový objem
MZ - Ministerstvo zdravotnictví

Na⁺ - natrium, sodík
NGS - nasogastrická sonda
NIBP - neinvazivní měření krevního tlaku
NPB - náhlá příhoda břišní
OCHRIP - oddělení chronické resuscitační a intenzivní péče
ORL - otorinolaryngologie
P - fosfor
PEEP - Positive End Expiratory Pressure
PEG - perkutánní endoskopická gastrostomie
PIP - Positive Inspiratory Pressure
PN - Pompeho nemoc
PŽK - periferní žilní kanyla
RHB - rehabilitace
RTG - rentgen
RTG - rentgen
RZP - Rychlá zdravotnická pomoc
Sb. - sbírka
SIMV - synchronized intermittent mandatory ventilation (synchronizovaná občasná zástupová ventilace)
SMA - spinální svalová atrofie
SpO₂ - saturace krve kyslíkem
supp. - suppositorio (čípek)
tbl. - tableta
Ti, T_{insp}. - inspirační čas
TF - tepová frekvence, puls
TK - krevní tlak
TP - tělesné postižení
TSK - tracheostomická kanyla
TT - tělesná teplota
ÚDMP - Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK
ung. - unguentum (mast)
UPV - umělá plicní ventilace
VF - vitální funkce

Vt - dechový objem

VÚZD - Výzkumný ústav zdraví dítěte

vyhl. - vyhláška

ZTP - zvlášť těžké postižení

ZTP/P - zvlášť těžké postižení s potřebou průvodce

Seznam příloh

1. Incidence Pompeho choroby
2. Žádost zdravotnického zařízení o realizaci DUPV
3. Metodika k formuláři „Žádost zdravotnického zařízení o realizaci DUPV“
4. Seznam výkonů, PZT a léků - ZUM a ZULP u pacienta na domácí umělé plicní ventilaci
5. Ceník pronájmu přístrojů
6. Projekt vyhledávání Pompeho choroby
 - 6.1 Informace pro pacienta a informovaný souhlas
 - 6.2 Vyšetřování Pompeho nemoci, klinický formulář
 - 6.3 Pompeho choroba - Projevy Pompeho nemoci s pozdějším začátkem
 - 6.4 Postup v projektu testování Pompeho nemoci
 - 6.5 Pompeho nemoc - Souhrnný doprovodný formulář k testu suché krevní kapky
 - 6.6 Testování pacientů na Pompeho nemoc - Zkrácený návod k odebírání krevních vzorků
 - 6.7 Směrnice pro zacházení s krevními vzorky
7. Hodnocení rizika vzniku dekubitů - rozšířená stupnice Nortonové
8. Plán ošetrovatelské a léčebné péče
9. Časový rozpis dne
10. Posouzení a diagnostika
11. Plány ošetrovatelské péče
 - 11.1 Plán ošetrovatelské péče - Riziko zácpy 00015
 - 11.2 Plán ošetrovatelské péče - Riziko infekce 00004
 - 11.3 Plán ošetrovatelské péče - Riziko aspirace 00039
12. Fotografie
13. Souhlasy
 - 13.1 Souhlas otce se zveřejněním
 - 13.2 Souhlas dcery se zveřejněním
 - 13.3 Žádost o poskytnutí souhlasu se sběrem dat a vytvořením kazuistiky ve FN Olomouc
 - 13.4 Žádost o poskytnutí informací o FN Brno

Přílohy

Příloha č. 1 Incidence Pompeho choroby

Incidence Pompeho choroby ve vybraných státech Evropy (zdroj: ústní komunikace s lékaři z referenčních center) a počet obyvatel ve srovnávaných zemích

Stát	počet žijících pacientů s dg. Pompeho nemoci		počet obyvatel v miliónech
	srpen 2007	srpen 2008	
Belgie	30	38	10
Česká republika	4	5	10
Nizozemsko	99	107	16
Maďarsko	5	7	10
Portugalsko	8	13	10
Rakousko	8	13	10
Slovenská republika	0	0	5
Švýcarsko	7	10	7

OŠLEJŠKOVÁ, H., RUSNÁKOVÁ, Š. a kol., 2009, s. 103

**Příloha č. 2 Žádost zdravotnického zařízení o realizaci DUPV
Domácí umělá plicní ventilace :**

Ministerstvo zdravotnictví informuje zdravotnickou veřejnost, že byla ustavena Komise pro realizaci domácí umělé plicní ventilace.

Tato Komise bude posuzovat žádosti o přidělení a financování ventilačního přístroje těch zdravotnických zařízení, na jejichž spinální jednotce nebo jiném intenzivním lůžku je ošetřován pacient, jenž musí být vzhledem ke svému zdravotnímu postižení trvale připojen k ventilačnímu přístroji. Jestliže ovšem zdravotní stav pacienta umožňuje, aby byl ošetřován v domácím prostředí, a všechny okolnosti (rodina, praktický lékař, domácí zdravotní péče, sociální podmínky rodiny apod.) jsou příznivé, může být pacient propuštěn do domácího prostředí s ventilačním přístrojem, který mu po projednání žádosti lůžkového zdravotnického zařízení Komise schválí. Žádost se v kopii zasílá také ústředí zdravotní pojišťovny, jejíž je pacient klientem.

Žádost zdravotnického zařízení o realizaci DUPV
(Předkládá ji propouštějící ZZ ministerstvu zdravotnictví)

Navrhovatel:

Název a adresa ZZ:

.....

IČO: IČZ:

Statutární zástupce:

Poskytovatel:

Název a adresa ZZ:

.....

IČO: IČZ:

Statutární zástupce:

Pacient:

Jméno a příjmení:

Rodné příjmení: Rodné číslo:

Trvalé bydliště:

PSC:

Pacient je pojištěncem pojišťovny:

Adresa místa, kde bude DUPV poskytována:

Základní diagnóza:
číselně (dle MNK 10)

slovy:

.....

.....

Další diagnózy:
číselně (dle MNK 10)

slovy:

1).....

.....

2).....

.....

3).....

.....

4).....

.....

5).....

.....

Vyjádření navrhovatele k indikovanosti pacienta k DUPV

DUPV je indikována:

ano

ne

Datum:

Podpis zástupce navrhujícího ZZ (primáře odd.), razítko

2. Vyjádření příbuzných odborností k indikovanosti pacienta k DUPV

(- *zajistí propouštějící ZZ - navrhovatel*)

(interna + ARO nebo pediatrie + ARO, podle charakteru základní diagnózy případně i dalších odborníků)

DUPV je indikována:

ano

ne

Odbornost: ARO

Podpis, razítko

Odbornost:

Podpis, razítko

Odbornost:

Podpis, razítko

3. Vyjádření ke způsobilosti poskytování ošetrovatelské péče ošetřující osobou

Jméno osoby zodpovědné za laické ošetřování pacienta:.....

RČ.:

Kontakt na tuto osobu:

Adresa:.....

Telefon:

Ošetřující osoba absolvovala roaming-in, je zaškolená a zvládá ošetrovatelskou péči a ovládání potřebných přístrojů.

Podpis zodpovědné ošetřující osoby

Podpis školitele, razítko

4. Psychologické vyšetření

všech osob žijících ve společné domácnosti s nemocným a psychologické vyšetření nemocného (*psychologické vyšetření zajistí poskytovatel*).

