



ČESKÉ VYSOKÉ UČENÍ TECHNICKÉ V PRAZE

FAKULTA BIOMEDICÍNSKÉHO INŽENÝRSTVÍ

Katedra zdravotnických oborů a ochrany obyvatelstva

Specifika intenzivní ošetrovatelské péče o dětského pacienta s diagnózou HUS

Specifics of intensive nursing care for a child patient diagnosed with HUS

Bakalářská práce

Studijní program: Zdravotnické záchranářství

Autor bakalářské práce: Natálie Papcunová

Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Lucia Vrábelová

Kladno 2023



ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

I. OSOBNÍ A STUDIJNÍ ÚDAJE

Příjmení: **Papcunová** Jméno: **Natálie** Osobní číslo: **499565**
Fakulta: **Fakulta biomedicínského inženýrství**
Garantující katedra: **Katedra zdravotnických oborů a ochrany obyvatelstva**
Studijní program: **Zdravotnické záchranářství**

II. ÚDAJE K BAKALÁŘSKÉ PRÁCI

Název bakalářské práce:

Specifika intenzivní ošetrovatelské péče o dětského pacienta s diagnózou HUS

Název bakalářské práce anglicky:

Specifics of Intensive Nursing Care for a Child Patient Diagnosed with HUS

Pokyny pro vypracování:

Předmětem bakalářské práce bude shrnutí specifík a úskalí intenzivní ošetrovatelské péče o pediatrického pacienta s diagnózou hemolyticko-uremického syndromu (HUS). V teoretické části bude popsána charakteristika onemocnění: etiologie, patogeneze, incidence, klasifikace, klinický průběh, léčba a prognóza hemolyticko-uremického syndromu. Praktická část bude zpracována pomocí podrobného rozboru případových studií ze specializovaného oddělení nemocnice. Důraz bude kladen na jednotlivé kroky intenzivní ošetrovatelské péče zdravotnického personálu. Cílem práce bude demonstrovat specifika, rozšířit znalosti a povědomí o problematice onemocnění HUS u dětského pacienta v klinické praxi.

Seznam doporučené literatury:

- [1] ZIEG, Jakub, Hemolytic-uremic syndrome by children, *Pediatric pro praxi*, ročník 21, číslo 5, 2020, 311-314 s., ISSN 12130494. DOI:10.36290/ped.2020.063
- [2] MIXA, Vladimír a kol., *Dětská přednemocniční a urgentní péče*, ed. 2., přeprac. a dopln., Praha: Grada, 2021, 596 s., ISBN 978-80-271-3088-7
- [3] SEEMAN, Tomáš a kol., *Dětská nefrologie*, ed. 2., přeprac. a dopln., Praha: Grada, 2021, 584 s., ISBN 978-80-271-3283-6

Jméno a příjmení vedoucí(ho) bakalářské práce:

Mgr. Lucia Vrābelová

Jméno a příjmení konzultanta(ky) bakalářské práce:

doc. MUDr. Jakub Zieg, Ph.D.

Datum zadání bakalářské práce: **14.02.2023**

Platnost zadání bakalářské práce: **20.09.2024**

doc. Mgr. Zdeněk Hon, Ph.D.
vedoucí katedry

prof. MUDr. Jozef Rosina, Ph.D., MBA
děkan

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci s názvem Specifika intenzivní ošetrovatelské práce o dětského pacienta s diagnózou HUS vypracovala samostatně pouze s použitím pramenů, které uvádím v seznamu bibliografických odkazů.

Nemám závažný důvod proti užití tohoto školního díla ve smyslu § 60 zákona č. 121/2000 Sb., o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon), ve znění pozdějších předpisů.

V Praze dne 13.05.2023

.....
Natálie Papcunová

PODĚKOVÁNÍ

Moc ráda bych chtěla poděkovat své vedoucí bakalářské práce Mgr. Lucii Vrábelové za trpělivost, cenné rady a přínosné materiály ke zpracování. Velmi ráda bych poděkovala doc. MUDr. Jakub Zieg, Ph.D., že se ujal funkce konzultanta a že mi byl nápomocen. Velké díky náleží Pediatrické klinice Fakultní nemocnice Motol za velmi vstřícný přístup a poskytnutí materiálů k vypracování praktické části. Zvláštní dík patří vrchní sestře Mgr. Janě Boháčové za ochotu a skvělou komunikaci.

ABSTRAKT

Ústředním tématem bakalářské práce jsou specifika intenzivní ošetrovatelské péče o pediatrické pacienty s hemolyticko-uremickým syndromem, který je nejčastější příčinou vzniku akutního selhání ledvin.

V teoretické části je detailně charakterizováno onemocnění. Ta zahrnuje etiologický vznik HUS, incidenci, druhy onemocnění, klinický průběh a další souvislosti, které vedou k ucelnějšimu pohledu na HUS. Součástí je i popis specifické terapie lékem Eculizumabem a CVVHD. Dále tato část zahrnuje vymezení pojmu intenzivní ošetrovatelská péče. Zpracování praktické části je utvořeno na základě pěti případových studií. Ty jsou přímo zaměřeny na specifika intenzivní ošetrovatelské péče u dětí s diagnózou HUS, u kterých byla nezbytná hospitalizace na monitorovaném intenzivním lůžku.

Cílem této bakalářské práce je demonstrovat specifika intenzivní ošetrovatelské péče u konkrétních dětských pacientů s HUS, jež byli hospitalizováni na jednotce intenzivní péče a anesteziologicko-resuscitačním oddělením. Dalším záměrem práce je rozšířit povědomí a znalosti o onemocnění HUS.

Klíčová slova

Hemolyticko-uremický syndrom; pediatrický pacient; Escherichia coli; léčba; intenzivní ošetrovatelská péče; případové studie

ABSTRACT

The main topic of the bachelor's thesis is the specific of intensive nursing care for pediatric patients with Hemolytic-uremic syndrome that is the most frequent cause of acute kidney failure.

The theoretical part contains the detail characteristics of the HUS disease. It includes the etiological origin, incidence, types of disease, clinical course and another context that together lead to comprehensive opinion on the disease. This part also contains the description of a specific therapy with medicaments Eculizumab and CVVHD. The practical part is based on five case studies. The studies are directly focused on the specifics of intensive nursing care for children diagnosed with HUS, when hospitalization on a monitored bed was necessary.

The main goal of the bachelor's thesis is to demonstrate the specifics of intensive nursing care with specific pediatric patients with HUS that were hospitalized in the intensive care unit and anesthesiology-resuscitation department. The second intention is to spread the awareness and knowledge about the HUS disease.

Keywords

Hemolytic-uremic syndrome; pediatric patient; Escherichia coli; treatment; intensive nursing care; case studies

Obsah

1	Úvod.....	9
2	Cíle práce.....	10
3	Přehled současného stavu.....	11
3.1	Charakteristika.....	11
3.2	Klasifikace, etiologie a patogeneze HUS.....	12
3.2.1	STEC Hemolyticko-uremický syndrom.....	13
3.2.2	Pneumokokový Hemolyticko-uremický syndrom.....	16
3.2.3	Atypický Hemolyticko-uremický syndrom	16
3.3	Incidence Hemolyticko-uremického syndromu	18
3.3.1	Incidence u STEC HUS.....	18
3.3.2	Incidence pneumokokového HUS.....	18
3.3.3	Incidence u atypického HUS	18
3.4	Klinický průběh	20
3.4.1	Klinický průběh u STEC HUS	20
3.4.2	Klinický průběh u pneumokokového HUS.....	21
3.4.3	Klinický průběh u atypického HUS	21
3.5	Laboratorní a jiná vyšetření	22
3.6	Terapie Hemolyticko-uremického syndromu	26
3.6.1	Terapie STEC HUS	26
3.6.2	Terapie pneumokokového HUS.....	29
3.6.3	Terapie atypického HUS.....	30
3.7	Prognóza onemocnění.....	31
3.8	Prevence vzniku Hemolyticko-uremického syndromu	33

4	Intenzivní ošetrovatelská péče v pediatrii.....	34
5	Metodika.....	35
6	Výsledky.....	36
6.1	Kazuistika č.1.....	36
6.2	Kazuistika č.2	43
6.3	Kazuistika č.3	49
6.4	Kazuistika č.4.....	56
6.5	Kazuistika č.5	63
7	Souhrn dat zpracovaných kazuistik	70
8	Diskuze	73
9	Závěr	78
10	Seznam použitých zkratek.....	79
11	Seznam použité literatury	82
12	Seznam použitých tabulek.....	86
13	Seznam použitých grafů	88
14	Seznam příloh.....	89

1 ÚVOD

Pro zpracování bakalářské práce jsem si zvolila téma specifika intenzivní ošetrovatelské péče o dětského pacienta s diagnózou hemolyticko-uremického syndromu (HUS), který je nejčastějším důvodem vzniku akutního renálního selhání u malých dětí.

V řadě případů se můžou po uplynutí několika let objevit poruchy filtrace v glomerulech včetně chronické insuficience ledvin. Z tohoto důvodu je nezbytné onemocnění, co nejrychleji diferenciatně diagnostikovat a určit ideální léčbu, která za posledních pár let udělala velký pokrok. Zahájení kontinuální veno – venózní hemodialýzy a indikace k terapii lékem Eculizumabem je u většiny pacientů nezbytným krokem, který eliminuje fatální konec.

Adekvátní intenzivní ošetrovatelská péče o dítě s diagnózou HUS je nutným krokem zlepšující prognózu dětského pacienta. Mým záměrem je popsat v bakalářské práci za pomoci případových studií specifika intenzivní ošetrovatelské péče u konkrétních pediatrických pacientů, kteří museli být léčeni při tomto život ohrožujícím onemocnění a demonstrovat tak úskalí a konkrétní úkony probíhající na vybrané jednotce intenzivní péče.

2 CÍLE PRÁCE

Cílem této bakalářské práce je demonstrovat specifika intenzivní ošetrovatelské péče o dítě na JIP a anesteziologicko-resuscitačním oddělení. Zpracování je na podkladu rozboru pěti případových studií. Důraz je kladen na jednotlivé kroky intenzivní ošetrovatelské péče zdravotnického personálu, možné společné body či odlišnosti.

Teoretická a praktická část práce poskytuje ucelený pohled na onemocnění HUS, rozšíří znalosti a povědomí o problematice v klinické praxi.

3 PŘEHLED SOUČASNÉHO STAVU

3.1 Charakteristika

Hemolyticko-uremický syndrom (HUS), je vzácný, velice závažný a život ohrožující stav, který je zařazován do trombotických mikroangiopatií (dále jen „TMA“), jejichž důsledkem je poškození endotelu v cévách. V případě HUS jsou postiženy hlavně arterioly a kapiláry ledvin, kde dochází k tvorbě intravaskulárních mikro krevních sraženin. Syndrom je charakterizován třemi současně probíhajícími příznaky: hemolytickou anémií, která je neimunitní, trombocytopenií a akutním renálním poškozením/selháním. Pro toto onemocnění je typické, že se vyskytuje hlavně u dětí nižšího věku, tedy kojenců, batolat a u dětí navštěvující předškolní zařízení. (Novák et al., 2008; Seeman, 2021; Zieg, 2019)

Onemocnění bylo poprvé zmíněno v roce 1955 hematologem ze Švýcarska, Conradem Gasserem a jeho kolegy. Propojení vzniku HUS s infekcí bakterie *Escherichia coli* popsal až mikrobiolog z Kanady, Mohamed Karmali, v roce 1985. (Karnišová et al., 2016; Zieg, 2020)

3.2 Klasifikace, etiologie a patogeneze HUS

Etiologie HUS je velmi rozmanitá. Díky různým příčinám vzniku může být rozdělena do vícero podskupin, které vytváří celkovou klasifikaci onemocnění. (Zieg, 2020)

V minulosti bylo nejvíce využíváno rozdělení na D+ HUS a D-HUS. D+HUS neboli epidemický HUS, byl spojován s infekční příčinou a diarea průjmovým prodromálním stádiem. Pokud nebyla zjištěna etiologie na podkladu STEC infekce, onemocnění neprovázely průjmy, bylo použito označení D-HUS neboli atypický HUS. V důsledku pokroku v odvětví mikrobiologie, imunologie, patofyziologie syndromu a zavádějícímu rozdělení podle přítomnosti diarea, se od původního rozdělení upouští. (Bláhová, 2000; Seeman, 2021)

Dnes je syndrom primárně klasifikován do vícero podskupin. První z nich je skupina HUS, která je indukována infekcí. Řadí se tam STEC HUS, za který je odpovědná bakterie *Escherichia coli* produkující shigatoxin. Dalším zástupcem je pneumokokový HUS, způsobený *Streptococcus pneumoniae*. V řídkém zastoupení je syndrom asociovaný s viry, jako například influenza A, HIV či jinými patogenními kmeny Clostridií a Shigell. Další podskupinou je takzvaný atypický HUS, označovaný pod zkratkou aHUS. Ten se dále dělí na HUS způsoben genetickými či imunologickými abnormalitami v systému komplementu a poruchami tvorby protilátek proti faktoru H. Anebo HUS vázaný na genetické změny mimo komplement, mezi něž spadá mutace v genu DGKE pro diacylglycerolkinázu a mutace v genu pro trombomodulin a další geny spojovány s aHUS. Pro třetí podskupinu je charakteristický patologický stav nebo jiné současně existující onemocnění. Například HUS způsobený transplantací kostní dřeně, nebo jiného životně důležitého orgánu. HUS na bázi poruchy metabolismu kobalaminu.

HUS spojený s onkologicky/autoimunitně nemocnými. HUS reagující na medikamenty nebo HUS z nedostatku vitamínu B12. (Zieg, 2019; Zieg, 2020)

Pro větší přehlednost je klasifikace hemolyticko-uremického syndromu dle etiologie znázorněna v tabulce č.1. Dále se v bakalářské práci budeme primárně věnovat formě STEC HUS, pneumokokovému HUS a atypickému hemolyticko - uremickému syndromu, protože patří k nejčastějším formám u pediatrických pacientů.

Tabulka č. 1 Klasifikace HUS dle etiologie, zdroj [Zieg, 2020], upraveno

spojen s infekcí	STEC HUS
	pneumokokový HUS
	HUS na bázi jiné infekce
atypický HUS	HUS spojovaný s abnormalitami v regulaci komplementu
	HUS spojovaný s poruchou tvorby protilátek
	HUS spojený s mutací v genu pro trombomodulin
	HUS spojený s mutací v genu DGKE
sekundární HUS	HUS způsobený transplantací
	HUS způsobený onkologickým/autoimunitním onemocněním
	HUS způsobený medikamenty
	HUS z nedostatku B12
	HUS spojený s poruchou metabolismu kobalaminu

3.2.1 STEC Hemolyticko-uremický syndrom

Nejčastější příčinou onemocnění hemolyticko-uremickým syndromem u dětí je již zmíněný nejběžnější mikrob *Escherichia coli*. (Zieg, 2020)

Escherichia coli (dále jen „E.coli“) je gramnegativní bakterie, která je schopna žít v přítomnosti kyslíku, ale i v prostředí bez kyslíku. Její tvar připomíná tyčku

a pohyb jí umožňuje bičík. *E. coli* je u lidí a ostatních savců velice důležitým členem normální střevní mikroflóry. K její kolonizaci dochází již po několika málo hodinách po narození v gastrointestinálním traktu novorozence, kde je u každého zdravého jedince pro tělo prospěšná. *E. coli* není jen neškodný obyvatel střev. Má různé kmeny. Řada z nich může být vysoce univerzálním a častým, smrt způsobujícím patogenem, který je zodpovědný za rozmanité střevní nemoci. (Kaper et al., 2004)

Tato forma hemolyticko-uremického syndromu je způsobena patogenními kmeny *E.coli*, které označujeme jako EHEC, neboli enterohemoragické *E.coli*. Pro tyto patogenní kmeny je typická produkce verotoxinu, pro který je určena zkratka VTEC. Častěji je však pojmenováván jako shigatoxin, u něhož je používána zkratka STEC. Mezi nejvíce zastoupené sérotypy způsobující STEC HUS jsou řazeny: sérotyp 0157:H7 a sérotyp 026:H11. Dále se rozdělují STEC toxiny: Stx1 a Stx2, kde produkce Stx2 má z pravidla za následek horší průběh nemoci. (Bláhová, 2000; Zieg, 2020)

Patogeneze STEC HUS začíná vstupem EHEC do lidského těla. Její cesta vede trávicí trubici až do žaludku, kde získává značnou rezistenci vůči kyselému prostředí. Následuje přilnutí patogenní bakterie na epitel tlustého střeva, kde dochází ke kolonizaci. Po pomnožení začíná patogen produkovat shigatoxiny, absorbující se do cirkulujícího oběhu krve, který jim umožní cestu k příslušnému parenchymovému orgánu. V případě hemolyticko-uremického syndromu jsou to primárně glomeruly ledvin. Dalšími napadenými může být i centrální nervový systém, slinivka břišní, srdeční sval, játra a střevo. V orgánu následně dochází k napadení buněk endotelu a komplikovaným, kaskádovitým reakcím, které vedou k nevratnému poškození endotelové buňky a navýšení množství lokálních zánětlivých cytokinů. Výsledkem reakcí je trombotická mikroangiopatie, pro kterou je typické poškození endotelu, nekróza stěny

kapilár, arteriol a tvorba mikrotrombů. Poškození se může objevovat u řady systémů zároveň, ale převážně v ledvinách. Změny způsobují poruchu jejich funkce, nebo až fatální stav akutního selhání. (Seeman, 2021)

Nejčastějším a základním rezervoárem EHEC je střevní trakt hospodářských zvířat. Jedná se především o hovězího skot, ale také o ovce, kozy, koně, prasata, ale i volně žijící ptáky a divokou zvěř. Vylučování patogenu je většinou přechodné a asymptomatické. Odehrává se hlavně v teplejších ročních obdobích. Jeho infekční dávka není velká a pohybuje se v rozmezí 10 až 100 bakterií. (Bláhová, 2000)

