



Zdravotně
sociální fakulta
Faculty of Health
and Social Studies

Jihočeská univerzita
v Českých Budějovicích
University of South Bohemia
in České Budějovice

Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích
Fakulta Zdravotně sociální
Katedra Ošetrovatelství

Bakalářská práce

Úskalí života s onemocněním Von Hippel - Lindau

Výpracoval: Eva Šeredová
Vedoucí práce: Mgr. Dita Nováková, Ph.D.
České Budějovice 2014

Abstrakt

Úskalí života s onemocněním Von Hippel - Lindau

Morbus Von Hippel – Lindau je pro mnoho lidí neznámým pojmem. Jedná se o geneticky – onkologické onemocnění s prevalencí 1/39000 až 1/50000. VHL je spojeno s velice širokou škálou projevů. Zároveň zde mluvíme o onemocnění s velmi nestabilní prognózou. O nemocné, kterým bylo VHL diagnostikováno, pečuje celá řada odborníků. Včasnou detekcí, se výrazně zvyšuje kvalita života. Tato nemoc sebou nese i řadu negativních dopadů, na které je zaměřené téma bakalářské práce.

Ústřední otázkou výzkumu bylo: „*Úskalí života s onemocněním Von Hippel – Lindau.*“ Cíle práce se zaměřovaly na identifikaci bio-psycho-sociálních dopadů nemoci z pohledu respondentů a jejich rodin a dále na identifikaci negativních faktorů, které ovlivňují život respondentů. Byly stanoveny čtyři základní výzkumné otázky. Jaké jsou biologické dopady nemoci? Jaké jsou psychologické dopady nemoci? Jaké jsou sociální dopady nemoci? Jaké jsou negativní faktory ovlivňující život respondentů?

Výzkumná část bakalářské práce byla zpracována formou kvalitativního šetření, s využitím metody polostrukturovaných individuálních hloubkových rozhovorů a kazuistik. Výzkumným souborem byly dvě respondentky, kterým bylo VHL diagnostikováno, nejbližší člen rodiny a odborníci o ně pečující - vrchní sestra očního odd. FN Brno. Výzkum proběhl v Jihlavě a Brně.

Rozhovory byly zaznamenány na diktafon a do poznámkového bloku. V případě respondentů 1, 2, 3 probíhaly rozhovory v domácím prostředí. U respondentky 4 rozhovor probíhal během pracovní doby, v kanceláři. Otázky k rozhovoru byly voleny otevřené, aby zůstal ponechán co nejširší prostor k vlastnímu vyjádření respondentů. Jejich záznam z diktafonu byl následně přímo přepsán a doplněn o objektivní poznámky tazatelky.

Vlastní zpracování rozhovorů bylo rozděleno do 4 etap v trvání 8 týdnů. V první byly prostudovány teoretické podklady k onemocnění, ze kterých byly vytvořeny otázky, navazující na výzkumné otázky. V druhé etapě byly domluveny termíny a místa osobních schůzek. Prostředí, vzhledem k citlivé tematice bylo voleno klidné, vyhovující potřebám respondentů. Zároveň byli seznámeni se základní formou otázek v rozhovoru, jejich variabilitu, způsobem záznamu a jejich přepisu.

Na vlastní žádost respondentů, byl text mírně stylisticky upraven od nevhodných a nespisovných výrazů. Ve třetí etapě nastaly vlastní rozhovory. Ty byly zaznamenány na diktafon a pro ucelený pohled na poznámkový blok neverbální projevy. V poslední etapě byly jednotlivé rozhovory přepsány do počítače. Zároveň tato data byla použita do kazuistik. Výsledky rozhovoru byly kategorizovány metodou tužka – papír a výsledky zaznamenány do schémat, která poskytla ucelený pohled na nejsilnější důsledky a dopady odpovídající základním výzkumným otázkám.