Na základě výsledků psychologického vyšetření všech osob žijících ve společné domácnosti rodina je schopna přijmout pacienta do domácího ošetřování.

ano

ne

Datum:

Podpis poskytovatele, razítko

5. Právní zajištění DUPV

(Dohoda s rodinou o provádění DUPV, vymezení odpovědností.)

a) Informovaný souhlas pacienta nebo jeho zákonného zástupce

Podpis

b) Souhlas ošetřující osoby - člena rodiny (laického garanta)

Podpis

c) Souhlas statutárních zástupců navrhovatele a poskytovatele

Podpis ředitele navrhujícího ZZ
Razítko

Podpis ředitele poskytujícího ZZ
Razítko

6. Sociální statut rodiny

Sociální šetření by mělo být provedeno po vyjádření navrhovatele k indikovanosti pacienta k DUPV a vyjádření předběžného souhlasu budoucí ošetřující osoby, aby se v případě sociálně nevhodného prostředí nečinily další nadbytečné kroky.

Závěr šetření provedeného sociálním pracovníkem pověřené obce:

Adresa obecního úřadu, kontaktní osoba:

Situace rodiny - sociální

- ekonomická

- technická (byt - možnosti jeho úpravy)

Situace rodiny je vyhovující pro poskytování DUPV: ano ne

Datum: Podpis, razítko

Rodina je seznámena s možnostmi sociálních dávek: ano ne

Datum: Podpis, razítko

7. Ošetrovatelský a léčebný plán vypracovaný propouštějícím ZZ a garantovaný poskytovatelem včetně termínů aktualizace.

a) Ošetrovatelský a léčebný plán je přílohou této žádosti: ano ne

b) Je vypracován postup řešení naléhavých stavů : ano ne
(postup je součástí oš. a léčebného plánu)

c) Je vypracován seznam nezbytných výkonů, PZT, léků - ZUMů a ZULPů: ano ne
(tento seznam je součástí oš. a léčebného plánu, je nutný pro výpočet celkových nákladů, ze kterých bude vypočten denní paušál)

d) Poskytovatel (garant) péče souhlasí s oš. a léčebným plánem: ano ne

Podpis zástupce propouštějícího ZZ
Razítko

Podpis zástupce poskytujícího ZZ
Razítko

8. Systém zajištění zdravotní péče

Poskytovatel (garant) ošetrovatelské péče musí mít smluvně upraveny vztahy s kooperujícími ZZ, pokud není schopen naplnit ošetrovatelský a léčebný plán vlastními silami. (Předpokládá se, že se na péči o pacienta budou podílet kromě ošetrojící laické osoby - člena rodiny - další dále uvedení poskytovatelé péče, kteří musí být proškoleni v problémech spojených s DUPV).

Předpokládání smluvní partneri poskytovatele:

a) Ošetrojící lékař:
Jméno:.....RČ:.....
IČO: IČZ:
Adresa pracoviště:
Souhlas ošetrojícího lékaře s péčí o tohoto pacienta: ano ne

b) Zdravotní sestra:

Jméno:

Adresa pracoviště:

Souhlas zdravotní sestry s péčí o tohoto pacienta: ano ne

c) Domácí péče:

Název a adresa:

IČO: IČZ:

d) Zdravotnické zařízení s oddělením ARO, které se bude na péči o pacienta podílet
(*může být totožné s poskytovatelem - garantem*)

Název a adresa:

IČO: IČZ:

e) Doprava pro případ převozu pacienta je zajištěna: ano ne

f) Technické vybavení a servis je zajištěn: ano ne

Podpis poskytovatele, razítko

9. Úhrada pojišťovnou

a) Individuálně stanovená úhrada je předmětem samostatné smlouvy mezi poskytovatelem a pojišťovnou.

b) Poskytovatel s výší úhrady souhlasí.

ano ne

Podpis poskytovatele
Razítko

Podpis zdravotní pojišťovny
Razítko

Vyjádření komise MZ ČR:

Komise - souhlasí:

- nesouhlasí: (krátké zdůvodnění)

Datum:

Podpisy všech členů komise:

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Příloha č. 3

Metodika k formuláři „Žádost zdravotnického zařízení o realizaci DUPV“

Formulář by měl být přehledným soupisem všech podmínek, které musí být splněny, aby mohlo být zajištění DUPV pro pacienta realizováno.

Protože se jedná pouze o „přehledný seznam“, budou jednotlivé body ve formuláři vyplňovány pouze odpovědí „ano - ne“. Podrobná vyjádření (zprávy) budou přílohami tohoto formuláře.

Za **navrhovatele** je pokládáno zdravotnické zařízení, které pacienta hospitalizuje a DUPV indikuje. Toto ZZ předkládá MZ ČR žádost o realizaci DUPV, zároveň ručí za to, že žádost je úplná a že jsou splněny všechny podmínky.

V některém případě může být navrhovatel současně i poskytovatelem.

Navrhovatel DUPV garantuje přijetí pacienta zpět k hospitalizaci v případě potřeby.

Péči o pacienta v místě bydliště bude zajišťovat **poskytovatel**, který bude zároveň **garantem** této péče. Péči bude zajišťovat buď svými silami, nebo na smluvním podkladě spolu s některými dalšími poskytovateli, které zajistí.

Poznámky k jednotlivým bodům:

ad bod 1.

Přílohou žádosti je lékařská zpráva zaměřená na zdravotní charakteristiku pacienta a vhodnost DUPV.

ad bod 2.

Předpokládáme, že další odborností, která by se mohla k indikovanosti pacienta k DUPV vyjádřit, je neurologie.

ad bod 3.

Školení může prodělat více členů rodiny, jenom 1 osoba ale bude zodpovědná za „laické“ ošetřování pacienta.

ad bod 4.

Psychologické vyšetření zajistí poskytovatel.

Základní splněná psychologická podmínka k DUPV ze strany **pacienta** je jeho motivace a schopnost sladit jeho osobnost s členy domácnosti, ve které o něj bude pečováno.

Základní splněná podmínka vyšetřovaných **členů domácnosti** pacienta je vyloučení hrubé osobnostní patologie. Dále je třeba posoudit motivaci pečujících členů rodiny (může se jednat o rozhodnutí na řadu let), posoudit specifické schopnosti pečujících ve smyslu koncentrace pozornosti, reakčního času, schopnosti analýzy a syntézy v situaci, IQ by mělo odpovídat minimálně pásmu průměru (IQ nemusí být vyšetřováno u osob s dosaženým VŠ vzděláním) apod.

Volba metod psychologické diagnostiky: projektivní techniky, testy speciálních schopností, dotazníkové metody k detekci hrubé osobnostní patologie, výkonové testy (pouze u osob se SŠ a nižším vzděláním).

ad bod 7.

Ošetrovatelský a léčebný plán musí být pravidelně kontrolován a aktualizován. V příloze této žádosti musí být proto přiložena smlouva, kterou se zodpovědné ZZ písemně zavazuje, že budou prováděny pravidelné kontroly a aktualizace ošetrovatelského a léčebného plánu.

ad bod 8.

ad a) ošetřující lékař bude nejpravděpodobněji registrující lékař, měl by se písemně vyjádřit, že s péčí o pacienta souhlasí

ad b) sestra se nemusí na péči o pacienta podílet

ad d) ZZ s oddělením ARO může být totožné s poskytovatelem

ad e) musí být zajištěn převoz pacienta na plánované kontrolní vyšetření nebo k hospitalizaci v případě zhoršení stavu

ad f) v příloze by měl být přehled veškerého nezbytného technického vybavení, informace jak bude zajištěno, kdo bude zajišťovat technický servis

ad bod 9.

- Výše úhrady bude stanovena pojišťovnou na základě ošetrovatelského a léčebného plánu vypracovaného navrhovatelem a odsouhlaseného poskytovatelem.