Jedna z častých a možných cest přenosu EHEC na člověka je fekálně-orálním způsobem. Kontaminaci podléhá a následným nosičem se stává přírodní zdroj vody (například studny, jezera, plovárny, pitná voda), či zemina. K přenosu ze zvířete na člověka může dojít i přímým kontaktem při návštěvě menších farem nebo interaktivních zoo. Díky nízké infekční dávce se může nakazit i člověk od člověka, a to při blízkém kontaktu a nedodržování základních hygienických opatření. Tato možnost většinou nastává v zařízeních dlouhodobé péče o děti. (Malina et al., 2010; Noris et al., 2005)

Ovšem nejvíce zastoupený přenos patogenu je kontaminovanou potravou. Jako rizikové potraviny jsou uváděny led a zmrzlina připravené z kontaminované vody. Dále nedovařené hovězí maso, syrové, nepasterizované mléko, kravský hnůj a infikovaná zelenina a ovoce (zejména různé druhy salátů, mrkev, ředkvičky a jiné druhy využívající se k přípravě pokrmů studené kuchyně). Kontaminaci podléhá i nepasterizovaný džus z jablek. (Bláhová, 2000; Noris et al., 2005; Zieg, 2019)

3.2.2 Pneumokokový Hemolyticko-uremický syndrom

Pneumokokový HUS označovaný pod zkratkou pHUS je charakteristický základní triádou příznaků. V návaznosti na současně probíhající invazivní pneumokokovou infekci způsobenou *Streptococcus pneumoniae* se typicky také projevuje sepsí, meningitidou, pneumonií, perikarditidou, artritidou aj. (Seeman, 2021; Zieg, 2019)

Mechanismus vzniku u pHUS není stále zcela objasněn. Z dlouhodobých předpokladů se udává, že hlavním aspektem jsou účinky neuraminidázy. Tedy pneumokokového enzymu, který pneumokoky produkuje a má schopnost odloučit z glykoproteinů kyselinu sialovou. Přítomnost glykoproteinů je v plazmě, na povrchu červených krvinek, krevních destiček a glomerulů. V návaznosti na předchozí děje se odkrývá Thomsenův-Friedenreichův kryptantigen, proti kterému od 6. měsíce od narození vznikají přirozené protilátky. Dále následuje vazba s protilátkami IgM a aktivace. V důsledku je přímo poškozen endotel. (Seeman, 2021; Zieg, 2019; Zieg, 2020)

3.2.3 Atypický Hemolyticko-uremický syndrom

Do samostatné skupiny se řadí atypický hemolyticko-uremický syndrom známý pod zkratkou aHUS. Představuje poměrně vzácný druh, který z etiologického hlediska souvisí s vrozenými nebo získanými poruchami komplementu a poruchami tvorby DGKE genu, či H protilátek. Atypický HUS je však nejvíce spojován s aktivací alternativní cesty komplementu. (Raina et al., 2021; Ryšavá, 2017)

Komplement je základní složka vrozené humorální imunitní reakce organismu. Jeho primárními funkcemi jsou prozánětlivá reakce, osmotická lýza buněk, chemotaxe a opsonizace neboli zaktivování komplementu po vniku patogenu. Komplement může být nastartován třemi možnými cestami,

a to klasickou, lektinovou a alternativní. Cesta klasická a lektinová vyžadují jako spouštěče protilátku nebo sérový lektin. U alternativní cesty dochází k aktivaci přímo povrchem samotného patogenu. Dysregulace komplementu následně způsobuje edém endotelových buněk, které se odloučí od glomerulární bazální membrány, a v lumenu cév dochází k tvorbě mikrotrombů. To vede k rozvoji již zmíněné triády příznaků TMA. (Zieg, 2019; Zieg, 2020)

U značného množství pacientů, které postihne aHUS, probíhá vše asymptomaticky, a to do chvíle, dokud tělo nezasáhne takzvaný spouštěč. Tím může být těhotenství, transplantace orgánu, autoimunitní onemocnění, určité léky a infekce. Tyto přidružené aspekty pak mohou být samostatným důvodem vzniku již zmíněného sekundárního hemolyticko-uremického syndromu. (Ryšavá, 2017)

3.3 Incidence Hemolyticko-uremického syndromu

Hemolyticko-uremický syndrom je onemocnění, které postihuje v drtivé většině děti v rozmezí kojeneckého a předškolního věku. V tomto období života představuje nejvíce zastoupenou příčinu akutního selhání ledvin. Ve vzácnějších případech může mít onemocnění i starší adolescent nebo dospělý. Většinou se pak jedná o sekundární formy nebo atypický HUS viz předchozí podkapitola.

3.3.1 Incidence u STEC HUS

Jak bylo zmíněno, STEC forma hemolyticko-uremického syndromu je v dětském věku nejvíce procentuálně zastoupena a to 85-90 % z celku. Na 100000 obyvatel připadá 2,1 případů nově nemocných za jeden rok. Z toho zhruba 60 % v celkovém součtu nemocných bylo u dětí do 16 let věku. Největší incidence je však u dětí do 5 let, a to 6,1 případů na 100000 obyvatel. Onemocnění prakticky nikdy nepodléhají novorozenci a velmi zřídka se objeví u dětí do 6 měsíců. Z toho vyplývá, že největší zastoupení má mezi 1.-4. rokem života. Z důvodu možného intrapersonálního přenosu a poměrně nízkého množství bakterií potřebných k nákaze je vzácně možný i epidemický výskyt. (Bláhová, 2000)

3.3.2 Incidence pneumokokového HUS

Hemolyticko-uremický syndrom způsobený *Streptococcus pneumoniae* tvoří u dětské populace 5-15 % z celkového množství. Setkáváme se s ním většinou u kojenců a dětí do 2 let věku. V dnešní době sice probíhá očkování proti *Streptococcus*, ale incidence pHUS zůstává stále na stejných číslech a to 0,06 případů na 100000 dětí pod 18 let věku. (Zieg, 2019))

3.3.3 Incidence u atypického HUS

V dětském věku je atypický hemolyticko-uremický syndrom zastoupen pouze u 5-10 % ze všech nemocných dětí. Jeho vzácnost je jednoznačná. Incidence je

v Evropě okolo 0,2 případů na 100000 za rok. „Prevalence je asi 3,3 pacienta na 1 milion dětí do 18 let.“ (Seeman, 2021, s.347). U aHUS není žádný konkrétní věk, ve kterém by se specificky vyskytoval. Může se objevovat kdykoliv – u čerstvě narozených dětí až do stáří. Častěji se vyskytuje vrozená forma dysregulace komplementu než získaná porucha na podkladu autoprotilátek, která je poměrně raritní. Pokud má člověk mutaci v některém z faktorů odpovědných za HUS, automaticky to neznamena, že onemocnění u něho vypukne. Penetrance nemoci je poměrně nízká a k její aktivaci je nutný spouštěč. (Seeman, 2021)

Zastoupení mužského i ženského pohlaví je u pediatrických pacientů s aHUS obdobné. V dospělém věku se s ním více setkáváme u žen, kde se aktivátorem patrně stává těhotenství a samotný porod. (Seeman, 2021; Zieg, 2020)

3.4 Klinický průběh

3.4.1 Klinický průběh u STEC HUS

Pro formu HUS způsobenou patogenním kmenem E.coli je typická inkubační doba mezi 2 a 12 dny. Prodromální stádium charakterizuje zpočátku vodnatý průjem, který po 3 až 4 dnech začnou doprovázet gastrointestinální příznaky. Dostaví se rozvoj nadýmání, křečovitě bolestí spodní části trupu, zvracení, nauzei a zvýšené tělesné teploty. Zhruba u 70 % případů po 1 až 2 dnech od vypuknutí průjmu dochází k hemoragické kolitidě neboli průjmu s příměsí krve. Průjem je sám o sobě v případě dětí závažnou komplikací. Ve vzácných případech se mohou objevit komplikace přidružené s průjmem, a to problémy s průchodností střev, perforace střeva nebo výhřez konečníku. (Seeman, 2021; Zieg, 2019; Ryšavá, 2017; Muntau et al., 2014; Noris, 2005; Karnišová, 2016)

Plně rozvinuté onemocnění je v akutní fázi charakteristické renálními i extrarenálními příznaky. Dítě je unavené, podrážděné, dostavuje se dušnost a závratě. U velmi malých dětí je problém i s krmením. Může se objevit náhle velmi bledá pokožka v důsledku anémie způsobené rozpadem erytrocytů. Přítomen je i mírný ikterus, který se projevuje hlavně na očních bělmech dítěte. Méně často se objevuje drobné, či výraznější krvácení do kůže ve formě petechií, sufuze nebo purpury, vznikající jako následek trombocytopenie neboli snížení počtu krevních destiček. Do renálních symptomů spadá přítomnost červených krvinek v moči, tedy mikro – či makrohematurie, dále proteinurie a finálně dochází k poklesu nebo až k úplnému zastavení denního výdeje moči. Na selhávání ledvin také upozorňují otoky těla, dehydratace a arteriální hypertenze, která může ve výjimečných případech skončit selháním srdce. Extrarenální příznaky nervového systému se mohou objevit až u 30-50 % pacientů plně rozvinutého HUS. Pediatrický pacient je poměrně spavý. Objevovat se mohou křeče, koma, edém mozku anebo cévní mozková příhoda

způsobená ischemií nebo krvácením. Pokud dojde ke krvácení do centrální nervové soustavy, jsou u většiny případů zasažena bazální ganglia – oblast šedé hmoty koncového mozku, která je uložena ve hloubi bílé hmoty. Další možné klinické příznaky se projevují jen velice zřídka. (Seeman, 2021; Zieg, 2019; Ryšavá, 2017; Muntau et al., 2014; Noris, 2005; Karnišová, 2016)

3.4.2 Klinický průběh u pneumokokového HUS

U pneumokokového HUS bývá průběh onemocnění razantně delší a těžší než u STEC HUS. Po nákaze patogenním pneumokokem se onemocnění manifestuje do 3 až 13 dnů. U většiny pacientů pozorujeme mnohem delší dobu anurie a rapidnější anemii. Pokud zároveň probíhá meningitida, může dojít i k těžšímu poškození centrální nervové soustavy. Většina dětí trpí zápallem plic s empyémem neboli hnisem a objevují se i pleurální výpotky, které způsobují bolest a dráždění ke kašli. (Seeman et al., 2017; Seeman, 2021)

Mezi ostatní komplikace spadá kardiální poškození, krvácení do kůže, akutní zánět žlučníku, tvorba krevních sraženin, zvětšení a zánět jater. Prokazatelným příznakem pHUS je postižení jater se zřetelnou žloutenkou. Těžší klinický průběh doprovází sepse organismu. Příznaky pHUS jsou velice podobné příznakům diseminované intravaskulární koagulopatii dále jen DIC. Odlišení bývá náročné, a proto je nutné udělat základní laboratorní vyšetření, které prokáže různost. U pHUS testy vychází bez změn v koagulačních faktorech a bez prodloužení časů koagulace. (Seeman et al., 2017; Seeman, 2021)

3.4.3 Klinický průběh u atypického HUS

Klinický průběh u atypického hemolyticko-uremického syndromu je spojen se závažným stavem a je v 80 % akutní. Nástup onemocnění je náhlý. Pro manifestaci aHUS je charakteristická základní triáda symptomů, které mohou v průběhu týdnů progredovat. Na rozdíl od STEC HUS

nenastupuje ve valné většině případů krvavý průjem, ale jeho možná přítomnost nevylučuje atypický HUS. V počáteční fázi onemocnění je rozlišení STEC HUS a aHUS z klinického hlediska nesnadné. Příznaky u pediatrických pacientů jsou obecně stejné jak u ostatních forem HUS. Dítě je unavené, spavé, bledé, může zvracet a špatně jíst. Objevuje se částečná nebo úplná zástava diurézy, prokrvácení kůže, ikterus a otoky končetin. Dítěti hrozí selhání srdce nebo komplikace spojené s nervovým aparátem, jako jsou záchvaty a křeče v důsledku arteriální hypertenze. Projevují se i další extrarenální postižení, a to mozku, jater, plic, slinivky břišní, srdce, svalů a jiné. Okolo 60 % případů dětského věku potřebuje kvůli akutnímu renálnímu selhání dialyzační léčbu. (Loirat et al, 2011; Kavanagh et al., 2014; Seeman, 2021; Zieg, 2019)

3.5 Laboratorní a jiná vyšetření

Pro zahájení adekvátní léčby je nezbytné určit, že onemocnění je hemolyticko - uremický syndrom. Nutností je rozlišit, o jakou formu se jedná. HUS spadá pod spektrum TMA. Z tohoto důvodu je opodstatněné odlišit syndrom od ostatních podobných onemocnění, které jsou také charakteristické triádou symptomů. K přesnému prokázání HUS vedou klinické příznaky, ale hlavně komplexní vyšetření dítěte a laboratorní diagnostika. (Zieg, 2019)

Nezbytná laboratorní a jiná pomocná vyšetření pro pediatrické pacienty s podezřením na hemolyticko-uremický syndrom prezentuje následující tabulka.

Tabulka č. 2 Laboratorní a jiná vyšetření, zdroj [Zieg, 2019], upraveno

Mikrobiologické vyšetření	kultivace stolice na patogenní kmeny E.coli pomocí PCR testu
	kultivace moči
	Hemokultury
	výtěr z nosu a krku
Hematologické vyšetření	celkový krevní obraz společně s diferenciálem
	Schistocyty
	Retikulocyty
Biochemické vyšetření	celková bílkovina
	sodík, draslík, vápník, hořčík, fosfor, chloridy
	Urea
	Kreatinin
	konjugovaný a celkový bilirubin
	kyselina močová
	CRP
	Haptoglobin
	Laktátdehydrogenáza
	Albumin
	ALT, AST, GMT
	Glykémie
	moč chemicky + sediment
	ASTRUP-krevní plyny a ABR
Koagulační vyšetření	APTT
	Quick test
	D-dimery
	Fibrinogen
	Antitrombin III
Imunologické vyšetření	aktivita cest komplementu
	C3, C4
	autoprotilátky ANA, ENA, ANCA, anti-dsDNA
Specifická vyšetření	aktivita ADAMTS13 + protilátky proti faktoru H
	vyšetření aktivity neuraminidázy
	Coombsův test
	Pneumokokový antigen v moči
Pomocná vyšetření	neurologické vyšetření, EEG
	kardiologické vyšetření, EKG
	oftalmologické vyšetření
	ultrazvukové vyšetření dutiny břišní, se zaměřením na oblast ledvin
	vyšetření krevní skupiny

Pro jasné prokázání STEC HUS je nezbytné provedení odběru stolice dítěte, která je pozitivní pro nález shigatoxinu produkovaného E.coli. Odběr je nutné provést co nejdříve, protože enterohemoragická E.coli vylučuje toxin pouze pár dní po ústupu průjmu. Množství odebrané stolice by mělo odpovídat rozsahu 2-3 lískových ořechů. Odebraný materiál se následně transportuje do laboratoře ve sterilní zkumavce. V případě pozdějšího odběru nebo požití antibiotik, může dojít k mírně negativním výsledkům. Z tohoto důvodu se poté přistupuje k vyšetření protilátek v séru. Pozitivní výsledek svědčí o průkazu STEC HUS. (Seeman et al., 2017; Seeman, 2021; Zieg, 2019)

Další zásadní a typické laboratorní nálezy pro STEC HUS jsou anemie, trombocytopenie a objevuje se i leukocytóza. Testy ukazují zvýšené hladiny urey, kreatinu, bilirubinu, laktátdehydrogenázy, iontů a glykémie. Haptoglobin, C3 a C4 složky komplementu jsou v poklesu. Pokud dětský pacient netrpí anurií, v denní diuréze je přítomnost bílkovin a erytrocytů. Coombsův test vychází negativní. Úkolem Coombsova testu je zprostředkovat vyhledání erytrocytů, které jsou pokryty protilátkami nebo složkami komplementu. (Seeman et al., 2017; Seeman, 2021; Zieg, 2019)

Pro potvrzení aHUS je nezbytné provést vyšetření aktivity proteázy ADAMTS13. Aktivita více jak 5–10 % ADAMTS13 atypickou formu syndromu potvrzuje. Další vyšetření a jejich výsledky jsou shodné s HUS způsobené E.coli mimo pozitivního nález shigatoxinu ve stolici dítěte. (Seeman et al., 2017; Seeman, 2021; Zieg, 2019)

Prokázání pHUS souvisí s pozitivní kultivací *Streptococcus pneumoniae* v krvi, mozkomíšním moku, uchu, sputu nebo z výpotku pleury či perikardu. Pro důkaz neuraminidázové aktivity se používá metoda detekce antigenu TF.

V případě pneumokokového HUS vychází na rozdíl od ostatních forem pozitivní Coobsův test. (Seeman et al., 2017; Seeman, 2021; Zieg, 2019)

3.6 Terapie Hemolyticko-uremického syndromu

Pro hospitalizaci a léčbu dítěte je ideálním oddělením takové, které mu je schopno poskytnout neustálou specifickou intenzivní péči, možnost náhrady funkce ledvin a spolupráci lékařů z různých oborů medicíny a dalšího zdravotnického personálu.

Brzké odhalení hemolyticko-uremického syndromu a následné zahájení léčby hraje významnou roli v prognóze dítěte.