Z výsledků vyplynulo, že onemocnění má vliv především na biologickou stránku pacientů s VHL, ale ovlivňuje také stránku sociální a psychickou. Biologický dopad pramení především z variability onemocnění. Pro obě respondentky je společná bolest, dyspepsie, vznik cyst na pankreatu a hemangioblastomů. U respondentky 1 navíc progredující hemangiom retiny a s ním spojená ztráta zraku. U respondentky 2 obtížně korigovatelný DM a trombofilie. Na toto navazující sociální dopad je hlavně v oblasti ztráty zaměstnání, což je pro obě respondentky společné. U respondentky 1 je tento dopad silnější vlivem ztráty zraku. Proto návazně dochází k omezení ve společenských aktivitách, ztrátě přátel a posílení dosavadních vztahů. Psychický dopad je, dle výsledku šetření, nejmenší a pro obě respondentky stejný. Jedná se hlavně o strach, beznaděj, odhodlání a nedůvěru. Negativními faktory ovlivňujícími život respondentů, dle našeho šetření, jsou nejistota, strach, izolace, neznalost a stigmatizace.

Z rozhovoru vyvstal fakt nedostatečné informovanosti laické i odborné veřejnosti. Tato oblast je v České republice málo probádaná, poměrně velké studie poskytuje nejeden zahraniční server. A to nejčastěji USA, kde existují kliniky, které se zaměřují na nemocné s VHL. Toto je dáno i faktem velké rozlohy a tudíž i větším počtem nemocných. Proto je možnost soustředit je do jednotlivých center

Tato práce může být metodickou příručkou shrnující informace o onemocnění Von Hippel-Lindau. Jako praktický výstup pro tuto práci bylo zvoleno vytvoření informačního letáku o onemocnění VHL.

Klíčová slova: nemoc, VHL, stigma, dopad, potřeby, sestra

Abstract

Obstacles in the lives for those with Von Hippel – Lindau disease.

Morbus Von Hippel – Lindau (VHL) is still an unknown term for many people. It refers to a genetic – oncological disease affecting 1/39000 to 1/50000 persons. VHL is connected with a great deal of manifestation. It is a disease with a very unstable prognosis. Those diagnosed with VHL require medical care by a large number of specialists. However, an early detection may significantly improve the quality of patients' life. The disease is manifested by numerous negative side effects, which is the main topic of my bachelor thesis.

The research deals with „*Obstacles in the lives for those with Von Hippel – Lindau disease.*“ and identification of bio-psycho-social effects of the disease on the respondents and their families. Additionally, identification of negative factors that can influence the respondents' lives. The research is based on four issues: What are the biological effects of the disease? What are the psychological effects of the disease? What are the social effects of the disease? What are the negative factors affecting the lives of respondents?

The research part of the thesis results from a qualitative survey accompanied by the method of semistructured individual detailed interviews and case histories. The respondents of the survey are two women diagnosed with VHL, one of their close family members and a specialist taking care of the women – the chief nurse of Ophthalmology Department in Faculty Hospital in Brno. The survey was made in Jihlava and Brno.

The interviews were recorded in a dictaphone and a notebook. The interviews with respondents 1, 2, 3 were made in their homes. The respondent 4 was interviewed in the nurse office during her worktime. The questions were open-ended so that the respondents might come with maximum of their opinions and views. The recording of the dictaphone was completed by objective comments of the interviewer.

The survey proceeded in 4 stages, each in the duration of 8 weeks. The first stage dealt with theoretical study of the disease that resulted in the question set for the survey. Consequently, times and dates for the personal meetings had to be arranged, which represented the second step. With regard to the nature of this disease I tried to offer the respondents the venue most convenient for them. They were also informed

about the type of questions, their variability, the method of recording the answers as well as the method of transcription. On the respondents' requests the transcribed text was edited, i. e. inappropriate and informal expressions were omitted. In the third stage the interviews were made and recorded in the dictaphone. To get a complete conception for the thesis the interviews were supplemented with the notes of non-verbal communication. All this data is also recorded in the patients' case histories. The answers recorded in pen and drafted in schemes in particular gave a comprehensive view of the most significant effects.