- Je nutná zvláštní forma smlouvy mezi zdravotní pojišťovnou a poskytovatelem (tj. se zařízením, které zajišťuje péči o pacienta) o způsobu úhrady.

- Pacientovi musí být veden individuální účet.

Seznam nezbytných výkonů dle vyhl. MZ ČR č.101/2002 Sb., kterou se vydává Seznam výkonů s bodovými hodnotami, v platném znění

Příloha č. 4 Seznam výkonů, PZT a léků (ZUM a ZULP u pacienta na DUPV)

Seznam výkonů, PZT a léků - ZUM a ZULP u pacienta na domácí umělé plicní ventilaci,

pacienta:

Příloha k žádosti zdravotnického zařízení o realizaci DUPV

Pacient:

Dg.:

Seznam nezbytných výkonů dle Vyhl. MZ ČR č.101/2002 Sb.: Seznam zdravotních výkonů s bodovými hodnotami

Výkony praktického lékaře:

Kód	Název	Četnost
1023	Cílené vyšetření praktickým lékařem	
1024	Kontrolní vyšetření praktickým lékařem	
1025	Konzultace praktického lékaře rodinnými příslušníky pacienta	
1150	Návštěva praktického lékaře u pacienta	
1160	Návštěva lékaře u pacienta v době mezi 19-22 hod	
1170	Návštěva lékaře u pacienta v době mezi 22-06 hod	
1180	Návštěva lékaře u pacienta v den pracovního volna nebo pracovního klidu	

indukované výkony - četnost výkonů dle nutnosti výměny zavedených vstupů - cca 1x měsíčně

Kód	Název	Četnost
76023	Kontrolní vyšetření urologem 2	
76317	Výměna epicystostomie	
76213	Katetrizace močového měchýře permanentní cévkou dlouhodobá	
71719	Výměna tracheostomické kanyly	

Výkony agentury domácí péče - četnost návštěv 2 - 3 x d:

Kód	Název	Četnost
6317	Ošetřovací návštěva - Domácí zdravotní péče - typ III.	
6315	Ošetřovací návštěva - Domácí zdravotní péče - typ II.	
6313	Ošetřovací návštěva - Domácí zdravotní péče - typ I.	
6318	Ošetřovací návštěva - Domácí zdravotní péče - typ IV.	
6319	Fyzická asistence při poskytování domácí zdravotní péče	
6321	Vyšetření stavu pacienta sestrou ve vlastním sociálním prostředí	
6323	Odběr biologického materiálu	
6327	Ošetření stomií	
6329	Lokální ošetření	
6331	Klyasma, výplachy, cévkování, laváže, ošetření permanentních katetrů	

Rehabilitační péče - četnost předpokládáme 2xd:

Kód	Název	Četnost
21011	Kineziologický rozbor	
21015	Kineziologický rozbor kontrolní	
21113	Fyzikální terapie II	
21225	Léčebná tělesná výchova individuální - kondiční a analytické metody	
21413	Mobilizace periferních kloubů nebo techniky měkkých tkání	
	nebo páteře včetně předehtátí	
21717	Individuální LTV - nácvik lokomoce a mobility	

Příloha č. 5 Ceník pronájmu přístrojů

**FAKULTNÍ
NEMOCNICE
BRNO**

FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO

Jihlavská 20, 625 00 Brno
tel: 532 231 111

Ekonomický odbor
Vedoucí útvaru:
Ing. Róbert Czékus
tel: 532 232 802, fax: 543 216 190
e-mail: robert.czekus@fnbrno.cz

IČO: 652 697 05, DIČ: CZ65269705, Bankovní spojení: 71234621/0100
Nositel certifikátu ISO 9001:2000
www.fnbrno.cz

CENÍK č. 118/2010 – 09.5

Kalkulace na zapůjčení plicního ventilátoru v záruční i pozáruční době

Pro středisko Domácí péče byla provedena kalkulace na zapůjčení plicního ventilátoru. Cena byla tvořena na 1 den a to sazbou za odpis přístroje a spotřebního materiálu. Před zapůjčením plicního ventilátoru je nutno odpovědnou osobu zaškolení. Toto zaškolení bude účtováno jako jednorázový poplatek za zaškolení.

	CENA V KČ
Odpis přístroje	108,00 Kč
Spotřební materiál	183,00 Kč
Pronájem ventilátoru celkem 1 den v záruční době	291,00 Kč

Odpis přístroje	180,00 Kč
Spotřební materiál	183,00 Kč
Pronájem ventilátoru celkem 1 den po záruční době	363,00 Kč

Jednorázový poplatek za zaškolení 4.025,00 Kč

Odpisy jednotlivých přístrojů tvořící komplet při zapůjčení plicního ventilátoru.

Odpis přístroje na 1 den:	
1. elektrická odsávačka Dynamic	36,00 Kč
2. Resuscitační vak	16,00 Kč
3. Externí baterie pro VS Ultra	10,00 Kč
4. Pulsní oxymetr	12,00 Kč
5. Polohovací lůžko	16,00 Kč

Platnost cen od 1. prosince 2010

Vydáním tohoto ceníku se ruší ceník č. 64/2010,65/2010

Zpracovala: M u c h o v á K.
V Brně dne 19.11.2010

Ing. B o l t o v á S
vedoucí OVÚF
FN Brno

Mgr. M i č u d o v á E.
náměstkyně pro NLZP
FN Brno

Příloha č. 6 Projekt vyhledávání Pompeho choroby

č. 6.1 s. 1



INFORMACE PRO PACIENTA A INFORMOVANÝ SOUHLAS

PROJEKT VYHLEDÁVÁNÍ POMPEHO CHOROBY

Jméno pacienta :

Iniciály pacienta:

Datum (ddmmrrrr)

Vážená paní, vážený pane,

níže uvedené informace by Vám měly pomoci ve Vašem rozhodnutí ohledně Vaší možné účasti v projektu, který je prováděn ve spolupráci s Neurologickou klinikou LF MU a Fakultní nemocnice Brno a Vašeho ošetřujícího lékaře.

1. Cíl projektu

Pompeho nemoc (glykogenóza typ 2) je dědičné onemocnění látkové přeměny (konkrétně cukrů) v organismu, kdy dochází k deficitu jednoho z enzymů (lysosomální kyselá alfa glukosidázy). Enzymatický defekt vede k hromadění lysosomálního glykogenu v mnoha typech buněk a tkání s následnou dysfunkcí především ve svalové tkáni srdce a kosterních svalech.

Průběh je velmi variabilní: od těžkého rychle postupujícího postižení novorozenců po postupné postižení s projevy až v dospělosti. V dospělém věku se Pompeho nemoc často projevuje svalovou slabostí kořenového svalstva (potíže s chůzí do schodů, zvedání z dřepu nebo nízké židle). Dalšími projevy jsou: slabost dýchacího svalstva, poruchy dýchání ve spánku (obstrukční spánková apnoe), intolerance námahy a převodní poruchy srdeční (poruchy srdečního rytmu).

Včasná diagnóza se díky dostupnosti substituční terapie (podávání chybějícího enzymu) stala velmi aktuální. V České Republice byli dosud diagnostikováni celkem 3 pacienti, podle teoretické prevalence onemocnění by v ČR však mělo být asi 250 osob s Pompeho nemocí. Lze tedy proto odůvodněně předpokládat, že část pacientů je buď nediodagnostikována nebo vedena pod jinou diagnózou a tudíž nejsou správně léčeni.

K zlepšení současného stavu by mohlo být významnou pomocí vyšetření rizikové dospělé populace metodou suché kapky krve (dried blood spot= DBS). Jde o jednoduché vyšetření s vysokou citlivostí záchytu. Pozitivní nálezy budou dále vyšetřeny, tak aby byla diagnóza definitivně potvrzena nebo vyvrácena.