3.6.1 Terapie STEC HUS

Specifická léčba, která přímo směřuje na příčinu nemoci, není v případě STEC HUS možná. Terapie STEC HUS je tedy prováděna symptomaticky na základě dílčích klinických příznaků a akutního selhání ledvin. Větší část dětí potřebuje eliminační metodu léčby, tedy náhradu funkce ledvin. (Zieg, 2021)

3.6.1.1 Úprava vnitřního prostředí – vodní a elektrolytové rovnováhy

Zásadní roli hraje adekvátní hydratace a iontová stabilita dítěte a s tím spojená potřeba udržet dostatečný objem v cévním řečišti. Pokud je infuzní léčba zahájena včas, předchází se tím možné dialyzační léčbě a spektru neurologických postižení. Případná dehydratace může vést od narušení správné funkce ledvin až k chronickému poškození. U anurického pacienta je důležité nedopustit hyperhydrataci. (Seeman, 2021)

Korekce lehčí hyperkalemie je postavena na omezení přívodu kalia do těla dítěte a podání iontoměniče. Při hodnotě kalia vyšší než 7mmol/l, která se získává ze sérového rozboru draslíku, je zahájena dialýza. Stav akutní hyperkalemie je možné řešit beta-2mimetiky, mezi něž patří například Ventolin. (Seeman, 2021)

3.6.1.2 Řešení anémie a trombocytopenie

Jasným symptomem HUS je anémie. Její korekce probíhá ve chvíli, kdy hladina hemoglobinu v krvi klesne pod 70 g/l. Další indikací k řešení anémie je nedostatečný průtok krve tělem nebo jiný objektivní projev nemoci. Řešením je léčba erymasou – transfuzním přípravkem, který je tvořen primárně erytrocyty. Erytrocytární koncentrát je pediatrickému pacientovi podán až po provedení testu kompatibility krevních skupin. Indikační dávka je pro dítě v rozmezí 10 – 20 ml/kg. (Seeman, 2021; Marková, 2021; Černá, 2012)

Trombocytopenie se řeší v případě, že norma trombocytů klesne pod $10 \times 10^9/l$. Dále při výskytu krvácivých projevů a při plánovaném provedení invazivního výkonu. Příkladem takového výkonu u HUS pacienta může být zavedení peritoneálního katétru k dialýze nebo zavedení centrálního žilního katétru. Léčbu představuje aplikace trombocytárního náplavu. (Marková, 2021; Černá, 2012)

3.6.1.3 Léčba arteriální hypertenze a křečí

Zvýšení krevního tlaku u dětí s hemolyticko-uremickým syndromem v akutní fázi je poměrně časté. Důležité je zjistit, na jakém podkladě hypertenze vzniká. Zda je kontinuální, nebo se objevuje ojediněle. Monitorování krevního tlaku v průběhu celých 24 hodin denně je zcela zásadní. (Seeman, 2021; Zieg, 2019; Bláhová, 2000)

K léčbě zvýšeného krevního tlaku se využívají diuretika. Jejich indikace je možná při hypervolemii a zachovaném vylučování moči. Dalším možným terapeutickým prostředkem jsou blokátory kalciových kanálků. (Seeman, 2021)

V důsledku narušení normální funkce centrální nervové soustavy, může u některých jedinců s hemolyticko-uremickým syndromem dojít

ke generalizovaným křečím. Pro léčbu právě probíhajících křečí se využívají benzodiazepaminy. (Seeman, 2021; Zieg, 2019; Bláhová, 2000; Kapounová, 2020)

3.6.1.4 Dialyzační léčba dětského pacienta s HUS

Principem dialyzační léčby je akutní náhrada funkce ledvin. Jejím úkolem je odvést z těla vnitřní a vnější toxiny a vyrovnat acidobazickou rovnováhu do doby, než se obnoví přirozené renální funkce. (Seeman, 2021)

Pro zahájení dialyzační léčby u dítěte je nutné naplnit obecné požadavky pro léčbu pediatrického pacienta s akutním ledvinovým selháním. Parametry jsou: urea vyšší než 35 mmol/l, kalium více než 7mmol/l a anurie nebo oligurie s výdejem moči pod 0,5 ml/kg za hodinu přetrvávající více než 3 dny. Pomocným kritériem je pokles pH krve pod 7,2. Dialyzační léčbu je nezbytné zahájit v případě edému mozku a plic bez zřetele na již uvedené parametry. V případě HUS je trend poslední doby, se zahájením léčby neonátlet. (Bláhová, 2000; Seeman, 2021)

Věk dětí hraje roli i ve výběru ideálního druhu dialyzační léčby. Peritoneální dialýza, zkráceně PD, je preferovanou volbou u kojenců a batolat. U dětí vyššího věku se častěji přiklání k hemodialýze. (Novák et al., 2008)

Peritoneální dialýza funguje na principu látkové výměny mezi krví a dialyzátem. Celý děj probíhá v dutině břišní, konkrétně přes peritoneální membránu. Difuzí se odvádí ionty, kreatinin, urea a jiné. Filtrací využívající osmotický tlak se odstraňuje voda. Pozitivem je snazší zavedení katétru. Nevýhodou se jeví pomalejší úprava metabolických změn vnitřního prostředí. Podstata hemodialýzy je přechod solutů a vody přes dialyzační membránu. Za účinnost a přechod látek je zodpovědný koncentrační gradient. (Novák et al., 2008; Bláhová, 2000)

Kontinuální veno-venozní hemodialýza, dále jen CVVHD, funguje na principu membrány s nízkou propustností, kde dochází difuzí k odstranění látek z lidského organismu. Odstraněny jsou látky s nízkou hmotností molekuly, jako je urea a kreatin. K CVVHD se využívá dialyzační roztok, který protéká opačným směrem než krevní proud na druhé straně membrány. U této eliminační metody není potřeba substituce roztoku. Kriticky nemocné dítě CVVHD lépe toleruje, protože nízký průtok krve nezpůsobuje markantní kolísání osmoticky aktivních látek vnitřního prostředí, a přitom je zachována adekvátní filtrace. (Tesař, 2015; Teplan, 2006)

3.6.1.5 Zajištění výživy

Zajištění optimálního příjmu živin je nezbytným faktorem, který pozitivně ovlivňuje rekonvalescenci dítěte po prodělání onemocnění a celkově zlepšuje prognózu. Ovšem pacienti často bojují s gastrointestinálními problémy, jako je zvracení a průjem. Z tohoto důvodu se v počátečních dnech onemocnění preferuje parenterální výživa před příjmem potravy per os. Druh a formu potravy ovlivňuje z velké části i věk dítěte. (Bláhová, 2000)

3.6.2 Terapie pneumokokového HUS

U léčby pneumokokového HUS je nejpodstatnější zneškodnit patogenní kmen, který syndrom vyvolal. Nasazení specifické ATB léčby je nutností. U dětí s pHUS se nedoporučuje podávat infuze s plazmou nebo uskutečnit plazmaferézu proti plazmě, z důvodu možného zhoršení stavu pacienta. Zdroje uvádí, že je bez průkazného efektu provedení plazmaferézy proti albuminu a podání Eculizumabu. Další terapie se indikuje na základě symptomů a příznaků TMA jako u ostatních forem HUS. (Seeman, 2021; Zieg, 2019)

3.6.3 Terapie atypického HUS

Terapie atypického HUS spočívá v podání léku jménem Eculizumab. U dětského pacienta, který trpí aHUS, se stal lékem prvotní volby. Jedná se o monoklonální protilátku, která neoslabuje opsonizaci a odstraňování imunokomplexů, ale pouze blokuje aktivitu komplementu. Léčba by měla být aplikována co nejdříve od vzniku onemocnění, a to do 24-48 hodin. Dítěti se nechává intravenózně vykapat v infuzi. Díky Eculizumabu je u více jak 90 % pacientů, dosaženo efektivní remise. Poměrně vysoká cena a nepříznivá dostupnost v některých částech světa je nevýhodou. Další terapie se indikuje na základě symptomů a příznaků TMA, jako u ostatních forem HUS. (Seeman, 2021; Rasa et al., 2017; Zieg, 2019)

3.7 Prognóza onemocnění

U hemolyticko- uremického syndrom zapříčiněného shigatoxiny E.coli je při brzkém zahájení hlavně dialyzační léčby snížena mortalita v souvislosti s akutním selháním ledvin na 5 %. Z toho vyplývá, že dnes je v časném stádiu HUS hlavní příčinou úmrtí nebo aspektem zhoršujícím dlouhodobou prognózu, extrarenální postižení. Dříve se mortalita v akutní fázi STEC HUS pohybovala okolo 20 %. (Zieg, 2020)

Díky přežití akutní fáze a následnému sledování pacientů se zjistilo, že onemocnění má dále tendenci progredovat do chronického stádia, které může skončit i selháním ledvin. Toto zjištění vedlo k sepsání rizikových ukazatelů pro nepříznivý dlouhodobý prognostický vývoj pacienta. Do aspektů se řadí věk pacienta, kdy nižší věková hranice je spojena s lepší prognózou, a naopak staršímu věku připadá horší prognóza. Rozhodujícím faktorem je délka 8 a více dní anurického období. Pokud dojde k radikálnímu prodloužení tohoto období, následkem je rozvinutí problému s filtrací v glomerulech ledvin a vyvíjí se to v chronické poškození funkce ledvin. Dále hraje roli délka trombocytopenie, leukocytóza více než $25,4 \times 10^9 / l$, hematokrit více nebo rovno 20 % a celková doba dialyzační léčby, která je více než 28 dní. Dlouhodobým prognostickým aspektem je i závažnost postižení cévní soustavy, nervové soustavy a přetrvávající arteriální hypertenze. Po prodělání akutní fáze přetrvává až u 30 % pacientů do budoucna chronické onemocnění ledvin. (Seeman et al., 2017; Seeman, 2021; Zieg, 2019)

Prognóza pneumokokového HUS není ideální. Mortalita je okolo 19–50 %. V 10-30 % pacientů se udává dlouhodobé poškození ledvin. Zhoršená prognóza se zvyšuje u případů, kde dialýza probíhala déle jak 20 dní. Závažnější formy se především spojují s meningitidou. (Seeman, 2021)

U prognózy atypického hemolyticko-uremického syndromu je důležitý genetický podklad a etiologické pozadí. Některé mutace v genu mají větší pravděpodobnost opětovného výskytu a způsobují závažnější formy aHUS, které pokud nejsou léčeny, vyvíjí se až do selhání ledvin a následně nutné transplantace. Existují i formy, které mají velmi dobrou dlouhodobou prognózu a minimální opakující se výskyt po transplantaci ledvin. (Seeman et al., 2017; Seeman, 2021)

Svoji významnou roli v prognóze aHUS má odstartování terapie lékem Eculizumabem. Před zavedením tohoto druhu léčby byla mortalita 20–30 % pacientů a z toho 50 % mělo trvalé opakující se poškození ledvin. Díky Eculizumabu markantně poklesla mortalita a více než 90 % postižených se dostane se svou kvalitou života do původního stavu před vypuknutím syndromu. (Seeman, 2021; Zieg, 2019)

3.8 Prevence vzniku Hemolyticko-uremického syndromu

Prevence hemolyticko-uremického syndromu u dětí se primárně vztahuje k formě na podkladu patogenních EHEC kmenů E.coli. Z důvodu nejasného výsledku terapie a možnosti rozvinutí komplikací v průběhu akutní fáze syndromu, hrají preventivní opatření zásadní roli. Díky nim se dá předcházet samotnému onemocnění, chronickým následkům, možným epidemiím a případnému úmrtí. Jak již bylo zmíněno, nejvíce dochází k přenosu orálně – fekálním způsobem a tomu se dá zabránit. U dětí musíme dbát na neustálou hygienu rukou, před jídlem a po použití toalety. Matky by si měly umýt ruce po přebalování a manipulaci s plenami. Důraz by měl být kladen i na pohyb v prostorách bazénu. Pokud je bazén znečištěn, nechodit do něj. Pokud u dítěte již probíhá průjem, je doporučeno vyhýbat se koupalištím. Mezi další preventivní opatření řadíme nekonzumování závadné vody z neznámých zdrojů. Je totiž možné, že voda bude nedostatečně chlorovaná. Ovšem největší důraz je kladen na čistotu při manipulaci se surovinami určenými k požití. Důkladně myjeme prostředí kuchyně a pak i samotné potraviny, jako jsou ovoce a zelenina. Zásadní je také dostatečná úprava masa teplem. Dětem nedáváme nepasterizované kravské mléko, jablečné mošty a jiné ovocné koncentráty. (Karnišová et al., 2016)

Pneumokokový HUS má také určitou možnost prevence. Jedná se o očkování proti *Streptococcus pneumoniae*. Výsledkem absolvování očkování je snížení výskytu infekcí vyvolaných pneumokokem a tím i předcházení komplikacím v podobě pneumokokového HUS. Za zdůraznění stojí fakt, že různorodost sérotypů *Streptococcus pneumoniae* nám očkování zcela nepokryje a stále přetrvává možnost, že se dítě nakazí i přes vakcinaci. (Seeman et al., 2017)

Prevence v rámci atypického HUS na podkladu komplementu není možná kvůli genetickému základu větší části typů. (Seeman et al., 2017)

4 INTENZIVNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE V PEDIATRII

Intenzivní ošetrovatelská péče o dětské pacienty se poskytuje na lůžkových odděleních anesteziologicko-resuscitačních „ARO“ a na jednotkách intenzivní péče „JIP“ (intenzivní péče v pediatrii). Zde intenzivní ošetrovatelskou péči vykonává zdravotnický záchranář anebo sestra se specializací. (Bartůněk, 2016)

Poskytována je všem od narození do 19 let. Intenzivní ošetrovatelská péče je určena nemocným se selhávajícími nebo selhanými základními životními funkcemi. Děti vyžadují jejich podporu anebo případnou trvalou náhradou. (Novák et al., 2008)

5 METODIKA

Praktická část je zpracována pomocí pěti případových studií neboli tzv. kazuistik. Pro účel práce byli cíleně vybráni pediatričtí pacienti, kteří vykazovali diagnózu hemolyticko-uremického syndromu. Jsou zde popsána jednotlivá fakta intenzivní ošetrovatelské péče, které byly podrobně rozebrány a zaznamenány.

Data pro zpracování byla sbírána ve Fakultní nemocnici v Motole ze zdravotnické dokumentace jednotlivých pacientů na specializovaném oddělení. Finální sběr dat probíhal v období od 01.02.2023 do 01.05.2023 na jednotce intenzivní péče Pediatrické kliniky FN Motol (JIP PK FN Motol) po uzavření smlouvy o zajištění stáže a po schválení žádosti o nahlížení do zdravotnické dokumentace náměstkyní pro ošetrovatelskou péči viz příloha č. 1 a č. 2.

V další kapitole je zaznamenáno pět hospitalizací dětských pacientů z JIP PK FN Motol. První kazuistika je o chlapci 2,5 let, který byl hospitalizován od 02.04. do 26.04. Druhá kazuistika je o 3leté dívce, hospitalizované od 14.08. do 29.08. Třetí kazuistika pojednává o 9měsíčním chlapci, jehož hospitalizace trvala od 01.03. do 22.03. Čtvrtá kazuistika zachycuje hospitalizaci 20měsíční dívky od 06.01. do 21.02. Poslední kazuistika popisuje případ roční dívky hospitalizované od 19.08. do 31.08.

Všechna osobní data pacientů jsou v práci velmi přísně anonymizována.

6 VÝSLEDKY

6.1 Kazuistika č.1

Chlapec 2,5 let, přeložen z Nemocnice Pardubice do FN Motol na jednotku intenzivní péče Pediatrické kliniky dne 02.04., pro suspektní hemolyticko - uremický syndrom.

Anamnéza pacienta

Tabulka č. 3 Anamnestické údaje pacienta, zdroj [vlastní]

Rodinná anamnéza	Matka zdravá, matka matky zdravá, otec matky psoriasis. Otec hypertenze, matka otce tachyfibrilace, otec otce CHOPN II.st. Nevlastní sestra ze strany otce zdravá.
Osobní anamnéza	Dítě z II. fyziologické gravidity (1x spontánní abort), porod v termínu, spontánní, záhlavím, PH 3310 g, PD 48 cm, dobrá poporodní adaptace, nekříšen. Mírný novorozenecký ikterus, kyčle – Pavlíkovy třmeny. Vakcinace bez komplikací dle očkovacího kalendáře. PMV v normě, prospíval. Úrazy 0, varicella 0, operace 0, nemocnost 0. Hospitalizace dne 01.04. do nemocnice Pardubice k i.v.

	rehydrataci pro průjem od 29.03. Dispenzarizace u PLDD.
Farmakologická anamnéza	Léky trvale nebere.
Sociální anamnéza	Kompletní rodina, do školy zatím nechodí a zvířata doma nemají.
Epidemiologická anamnéza	27.03. návrat celé rodiny z Egypta, všichni mají průjem. COVID-19 neprodělal.
Alergie	Neudává.

Tabulka č. 4 Nynější onemocnění pacienta, zdroj [vlastní]

Nynější onemocnění a transport pacienta ZZS
<p>Pacient má potíže od 29.03., kdy opakovaně zvracel, měl průjem 3-6x denně, bez patologické příměsi, TT pouze zvýšená, současně bolesti břicha. 27.03. se rodina vrátila z dovolené z Egypta, potíže mají všichni, dietní chyby si nejsou vědomi, tamní vodu dítě nepilo. Dosud pil a močil normálně, od 01.04. od oběda močí pouze po kapkách, naposledy močil 01.04 v 18:00 hodin, večer po probuzení byl zmatený a apatický. V noci přijat do nemocnice Pardubice k i.v. parenterální rehydrataci iniciálně Plasmalytem při podezření na gastroenteritidu. Ve vstupní laboratoři známky HUS s akutním renálním poškozením. Vstupní laboratoř: RBC: 3,11, HGB: 78 g/l, PLT:31, UREA: 40 mmol/l, KREA: 431 μmol/l, Kys močová: 910 mmol/l, AST: 4,32 μkat/l, ALT: 5,55 μkat/l, CRP: 38 mg/l, pH: 7,25. Proto ukončena infuze Plasmalytu a pacient přeložen na monitorované lůžko JIP. Stav konzultován s FN Motol, domluven překlad. Doporučená terapie F1/1 a furosemidem pro podpoření diurézy, její kontrola zavedením PMK volně, velikost č. 6.</p>

Stav při přijetí na JIP PK FN Motol

Tabulka č. 5 Stav při přijetí pacienta, zdroj [vlastní]

Váha	11 kg
Výška	90 cm
Tělesná teplota	36,1 °C
Krevní tlak	101/67 torr
Pulz	111/min
Dech	28/min
Saturace	100 %

Dítě při vědomí, afebrilní, odpovídá jen slovem „nevím“ na každý dotaz, spolupracuje, dobře prokrvený, hydratovaný, kůže čistá bez hemoragické diatézy, bez exantému. Svalový tonus přiměřený. Hlava mezocefalická, inervace n. VII správná, zornice izokorické, skléry anikterické, spojivky růžové, oči, uši, nos bez výtoku. Sliznice vlhké. Dutina ústní čistá, hrdlo klidné a tonzily nezvětšené, bez čepů, bez povlaku. Jazyk bez povlaku, plazí středem. Submandibulární uzliny bilaterálně nehmatné, tlaky na tragy oboustranně nebolestivé. Hrudník symetrický, dýchání bilaterálně poslechově čisté, sklípkové. Akce srdeční pravidelná, šelest není přítomna. Břicho nad niveau, měkké, volně prohmatné, nebolestivé. Játra v oblouku, slezina nehmatná. Bez hmatné rezistence nebo organomegalie. Končetiny bez otoků a deformit. Genitál chlapecký, dětský, v pleně krevní koagulum, zaschlé koagulum i v oblasti ústí uretry. Diuréza pomocí PMK. Bez známek meningeálního dráždění bolest na dotaz neguje.