The results showed that the disease can influence not only the biological aspect of patients diagnosed with VHL but also the social and mental one. The former mainly results from the variability of the disease. Both women account pain, dispepsia, pancreatic cysts and hemangioblastoma. Moreover, the respondent 1 reports progressive hamengioma retina resulting in the loss of eyesight and the respondent 2 serious DM and trombofilia. Naturally, these handicaps have effects on the social life of both respondents namely the loss of job. This refers to the respondent 1 due to the loss of her eyesight. Both report restraints in social activities, relationships and minimizing contacts with their friends. According to the survey results the mental effect is more or less the same for both the respondents, yet the least important. They mention mainly fears, hopelessness, determination and distrust. Other negative factors affecting the respondents' lives are insecurity, isolation, lack of knowledge of the disease and stigma.

The results showed the biological effect of the disease as the most significant followed by the social and psychological ones. The interviews proved that both laymen and professionals have inadequate knowledge about the disease which, in the Czech Republic, has very rarely been researched while foreign servers offer quite extensive studies on this issue. Especially in the US there are specialized clinics treating patients diagnosed with VHL which is, of course, a result of a large number of patients concentrated in this large territory. Thus, these factors enable patients be centred in specialized clinics.

This bachelor thesis may be regarded as a comprehensive study of Von Hippel-Lindau disease. The output of the practical part is an information manual about this disease.

Key words: disease, VHL, stigma, effects, needs, nurse

Prohlášení

Prohlašuji, že svoji bakalářskou práci jsem vypracoval(a) samostatně pouze s použitím pramenů a literatury uvedených v seznamu citované literatury.

Prohlašuji, že v souladu s § 47b zákona č. 111/1998 Sb. v platném znění souhlasím se zveřejněním své bakalářské práce, a to – v nezkrácené podobě – v úpravě vzniklé vypuštěním vyznačených částí archivovaných fakultou – elektronickou cestou ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejich internetových stránkách, a to se zachováním mého autorského práva k odevzdanému textu této kvalifikační práce. Souhlasím dále s tím, aby toutéž elektronickou cestou byly v souladu s uvedeným ustanovením zákona č. 111/1998 Sb. zveřejněny posudky školitele a oponentů práce i záznam o průběhu a výsledku obhajoby kvalifikační práce. Rovněž souhlasím s porovnáním textu mé kvalifikační práce s databází kvalifikačních prací Theses.cz provozovanou Národním registrem vysokoškolských kvalifikačních prací a systémem na odhalování plagiátů.

V Českých Budějovicích dne (5.5.2014)

.....

(jméno a příjmení)

Poděkování

Ráda bych touto cestou poděkovala, za příkladné vedení, řadu podnětných připomínek a cenných rad, při psaní této práce Mgr. Ditě Novákové, Ph.D. Zároveň za vstřícnou spolupráci FN Brno, zvláště vrchní sestře Mgr. Ivě Hladíkové, která si dokázala najít čas a poskytla mi řadu cenných informací stran ošetrovatelské péče. Její osobní názor a zkušenost mi napomohla pochopit problematiku ošetrovatelské péče na očním odd. Dále bych touto cestou poděkovala oběma respondentkám a jejich nejbližší rodině, za maximální spolupráci při sběru dat a rozhovorech. Jejich aktivita a osobní zaujetí usnadnilo utřídění leckdy rozporuplných dat. Poděkovat bych chtěla také celé své rodině za pomoc a trpělivost při tvoření bakalářské práce.