Cílem projektu je vyšetření rizikové populace (nemocní se svalovou slabostí, slabostí dýchacího svalstva a spánkovou apnoí) metodou DBS s cílem nalézt možné nediodagnostikované případy Pompeho nemoci.

2. Základní podmínky účasti v projektu

Účast v projektu je dobrovolná a můžete ji proto odmítnout. Pokud se rozhodnete zúčastnit, smíte kdykoli později toto své rozhodnutí změnit a účast v projektu odvolat. Ať již účast ve projektu odmítnete nebo ji později odvoláte, nebudete za to nijak postiženi a nesmíte být za toto Vaše rozhodnutí nikterak znevýhodněni v čemkoli, na co máte nárok jako pacient.

3. Průběh studie

Po podepsání informovaného souhlasu s Vámi Váš ošetřující lékař vyplní klinický formulář projektu, ve kterém bude uvedeno Vaše jméno, rok narození, bydliště, telefonní spojení na Vás a základní údaje o vaší chorobě. Jedna kopie tohoto formuláře bude ponechána v dokumentaci Vašeho ošetřujícího lékaře, druhou kopii odešle ošetřující lékař MUDr. Stanislavu Voháňkovi, koordinátorovi projektu, na Neurologické klinice LF MU a FN Brno. Tato kopie bude uschována v centrální dokumentaci projektu (Vaše osobní údaje – plné jméno, datum narození, bydliště, telefonní spojení – tedy budou známy jen Vašemu ošetřujícímu lékaři a lékařům Neurologické kliniky LF MU a FN Brno). Váš ošetřující lékař provede odběr krve metodou suché kapky na speciální diagnostický papírek, který zašle spolu s údaji na Neurologickou kliniku FN Brno, kde budou data shromážděna a zorganizována vyšetření. V případě eventuálního pozitivního nálezu budete buď přímo nebo cestou svého ošetřujícího lékaře pozván na další vyšetření, které buď chorobu potvrdí nebo vyvrátí. Jedná se o studii pouze diagnostickou, ve které Vám nebudou podávány žádné léky a nehrozí Vám žádné vedlejší účinky.

Příloha č. 6.1, s. 3

Iniciály pacienta:

PROHLÁŠENÍ O SOUHLASU S ÚČASTÍ VE VÝZKUMNÉ STUDII VYHLEDÁVACÍ STUDIE PŘÍTOMNOSTI POMPEHO CHOROBY U OSOB S NEVYSVĚTLITELNOU SVALOVOU SLABOSTÍ

Moje účast ve projektu je dobrovolná.

Mám v kterémkoliv okamžiku právo svoji účast ve studii bez udání důvodu ukončit. Dozvěděl jsem se, že zkoušející (ošetřující) lékař je povinen mi sdělit všechny důležité informace, které by mohly ovlivnit mé rozhodnutí ohledně dalšího pokračování účasti v projektu.

Svým podpisem potvrzuji, že jsem měl dostatek času k přečtení informací o projektu, a že jsem jim plně porozuměl. Všechny moje dotazy byly zodpovězeny k mé plné spokojenosti. Souhlasím s tím, že mé osobní údaje – jméno a příjmení, rok narození, bydliště, telefonní spojení – budou mým ošetřujícím lékařem odeslány na Neurologickou kliniku FN Brno (MUDr. Stanislav Voháňka), kde budou uloženy v centrální dokumentaci studie, ke které mají přístup jen lékaři Neurologické kliniky FN Brno.

Souhlasím s tím, že během projektu mi bude jedenkrát provedeno vyšetření krevního vzorku, uvědomuji si, jaké nepříjemnosti a rizika toto vyšetření představuje.

Na základě informací, které mi ošetřující lékař poskytl, souhlasím se svojí účastí v tomto projektu.

Místo, datum:

Podpis pacienta:

Místo, datum:

Podpis ošetřujícího lékaře:

Příloha č. 6.2

2

Vyšetřování Pompeho nemoci

Klinický formulář

Vyplňte, prosím, tento formulář ke každému filtračnímu papírku a odešlete jej společně se vzorky.

Příjmení a jméno pacienta: _____

Rok narození: _____

Bydliště: _____

Telefon : _____
(kontakt na pacienta !!!)

Odesílající lékař: _____

Vstupní informace:

1) Současná diagnóza + datum stanovení Dg.: _____

2) Pletencová slabost HK: Ano Ne

3) Schopen udělat dřep: Ano Ne

4) Vstává nízké židle bez pomoci rukou: Ano Ne

5) Myopatický šplh (Gowersovo znamení): Ano Ne

6) Schopen chůze bez podpory: Ano Ne

7) Schopen běhu: Ano Ne

8) Intolerance zátěže: Ano Ne

9) Vitální kapacita (l)*: _____

10) CK ($\mu\text{kat/l}$)* : _____

11) Zástavy dýchání ve spánku Ano Ne

12) Chrápání: Ano Ne

13) Jiné, poznámka: _____

* NV= nevyšetřeno

3

POMPEHO CHOROBA

Projevy Pompeho nemoci s pozdějším začátkem

Orgánový systém	Příznak
Muskuloskeletální	Postupné slábnutí kořenových svalů, zvláště trupu a dolních končetin Nestabilní držení těla, chůze po špičkách Snížené šlachové reflexy Obtížná chůze do schodů Odstávající lopatky Gowersův příznak (myopatický šplhání) Hyperlordóza, skolióza Obtížné žvýkání a polykání
Plíce	Respirační insuficience Spánková apnoe Zátěžová dušnost, nesnášenlivost námahy Respirační infekce
Vnitřní orgány/GIT	Hepatomegalie
Různé	Hypersomnie

Diagnózy, pod kterými by se mohli skrývat eventuální nemocní s Pompeho nemocí

Dystrofinopatie (Duchennova/Beckerova muskulární dystrofi
Idiopatická hypertrofická kardiomyopatie
Glykogenóza typu III, V, VI, VII
Pletencová svalová dystrofie
Mitochondriální poruchy
Polymyozitida
Danonova nemoc
Syndrom ztuhlé páteře (rigid spine syndrome)
Facioskapulohumerární svalová dystrofie a skapuloperoneální syndromy

Příloha č. 6.4

4

Postup v projektu testování Pompeho nemoci

Dospělý pacient s příznaky suspektními z Pompeho nemoci,
který souhlasí se zařazením do projektu



Podpis informovaného souhlasu
(založit do vlastní dokumentace pacienta, neposílat)
Odběr krve a uskladnění filtračního papírku se skvrnami krve dle návodu
Vyplnění doprovodného formuláře k filtračnímu papírku
Vyplnění klinického formuláře



Odeslání vzorků v dodaných obálkách s doprovodnou dokumentací (žluté listy) na
Neurologickou kliniku FN Brno
(Zuzana Dubšíková, tel.: 725 733 625)



Pravidelné odesílání vzorků z FN Brno do laboratoře v Hamburku



Oznámení výsledků testu suché krevní skvrny z Hamburku do FN Brno



Oznámení výsledků testu suché skvrny ošetřujícím lékařům.
V případě positivity testu pozvání pacienta do ÚDMP Praha, Ke Karlovu 2
ke komplexnímu vyšetření a definitivní diagnóze Pompeho choroby.

Příloha č. 6.5

5

Pompeho nemoc

Souhrnný doprovodný formulář k testu suché krevní kapky

Vyplňte, prosím, tento formulář a odešlete jej společně se vzorky.