Vývoj v průběhu hospitalizace

Chlapec přijat 02.04. na JIP PK FN Motol překladem z Nemocnice Pardubice pro suspektní HUS. Klinický obraz i laboratorní nálezy odpovídaly diagnóze. 02.04. zajištěny invaze (CŽK, dialyzační CŽK) a zahájena pro anurii CVVHD. Hemodialýza dobře funkční, probíhala několik hodin denně po dobu 10 dní. Ve stolici prokázána E. coli 026 produkující shigatoxin. Od 05.04. pomalý vzestup diuréz, vymočil 59 ml. Močový katétr nezaveden z důvodu poranění močové trubice vzniklé před překladem do FN Motol. Dne 06.04. vymočil 82 ml a 07.04. 167 ml při neustále probíhající CVVHD a podpoře Furosemidem. Laboratorně výrazné známky trombocytopenie. Od 08.04. rozvoj teplot, vzestup zánětlivých parametrů, suspektní katéťrová seps. Krev odeslána na kultivaci z CŽK i dialyzačního CŽK. Po domluvě s ATB centrem 09.04. nasazen Linezolid a Cafepim. Zaveden nový dialyzační CŽK, CŽK a PMK bez balonku 10.04. v celkové anestezii. Diuréza dostatečná, proto 12.04. přerušena CVVHD. Dne 13.04. extrakce dialyzačního CŽK. Pokles CRP i známky TMA. Opakované hemokultury a vyšetření konce dialyzačního CŽK negativní. Překlad z JIP na standardní oddělení 19.04. Po překladech dobrý klinický stav, další úprava renálních parametrů. Extrahován CŽK 23.04., pacient propuštěn v dobrém stavu domů, dále ambulantně sledován.

Laboratorní a jiná vyšetření na JIP PK FN Motol

Tabulka č. 6 Krevní obraz pacienta, zdroj [vlastní]

KREVNÍ OBRAZ	Vstupní 02.04.	Výstupní 25.04.
RBC	2,64*10 ¹² /l	3,06*10 ¹² /l
HGB	68 g/l	97 g/l
PLT	33*10 ⁹ /l	355*10 ⁹ /l
WBC	10,2*10 ⁹ /l	11,4*10 ⁹ /l

Tabulka č. 7 Biochemické vyšetření, zdroj [vlastní]

BIOCHEMICKÉ VYŠETŘENÍ	Vstupní 02.04.	Výstupní 25.04.
UREA	43,9 mmol/l	5,8 mmol/l
KREATIN	428 µmol/l	29 µmol/l
ALB	33,8 g/l	43,7 g/l
CRP	29,0 mg/l	1,4 mg/l
AST	4,26 µkat/l	0,61 µkat/l
ALT	4,80 µkat /l	0,34 µkat/l

U pacienta proveden UZ břicha a malé pánve u lůžka s nálezem zvětšené stěny colon descendens a sigmoidea a s volnou tekutinou mezi kličkově. UZ močového měchýře s výraznou parenchymovou lézí ledvin. Dále RTG hrudníku na lůžku s přiměřeným obrazem nitrohrudních orgánů. Chlapec vyšetřen neurologickým, kardiologickým a očním konziliem bez známek specifických změn. Urologické konzilium s doporučením minimální traumatizace uretry, z důvodu suspektního poškození při překlada.

Intenzivní ošetrovatelská péče na JIP PK FN Motol

Při příjmu pacienta byla nejdříve odebrána ošetrovatelská anamnéza a zaznamenána do dokumentace přímo určené pro děti do šesti let. Proběhlo zhodnocení celkového stavu dítěte, stav vědomí, dýchání, smyslů a spánkového režimu. Byla určena soběstačnost, výživa a příjem tekutin, schopnost vyprazdňování, výška a váha. Dítěti se prohlédla kůže, sliznice a do dokumentace byly zaznamenané případné invazivní vstupy. Dítěti byl extrahován PMK, kvůli poraněné uretře ihned při příjmu. Chlapec byl ihned napojen na monitor, kde mu byly kontinuálně měřeny fyziologické funkce: krevní tlak, tepová frekvence, saturace, tělesná teplota a dechová frekvence. Sestra tyto hodnoty sledovala a zapisovala každou hodinu do dokumentace.

Denně hodnoceno GCS. Chlapec měl tachykardii, neustále monitorován. Pacient byl cévkován, pouze tenkým močovým katétrem bez balonku kvůli předchozímu poranění uretery při překlada. Cévková byla adekvátně fixována, ale okolí cévky prosakovalo, moč i v plence. Následně byly provedeny odběry krve, moči a stolice dle ordinace lékaře a guidelines pro diagnostiku HUS. Hygienická péče byla prováděna ráno i večer na lůžku s důrazem na hygienu genitálu, kvůli zavedené cévce. Kůži měl bez defektů a otoků, na obličeji měl velmi suchou kůži, probíhalo časté promazávání. Chlapci byl na sále zaveden CŽK a dialyzační katétr lékařem. Sestra po celou dobu hospitalizace sledovala stav invazivních vstupů, převazovala dle standardu, vše prováděla za přísných aseptických podmínek: sterilní čtverce, sterilní krytí, rukavice a ústenka. Z CŽK odebírala náběry, krev a hemokultury k dalším vyšetřením. Dle ordinace lékaře sestra aplikovala přes CŽK farmakoterapii a opakovaně transfuzi ERD, po provedení křížového pokusu kompatibility a biologické zkoušky u lůžka. U chlapce byla zahájena eliminační metoda CVVHD. Sestra prováděla hemodialýzu dle stanovených intervalů v dekurzu. V průběhu komplexně monitorovala pacienta, místo zavedení dialyzačního katétru, barvu dialyzátoru, průchodnost katétru a krevní tlak. U chlapce se v průběhu hospitalizace objevila febrilie 39,9 °C se zimnicí, neklidem a třesem. Bylo zahájeno fyziologické chlazení a byl informován lékař. Byly poslány odběry krve z katétrů na kultivaci, u chlapce se rozvinula suspektní katéetrová seps. Bylo nezbytné dohlédnout na lačnění před zavedením nového dialyzačního katétru. Den po zavedení nového dialyzačního katétru byl chlapec stále febrilní, nově oteklý v obličeji, na víčkách, HK i DK mírně. Sestra uzavřela CŽK katéetrovou antibakteriální zátkou Taurosept a zavedla pacientovi PŽK. Den poté pomalu propláchla oba lumény CVVHD fyziologickým roztokem, aby zabránila zpětnému nasátí krve a aplikovala antikoagulační katéetrovou zátku Intralock a uzavřela dialyzační katétr. Sestra po celou dobu hospitalizace přísně sledovala a zaznamenávala bilanci tekutin. Každou hodinu sledovala diurézu, podle které bylo indikováno

podání tekutin. Bilance tekutin se počítala dvakrát denně a zohledňovala zvracení, průjem, který se u dítěte vyskytoval, intravenózní podání a příjem per os. Chlapec musel být pravidelně vážen (2x denně) a 1x denně mu byly změřeny obvody končetin. Před ukončením hospitalizace byla provedena aseptická extrakce CŽK, dialyzačního katétru, PŽK a PMK lékařem za asistence sestrou, konce katétrů opět poslány na mikrobiologické vyšetření.

Terapie

CVVHD (02.04.-12.04) v intervalech dle dekurzu, ERD – opakovaně; Furosemid i.v. diuretikum; Ebrantil i.v. antihypertenzivum; Linezolid i.v. ATB; Cefepim i.v. ATB; Cordipin p.o antihypertenzivum; Omeprazol p.o. antacidum, Novalgin i.v. analgetikum, antipyretikum; Paracetamol i.v. analgetikum, antipyretikum; Midazolam i.v. benzodiazepin, Lonolox i.v. penicilin; Nurofen i.v. analgetikum, antipyretikum; Kaliumchloratum i.v. minerální doplněk; Magnesium lactiti p.o. minerální doplněk.

Lékařská diagnóza

D593 STEC – hemolyticko-uremický syndrom, etiol. E.Coli 026, STx-2

6.2 Kazuistika č.2

Dívka 3 roky, přeložena z Nemocnice Ústí nad Orlicí do FN Motol na ARO – děti a dále na JIP PK dne 14.08., pro suspektní hemolyticko – uremický syndrom.

Anamnéza pacienta

Tabulka č. 8 Anamnestické údaje pacienta, zdroj [vlastní]

Rodinná anamnéza	Matka hypofunkce štítné žlázy, primární lymfedém. Otec dyslipidemie na dietě. Sourozenci zdraví.
Osobní anamnéza	Dítě z 3.gravidity, porod spontánní, záhlavím, indukovaný v termínu, GDM na dietě. PH 3330 g, PD 48 cm. Poporodní adaptace dobrá, očkována dle očkovacího kalendáře + Synflorix. Varicella 0, úrazy 0, hospitalizace 0. Dispenzarizace na ortopedii kvůli dysplazii kyč. kloubů, aktuálně sledována pro plochonož. Oční v normě a alergologie v plánu. Nemocnost: pneumonii v.s. RSV, 2x prodělala bronchitidu.
Farmakologická anamnéza	Léky trvale nebere.
Sociální anamnéza	Žije v úplné rodině, doma mají psa. Navštěvuje mateřskou školku.

Epidemiologická anamnéza	COVID-19 prodělala v červenci roku 2022. Doma a v okolí všichni zdraví.
Alergie	Amoksiklav-exantém

Tabulka č. 9 Nynější onemocnění pacienta, zdroj [vlastní]

Nynější onemocnění a překlad pacienta
<p>Pacientka má od 07.08. vodnatý trvající průjem a zvrací. 14.08. vyšetřena na LSPP Nemocnice Ústí na Orlicí, zde přijata na dětské oddělení. Při příjmu výrazně bledá, unavená, subfebrilní. V krevních odběrech známky trombotické mikroangiopatie: HGB 43 g/l, PLT 58 tis. Elevace renálních parametrů: UREA 46 mmol/l, KREATIN 180 mmol/l a hematurie. Po následné domluvě přeložena na PK FN Motol, indikována k CVVHD, k invazivnímu zajištění a zahájení CVVHD přijata na ARO-děti. Po příjmu invazivně zajištěna lékařem na sále v analgosedaci, bez komplikací.</p>

Stav při přijetí na ARO-děti FN Motol

Tabulka č. 10 Stav při přijetí pacienta, zdroj [vlastní]

Váha	15,76 kg
Výška	104 cm
Tělesná teplota	37 °C
Krevní tlak	100/60 torr
Pulz	130/min
Dech	25/min
Saturace	99 %

Dítě při vědomí, subfebrilní, spolupracuje, bledý kolorit kůže, dobře hydratované. Kůže čistá, přiměřený svalový tonus. Hlava mezocefalická, inervace n. VII. správná, zornice izokorické, skléry anikterické, růžové spojivky, oči, uši, nos bez výtoků. Dutina ústní čistá a hrdlo klidné. Jazyk bez povlaku. Štítná žláza nehmatná, submandibulární uzliny bilaterálně nehmatné. Symetrický hrudník, čisté, sklípkové dýchání. Pravidelná srdeční akce bez šelestí. Břícho v niveau, měkké, volně prohmatné, nebolestivé. Játra v oblouku a slezina nehmatná. Končetiny bez otoků a deformit. Genitál dětský, dívčí. Bez známek meningeálního dráždění. Zajištěn PŽK na LHK z nemocnice Ústí nad Orlicí.

Vývoj v průběhu hospitalizace

Dívka byla přijata překladem z Nemocnice Ústí nad Orlicí na ARO-děti se suspektním STEC HUS k invazivnímu zajištění a zahájení CVVHD dne 14.04., zajištěna v sedaci bez komplikací. Diuréza zachována, oběhově stabilní. Substituce ERD, nadále trombocytopenie bez krvácivých projevů. Odeslána kompletní vyšetření. Dne 15.08. odpoledne obturace dialyzačního setu i katétru koaguly. Sedace, intubace, výměna dialyzačního katétru a resetování dialýzy, bez komplikací. Pro dostatečnou diurézu od 16.08. bez CVVHD, 17.08. dívka extubována a ponechána částečná sedace pro mírné známky abstinčního syndromu. Diuréza uspokojivá, postupné snižování analgosedace, příznivý laboratorní nálezn. Obnova per os příjmu a celkové zlepšování stavu. Pacientka nadále nevyžaduje resuscitační péči, překlad na JIP PK dne 17.08. ve stabilizovaném stavu. Od 22.08. zakalená moč, vyjmut močový katétr. Opět leukocyturie, nízké CRP a E. coli v moči. Uzavřeno jako akutní cystitida, zahájena od 24.08 terapie Nitrofurantoinem. Pro hypertenzi (153/109) přidán do terapie ACE inhibitor. Ve stolici ze SZÚ hlášena E. coli produkující hemolysin – může způsobovat onemocnění podobné HUS, verotoxin

nepotvrzen, diagnózu nelze jednoznačně uzavřít jako STEC HUS. Dne 26.08. odeslána krev na genetiku aHUS, výsledek sdělen rodičům ambulantně, aHUS neprokázán. Akutní CŽK vyjmut 29.08., uspokojivá laboratoř, TK na medikaci. V moči po ATB léčbě přetrvává E. coli, proto změna ATB a odeslána kontrolní kultivace. Pacientka propuštěna ve stabilizovaném stavu, v domácí péči nutné měření TK a užívání doporučené medikace (Amoksiklav, Tritace, Magne B6) s kontrolou v nefrologické ambulanci.

Laboratorní a jiná vyšetření ARO – děti, JIP PK FN Motol

Tabulka č. 11 Krevní obraz pacienta, zdroj [vlastní]

KREVNÍ OBRAZ	Vstupní 15.08.	Výstupní 29.08.
RBC	3,90*10 ¹² /l	2,82*10 ¹² /l
HGB	113 g/l	89 g/l
PLT	37*10 ⁹ /l	282*10 ⁹ /l
WBC	10,6*10 ⁹ /l	5,4*10 ⁹ /l

Tabulka č. 12 Biochemické vyšetření, zdroj [vlastní]

BIOCHEMICKÉ VYŠETŘENÍ	Vstupní 15.08.	Výstupní 29.08.
UREA	29,8 mmol/l	6,1 mmol/l
KREATIN	126 μmol/l	37 μmol/l
ALB	-	-
CRP	5,3 mg/l	<0,5 mg/l
AST	1,07 μkat/l	0,39 μkat/l
ALT	0,79 μkat/l	0,29 μkat/l

U pacientky proveden RTG srdce, plíce a břicho bez abnormalit. Laboratorní vyšetření na aktivitu ADAMST13 IKEM, v normě.

Intenzivní ošetrovatelská péče

Při příjmu pacientky byla nejdříve odebrána ošetrovatelská anamnéza a zaznamenána do dokumentace přímo určené pro děti do šesti let. Proběhlo zhodnocení celkového stavu dítěte, stav vědomí, dýchání, smyslů a spánkového režimu. Určila se soběstačnost, výživa a příjem tekutin, schopnost vyprazdňování, výška, váha a stav kůže. Dívka ihned po příjmu transportována na sál, sedována, invazivně zajištěna bez komplikací. Byl zaveden CŽK, dialyzační CŽK, PMK a arteriální katétr (AK). AK sloužil primárně k odběrům a měření invazivního krevního tlaku. Zavedení AK je standardní postup při hospitalizaci pacienta na ARO. Dívka měla AK zaveden v arteria radialis. Invazivní měření krevního tlaku zprostředkoval tlakový převodník, který zachycuje mechanický impulz v arterii a převede ho na elektrický, který sestra sleduje na monitoru. Sestra proplachovala AK pomocí přetlakového infuzního setu a každý den provedla kalibraci celého systému. Hygienická péče probíhala ráno a večer s důrazem na genitál, kvůli PMK. Byla u ní zahájena CVVHD dne 14.08. bez komplikací. Sestra prováděla hemodialýzu dle stanovených intervalů v dekurzu. V průběhu komplexně monitorovala pacienta, místo zavedení dialyzačního katetru, barvu dialyzátoru, průchodnost katétru a fyziologické funkce. Pacientka byla napojena na monitor, kde jí byly kontinuálně měřeny fyziologické funkce: tepová frekvence, saturace, tělesná teplota a dechová frekvence. Sestra tyto hodnoty sledovala a zapisovala každou hodinu do dokumentace. Denně hodnoceno GCS. Bilance tekutin se počítala dvakrát denně a zohledňovala zvracení, průjem, který se u dítěte vyskytoval, intravenózní podání a příjem per os. Holčičce byla podána 1x ERD, po provedení sangvitetu u lůžka přes CŽK, bez komplikací. Druhý den hemodialýzy se dívce obturoval dialyzační set i katétr koaguly. Pacientka sedována a následně intubována. Proběhla výměna dialyzačního CŽK a resetování hemodialýzy. Holčička intubovaná a na řízené

UPV dva dny. Sestra zabezpečovala dostatečnou sedaci po celou dobu zajištění dýchacích cest, řádně monitorovala fyziologické funkce a ventilační režim, který byl nastaven lékařem. Prováděla péči o endotracheální kanylu dle standardu. Předcházela vzniku dekubitů v oblasti dutiny ústní, denně převazovala fixaci, dle potřeby dívce odsávala z dolních a horních cest dýchacích a prováděla hygienu dutiny ústní. Po dvou dnech byla dívka extubována a bylo jí ponechané malé množství sedace z důvodu abstenčních příznaků. Před ukončením hospitalizace byly dívce asepticky vyndány všechny invazivní vstupy.