Obsah

Seznam zkratk	str. 12
Úvod	str. 14
1. Současný stav	str. 15
1.1 Charakteristika onemocnění	str. 15
1.2 Historie	str. 16
1.3 Gen VHL	str. 17
1.3.1 Indikace k vyšetření genu VHL	str. 18
1.3.2 Příznaky VHL	str. 19
1.3.3 Typy VHL	str. 20
1.4 Léčba při onemocnění VHL	str. 23
1.4.1 Úkoly sestry při péči o pacienta s VHL	str. 24
1.4.2 Příprava pacienta před operací/zámkem	str. 25
1.4.3 Péče o pacienta po operaci/zámkem	str. 26
1.5 Edukace pacienta s VHL	str. 27
1.6 Potřeby nemocného s VHL	str. 28
1.6.1 Nemoc a potřeby	str. 30
1.6.2 Nemoc jako stigma	str. 31
1.7 Kvalita života	str. 32
1.7.1 Význam hodnocení kvality života	str. 33
1.8 Odolnost, zdraví, adaptabilita	str. 33
1.9 Iatropatogeneze medicíny	str. 35
2. Cíle a výzkumné otázky	str. 37
2.1 Cíle práce	str. 37
2.2 Výzkumné otázky	str. 37
3. Metodika výzkumu	str. 38
3.1 Použitá metoda	str. 38
3.2 Charakteristika výzkumného souboru	str. 39

4. Výsledky	str. 40
4.1 Kazuistiky	str. 40
4.2 Zhodnocení rozhovorů	str. 62
5. Diskuze	str. 64
6. Závěr	str. 72
7. Seznam použitých zdrojů	str. 73
8. Přílohy	str. 77
8.1 Seznam příloh	str. 77

Seznam použitých zkratk

ARO	anesteziologicko-resuscitační oddělení
CNS	centrální nervový systém
CT	výpočetní tomografie (z angl. computerized tomography)
D	den
DM	diabetes mellitus
DNA	deoxyribonukleová kyselina (z angl. deoxyribonucleicacid)
dx.	pravý (z lat. dextrae)
f.	faktor
FN	fakultní nemocnice
G	glukóza
ggl.	ganglia
HB	hemangioblastom
HB CNS	hemangioblastom centrálního nervového systému
HIF	hypoxií indukovatelný faktor (z angl. hypoxia-inducible factor)
IQ	intelligenční kvocient (z angl. intelligence quotient)
INT.	international
JIP	jednotka intenzivní péče
KO	krevní obraz
KRK	světlobuněčný renální karcinom
l.	litr
MAO	monoaminoxidáza (enzym, patří do skupiny antidepresiv)
n.	nerv (z lat. nervus)
NMR	nukleární magnetická rezonance (nuclear magnetic resonance)
ODD	oddělení
ODS	pravé levé oko (z lat. oculus dexter sinister)
OS	levé oko (z lat. oculus sinister)
PDGF	růstový faktor (z angl. Plateled-derived growth factor)
r.	rok
RT	radioterapie

sin.	vlevo (z lat. sinistrae)
stol.	století
sy.	syndrom / příznak
tbl.	tableta
TGF	transformační růstový faktor (z angl. transforming growth factor)
TK	tlak krve
UPV	umělá plicní ventilace
UZ	ultrazvuk
VEGF	vaskulární endoteliální růstový faktor (z angl. Vascular endothelial growth factor)
VHL	Von Hippel - Lindau

Úvod

Jaký je život s onemocněním Von Hippel – Lindau? Tuto otázku jsem si položila před řadou let. Důvodem se stala dlouholetá osobní zkušenost se dvěma respondentkami, kterým onemocnění bylo diagnostikováno.

Morbus Von Hippel – Lindau je pro mnoho lidí neznámým pojmem. Jedná se o geneticky – onkologické onemocnění, s prevalencí 1/39000 až 1/50000, které je spojeno s velmi širokou škálou projevů. Zároveň zde mluvíme o onemocnění s velice nestabilní prognózou. Osoby, kterým byla tato choroba diagnostikována, jsou v trvalé dispenzarizaci. V pravidelných intervalech docházejí na kontroly do odborných ambulancí, a pokud dojde k progresi onemocnění, je nutná včasná lékařská intervence. V případě diagnostiky morbus Von Hippel – Lindau je proveden i genetický screening rodiny. S jistou nadsázkou lze říct, že se setkáváme s velice zajímavým diagnostickým problémem. A to jak ze strany medicínské, tak ze strany ošetrovatelské péče.