Vaše kontaktní údaje:

(pište, prosím, čitelně)

Jméno a titul: _____

Oddělení: _____

Adresa: _____

PSČ: _____

Telefon: _____

Fax: _____

E-mail: _____ @ _____

Výsledky testů budou oznámeny telefonicky, poštou a/nebo emailem.

Odpovězte prosím na následující otázky:

- Odesílané filtrační kartičky jsou **pouze od pacientů, kteří podepsali Informovaný souhlas** Ano Ne
- Vzorky byly vysušeny dvě hodiny při pokojové teplotě a poté uskladněny na chlazeném a suchém místě (2^o-8^oC) Ano Ne

Jestliže jste na jakoukoliv otázku odpověděli „**Ne**“, pak výše uvedené vzorky nejsou vhodné pro testování. Přečtěte si, prosím, dodané směrnice pro správné zacházení se vzorky.

Specifikujte prosím počet posílaných vzorků:

Celkový počet vzorků	
----------------------	--

Jméno: _____ Podpis: _____ Datum: ____ - ____ - ____




Testování pacientů na Pompeho nemoc

Zkrácený návod k odebrání krevních vzorků

1. Vyplnění údajů o pacientovi

Vyplňte všechny kolonky na filtrační kartě u každého pacienta.

PROSÍME PIŠTĚ ČITELNĚ!

Do každého kroužku naneste pouze jednu kapku krve		
		
Neoddělujte od sebe jednotlivé listy		
Testování pacientů na Pompeho nemoc (POMPE DISEASE TESTING)		
Informace o pacientovi (PATIENT INFORMATION)		
Jméno: (FIRST NAME) _____		
Příjmení: (SURNAME) _____		
Datum narození: (DATE OF BIRTH) _____		
Pohlaví: (SEX) Muž (MALE) <input type="checkbox"/> Žena (FEMALE) <input type="checkbox"/>		
Datum odběru: (COLLECTION DATE) _____		
Kontakt na lékaře: (PHYSICIAN CONTACTS)		
Jméno a příjmení lékaře: (NAME AND SURNAME) _____		
Adresa pracoviště lékaře: (HOSPITAL ADDRESS) _____		
FAX: (Fax number) _____		
E-mail: (E-mail) _____		
Telefon: (PHONE NUMBER) _____		
Mobil: (MOBILE) _____		
LAB USE ONLY		
Razítko: (STAMP)		

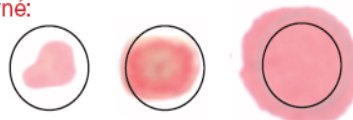
2. Odběr krevního vzorku

- Testují se **všichni** pacienti splňující popsaná kritéria (dědičnost autosomálně recesivní).
- Nepoužívejte k dezinfekci prostředky obsahující jód.
- Před odběrem krve nechte dezinfekční prostředek zcela zaschnout.
- Na jedno kolečko na filtrační kartičce kápněte jednu až dvě kapky krve. Je nutné, aby krev pokryla celou plochu kolečka a pronikla na obě strany papírku. Toto opakujte pro ostatní kolečka na kartičce.
- Pokud je krev získávána do kapiláry nemačkejte prst; nechte krev lehce prosakovat. Naplňte kapiláru dostatečným množstvím krve, které pak najednou pokryje celé kolečko na filtrační kartičce.

3. Uchování vzorku

Špatné vzorky budou vyřazeny z testování!

Nesprávné:



Správný:



Vzorek nechte schnout **2 hodiny při pokojové teplotě** (chraňte před slunečním světlem a před přímým tepelným působením).

Pokud nejsou kartičky zcela suché, nepokládejte je na sebe!

Po usušení skladujete kartičky v plastických taškách při teplotě 2° - 8° C do doby odeslání.

4. Odeslání

Vyplňte odesílací formulář a udělejte si kopii pro Vaše vlastní záznamy.

K odeslání použijte přiložené obálky se štítky:

Neurologická klinika FN Brno
Zuzana Dubšíková
Jihlavská 20
625 00 Brno

Kontakt

Případné dotazy a informace zodpoví:
Zuzana Dubšíková, tel.: 725 733 625
email: z.dubsikova@fnbrno.cz
nebo informace najdete na:
www.cba.muni.cz/neuromuskularni-sekce/

Směrnice pro zacházení s krevními vzorky

Přečtěte si, prosím, pečlivě následující směrnice o odebírání a následném zacházení se vzorky krevních skvrn. Nesprávné zacházení může vést k vysokému počtu falešně pozitivních výsledků a v krajním případě k vyloučení ze studie.

Vyplnění údajů o pacientovi

Vyplňte všechny kolonky na filtračním papírku každého pacienta. Z bezpečnostních důvodů může být také použit referenční kód nebo iniciály pacienta s datem jeho narození. Pro potřeby nemocnice je také dovoleno použití razítka.

Odběr krve

Testování jsou pacienti obou pohlaví. K provedení testu jsou zapotřebí jen 3 kapky krve. Tento test může být proveden současně s jiným standardním krevním testem. Lze použít kapilární či žilní krev. Výjimečně je možné použít krev s heparinem či EDTA, je to však nutné řádně označit.

1. Nepoužívejte k dezinfekci prostředky obsahující jód. Před odběrem krve nechte dezinfekční prostředek zcela zaschnout.

2. Na jedno kolečko na filtrační kartičce kápněte jednu až dvě kapky krve. Je nutné, aby krev pokryla větší část plochy kolečka a pronikla na obě strany papírku. Toto opakujte pro ostatní kolečka na kartičce.

3. Pokud je krev získávána do kapiláry, nemačkejte prst; nechte krev prosakovat. Naplňte najednou kapiláru množstvím krve dostatečným pro pokrytí celého kolečka na filtrační kartičce.

Zacházení se vzorkem

Nesprávné zacházení se vzorky může vést k vysokému počtu falešně pozitivních výsledků, nebo v nejhorším případě k vyloučení ze studie. Je nutné, aby krev pokryla celé kolečko. Zde je několik příkladů nesprávných a správných vzorků:

Nesprávné:



Nedostatečné množství krve pokrylo zadní stranu kolečka (pohled na zadní stranu karty)



Neúplně zaschlý dezinfekční prostředek před krevním odběrem



Mnoho kapek krve aplikovaných jedna na druhou

Správný:



Vysychání vzorků a jejich skladování

Aby byla zachována aktivita kyselého α -glukosidázy, musí vzorky **schnout nejméně 2 hodiny při pokojové teplotě** na neabsorbujícím povrchu, stranou přímého tepelného působení a slunečního světla. Pokud nejsou zcela zaschlé, nepokládejte kartičky jednu na druhou! Po zaschnutí skladujte vzorky v dodaných plastických taškách (maximálně 50 vzorků v jedné tašce), které neprodyšně uzavřete, a uchovávejte je při **2°–8° C do doby odeslání.**

Odeslání

Vyplňte odesílací formulář zahrnující Vaše kontaktní údaje, celkový počet odesílaných vzorků atd. a udělejte si kopii pro Vaši vlastní dokumentaci. K odeslání vzorků pro Neurologickou kliniku FN Brno (Zuzana Dubšíková) použijte dodané ofrankované obálky a plastické sáčky. Případné dotazy pokládejte paní Zuzaně Dubšíkové emailem: zdubsikova@fnbrno.cz nebo telefonicky na tel. číslo: 725 733 625.

Výsledky

O výsledcích budete včas informováni telefonicky, poštou nebo emailem. Pochopte, prosím, že zpracování velkého objemu vzorků (tj. >1000) může vyžadovat více času.