Terapie

CVVHD (15.08. – 17.08.) v intervalech dle dekurzu; ERD (1x); UPV + O₂; Furosemid i.v. diuretikum; Tritace p.o. antihypertenzivum; Magne B6 p.o. minerální doplněk; Nitrofurantoin i.v. ATB; Kalium chloratum i.v. minerální doplněk; Dexmedetomidine i.v. analgosedace; Propofol i.v. anestetikum; Calypsol i.v. anestetikum; Morfin i.v. opiat; Novalgin i.v. analgetikum, antipyretikum; Paracetamol i.v. analgetikum, antipyretikum; Pantoprazol p.o. antacidum; Plasmalyte i.v. infuzní roztok; Glukosa i.v. infundabilium, Nephroprotect i.v. infuzní roztok; Nimbex i.v. anestetikum; Soluvit i.v. minerální doplněk; Vitalipid i.v. minerální doplněk; NaCl i.v. minerální doplněk; KCl i.v. minerální doplněk; Ca-glc i.v. minerální doplněk.

Lékařská diagnóza

D593 HUS – suspektní STEC HUS – pro negativitu shigatoxinu nelze diagnózu jednoznačně uzavřít

N1799 Akutní selhání ledvin

6.3 Kazuistika č.3

Chlapec 9 měsíců, přeložen z Nemocnice Domažlice do FN Motol na JIP PK dne 01.03., pro suspektní akutní tubulointersticiální nefritidu, počínající ledvinové selhání a suspektní rozvoj HUS.

Anamnéza pacienta

Tabulka č. 13 Anamnestické údaje pacienta, zdroj [vlastní]

Rodinná anamnéza	Matka hypertenze. Otec zdravý. Sourozenci zdraví.
Osobní anamnéza	Dítě z 5. fyziologické gravidity (1x mimoděložní těhotenství, 1x potrat na přání), stp. AMC, pozitivní screening hypertenze. Matka dostávala Dopegyt, porod ve 40 gtt., C. S. pro hypertenzi, záhlavím. PH 4300 g, PD 54 cm, nekříšen, poporodní adaptace dobrá, APGAR 10-10-10, novorozenecký ikterus v pásmu observace, fototerapie nebyla. Kojen 6 týdnů, poté HIPP, přechod na kojeneckou stravu bez obtíží. Kyčle v pořádku, očkovan řádně dle očkovacího kalendáře + Bexsero, Preventar 13, Rotateq, vitamin D dle poradny. PMV v normě, prospíval. Varicella

	0, úrazy 0, operace 0. Ve dvou měsících věku měl 4–5x 3–4 s „záchvat“ stažení svalů HK i DK, vyšetřen neurologem, UZ CNS a EEG v normě. Hospitalizace v Nemocnice Domažlice pro susp, akutní pyelonefritidu a počínající renální selhání. Dle konzultace susp. rozvoj HUS, přeložen na JIP PK. Dispenzarizace u PLDD.
Farmakologická anamnéza	Vigantol 1x denně p. o..
Sociální anamnéza	Úplná rodina, bydlí v bytě. Doma mají kočku.
Epidemiologická anamnéza	COVID 19 prodělal, měl horečky.
Alergie	Neudává.

Tabulka č. 14 Nynější onemocnění pacienta, zdroj [vlastní]

Nynější onemocnění a překlad pacienta
Pacient byl od 27.02. subfebrilní. 28.02 39 °C, 4x zvracel, nekašlal, bez rýmy, stolice formovaná, v noci se objevila hnědá moč, bolest při močení. Pro susp. akutní pyelonefritidu odeslán PLDD k do vyšetření do Nemocnice Domažlice. Dle matky zhubl, stolice lehce kašovitá, moč barvy „vypraného masa“. Laboratorní výsledky: HGB: 97 g/l, UREA: 18,7 mmol/l, KREA: 98 μmol/l, CRP: 22,7 mg/l.

Stav při přijetí na JIP PK FN Motol

Tabulka č. 15 Stav při přijetí pacienta, zdroj [vlastní]

Váha	9,93 kg
Výška	77 cm
Tělesná teplota	38,6 °C
Krevní tlak	150/80 torr pláč
Pulz	142/min
Dech	27/min
Saturace	100 %

Dítě při vědomí, febrilní, plačtivé, navazuje oční kontakt, svalový tonus i hydratace v normě. Pomočená plínka, místy lehce zbarvená do tmavě červené. Hmatný pulz na končetinách, HKK chladnější, kůže ikterická. Hlava mezocefalická, inervace n. VII. správná, zornice izokorické, skléry ikterické, spojivky růžové. Oči, uši a nos bez výtoků. Dutina ústní čistá, jazyk bez povlaku, hrdlo lehce zarudlé, tonzily nezvětšené bez čepů. Submandibulární uzliny bilaterálně nehmatné. Hrudník symetrický, dýchání čisté sklípkové. Akce srdeční pravidelná bez šelesti. Břicho v niveau, měkké a volně prohmatné. Končetiny bez otoků a deformit. Genitál dětský, chlapecký, bez opruzení. Bez známek meningeálního dráždění.

Vývoj v průběhu hospitalizace

Chlapec byl přijat překladem z Nemocnice Domažlice pro suspektní HUS. Ve vstupních odběrech známky TMA a na UZ parenchymová léze obou ledvin. Neurologický nález pozitivní na meningeální jevy při febrilii s následným ústupem. Po přijetí zahájena infuzní terapie a podpora diurézy furosemidem. Při nízkém CRP zajištěna ATB terapie. 01.03. zaveden akutní CŽK bez komplikací. Vyšetření dle protokolu na HUS, odesláno včetně stolice. ADAMTS13 v normě, mikrobiologické vyšetření včetně shigatoxinu negativní.

Pro anémii HGB: 63 g/l podán 02.03. ERD. K pravděpodobnému aHUS podán 03.03. Soliris (Eculizumab). Vzorky k vyšetření na aHUS odebrány před podáním Soliris. Pro hypertenzi terapie Agen. Laboratorně nejprve další progresse renálních parametrů, dále pozvolný pokles bez potřeby eliminační metody. Pro trvající hypertenzi navýšen Agen a přidán Coryol. Dne 10.03. podána 2. dávka Soliris. Přechodně nutná podpora diurézy. Od 10.03. bez podpory diurézy. Pro nefunkčnost extrahován CŽK. V odběrech úprava renálních parametrů do normy, v moči přetrvává nefrotická proteinurie a hematurie. Vypracován očkovací plán, do kompletizace očkování, 14 dní navíc vhodné ATB zajištění. Po Ospen výsev na trupu, ústup po podání Fenistil. Přechodně průjem bez zjištěné etiologie. 21.03. zaveden i.v. port, výkon bez komplikací. Dne 22.03. podána 3. dávka Soliris. Pacient propuštěn domů, nutná denní kontrola diurézy a váhy. Dostatek tekutin. Denně měřit TK před podáním léků (Agen, Coryol). Péče o i.v. port, přes který v budoucnu aplikovány další dávky Soliris.

Laboratorní a jiná vyšetření

Tabulka č. 16 Krevní obraz pacienta, zdroj [vlastní]

KREVNÍ OBRAZ	Vstupní 01.03.	Výstupní 20.03.
RBC	$3,41 \cdot 10^{12}/l$	$4,58 \cdot 10^{12}/l$
HGB	63 g/l	128 g/l
PLT	$38 \cdot 10^9/l$	$341 \cdot 10^9/l$
WBC	$6,255 \cdot 10^9/l$	$8,4 \cdot 10^9/l$

Tabulka č. 17 Biochemické vyšetření, zdroj [vlastní]

BIOCHEMICKÉ VYŠETŘENÍ	Vstupní 01.03.	Výstupní 20.03.
UREA	20,9 mmol/l	3,8 mmol/l
KREATIN	106 µmol/l	26 µmol/l
ALB	42,1 g/l	39,3 g/l
CRP	20,4 mg/l	<0,5 mg/l
AST	6,56 µkat/l	0,75 µkat/l
ALT	0,61 µkat/l	0,30 µkat/l

U pacienta provedeno RTG srdce a plic s přiměřeným nálezem. UZ břicha s lehce nad hraničně zvětšenou pravou ledvinou, mírnou parenchymovou lézí obou ledvin a mírným ascitem. Dále dopplerovský UZ žil PDK bez známek trombózy. Chlapec vyšetřen imunologickým konziliem s nastavením očkovacího kalendáře. Kardiologickým konziliem, vše v normě. Neurologickým konziliem s pozitivními horními meningeálními jevy při suspektní febrilii.

Intenzivní ošetrovatelská péče

Při příjmu pacienta byla nejdříve odebrána ošetrovatelská anamnéza a zaznamenána do dokumentace přímo určené pro děti do šesti let. Proběhlo zhodnocení celkového stavu dítěte, stav vědomí, dýchání, smyslů a spánkový režim. Určila se soběstačnost, výživa a příjem tekutin, schopnost vyprazdňování, výška a váha. Dítěti se prohlédla kůže, sliznice a do dokumentace se zaznačil invazivní vstup PŽK v HK. Pacient měl končetinu s PŽK oteklou a zarudlou, byla nutná okamžitá extrakce katétru a náběry na ABR. Chlapec byl ihned po příjmu napojen na monitor, kde mu byly kontinuálně měřeny fyziologické funkce: krevní tlak, tepová frekvence, saturace, tělesná teplota a dechová frekvence. Sestra tyto hodnoty sledovala a zapisovala každou hodinu do dokumentace. Denně hodnoceno GCS. Chlapci byl první den na sále zaveden

CŽK, dále i PMK. Sestra po celou dobu hospitalizace sledovala stav invazivního vstupu, převazovala dle standardu, vše prováděla za přísných aseptických podmínek. Z CŽK odebírala náběry, krev a hemokultury k dalším vyšetřením. Dle ordinace lékaře sestra aplikovala přes CŽK Soliris, další farmakoterapii a ERD, po provedení sangvitetu. Po sále monitorace fyziologických funkcí po patnácti minutách. Při převazu CŽK zjištěno krvácení a obtékání. Při dalším převazu použito tkáňové lepidlo a vstup byl sterilně a tlakově zakryt. Následně byly provedeny odběry krve, moči a stolice dle ordinace lékaře a guidelines. Hygienická péče byla prováděna ráno i večer na lůžku s důrazem na hygienu genitálu, kvůli zavedenému PMK. Na PHK se u dítěte objevily petechie a drobné hematomy, postupná regrese. Později i drobný exantém po tělíčku, jako reakce na Ospen, po aplikaci fenistilu regrese. U chlapce se v průběhu hospitalizace objevila febrilie a hypertenze, sestra informovala lékaře a v návaznosti na ordinaci aplikovala léčbu a intenzivně sledovala vývoj krevního tlaku. Sestra po celou dobu hospitalizace přísně sledovala a zaznamenávala bilanci tekutin a výživu, kterou určil lékař. Každou hodinu sledovala diurézu, chlapec byl v restrikci tekutin. Bilance tekutin se počítala dvakrát denně a zohledňovala zvracení, průjem, který se u dítěte vyskytnul, vážení plen, intravenózní podání a příjem per os (kojenecká strava s omezením kalia a fosfátu). V druhé půlce hospitalizace byl chlapci na sále v anestezii implementován i. v. port. Sestra k i. v. portu přistupovala zcela asepticky, při jeho ošetřování pracovala s Huberovou jehlou, aspirace krve ukazovala na průchodnost i. v. portu. Dále provedla proplach FR a aplikovala Heparinovou zátku. O péči o i. v. port edukovala matku. Chlapec musel být pravidelně vážen a měřen na DK 2x denně. Před ukončením hospitalizace provedla extrakce CŽK a PMK za aseptických podmínek, bez komplikací.

Terapie

Soliris (Eculizumab) podán i.v. 3x (03.03., 10.03., 22.03); ERD (1x); Furosemid i.v. diuretikum; Agen i.v. blokátor kalciových kanálků; Coryol i.v. sympatolytikum, Sefotak i.v. ATB; Fenistil mast; Vigantol p.o. vitamíny; Biogaia p.o. probiotikum; Paracetamol i.v. analgetikum, antipyretikum; Novalgin i.v. analgetikum, antipyretikum; Lonolox i.v. penicilin; infuze iontů; Nasivin kapky do nosu, Tasectan duo Kids p.o. probiotikum; Oспен p.o. ATB.

Lékařská diagnóza

D593 atypický HUS

6.4 Kazuistika č.4

Dívka 20 měsíců, přeložena z Nemocnice Kladno do FN Motol na JIP PK dne 06.01., pro rozsáhlou nekrotizující pneumonii s fluidothoraxem vpravo, indikována na drenáž.

Anamnéza pacienta

Tabulka č. 18 Anamnestické údaje pacienta, zdroj [vlastní]

Rodinná anamnéza	Matka srdeční šelest, matka matky CHRI, stp. nefrektomii, hemodialýza, otec matky DM II. typu. Otec zdrav, rodiče blíže neví. Sourozenci zdraví.
Osobní anamnéza	Dítě ze sedmé fyziologické gravidity, porod v 37 gtt, spontánní, záhlavím. PH 2400 g, PD 45 cm. Poporodní adaptace v normě, nekříšena, ikterus ano s nutností fototerapie 48 h. Kojena 1 měsíc, prospívala, PMV v normě, kyčle bez obtíží. Očkována řádně dle očkovacího kalendáře + pneumokok. Varicella proděláno. Úrazy 0, operace 0, hospitalizace 0. Dispenzarizace u PLDD.
Farmakologická anamnéza	Léky trvale nebere.
Sociální anamnéza	Kompletní rodina, bydlí v bytě bez zvířat. Rodiče kuřáci.

Epidemiologická anamnéza	Neguje.
Alergie	Nezjištěny.

Tabulka č. 19 Nynější onemocnění pacienta, zdroj [vlastní]

Nynější onemocnění a překlad pacienta
Pacientka měla od 04.01. kašel, rýmu, ztížené dýchání, po celou dobu maximálně subfebrilní. Dne 06.01. cestou k PLDD, přijata k hospitalizaci Nemocnice Kladno. Zde tachydyspnoická, saturace 92-94 %, subfebrilní a na RTG srdce + plíce rozsáhlá infiltrace s atelektázou a fluidothoraxem vpravo. Ve vstupní laboratoři: CRP: 30 mg/l, mírná hyponatrémie, krevní plyny v normě. Pacientka i.v. zajištěna, ATB terapie (Sefotak, Dalacin), podány kortikoidy. Vzhledem k saturaci 92 %, podán kyslík 2L/min.

Stav při přijetí na JIP PK FN Motol

Tabulka č. 20 Stav při přijetí pacienta, zdroj [vlastní]

Váha	11,6 kg
Výška	84 cm
Tělesná teplota	37,8 °C
Krevní tlak	118/85 torr
Pulz	125/min
	49/min – na 2l
Dech	O2 brýlemi
Saturace	92 %

Dítě při vědomí, subfebrilní, tachydyspnoická, dobře prokrvená i hydratovaná. Kůže čistá a svalový tonus přiměřený. Hlava mezocefalická, inervace n. VII. správná. Zornice izokorické, skléry anikterické, spojivky růžové. Oči, uši, nos bez výtoku. Dutina ústní čistá, hrdlo klidné, jazyk bez povlaku. Hrudník symetrický, dýchání vlevo alveolární s přenesenými fenomény z HCD, vpravo difuzně vyjma středního plicního pole oslabené. Akce srdeční pravidelná, bez šelesti. Břícho v niveau, měkké a volně prohmatné. Játra k oblouku a slezina nehmatná. Končetiny bez otoků a deformit. Genitál dětský, dívčí. Bez známek meningeálního dráždění

Vývoj v průběhu hospitalizace

Dívka byla přeložena z nemocnice Kladno. V den přijetí 06.01. zavedena hrudní drenáž, výkon bez komplikací. Na pooperačním RTG fluidothorax v regresi. V krevních odběrech 07.01. trombocytopenie, mírný vzestup renálních parametrů, v moči erytrocyty. Pro hnisavý výtok z ucha vyšetřena ORL s nálezem akutního zánětu středního ucha po spontánní perforaci, nasazena lokální medikace. Kontrolní laboratoř s progresí renálních parametrů, trombocytopenií, anémií a zvýšeným CRP vysloveno podezření na neuraminidázový HUS. Kardiologické vyšetření s normální srdeční funkcí, oční pozadí bez známek městnání, na EEG zpomalená aktivita difuzně, více nad pravou hemisférou, klinicky mírná levostranná hemiparéza. Podán Eculizumab 08.01. a 15.01. a zaveden dialyzační CŽK. Před výkonem trombonáplav, poloha ověřena RTG, výkon bez komplikací. V laboratoři 09.01. další vzestup renálních parametrů, zahájena CVVHD dle nefrologa. Aktivita ADAMTS13 36 %, v normě. V PCR z hrudního výpotku pozitivní *Streptococcus pneumoniae*. PCR respiračních virů negativní a z imuno hematologické vyšetření prokázáno působení neuraminidázy. Pro anémii HGB pod 65 g/l 2x podán erytrocytový transfúzní přípravek Hrudní drén

13.01. povytažen, odpady z drénu v poklesu. CVVHD ukončeno 15.01. Pro rozvoj otoku lýtka LDK proveden 16.01. UZ s Dopplerem bez známek trombózy, následně otok LDK se zlepšením. 21.01 spontánní extrakce hrudního drénu, na RTG patrný pneumotorax. Kontrolní RTG 23.01. s progresí výpotku, indikováno k opětovné drenáži hrudníku. Výkon 23.01. bez komplikací. PCR pozitivní na Streptococcus pneumoniae, kultivačně již negativní. Diuréza v normě, stolice pravidelná, bez jiných obtíží. Hrudní drén 27.01. vytažen. Kontrolní odběry s uspokojivými nálezy, zánětlivé parametry nízké. Kontrolní RTG 01.02. progrese výpotku, nevdusnost pravé plíce. Negativní CRP. Na UZ počínající rozpad, empyém, pneumotorax. Změna ATB na Tazocin, Clindamycin. 03.02. provedeno akutní CT s nálezem nekrotických změn a empyém. Domluvena punkce pod CT kontrolou. Punkce neprovedena vzhledem ke zlepšení empyému s podezřením na píštěl. Provedena bronchoskopie s nástřikem a uzavřením píštěle krevní zátkou. Kontrolní odběry s nízkými parametry zánětu. Vzhledem k výsevu alergického exantému ATB vysazena 14.02. Pro rozvoj nekomplicovaného infekčního průjmu, zahájena krátká rehydratační léčba. Dívka propuštěna ve stabilizovaném stavu do domácí péče bez medikace. Nadále sledována na pneumonologické a nefrologické ambulanci

Laboratorní a jiná vyšetření

Tabulka č. 21 Krevní obraz pacienta, zdroj [vlastní]

KREVNÍ OBRAZ	Vstupní 07.01.	Výstupní 15.02.
RBC	3,39*10 ¹² /l	3,49*10 ¹² /l
HGB	63 g/l	108 g/l
PLT	70*10 ⁹ /l	324*10 ⁹ /l
WBC	9,9*10 ⁹ /l	5,8*10 ⁹ /l

Tabulka č. 22 Biochemické vyšetření, zdroj [vlastní]

BIOCHEMICKÉ VYŠETŘENÍ	Vstupní 07.01.	Výstupní 09.02.
UREA	24 mmol/l	2,0 mmol/l
KREATIN	124 µmol/l	22 µmol/l
ALB	43,1 g/l	37,3 g/l
CRP	47 mg/l	<0,5 mg/l
AST	0,55 µkat/l	0,62 µkat/l
ALT	0,38 µkat/l	0,60 µkat/l

U pacientky provedeno RTG, UZ a CT hrudníku s průkazem rozpadové pneumonie vpravo a fluidothoraxem vpravo. Dívka vyšetřena ORL a předepsány kapky do uší. Dále i očním a neurologickým konziliem, kde byla zjištěna lehká levostranná hemiparéza, na EEG pomalá aktivita difuzně a více vpravo patrné známky postižení CNS. Kardiolog shledal sinusovou tachykardií. Přítomen i fyzioterapeut a logoped.

Intenzivní ošetrovatelská péče

Při akutním příjmu pacientky byla nejdříve odebrána ošetrovatelská anamnéza a zaznamenána do dokumentace přímo určené pro děti do šesti let. Proběhlo zhodnocení celkového stavu dítěte, stav vědomí, dýchání, smyslu a spánkový režim. Určila se soběstačnost, výživa a příjem tekutin, schopnost vyprazdňování, výška a váha. Dítěti se prohlédla kůže a byla zjištěna nízká hygiena – opruzeniny. Dívka byla přijata s PŽK na PHK a na kyslíkové terapii v podobě brýlí o průtoku 2 litry, v této léčbě se pokračovalo. Holčička byla ihned po příjmu napojen na monitor a EKG, kde jí byly kontinuálně měřeny fyziologické funkce: krevní tlak, tepová frekvence, saturace, tělesná teplota a dechová frekvence. Sestra tyto hodnoty sledovala a zapisovala každou hodinu do dokumentace. Denně hodnoceno GCS. V prvních dnech hospitalizace byla

u dívky izolace z důvodu respiračního infektu, proto k dívce na box mohla sestra s osobními ochrannými pomůckami a musela dodržovat přísnou hygienu. Dívce zaveden mini Midline katétr, nutná péče, kontrola místa vpichu, převazy a sterilní krytí. Dále byl zapojen hrudní drén na aktivní sání, sestra sledovala odpady z hrudního drénu, barvu, množství a po šesti hodinách zaznamenávala výsledky do dokumentace. Hrudní drén byl ošetřován dle standartu. Dívka si na drén v prvních dnech hodně šahala, byly ji aplikovány lehké úvazy na obě HK po nařízení lékařem. Z důvodu tmavé moči byl dívce sestrou zaveden PMK, který odváděl hnědou moč s příměsí krve. Hygienická péče byla prováděna ráno i večer na lůžku s důrazem na hygienu genitálu, kvůli zavedenému PMK. Proběhly odběry krve, moči a stolice dle ordinace lékaře a protokolu HUS a konziliární vyšetření. Dívce byl na sále zaveden dialyzační CŽK a byla sestrou zahájena CVVHD, která ji prováděla dle stanovených intervalů v dekurzu od 09.01 do 13.01. V průběhu sestra komplexně monitorovala pacientku a místo zavedení dialyzačního CŽK, kvůli možnosti prosáknutí. Dívka začala nápadně otékat DK, HK a oči. Proběhly znovu kontrolní náběry a zahájilo se denní vážení, měření paže a stehna. Dívce extrahován PŽK. Holčička si vytrhla fixaci dialyzačního katétru, stehy povytaženy cca o 5 cm, proto nově zafixováno pomocí gryplocu a sterilního krytí. Pacientka byla anemická, sestra podala dle dekurzu ERD po provedení sangvitestu, vše bez komplikací. Bilance tekutin se počítala dvakrát denně a zohledňovala zvracení, množství stolice, intravenózní podání a příjem per os (batolata malá). Z počátku nastavena restrikce tekutin, při dobrém stavu, příjem podle tolerance. Holčička močila sama bez podpory, byl vyndán PMK a hrudní drén přepnut na spád, bez komplikací. Šestnáctý den hospitalizace provedl lékař za asistence sestry extrakci mini Midline katétru a dialyzačního katétru, místo sterilně a tlakově kryto, bez komplikací. Hrudní drén byl znovu přepnut na aktivní sání a dívce byl na sále zaveden akutní CŽK. Před ukončením hospitalizace aseptická extrakce všech invazivních vstupů a hrudního drénu.

Terapie

CVVHD (09.01 – 13.01.) v intervalech dle dekurzu; Soliris (Eculizumab) i.v. 08.01., 15.01.(2x); ERD(2x); Furosemid i.v diuretikum; Sefotak i.v. ATB; Dalacin i.v. ATB; Amoksiklav i.v. penicilin; Piperacilin/Tazobactam i.v. ATB; Ortanol i.v. antacidum; Novalgin i.v. analgetikum, antipyretikum; Paracetamol i.v. analgetikum, antipyretikum; Dithiadem i.v. antihistaminikum; Solu-Medrol i.v. kortikoid; Plasmalyte s 5 % G infuzní roztok; Tussin ušní kapky; Clindamycin i.v. ATB; inhalace NaCl; Maxitrol ušní kapky; Otobacid ušní kapky; Helicid i.v. antacidum.

Lékařská diagnóza

J180, J90 Pneumonie komplikovaná bilaterálně, st. p. drenáží pravostranného fluidothoraxu (06.01. – 21.01., 23.01. – 27.01.), etiologie: Streptococcus pneumoniae

D59.3 Neuraminidázový HUS

A0099 Akutní gastroenteritida – etiologie: Norovirus

6.5 Kazuistika č.5

Dívka 12 měsíců, přeložena z PK FN Motol na ARO-děti FN Motol dne 19.08., pro atypický HUS k zajištění komplexní resuscitační péče.

Anamnéza pacienta

Tabulka č. 23 Anamnestické údaje pacienta, zdroj [vlastní]

Rodinná anamnéza	Matka zdravá. Otec zdravý. Sourozence nemá
Osobní anamnéza	Dítě z fyziologické gravidity, porod 39+1, spontánní a záhlavím. PH 3630 g po porodní adaptace dobrá. Novorozenecký ikterus bez fototerapie. Kojena plně a od 5 měsíce zařazena kojenecká strava bez obtíží. Kyčle v pořádku, vit. D dle poradny, PMV v normě, prospívá. Očkována řádně dle kalendáře. Prodělala pouze běžné dětské nemoci. Úrazy 0, operace 0, hospitalizace 0, dispenzarizace u PLDD.
Farmakologická anamnéza	Léky trvale nebere.
Sociální anamnéza	Žije v úplné rodině.
Epidemiologická anamnéza	V rodině nikdo nemá gastrointestinální problémy.
Alergie	Neguje

Tabulka č. 24 Nynější onemocnění pacienta, zdroj [vlastní]

Nynější onemocnění a překlad pacienta
Pacientka byla od 16.08. přijata na PK k rehydratační terapii pro akutní gastroenteritidu – zvracení, opakovaná stolice v malém množství bez patologické příměsi. Dne 19.08. došlo k progresi stavu, porucha vědomí, oligurie, výrazná anémie, trombocytopenie a další laboratorní parametry svědčící pro rozvíjející se HUS. Dívka byla přeložena na ARO – děti pro poruchu vědomí, dle neurologa kmenová symptomatologie s obleněním kmenových reflexů při nitrolební hypertenzi.

Stav při přijetí na ARO-děti FN Motol

Tabulka č. 25 Stav při přijetí pacienta, zdroj [vlastní]

Váha	-
Výška	-
Tělesná teplota	37,2 °C
Krevní tlak	98/48 torr
Pulz	135/min
Dech	35/min
Saturace	98 %

Dítě mělo poruchu vědomí, GCS 10 - 11b, otvírá oči. Spontánně ventilující, spontánní hybnost končetinami, na kterých výskyt edémů. Zvuky nevydává, hypertonus celého těla, opozice šíje, zornice ve střední mydriáze, bilaterálně zpomalená. Hlava mezocefalická a nos uši bez výtoků. Dutina ústní bez povlaku, bledá, svědčící o dobré hydrataci. Hrudník souměrný, dýchání poslechově puerilní, prodloužené expirium, jinak čisté. Oběhově sinusová tachykardie,

teplé periferie s hmatnými pulzy. Břicho nad niveau, měkké. Diuréza přes zavedený PMK, v katéttru moč s makroskopickou krví. Zavedeny invaze: 2x PŽK.

Vývoj v průběhu hospitalizace a důvod překlady

Dívka byla přijata 16.08. na PK pro dva dny trvající gastroenteritidu k rehydrataci. Dne 19.08. kontrolní odběry se známkami TMA, hemolytické anémie, trombocytopenie, vysoké shistocyty (189 ‰), koagulopatii a progredující renální insuficiencí, mírným vzestupem jaterních enzymů a bilirubinu. Coombsův test negativní. Téhož dne přeložena na ARO – děti pro progresi poruchy vědomí s kmenovou symptomatologií. Po přijetí provedeno CT mozku s nálezem ischemických změn v oblasti thalamu a bazálních ganglií bilaterálně, částečná obturace likvorových cest s hydrocefalem v postranních komorách a počínající edém mozku. Poté zaintubována, UPV, nasazena ATB a antiedematozní terapie a indikace podání Eculizumabu. Po korekci anémie a trombocytopenie invazivně zajištěna CŽK, dialyzačním CŽK a byla zahájena CVVHD. Pro nemožnost hodnocení neurologického stavu zavedeno měření intrakraniálního tlaku (ICP), bez známek intracerebrálního hematomu. Před kontrolní MRI dne 22.08. ICP čidlo extrahováno, na MRI nález bez zjevné progresse proti CT vyšetřením, potvrzen nález ischemických změn v oblasti thalamu, dorzální části putamen, zadního raménka capsula interna i dorzální části capsula externa bilaterálně, bílé hmoty obou hemisfér a další. U postranních komor známky přestupu moku. Na očním pozadí progresse hemoragií bilaterálně. Dne 27.08. podána druhá dávka Eculizumabu, při dostatečné diuréze s podporou furosemidu odpojena od CVVHD. Pacientka nadále analgosedována, sedace obtížná, nutné navýšení FiO₂, jinak ventilační parametry mírné. Močí s podporou furosemidu dostatečně, moč čirá. Normální nález ADAMTS13, po výtěru z rekta negace verotoxigenní E.coli., dále odesláno

ke kultivaci. 29.08. provedeno CT mozku, kde regrese otoku a šíře postranních komor, petechiální prokrvácení BG a thalamu. Bez nutnosti neurochirurgické intervence. Dne 30.08. extubována bez komplikací. Dále ventilačně i oběhově stabilní. Močí dostatečně s podporou furosemidu, bilance tekutin opakovaně negativní, otoky v regresi. Znamky abstinčního syndromu – neklid a třes. Pacientka nadále nevyžadovala resuscitační péči, proto přeložena ve stabilizovaném stavu na JIP PK FN Motol.

Laboratorní a jiná vyšetření ARO – děti FN Motol

Tabulka č. 26 Krevní obraz pacienta, zdroj [vlastní]

KREVNÍ OBRAZ	Vstupní 19.08.	Výstupní 31.08.
RBC	3,77*10 ¹² /l	3,52*10 ¹² /l
HGB	45 g/l	101 g/l
PLT	37*10 ⁹ /l	266*10 ⁹ /l
WBC	19,0*10 ⁹ /l	6,8*10 ⁹ /l

Tabulka č. 27 Biochemické vyšetření pacienta, zdroj [vlastní]

BIOCHEMICKÉ VYŠETŘENÍ	Vstupní 20.08.	Výstupní 31.08.
UREA	18 mmol/l	24,4 mmol/l
KREATIN	220 μmol/l	57 μmol/l
ALB	23,4 g/l	26,5 g/l
CRP	2,1 mg/l	1,6 mg/l
AST	-	-
ALT	0,90μkat/l	0,21μkat/l

U pacientky provedeno CT mozku a plic. RTG hrudníku na lůžku. UZ břicha a hrudníku. Dívka absolvovala oční a neurochirurgické konzilium. Zásadní nálezy z vyšetření jsou podrobně uvedeny ve vývoji průběhu hospitalizace.

Intenzivní ošetrovatelská péče

Při příjmu pacientky byla nejdříve odebrána ošetrovatelská anamnéza a zaznamenána do dokumentace. Proběhlo zhodnocení celkového stavu dítěte, vědomí – progresivní porucha vědomí, dýchání – spontánní a smyslů. Určila se soběstačnost, výživa a příjem tekutin, schopnost vyprazdňování a stav kůže. Dívka měla otoky DK i HK. Dívka přijata s 2x PŽK a PMK. Vše zaznamenáno do dokumentace. Pacientka byla napojena na monitor, kde jí byly kontinuálně měřeny fyziologické funkce: tepová frekvence, saturace, tělesná teplota a dechová frekvence. Sestra tyto hodnoty sledovala a zapisovala každou hodinu do dokumentace. Denně hodnoceno GCS. Kvůli počínajícímu edému mozku dívka ihned zaintubována a napojena na UPV. Sestra každou hodinu sledovala nastavení režimu ventilace, stav pacientky, odsávala z DÚ a dýchacích cest, prováděla hygienu DÚ. Každý den po provedené hygieně vyměnila fixaci endotracheální kanyly a přehodila kanylu do druhého koutku, aby předcházela dekubitům v oblasti úst. Dívka mírných ventilačních parametrech, v průběhu hospitalizace lehce navýšená FiO₂, kvůli sedaci. Holčičce zavedena NG sonda, přes kterou byla podávána výživa. Sestra sondu proplachovala každé 4 hodiny, kontrolovala správnost polohy, bolusově podávala malé množství výživy a odtahovala případné odpady z žaludku. Dívka dále invazivně zajištěna na sále: CŽK, dialyzační CŽK, AK, bez komplikací. Sestra denně sledovala stav invazí a převazovala dle standardu. Přes CŽK dívce aplikovány farmaka: ATB, Eculizumab, Manitol a ERD dle indikace lékaře, bez komplikací. AK sloužil k měření invazivního krevního tlaku a odběrům. Arterie se dle potřeby a proplachovala a denně kalibrovala. Dívka napojena na CVVHD po dobu 8 dní, bez komplikací. Sestra prováděla hemodialýzu dle stanovení v dekurzu, podrobné parametry uvedeny v kapitole terapie. Pro nemožnost hodnocení neurologického stavu bylo dívce zavedeno ICP čidlo, bez komplikací a bez intra cerebrálního hematomu. ICP monitorovalo nitrolební tlak. Sestra v péči o čidlo

dbala příslušné sterility, místo zavedení sledovala a kontrolovala funkčnost. Čidlo fixováno a při rozpojení bylo nutné použít krytku. Sledoval se tvar křivky a hodnoty. Denně nutnost kalibrace. Do dokumentace sestra zaznamenávala samotné ošetření čidla, ohodnocení stavu vstupu, hodnoty a správné nastavení. Holčičce byla podána ERD, po provedení sangvitesu u lůžka přes CŽK, bez komplikací. Bilance tekutin se počítala dvakrát denně. Hygienická péče probíhala ráno a večer s důrazem na genitál, kvůli PMK. Po osmi dnech od zahájení CVVHD dívka odpojena, pro dostatečnou diurézu za podpory furosemidu. Dialyzační CŽK zajištěn a ponechán. Po 12 dnech na UPV dívka extubována, bez komplikací. Aseptická extrakce AK před překladem na JIP. U dívky pak nebyla nutná resuscitační péče, proto přeložena na JIP PK FN Motol, kde bylo na dále nutné monitorovat vitální funkce a vnitřní prostředí.

Terapie

CVVHD: zahájena ve 23:59 dne 19.08 a ukončeno 27.08. - akutní dial. 8 Fr CŽK, přístroj multiFiltrat, dial.kapilára ultraflux AV 400S, dial. roztok K2Pplus (Na 133, K 2,0, Ca 0, HCO₃ 20, H₂PO₄ 1,25 mmol/L) + substituce 7,45 % KCl 2 mmol/L dial. roztoku = 4 mmol/L. Průtok krevní 50ml/min, průtok dial. roztoku 750 ml/h posléze navýšeno na 1000 ml/h. Antikoagulace Citrát 4 mmol/L, substituce 10 % Ca chloratum 1,7 mmol/L. Antikoagulaci řídit dle Ca⁺⁺. Postkapilární 0,2 - 0,5 mmol/L, systémové 1,1 - 1,2 mmol/L.

Soliris (Eculizumab) i.v. 19.08., 26.08.(2x) 300mg; ERD; Furosemid i.v. diuretikum; Axetine i.v. ATB; Midazolam i.v. benzodiazepamin; Tensamin i.v. sympatomimetikum; Propofol i.v. anestetikum; Nimbex i.v. myorelaxancium; Sufentanil i.v. opiát; Morphin i.v. opiát; Fentanyl i.v. opiát; Dexmedetomidin i.v. analgetikum; Plegomazin i.v. anipsychotikum; Manitol i.v. infundabilium, osmotické dyuretikum; Nephroprotect i.v. infundabilium; Ranital i.v. antacidum; albumin i.v. krevní derivát; trombocyty i.v. transfuzní přípravek; Paracetamol

i.v. analgetikum, antipyretikum; Novalgin i.v. analgetikum, antipyretikum;
Tachyben i.v. antihypertenzivum; Degan i.v. antiemetikum; 40% Glukosa i.v.
ifundabilium,, parenterální a enterální výživa.