Zjednodušené směrnice jsou uvedeny na druhé straně

Příloha č. 7 Hodnocení rizika vzniku dekubitů - rozšířená stupnice Nortonové

Hodnocení rizika vzniku dekubitů - rozšířená stupnice Nortonové

Schopnost spolupráce	Věk	Stav pokožky	Další nemoci	Tělesný stav	Stav vědomí	Aktivita	Pohyblivost	Inkontinence
úplná	< 10	normální	žádné	dobry	dobry	chodí	úplná	není
malá	< 30	alergie	DM, anemie	zhoršený	apatický	doprovod	částečně omezená	občas
částečná	< 60	vlhká	kachexie, onemocnění cév	špatný	zmatený	sedáčka	velmi omezená	převážně močová
žádná	nad 60	suchá	obezita, karcinom	velmi špatný	bezvědomí	leží	žádná	stolice + moč

Nebezpečí dekubitů vzniká při 25 bodech a méně.

Celkem: 15 b k 5. 7. 2001

<http://www.ose.nunsw.cz/media/p5821.pdf>

Příloha č. 8 Plán ošetrovatelské a léčebné péče:

- příjem potravy - 5x denně 450 ml mixovaná strava do gastrostomie + 50 ml tekutin, per os nepodávat nic,
- podávání léků do gastrostomie - léky rozdrtit a smíchat s čajem,
- péče o gastrostomii - 1x denně převaz gastrostomie, dle potřeby aplikovat lokální antibiotikum,
- péče o tracheotomii - sledovat okolí tracheostomie, sterilní krytí měnit po 12 h nebo dle potřeby častěji,
- péče o tracheostomickou kanylu - zajistit její průchodnost - odsávání dle potřeby pacientky uzavřený odsávací systém, tento systém měnit po 48 h, zvlhčování pomocí filtrů, pravidelná výměna kanyly po sedmi dnech na oddělení JIRP DK FNOL,
- péče o ventilátor - výměna okruhu po sedmi dnech, výměna zvlhčovacího filtru 1x za 24 h, spolupráce se servisním technikem firmy,
- polohování - prevence dekubitů, dechová a svalová rehabilitace,
- hygienická péče a péče o dutinu ústní,
- péče o vyprazdňování,
- péče o psychické zdraví a rozvoj osobnosti.

Příloha č. 9.

Časový rozpis dne

7:30 ranní úprava, čištění zubů

8:00 vypuštění obturací manžety (balonku), odsávání, krmení

10:00 podávání léků + 150 ml čaje, měření tělesné teploty (TT)

12:00 vypuštění balonku, odsávání, krmení - polévka + 50ml čaje

15:00 krmení - mixovaný oběd + 50ml tekutin

16:00 vypuštění balonku, odsávání, podávání léků + 150ml čaje

18:00 večerní hygiena, čištění zubů

20:00 vypuštění balonku, odsávání, krmení - 1. večeře + 50 ml čaje

22:00 podávání léků + 150ml čaje

24:00 vypuštění balonku, odsávání, krmení - ovoce + 50ml čaje

4:00 vypuštění balonku, odsávání

Rozpis polohování

8:00 - 10:30 poloha na pravém boku

10:30 - 13:00 poloha na zádech

13:00 - 15:00 poloha na břiše

15:00 - 18:00 poloha na levém boku

18:00 - 20:00 poloha na pravém boku

20:00 - 22:00 poloha na břiše

22:00 - 24:00 poloha na zádech

24:00 - 4:00 poloha na pravém boku

4:00 - 8:00 poloha na levém boku

Příloha č. 10 Posouzení a diagnostika

POSOUZENÍ A DIAGNOSTIKA, datum: 5. 7. 2001

pacientka: Lucie G. **studentka:** Jana Fajglová, III. ročník VS, KS 2010/2011

lékařské dg.: Glykogenóza III. typu, UPV

V doménách 1, 2, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 12 a 13 UZ, SF ani RF nenalezeny.

3. VYLUČOVÁNÍ A VÝMĚNA	
nalezené RF	riziko zácpy - 00015
<ul style="list-style-type: none"> • funkční - nedostatečná řešná aktivita (pacientka je udržována v umělém spánku) • farmakologické - opiáty (Sufentanil Torrex i. v. kontinuálně 0,5 ml/hod. = 12,5 mcg/h) <ul style="list-style-type: none"> - sedativa (Midazolam Torrex i. v. kontinuálně 1 ml/hod. = 5 mg/h) • fyzické - změny v potravě (pacientka je zařubována, držena v umělém spánku, má kompletní parenterální výživu) <ul style="list-style-type: none"> - snížená motilita GIT (viz. farmakologické RF) 	
4. AKTIVITA-ODPOČINEK	riziko imobilizačního syndromu - 00040
<ul style="list-style-type: none"> • změny vědomí (pacientka udržována v umělém spánku) 	
11. BEZPEČNOST - OCHRANA	
použité škaly: škála hodnocení tíže tromboflebitis dle Maddona	
nalezené RF	riziko infekce - 00004
<ul style="list-style-type: none"> • invazivní procedury <ul style="list-style-type: none"> - zaveden PVK Vasocan 0.9mm G 22 modrý od firmy Braun; dorsum PHK i LHK, 1. den, místa zavedení PVK bez zarudnutí, okolí klidné - PMK Thiemann č. 14 (náplň fixační manžety 10ml aquy), 1. den - NGS bílá č. 12, v levé došní dírci, 1. den, sonda na samospád • nedostatečný primární ochranný systém - zhoršená funkce řasinkového epitelu v dýchacím ústrojí - zajištění dýchacích cest ETK č. 6 s obturační manžetou, v koutku č. 20, 1. den - k odsávání používán uzavřený systém Trach-care č. 12 	
nalezené RF	riziko aspirace - 00039
<ul style="list-style-type: none"> • poruchy vědomí (GCS 3) • tracheotomie nebo endotracheální intubace (ETK viz. riziko infekce, obturační manžeta nafouknuta na tlak = 25 mbar) • snížená gastrointestinální pohyblivost (účinky léčiv - analgosedace viz. RF v doméně 3) 	

Příloha č. 11 Plán ošetrovatelské péče

11.1 Plán ošetrovatelské péče - Riziko zácpy

PLÁN OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE č. 1 Klientka: Lucie G. primární sestra: Jana Fajgllová od: 5. 7. 2001

DG. ZÁVER	CIL PECE	PLÁN OŠETROVATELSKÝCH AKTIVIT	REALIZACE	FINALNI HODNOCENI
<p>Doména č.: 3 riziko zácpy - 00015 <i>potencionální oš. dg</i> RF - funkční - nedostatečná tělesná aktivita (pacientka udržována v umělém spánku) - farmakologické - opiáty (Sufentanil Torrex i.v. kont.) - sedativa (Midazolam Torrex i.v. kont.) - fyzické - změny v potravě (pacientka je intubována, držena v umělém spánku, má kompl. parenterální výživu) - snížená mobilita GIT (viz farmakolog. RF)</p>	<p>Cíl Klientka se vyprazdňuje pravidelně, frekvence a konzistence je v mezích normy. kritéria: - během hospitalizace - od 5. 7. 2001</p>	<p>a) zjistit kvalitu a frekvenci vyprazdňování ex. 5. 7. 2001 b) při provádění hygieny a RHB masírovat břicho c) poslechem zjistit, zda je přítomna peristaltika a zaznamenat zjištění do dokumentace d) zaznamenávat celkové příjmy a výdeje tekutin během e) sledovat a zaznamenávat frekvenci, barvu a konzistenci stolice</p>	<p>R - O VS, ZA R - O VS, ZA, fyzioterapeut R - O - N VS, ZA R - O - N VS, ZA R - O - N VS, ZA</p>	<p>1/DATUM: 6. 7. 2001 vyhodnocení kritérií: - zatím nelze hodnotit, uplynula krátká doba, klientka se zatím nevyprazdnila dosazení cíle: ponechán odůvodnění: klientka se dosud nevyprazdnila vyhodnocení intervencí: a) splněna, zrušena b), c), d), e) jsou účelné podpis prim s. Fajgllová J.</p>

Příloha 11.2 Plán ošetrovatelské péče - Riziko infekce

PLÁN OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE č. 1 Klientka: Lucie G. primární sestra: Jana Fajglová od 5. 7. 2001

DG.ZAVER	CIL PECE	PLAN OSETROVATELSKÝCH AKTIVIT	REALIZACE	FINALNI HODNOCENI
<p>Doména č.: II riziko infekce - 00004 <i>potencionální oš. dg.</i> RF <ul style="list-style-type: none"> • invazivní procedury - PVK, 1. den, místa zavedení PVK jsou bez zaručení, okolí klidné - PMK, 1. den - NGS, 1. den, sonda na samospád • nedostatečný primární ochranný systém - zhoršená funkce řasinkového epitelu v DC - zajištění DC ETK č. 6 s obturační manžetou - k odsávání používán uzavřený systém </p>	<p>Cíl Klientka je bez známek infekce</p> <p>kritéria:</p> <ul style="list-style-type: none"> • po dobu zavedení invazivních vstupů • na základě objektivního zhodnocení stavu pokožky v okolí zavedení invazivních vstupů • po celou dobu hospitalizace • od 5. 7. 2001 	<p>řešení RF</p> <p>1a) během služby pravidelně kontrolovat místa zavedení PVK - zhodnotit místo vpichu dle Maddonovy škály</p> <p>1b) při ošetrování PVK a PMK dodržovat zásady asepsy</p> <p>1c) sledovat účinek a reakci na podávání ATB</p> <p>1d) sledovat průchodnost PMK, množství, barvu a specifickou hmotnost moče</p> <p>2a) při toaletě dýchacích cest používat uzavřený systém odsávání, dodržovat zásady asepsy při přístupu do DC</p> <p>2b) z dýchacích cest a z ETK odsávat á 4 hod., dle potřeby častěji, obturační manžetu uvolňovat á 4 hod.</p>	<p>R - O - N VS, ZA</p> <p>R - O - N VS, ZA</p> <p>R - O - N VS</p> <p>R - O - N VS, ZA</p> <p>R - O - N VS</p> <p>R - O - N VS</p>	<p>1/DATUM: 6. 7. 2001</p> <p>vyhodnocení kritérií:</p> <ul style="list-style-type: none"> - okolí invazivních vstupů je klidné, místa zavedení nejsou známky infekce - z ETK se odsává lehce nažloutlý řídký hlen - výsledky zánětlivých markerů jsou v normě <p>dosazení cíle: ponechán</p> <p>odůvodnění: PVK a PMK ponechány</p> <p>vyhodnocení intervencí: 1a - 1d jsou účelné 2a, b jsou účelné</p> <p>podpis prim s. Fajglová J.</p>

Příloha 11.3 Plán ošetrovatelské péče - Riziko aspirace

PLÁN OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE č. 1 Klientka: Lucie G. primární sestra: Jana Fajgllová od: 5. 7. 2001

<u>DG. ZÁVER</u>	<u>CIL PECE</u>	<u>PLAN OSETROVATELSKÝCH AKTIVIT</u>	<u>REALIZACE</u>	<u>FINALNI HODNOCENI</u>
<p>Doména č.: II riziko aspirace - 00039</p> <p><i>potencionální oš. dg.</i></p> <p>RF</p> <ul style="list-style-type: none"> • poruchy vědomí (GCS 3) • tracheotomie nebo endotracheální intubace (ETK) • snížená gastrointestinální pohyblivost (účinky léčiv - analgosedace) 	<p>Cíl</p> <p>Klientka není ohrožen aspirací a vznikem aspirační pneumonie</p> <p>kritéria:</p> <ul style="list-style-type: none"> • pacientka má čistý poslechový nález – bez patologických fenoménů • z DC je odsáván sekret bez příměsí žaludečního obsahu • po celou dobu hospitalizace • od 5. 7. 2001 	<p>1a) u úžka mít připravené funkční odsávací zařízení</p> <p>1b) kontrolovat fixaci ETK a pravidelně odsávat sekret z nosohltanu, DÚ a z ETK šetrně tak, aby nebyl vyvolán dávkový reflex - zvracení a aspirace</p> <p>1c) odsávat před krmením</p> <p>1d) poslechem kontrolovat kvalitu dýchání</p> <p>2a) před krmením kontrolovat polohu NGS a měřit reziduum</p>	<p>R - O - N VS</p> <p>R - O - N VS</p> <p>R - O - N VS</p> <p>R - O - N VS</p> <p>R - O - N VS, ZA</p>	<p>1) DATA: 6. 7. 2001</p> <p>vyhodnocení kritérií:</p> <ul style="list-style-type: none"> - klientka nezvrací, odsávání i sondování snáší dobře, rezidua do 50ml - poslechový nález čistý <p>dosazení cíle: ponechán</p> <p>odůvodnění: riziko aspirace přetrvává, pacientka je stále intubovaná</p> <p>vyhodnocení intervencí: 1a - 1d jsou účelné 2a - je účelná</p> <p>podpis prim s. Fajgllová J.</p>

Příloha č. 12 Fotodokumentace



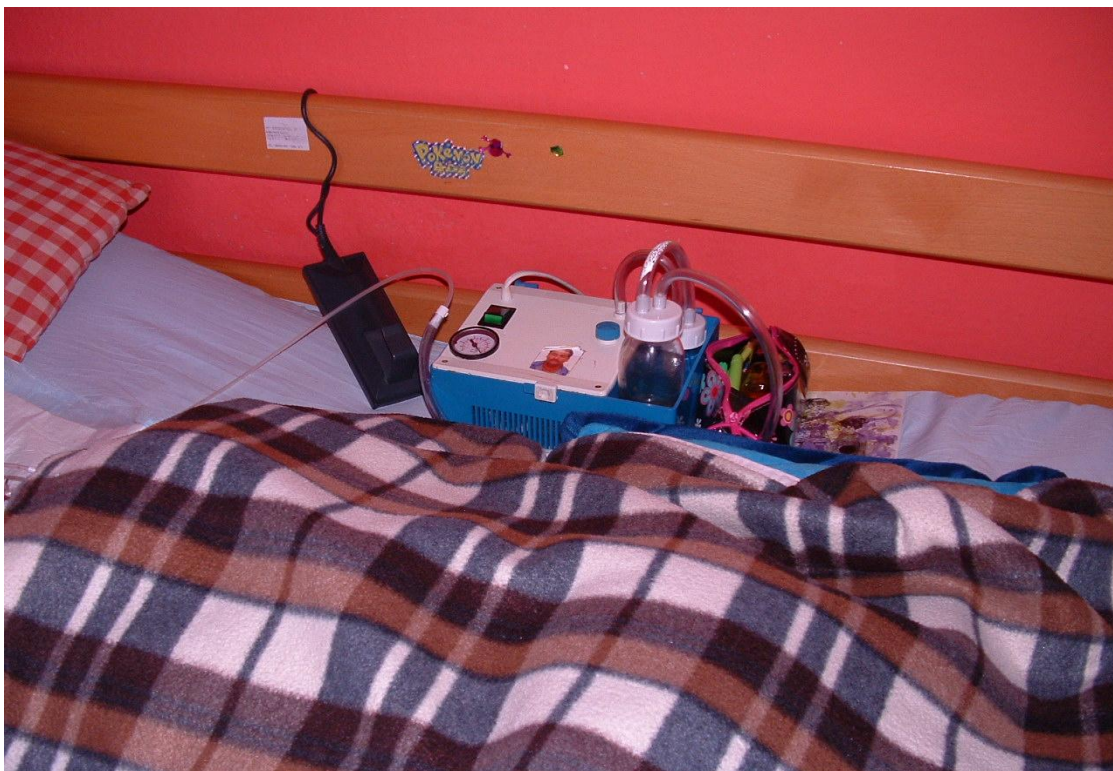
Fotografie č. 1 - pacientka Lucie (fotoarchiv autorky)