Lékařská diagnóza

D593 atypický HUS

N178 Jiné akutní selhání ledvin

G936 Edém mozku

R402 Bezvědomí – koma

G942 Hydrocefalus při jiných nemocech

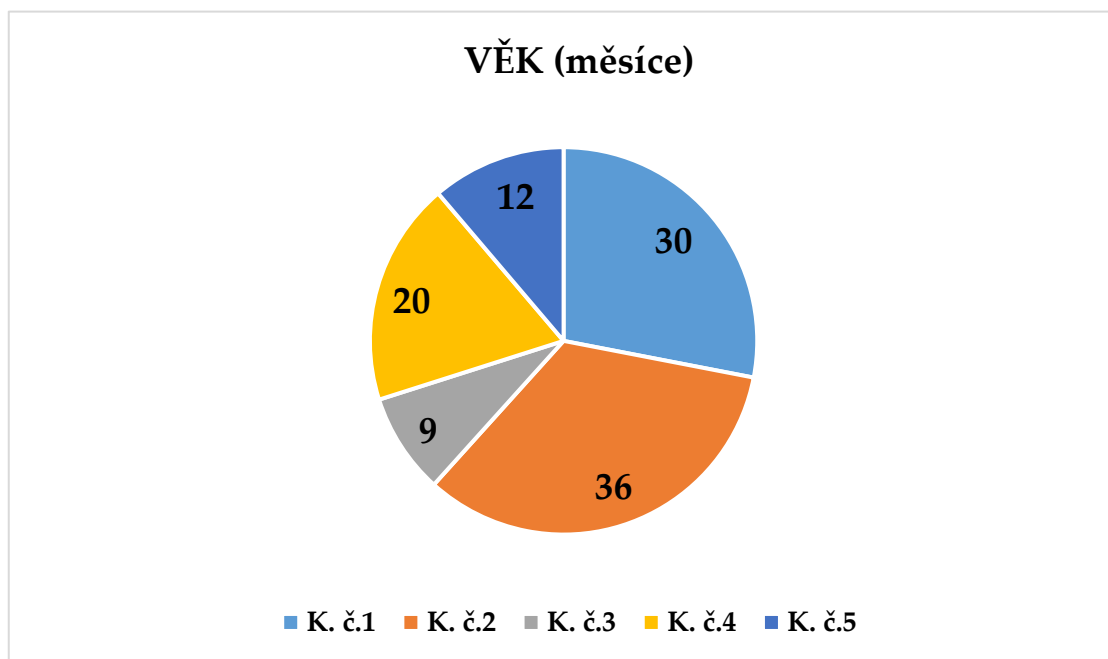
J81 Plicní edém

J9600 Akutní respirační selhání, Typ I – hypoxický

7 SOUHRN DAT ZPRACOVANÝCH KAZUISTIK

Tabulka č. 28 Souhrn dat ze zpracovaných kazuistik, zdroj [vlastní]

K. č.1	2,5 roku	STEC HUS	CVVHD	-
K. č.2	3 roky	susp. STEC HUS	CVVHD	-
K. č.3	9 měsíců	Atypický HUS	-	Eculizumab
K. č.4	20 měsíců	neuraminidázový pHUS	CVVHD	Eculizumab
K. č.5	12 měsíců	Atypický HUS	CVVHD	Eculizumab



Graf č. 1 Grafické znázornění věkové struktury pacientů z vypracovaných kazuistik, zdroj [vlastní]

Tabulka č. 29 Souhrn výkonů zpracovaných kazuistik, zdroj [vlastní]

	K. č.1	K. č.2	K. č.3	K. č.4	K. č.5
CŽK	x	x	x	x	x
dialyzační CŽK	x	x	-	x	x
PMK	x	x	x	x	x
Mini-midline	-	-	-	x	-
AK	-	x	-	-	x
PŽK	x	-	x	x	x
i.v. port	-	-	x	-	-
NGS	-	-	-	-	x
ICP čidlo	-	-	-	-	x
hrudní drén	-	-	-	x	-
kontinuální monitorace f.f.	x	x	x	x	x
invazivní měření TK	-	x	-	-	x
podání ERD	x	x	x	x	x
provádění CVVHD	x	x	-	x	x
péče o ventilovaného pacienta	-	x	-	-	x
kyslíková terapie – brýlemi	-	-	-	x	-
fyziologické chlazení	x	-	-	-	-
bilance tekutin	x	x	x	x	x
měření obvodů končetin	x	x	x	x	x
vážení pacienta	x	x	x	x	x
péče o pacienta na izolaci	-	-	-	x	-
aplikace farmakoterapie	x	x	x	x	x
Odběry biologického materiálu	x	x	x	x	x
Hygienická péče	x	x	x	x	x

8 DISKUZE

Tématem bakalářské práce je v populaci poměrně neznámý hemolyticko – uremický syndrom, který postihuje především velmi malé děti. V oboru dětské nefrologie patří toto onemocnění k často diskutovaným, protože je jednou z nejčastějších příčin akutního renálního selhání dětského věku. HUS je řazen mezi trombotické mikroangiopatie, pro které je typické seskupení tří příznaků: anémie, trombocytopenie a akutní renální poškození/selhání. Specifické rozlišení TMA na základě klinických parametrů hraje důležitou roli v celkové péči o dítě a v správném nastavení terapie. S nabývajícím poznatky o onemocnění je patrné, že včasné zahájení terapie zlepšuje prognózu pacienta. Celková klasifikace onemocnění je velmi různorodá, a to z důvodu rozmanité etiologie. V dřívějších dobách byl HUS primárně rozdělován jen na D+ HUS a D-HUS. Dnes se již od tohoto přímočarého rozdělení upustilo.

Tato bakalářská práce se zaměřuje hlavně na 3 druhy HUS. První je STEC HUS, který způsobuje patogenní druh bakterie *Escherichia coli* produkující shigatoxin. Druhý je pneumokokový HUS, který nejčastěji vzniká na podkladu infekce *Streptococcus pneumoniae* produkující neuraminidázu. Třetím zástupcem je atypický HUS vznikající na bázi genetické nebo získané poruchy v aktivaci komplementu. Celková léčba pacienta, jenž má STEC HUS je symptomatická a většina dětí potřebuje i zahájení eliminační metody. Prognóza bývá příznivá. U dítěte s pHUS je nezbytné eradikovat infekci a dále zahájit podpůrnou léčbu. V případě aHUS udělala medicína velký pokrok objevem účinné monoklonární protilátky, která blokuje aktivitu komplementu, nazývaná Eculizumab.

Hlavním záměrem bakalářské práce bylo ucelit informace o specifikách intenzivní ošetrovatelské péče o děti, které onemocněly hemolyticko-uremickým syndromem. K dosažení cíle bylo zpracováno 5 případových studií dětí hospitalizovaných na JIP PK FN Motol a ARO – děti FN Motol. Zde byla dětem poskytována vysoce intenzivní ošetrovatelská péče. V souhrnu zpracovaných dat byly zobrazeny jednotlivé výkony spojené s intenzivní ošetrovatelskou činností. Ze zpracovaných kazuistik jasně vyplývají specifické spojitosti a odlišnosti intenzivní ošetrovatelské péče u uvedených případů.

První kazuistikou byl případ 2,5letého chlapce se STEC HUS. Druhá kazuistika zpodobňovala 3letou holčičku se suspektním STEC HUS, tedy STEC HUS bez přesného prokázání. Třetí kazuistika popisovala 9měsíčního chlapečka s atypickým HUS. Čtvrtá kazuistika byla na podkladu pneumokokového HUS u 20měsíční dívky. Poslední kazuistika popisovala 12měsíční holčičku s atypickým HUS.

Z výsledků případových studií bylo prokázáno, že u čtyř případů z pěti uvedených bylo nezbytné, kvůli akutnímu renálnímu poškození s nedostatečnou diurézou a progredujícími renálními parametry, zahájit eliminační metodu CVVHD. Jednalo se o pacienta z kazuistiky č. 1, 2, 4 a 5. U pacienta z kazuistiky č.3 nebyla nutná indikace, neboť močil sám za podpory furosemidu. Zavedení dialyzačního katétru bylo ve všech čtyřech případech provedeno v analgosedaci nebo krátkodobé celkové anestezii na sále a bez komplikací. U pacienta z kazuistiky č. 1 a č. 2 došlo v průběhu hospitalizace k extrakci dialyzačního katétru. U pacienta z kazuistiky č. 1 došlo v.s. katérové sepsi a u kazuistiky č. 2 k obturaci katétru a celého dialyzačního setu. V obou případech byl zaveden nový. Pacient z kazuistiky č. 2 byl před výkonem zaintubován. V případě pacienta z kazuistiky č. 4 probíhalo vše bez komplikací. Poslední pacient

z kazuistiky č.5 měl celkově nejtěžší průběh onemocnění a z tohoto důvodu jsou v kazuistice uvedeny detailnější parametry CVVHD než u ostatních výše uvedených.

Dalším aspektem, který práce zaznamenává je terapie lékem Eculizumabem, jenž je lékem první volby v případě aHUS. Ta byla indikována ve třech případech z pěti. Jednalo se o pacienta z kazuistiky č. 3, 4 a 5. Kdy kazuistiky č. 3 a 5 byly případy s diagnózou atypického HUS a kazuistika č. 4 s diagnózou pneumokokového HUS. U pacienta z kazuistiky č. 3 byly podány při hospitalizaci tři dávky. Tomuto pacientovi byl implementován i.v. port pro další aplikaci dávky při následné ambulantní kontrole v nemocnici. U pacienta z kazuistiky č. 4 byly při hospitalizaci podány dvě dávky Eculizumabu. U pacienta z kazuistiky č. 5 byly při hospitalizaci podány také dvě dávky léku. U všech tří uvedených kazuistik byla léčba Eculizumabem bezproblémová s pozitivním efektem. U pacienta z kazuistiky č. 1 a 2 nebyla léčba Eculizumabem indikována, protože se jednalo o STEC HUS. V tomto případě je zařazení terapie Eculizumabem stále rozebírané a kontroverzní téma. (Rasa et al, 2017)

Dalším výsledkem, který vyplynul z vypracování pěti případových studií jsou společné kroky ošetrovatelské péče na intenzivním lůžku. U všech pěti pacientů bylo prováděno: péče o CŽK, péče o PMK, provádění CVVHD, kontinuální monitorace fyziologických funkcí a jejich zaznamenávání do zdravotnické dokumentace, podání transfúzního přípravku – ERD, sledování a přesné počítání bilance tekutin, pravidelné měření obvodů končetin a vážení pacienta, aplikace farmakoterapie dle ordinace lékaře, kompletní odběry biologického materiálu a komplexní hygienická péče.

Další kroky intenzivní ošetrovatelské péče u rozebraných kazuistik byly zcela individuální a lišily se podle celkového zdravotního stavu hospitalizovaného. U pacienta z kazuistiky č.1 bylo dále specificky prováděno: péče o PŽK a fyziologické chlazení z důvodu febrilie. U pacienta z kazuistiky č. 2 bylo dále specificky prováděno: péče o AK, monitorace invazivního krevního tlaku, celková péče o pacienta, který je napojen na UPV a má zajištěné dýchací cesty. U pacienta z kazuistiky č.3 bylo dále specificky prováděno: péče o PŽK a péče o i. v. port. U pacienta z kazuistiky č. 4 bylo dále specificky prováděno: péče o mini Midline katétr, péče o PŽK, celková péče o hrudní drén a zaznamenávání odpadů do zdravotnické dokumentace, podání kyslíkové terapie brýlemi a dodržování izolačního režimu, který byl u pacientky nařízen. U pacienta z kazuistiky č. 5 bylo dále specificky prováděno: péče o AK, monitorace invazivního krevního tlaku, péče o PŽK, podávání výživy přes NG sondu a zaznamenávání odpadů do zdravotnické dokumentace, kompletní péče o ICP čidlo a zaznamenávání hodnot intrakraniálního tlaku do zdravotnické dokumentace, celková péče o pacienta, který je napojen na UPV a má zajištěné dýchací cesty.

Ve všech pěti zpracovaných případech došlo k docílení stabilizovaného stavu pacienta. Je ale nutné si uvědomit, že HUS je velmi závažné onemocnění, které může skončit i smrtí dítěte.

Pro porovnání uvádím výsledek podobné bakalářské práce, kde byla podrobně zpracována hospitalizace dosud zdravé 18měsíční holčičky na ARO- děti. Ta měla laboratorně potvrzený STEC HUS – E. coli 026, měla hemoragické průjmy. Dívka invazivně zajištěna (CŽK, dialyzační CŽK, AK), pro poruchu vědomí analgosedována, intubována a napojena na UPV. Byla u ní zahájena CVVHD. Třetí den hospitalizace u ní došlo k zhoršení neurologického stavu: anizokorie s mydriázou vpravo a arteriální hypertenze,

v důsledku tohoto bylo zavedeno ICP čidlo. Naměřena hodnota 70 torr, dívka byla okamžitě převezena na sál k neurochirurgické intervenci. Zde vyřeznutá ischemická mozková tkán a výrazné venózní krvácení. U dívky na sále zahájena resuscitace, neúspěšná. Holčička byla převezena zpět na ARO – děti k další péči o mrtvé tělo. (Votavová, 2013)

Jak z výše zmíněného vyplývá, i přes obecně příznivou prognózu STEC HUS, může onemocnění skončit fatálně, a to díky přidruženým rizikovým faktorům, jako je například neurologické postižení. Dívce byla poskytnuta komplexní intenzivní ošetrovatelská péče. Navzdory tomu se ji nepodařilo zachránit, protože postižení CNS u ní bylo velmi závažné. (Votavová, 2013)

Důležitá věc, na kterou je nutno upozornit ve spojení s přednemocniční péčí a oborem zdravotnického záchranářství je fakt, že i pouhá banální gastroenteritida, která přetrvává delší dobu, vyžaduje podrobné vyšetření lékařem. Zejména v pediatrii by se průjem a zvracení neměli podceňovat. Nejen že jsou častým symptomem, můžou doprovázet i velmi závažná onemocnění, jako je právě HUS, a to v některých případech i ten atypický. (Šibíková, 2021)

V přednemocniční péči může být ukazatelem i náhle vzniklá porucha vědomí. Proto je zásadní komplexní odběr anamnézy na místě a vyšetření pacienta. Ukazatelem může být, po provedení základního neurologického vyšetření, anizokorie nebo po provedeném změření a zhodnocení vitálních funkcí, hypertenze a bradykardie. Takové dítě je vždy nutné transportovat do nemocnice. (Šibíková, 2021)

9 ZÁVĚR

Bakalářská práce se zabývala specifiky intenzivní ošetrovatelské péče o pacienty dětského věku s diagnózou hemolyticko-uremického syndromu. Teoretická část byla zhotovena rešerší odborné literatury zabývající se danou problematikou. Záměrem praktické části bylo demonstrovat terapii a ošetrovatelskou péči o tyto pacienty, jenž je zachycena v pěti případových studiích zpracovaných z JIP PK FN Motol a ARO – děti FN Motol. Pediatričtí pacienti, kteří jsou předmětem vyhotovených kazuistik, vyžadovali vysoce odbornou erudovanou péči jak lékařů, tak sester a zdravotnických záchranářů.

Kazuistiky obsahují jednotlivé kroky péče od odběru pacientovi anamnézy, jeho příjmového stavu, vývoje v průběhu hospitalizace, až po samotné ukončení pobytu v nemocnici. Z práce vyplynuly jisté společné znaky při poskytování intenzivní ošetrovatelské péče o děti s uvedenou diagnózou, ale také odlišnosti, které se objevily z důvodu různosti forem HUS a variabilit klinického obrazu onemocnění. Tyto aspekty byly zachyceny v souhrnné tabulce, která znázorňuje společné a odlišné kroky v poskytování specializované péče dítěti na intenzivním lůžku.

Tato bakalářská práce sjednocuje informace o hemolyticko-uremickém syndromu se zaměřením na děti, rozšiřuje znalosti, povědomí a podařilo se v ní splnit předem stanovený cíl.

10 SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

1. ABR-acidobazická rovnováha
2. ACE-angiotensin-converting enzyme
3. aHUS-atypický hemolyticko-uremický syndrom
4. aj.- a jiné
5. AK-arteriální katétr
6. ALT-alaninaminotransferáza
7. AMC-amniocentéza
8. ANA-anti-nuclear antibody
9. ANCA- anti-neutrophil cytoplasmatic antibody
10. anti-dsDNA-protilátky proti deoxyribonukleové kyselině
11. APTT-aktivovaný parciální tromboplastinový čas
12. ARO-anesteziologicko-resuscitační oddělení
13. AST-aspartátaminotransferáza
14. ATB-antibiotikum
15. BG-bazální ganglia
16. C.S.-císařská sekce
17. CRP-C-reaktivní protein
18. CT-výpočetní tomografie
19. CVVHD-kontinuální veno-venozní hemodialýza
20. CŽK-centrální žilní katétr
21. č.-číslo
22. DGKE-diacylglycerol kinase epsilon
23. DIC-diseminovaná intravaskulární koagulopatie
24. DM-diabetes mellitus
25. DÚ-dutina ústní
26. E.coli-Escherichia coli
27. EEG-elektroencefalografie

28. EHEC-enterohemoragické
29. EKG-elektrokardiograf
30. ENA-extractable-nuclear antibody
31. ERD-koncentrát erytrocytů
32. etiol.-etiologicky
33. FiO₂-frakce kyslíku
34. FN-fakultní nemocnice
35. GCS-glasgow coma scale
36. GDM-gestační diabetes mellitus
37. GMT-gama-glutamyltransferáza
38. gtt-gestační týden
39. HIV-human immunodeficiency virus
40. HUS-hemolyticko-uremický syndrom
41. CHOPN-chronická obstrukční plicní nemoc
42. i.v.-intravenózní
43. ICP-intrakraniální tlak
44. IgM-imunoglobuliny M
45. JIP-jednotka intenzivní péče
46. K.-kazuistika
47. LHK-leva horní končetina
48. n.-nervus
49. NG-nasogastrická
50. ORL-otorhinolaryngologie
51. p.o.- per os
52. PCR-molekulární test
53. PD-porodní délka
54. PH-porodní hmotnost
55. pH-potenodíkuciál v
56. pHUS- pneumokokový hemolyticko-uremický syndrom

57. PK-pediatrická klinika
58. PLDD-praktický lékař pro děti a dorost
59. PLT-krevní destičky
60. PMK-permanentní močový katétr
61. PMV-psychomotorický vývoj
62. PŽK-periferní žilní katétr
63. RBC-red blood cells, červené krvinky
64. RSV-respirační syncytiální virus
65. RTG-rentgenové vyšetření
66. STEC HUS-hemolyticko-uremický syndrom způsoben shigatoxinem
67. stp.-status po
68. Stx1/Stx2-shigatoxin1/2
69. susp.-suspektní
70. SZÚ-státní zdravotní ústav
71. TK-krevní tlak
72. TMA-trombotická mikroangiopatie
73. TT-tělesná teplota
74. tzv.-takzvaný
75. UPV-umělá plicní ventilace
76. UZ-ultrazvuk
77. v.s.-podezřelý
78. vit.-vitamin
79. WBC-white blood cells, bílé krvinky
80. ZZS-zdravotnická záchranná služba

11 SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

BARTŮNĚK, Petr a kol. *Vybrané kapitoly z intenzivní péče*. 1. Grada, 2016. ISBN 978-80-247-4343-1.