Fotografie č. 2 - pohled na přístroj pro domácí umělou plicní ventilaci
(fotoarchiv autorky)



Fotografie č. 3 - pohled na pacientku a ventilační okruh
(fotoarchiv autorky)



Fotografie č. 4 - odsávací systém - odsávačka (fotoarchiv autorky)



Fotografie č. 5 - Pacientka s ventilačním okruhem, UPV přístrojem a odsávačkou
(fotoarchiv autorky)



Fotografie č. 6 - odsávací systém (fotoarchiv autorky)

Příloha č. 13 Souhlasy
13.1 Souhlas otce

Souhlas

Rodiče (matka nebo otec) Labor Jan..... souhlasí s použitím informací a s pořízením fotografických záběrů své dcery Lucie Gáborové, narozené dne 25.9.1987 v Preščejkově....., a to bez uvedení osobních údajů pro potřeby bakalářské práce „Domácí umělá plicní ventilace u pacientky s glykogenózou II. typu“. Snímky byly pořízeny v místě bydliště studentkou Fakulty zdravotnických věd Janou Fajglou.

Hliníky dne 24.2.2011.....

Podpis rodiče Gabor Jan.....

13.2 Souhlas pacientky

Souhlas

Já, níže podepsaná *Lucie Gáborová*, narozena 25. 9. 1987 v *Prostějově*,
souhlasím s pořízením fotografických záběrů mé osoby a s použitím informací z mého
soukromého života, a to bez uvedení osobních údajů, v bakalářské práci „Domácí
umělá plicní ventilace u pacientky s glykogenózou II. typu“. Snímky byly pořízeny
v místě bydliště studentkou Fakulty zdravotnických věd Janou Fajglovou.

Hliníky dne *24.2.2011*

Podpis *Gáborová*

13.3 Žádost o poskytnutí souhlasu se sběrem dat a vytvořením kazuistiky ve FN Olomouc

Vážený pan
MUDr. Jaroslav Wiedermann, CSc.
Dětská klinika
I. P. Pavlova 6
775 20, Olomouc

V Olomouci 22. 12. 2010

Žádost o povolení sběru dat na Dětské klinice ve FN Olomouc k vypracování bakalářské práce.

Vážený pane doktore,

chtěla bych Vás požádat o povolení sběru dat na Dětské klinice ve FN Olomouc v rámci vypracování závěrečné bakalářské práce.

Cílem práce je vytvořit klinickou kazuistiku, která by sloužila k výuce studentů studijního programu Ošetrovatelství. Závěrečnou práci vede Mgr. Jana Kameníčková z Ústavu ošetrovatelství FZV UP v Olomouci, která také dohlíží na etická kritéria práce.

Sběr dat bude probíhat ze zdravotnické dokumentace (chorobopisy, ošetrovatelská dokumentace).

V případě Vašeho zájmu Vám ráda poskytnu výsledky své práce.

Děkuji.

S pozdravem

Jana Fajglová
Jana Fajglová

studentka 3. ročníku bakalářského studijního programu Ošetrovatelství
studijního oboru Všeobecná sestra, kombinované formy studia
na FZV UP v Olomouci

Kontaktní adresa:
Mgr. Jana Kameníčková
ÚO FZV UP Olomouc
Tř. Svobody 8
772 00 Olomouc
tel. 585 632 814
jana.kamenickova@upol.cz

Kontaktní adresa:
Jana Fajglová
U Potoka 219, Hlušovice
783 14, p. Bohuovice
tel: 603 472 884
janafajglova@seznam.cz

Vyjádření k žádosti: žádost povolena žádost zamítnuta

Odůvodnění:

Datum, podpis, razítko: 4. 1. 2011 *[Signature]*

1003
Mgr. MUDr. Jaroslav Wiedermann, CSc.
zástupce přednosty pro LP

10/100
FAKULTNÍ NEMOCNICE OLOMOUC
Dětská klinika
I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc, 502 442 300
www.fnol.cz

13.4 Žádost o poskytnutí informací o FN Brno



FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO

Jihlavská 20, 625 00 Brno
tel: 532 231 111

IČO: 652 697 05, DIČ: CZ65269705, Bankovní spojení: 71234621/0100
Nositel certifikátu ISO 9001:2000
www.fnbrno.cz

Žádost o poskytnutí informací o FN Brno

Vyplňuje žadatel:

Příjmení a jméno žadatele: **Jana Fajglová**

Datum narození: 15. 10. 1972 Telefon: 603 472 884 Email: **janafajglova@seznam.cz**

Adresa (pro zaslání vyjádření): U Potoka 219, Hlušovice, 783 14, pošta Bohuňovice

Škola/Fakulta: **UP Olomouc, Fakulta zdravotnických věd** Obor studia: **všeobecná sestra, KS**
* vyplňte pouze v případě, že informace potřebujete v rámci studia

Zaměstnavatel:

* vyplňte pouze v případě, že informace potřebujete v rámci zaměstnání

Požadavek (přesná specifikace požadovaných informací):

..... viz. příloha

Způsob provedení sběru informací:

Termín sběru informací: od do

Pracoviště, kde bude sběr informací probíhat:

Důvod požadovaných informací: **pro psaní bakalářské práce, v jejíž teoretické části se pojednává o projektu DUPV**

Presentace informací: **zpracované informace budou použity při obhajobě BP a na Kongresu pediatriů a dětských sester, který proběhne ve dnech 27. - 28. 5. 2011**

Požadujete možnost uveřejnění zdroje informací: ANO (v BP) NE

Poučení:

Žadatel se zavazuje, že zachová mlčenlivost o skutečnostech, o nichž se dozví v souvislosti s prováděným výzkumem a sběrem informací
Po zpracování pro případnou prezentaci, předloží výsledky příslušnému náměstkovi, který poskytnutí informací povolil.
Presentace výsledků s uvedením jména Fakultní nemocnice Brno je možná pouze s jejím souhlasem.

Datum: 10. 2. 2011

Podpis: *Jana Fajglová*

Vyplňuje Fakultní nemocnice Brno

Vyjádření odpovědného zaměstnance dle organizačního řádu: ANO
 NE

Úhrada:
 ANO
 NE

Souhlas s uvedením FN Brno:
 ANO
 NE

Datum: *15/2 2011*

Podpis a razítko

Jana Fajglová
Fakultní nemocnice Brno
Jihlavská 20, 625 00 Brno
Razítko: Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno

Odbor organizačních, právních věcí a personalistiky - oddělení vzdělávání a péče o zaměstnance:

Zaevidováno na OVPZ dne: *14. 2. 2011* pod číslem: *44.3*

Částka k úhradě:

Zaplaceno dne:

Datum:

Podpis odpovědného zaměstnance OVPZ