BLÁHOVÁ, Květa. *Hemolyticko-uremický syndrom*. Praha: Triton, 2000. ISBN 80-7254-094-7.

ČERNÁ, Olga. Podávání transfuzních přípravků v pediatrii a neonatologii. *Anesteziologie a intenzivní medicína*. 2012, **23**(3), 152-155. ISSN 1805-4412.

KAPER, James B., James P. NATARO a Harry L. T. MOBLEY. Patogenic *Escherichia coli*. *Nature Reviews Microbiology*. 2004, **2**, 123-140. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1038/nrmicro818>

KAPOUNOVÁ, Gabriela. *Ošetřovatelství v intenzivní péči*. 2., aktualizované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2020. Sestra (Grada). ISBN 978-80-271-0130-6.

KARNIŠOVÁ, Lucia, Filip FENCL, Monika MAREJKOVÁ, Michal MALINA, Jakub ZIEG a Květa BLÁHOVÁ. Infekce způsobené Shiga toxin produkujícími *Escherichia coli* u dětí. *Československá pediatrie*. 2016, **71**(2), 98-103. ISSN 1805-4501.

Kavanagh D, Raman S, Sheerin NS. Management of hemolytic uremic syndrome. 2014, **6**(119). [cit. 2023-03-03]. Dostupné z doi:10.12703/P6-119

LOIRAT, Chantal a Véronique FRÉMEUX-BACCHI. *Atypical hemolytic uremic syndrome*. 2011, **6**(60). [cit. 2023-03-03]. Dostupné z doi:10.1186/1750-1172-6-60

MALINA, Michal, Jan JANDA a Tomáš SEEMAN. Hemolyticko-uremický syndrom-nejčastější příčina akutního renálního selhání u dětí: Komplexnost

patofyziologie a nové možnosti diagnostiky a terapie atypických forem. *Československá pediatrie*. 2010, **65**(11), 648-653. ISSN 1805-4501.

MARKOVÁ, Daniela a Magdalena CHVÍLOVÁ WEBEROVÁ. *Předčasně narozené dítě: Následná péče - kdy začíná a kdy končí?*. Grada, 2021. ISBN 9788027140947.

MUNTAU, Ania Carolina. *Pediatrie*. 6. Grada, 2014. ISBN 978-80-247-4588-6.

NORIS, Marina a Giuseppe REMUZZI Hemolyticko-uremický syndrom. *Postgraduální nefrologie*. 2005, **5**(2), 22-24. ISSN 1214-178X.

NORIS, Marina a Giuseppe REMUZZI. Hemolytic Uremic Syndrome. *Journal of the American Society of Nephrology*. 2005, **16**(4). [cit. 2023-03-03]. 1035-1050. Dostupné z: doi:10.1681/ASN.2004100861

NOVÁK, Ivan et al. *Intenzivní péče v pediatrii*. Praha: Galén, 2008. ISBN 978-80-7262-512-3.

RAINA, Rupesh et al. Pediatric Atypical Hemolytic Uremic Syndrome Advances. *Cells*.2021, **10**(12). [cit. 2023-03-04]. Dostupné z doi: <https://doi.org/10.3390/cells10123580>

Rasa M, Musgrave J, Abe K, Tanaka L, Xoinis K, Shiramizu B, Foskett G, Lau R. A Case of *Escherichia coli* Hemolytic Uremic Syndrome in a 10-Year-Old Male With Severe Neurologic Involvement Successfully Treated With Eculizumab. 2017, **5**(4). [cit. 2023-03-05]. Dostupné z doi:10.1177/2324709617741144

RYŠAVÁ, Romana. AHUS a C3 nefropatie: doporučení pro diagnostiku a léčbu. *Postgraduální nefrologie*. 2017, **15**(2), 3-7. ISSN 1214-178X.

SEEMAN, Tomáš a kol. *Dětská nefrologie*. 2. přepracované a doplněné vydání. Grada, 2021. ISBN 978-80-271-3283-6.

SEEMAN, Tomáš, Ludmila PODRACKÁ, Šárka ŠTOLBOVÁ a Květa BLÁHOVÁ. Trombotické mikroangiopatie – hemolyticko-uremické syndromy a trombotická trombocytopenická purpura. *Československá pediatrie*. 2017, **72**(2), 99-108. ISSN 1805-4501.

ŠIBÍKOVÁ, Michaela. Pediatrické kazuistiky online: Atypický hemolyticko-uremický syndrom. In: *Česká pediatrická společnost: České lékařské společnosti J.E. Purkyně* [online]. Praha, 21.01.2021 [cit. 2023-05-16]. Dostupné z: <https://www.pediatrics.cz/pediatricke-kazuistiky-online/>

TEPLAN, Vladimír. *Praktická nefrologie*. 2., zcela přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2006. ISBN 80-247-1122-2.

TESAŘ, Vladimír a Ondřej VIKLICKÝ, ed. *Klinická nefrologie*. 2., zcela přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2015. ISBN 978-80-247-4367-7.

VOTAVOVÁ, Kateřina. *Ošetrovatelská péče o dětského pacienta s diagnózou hemolyticko-uremický syndrom* [online]. Praha, 2013 [cit. 2023-05-16]. Dostupné z: <https://dspace.cuni.cz/bitstream/handle/20.500.11956/52536/130104843.pdf?sequence=1&isAllowed=y>. Bakalářská práce. Univerzita Karlova v Praze 3. Lékařská fakulta. Vedoucí práce Mgr. Tereza Bakusová.

ZIEG, Jakub a Sylva SKÁLOVÁ. *Dětská nefrologie do kapsy*. Praha: Mladá fronta, 2019. ISBN 978-80-204-5330-3.

ZIEG, Jakub. Hemolyticko-uremický syndrom u dětí. *Pediatric pro praxi*. 2020, **21**(5), 311-314. [cit. 2023-04-02]. Dostupné z doi: 10.36290/ped.2020.063

12 SEZNAM POUŽITÝCH TABULEK

Tabulka č. 1 Klasifikace HUS dle etiologie, zdroj [Zieg, 2020], upraveno..	13
Tabulka č. 2 Laboratorní a jiná vyšetření, zdroj [Zieg, 2019], upraveno.....	23
Tabulka č. 3 Anamnestické údaje pacienta, zdroj [vlastní].....	36
Tabulka č. 4 Nynější onemocnění pacienta, zdroj [vlastní]	37
Tabulka č. 5 Stav při přijetí pacienta, zdroj [vlastní]	38
Tabulka č. 6 Krevní obraz pacienta, zdroj [vlastní]	39
Tabulka č. 7 Biochemické vyšetření, zdroj [vlastní]	40
Tabulka č. 8 Anamnestické údaje pacienta, zdroj [vlastní].....	43
Tabulka č. 9 Nynější onemocnění pacienta, zdroj [vlastní]	44
Tabulka č. 10 Stav při přijetí pacienta, zdroj [vlastní].....	44
Tabulka č. 11 Krevní obraz pacienta, zdroj [vlastní]	46
Tabulka č. 12 Biochemické vyšetření, zdroj [vlastní]	46
Tabulka č. 13 Anamnestické údaje pacienta, zdroj [vlastní].....	49
Tabulka č. 14 Nynější onemocnění pacienta, zdroj [vlastní]	50
Tabulka č. 15 Stav při přijetí pacienta, zdroj [vlastní].....	51
Tabulka č. 16 Krevní obraz pacienta, zdroj [vlastní]	52
Tabulka č. 17 Biochemické vyšetření, zdroj [vlastní]	53
Tabulka č. 18 Anamnestické údaje pacienta, zdroj [vlastní].....	56
Tabulka č. 19 Nynější onemocnění pacienta, zdroj [vlastní]	57
Tabulka č. 20 Stav při přijetí pacienta, zdroj [vlastní]	57
Tabulka č. 21 Krevní obraz pacienta, zdroj [vlastní]	59
Tabulka č. 22 Biochemické vyšetření, zdroj [vlastní]	60
Tabulka č. 23 Anamnestické údaje pacienta, zdroj [vlastní].....	63
Tabulka č. 24 Nynější onemocnění pacienta, zdroj [vlastní]	64
Tabulka č. 25 Stav při přijetí pacienta, zdroj [vlastní]	64
Tabulka č. 26 Krevní obraz pacienta, zdroj [vlastní]	66
Tabulka č. 27 Biochemické vyšetření pacienta, zdroj [vlastní].....	66

Tabulka č. 28 Souhrn dat ze zpracovaných kazuistik, zdroj [vlastní].....	70
Tabulka č. 29 Souhrn výkonů zpracovaných kazuistik, zdroj [vlastní].....	72

13 SEZNAM POUŽITÝCH GRAFŮ

Graf č. 1 Grafické znázornění věkové struktury pacientů z vypracovaných kazuistik, zdroj [vlastní].....	71
---	----

14 SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č.1 – Potvrzená žádost o nahlížení do zdravotnické dokumentace

Zdravotnické zařízení:

Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol

Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny 2. LF UK a FN Motol-dětská část

Adresa: V Úvalu 84, 15006 Praha 5

Odpovědná osoba: Mgr. Jana Nováková, MBA

Žadatel: Papcunová Natálie

Příjmení a jméno, titul: Papcunová Natálie

Datum narození.: 13.7.2001

Kontakt (telefon, e-mail, adresa) +420732875153, natkapap@gmail.com, Lišnice 284, 56184

ŽÁDOST O NAHLÍŽENÍ DO ZDRAVOTNICKÉ DOKUMENTACE

Žádám o schválení možnosti nahlížet do zdravotnické dokumentace pro účely zpracování praktické části bakalářské práce s názvem:

Specifika intenzivní ošetrovatelské péče o dětského pacienta s diagnosou HUS na FBMI ČVUT v Praze.

Prohlašuji, že v bakalářské práci nebudou použita osobní data pacientů, a ani uvedeny skutečnosti, které by jakýmkoliv způsobem umožnily identifikaci pacientů, zdravotníků, či událostí. Bakalářská práce bude před odevzdáním poskytnuta k nahlédnutí odpovědné osobě.

V Kladně dne: *12. 2023*.....

Podpis žadatele.....*Papcunová*

Souhlasím/ Nesouhlasím

Podpis odpovědné osoby

Jana Nováková
Mgr. Jana NOVÁKOVÁ, MBA
náměstí pro ošetrovatelskou péči
Fakultní nemocnice Motol

Příloha č. 2 – smlouva o sběru dat ve FN Motol - 1. část

Č. 239 98 20 163

Smluvní strany

Jméno: Natálie Papcunová
Datum narození: 13.7.2001
Bydliště: Lišnice 284, 56184
e-mail: natkapap@gmail.com
Škola: České Vysoké Učení Technické v Praze – Fakulta Biomedicínského Inženýrství
dále jen „stážista“

a
Fakultní nemocnice v Motole
státní příspěvková organizace
zastoupená: JUDr. Ing. Miloslavem Ludvíkem, MBA, ředitelem
se sídlem: 150 06 Praha 5 - Motol, V Úvalu 84
IČ: 00064203, DIČ: CZ00064203
dále jen „FN Motol“

uzavírají dnešního dne, měsíce a roku podle §1746 odst. 2 zák. č. 89/2012 Sb., občanského zákoníku, ve znění pozdějších předpisů, tuto

Smlouvu o zajištění stáže

I.

1. FN Motol se zavazuje, že zajistí pro stážistu praktickou odbornou stáž na Pediatrické klinice pod vedením školitele: Mgr. Jany Boháčové – vrchní sestra a na Klinice anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny – dětská část pod vedením školitele: Ing. Bc. Lenky Malíkové, MBA – vrchní sestra.
2. Cílem stáže je sběr dat k bakalářské práci.
3. Garantem stáže je za FN Motol Mgr. Marie Vlachová, Oddělení ošetrovatelské péče.
4. Stáž bude trvat od 1.2.2023 do 1.5.2023.
- ~~5. Místo výkonu stáže, jakož i jméno, příjmení a funkce školitele je uvedeno v příloze č. 1. této smlouvy a tvoří její nedílnou součást.~~

II.

1. FN Motol se zavazuje, že vytvoří s ohledem na provoz příslušného pracoviště odpovídající podmínky pro průběh stáže a bude udržovat její požadovanou úroveň.
2. Na školení stážisty budou participovat další zdravotnickí pracovníci mající způsobilost k výkonu svého povolání určené školitelem.
3. FN Motol umožní stážistovi přístup na pracovišti, kde bude odborná stáž vykonávána, případně do dalších prostor s vykonávanou stáží souvisejících. Dále mu umožní odkládání osobních věcí a užívání hygienického zařízení.
4. FN Motol poskytne stážistovi ochranné osobní pracovní prostředky, mimo pracovního oděvu. Stážista odpovídá za jejich ztrátu a je povinen po ukončení odborné stáže vrátit ochranné osobní pracovní prostředky FN Motol.
5. FN Motol odpovídá za dodržování veškerých zdravotnických a hygienických předpisů a dále za dodržování předpisů o bezpečnosti a ochraně zdraví při práci.

III.

1. Smluvní strany berou na vědomí, že stážista si hradí na základě individuálně uzavřené smlouvy zdravotní pojištění.
2. Stážista se zavazuje uzavřít úrazové pojištění a pojištění odpovědnosti za škodu způsobenou na úkor FN Motol při odborné stáži. Doklady o uzavření uvedených pojištění je stážista povinen předložit před zahájením stáže garantovi stáže.
3. Stážista je povinen zachovávat mlčenlivost o všech skutečnostech, o kterých se dozvěděl při výkonu stáže, zejména o údajích ze zdravotnické dokumentace pacientů.
4. Stážista se zavazuje dodržovat právní předpisy v oblasti bezpečnosti práce, požární ochrany a interní opatření (vnitřní předpisy) platné ve FN Motol. Školitel zajistí prokazatelné seznámení stážisty s těmito předpisy a opatřeními a s riziky, která na pracovišti hrozí.
5. Stážista prohlašuje, že byl očkován proti infekčním nemocem v souladu s vyhl. č. 537/2006 Sb., o očkování proti infekčním nemocem, ve znění pozdějších předpisů, a že je zdravotně způsobilý k výkonu stáže.
6. Stážista prohlašuje, že splňuje podmínky bezúhonnosti dle platných právních předpisů.
7. Stážista je povinen v areálu FN Motol po dobu stáže nosit na viditelném místě identifikační kartu stážisty dle interního opatření (vnitřního předpisu) FN Motol.

Příloha č. 2 – smlouva o sběru dat ve FN Motol – 2. část

IV.

1. FN Motol se zavazuje zabezpečit stáž bezplatně

V.

1. Platnost a účinnost této smlouvy může být ukončena před uplynutím sjednané doby prostřednictvím písemné dohody smluvních stran.

2. FN Motol je oprávněno ukončit trvání stáže s okamžitou účinností a odstoupit od této smlouvy v případě, že stážista během stáže:

- poruší obecně závazné právní předpisy, zejména předpisy týkající se oblasti bezpečnosti práce a hygienické předpisy, či poruší interní opatření (vnitřní předpis) FN Motol
- bude postupovat v rozporu s pokyny školitele či školitelem určeného zdravotnického pracovníka.

3. Tuto smlouvu lze vypovědět kteroukoliv smluvní stranou. Výpovědní lhůta činí 14 dní a počíná běžet prvého dne následujícího po doručení výpovědi druhé smluvní straně. V případě, že druhá smluvní strana výpověď nepřevzme či doručení výpovědi jinak zmaže, má se za to, že doručeno bylo třetím dnem po odevzdání výpovědi k doručení na poště v podobě doporučeného dopisu, a to na poslední známou adresu druhé strany této smlouvy

VI.

Smluvní strany prohlašují, že tato smlouva byla sepsána podle jejich pravé a svobodné vůle, za nikoliv nápadně nevýhodných podmínek, na důkaz čehož připojují své vlastnoruční podpisy.

VII.

Tato smlouva je vypracována ve třech vyhotoveních, z nichž stážista obdrží po jednom a FN Motol po dvou. Smlouvu lze měnit a doplňovat pouze formou písemných dodatků, které se po podpisu obou smluvních stran stanou nedílnou součástí smlouvy.

VIII.

Tato smlouva nabývá platnosti dnem podpisu oběma smluvními stranami.

V Praze dne 25.1.2023
Mohibeh Bajramov
Stážista

V Praze dne 1.2.2023
[Signature]
JUDr. Ing. Miloš Ludvík, MBA
ředitel
Fakultní nemocnice v Motole
FAKULTNÍ NEMOCNICE V MOTOLE
150 06 Praha 5 - Motol, V Úvalu 84
Ředitel

006/12

2/2