První otázkou pro mne bylo, co „Von Hippel – Lindau“ je za onemocnění. Pro celou řadu zdravotníků i lékařů je tento pojem neznámý. Proto jsem se o toto onemocnění začala blíže zajímat. Nejvíce komplexních informací bylo čerpáno z internetových zdrojů, a to především z mnoha zahraničních článků či tuzemských studií. Většina zpracovaných studií či článků byla zaměřena na vznik renálního karcinomu a komplikace s ním spojené, spíše okrajově na vznik hemangioblastomu CNS, hemangiomu retiny, cyst na pankreatu a ledvinách. Dalším zdrojem informací se stala odborná literatura, z níž je nejčastěji onemocnění zmiňováno v publikacích týkajících se genetiky a onkologie.

Druhou otázkou k zamyšlení je dopad tohoto onemocnění na kvalitu života, a to zejména na oblasti bio-psycho-sociálně-spirituální. Rozdílné kazuistiky dvou respondentek nabízí dva rozdílné dopady na život a zároveň poukazují na nedostatky v oblasti sociální a zdravotní péče. Nelze mluvit o fatálních chybách, ale o osobních negativních zkušenostech. V průběhu let i zaznamenání pokroku v oblasti ošetrovatelství z pohledu respondentek a rodiny.

1. Současný stav

„Von Hippel - Lindauova choroba je autosomálně dominantní onemocnění s prevalencí 1/39 000 až 1/50 000. Charakteristickým znakem je tumorózní postižení různých orgánů jako centrální nervové soustavy a sítnice, endolymfatického vaku, dále cystické a nádorové postižení pankreatu a ledvin, feochromocytomy a papilární cystadenomy epididymis a širokého vazy děložního. Postižení ledvin se vyskytuje u 59–63 % pacientů, z toho u 24–45 % vzniká renální karcinom. Ten se svou morfologií i prognózou odlišuje od sporadického. Vyskytuje se v mladším věku (kolem 37 let), je mnohočetný a bilaterální, nízkého gradu a později metastázuje. Pokud bychom postižení jednotlivých orgánů srovnali dle věku pacienta do časové osy, hemangiom sítnice je diagnostikován v průměrném věku 25 let, postižení CNS ve 30 letech a KRK ve věku 37 let“ (Ürge, a.kol, 2007, str. 94).

Von Hippel-Lindau (dále VHL) má u každého nemocného odlišný nástup. Jedno však mají společné. Kvalita života respondentů se výrazně mění, v oblastech bio-psycho-sociálních. Důsledky tohoto onemocnění se úměrně zvyšují s dobou, kdy se projeví první příznaky.

1.1 Charakteristika onemocnění

VHL – jedná se o geneticky – onkologické onemocnění s velmi nestabilní prognózou. Jeho výskyt v populaci je ojedinělý a mezi zdravotníky ne příliš známý. Má mnohočetné projevy, počínaje tvorbou cyst, nádory pankreatu, ledvin, jater a vznikem hemangioblastomů. Primární karcinomy vznikají nejčastěji v oku, mozečku, míše a prodloužené míše, kde se tvoří tzv. hemangioblastomy (Klener, et.al., 2002; Plevová, a kol., 2009).

Hemangioblastomy jsou všeobecně považovány za neškodné, nemetastazující. Jejich nebezpečnost spočívá ve vlastní lokalizaci – oblast mozečku, mozkového kmene a míchy. K dalším projevům patří tvorba cyst. Ty postihují ledviny, játra, slinivku. Nejčastější příčinou úmrtí je vznik renálního karcinomu a komplikace vzniklé při

hemangioblastomu na mozečku (Klener, et al., 2002; Urge, et al., 2007; Reiterová, Merta, 2008; Smrčka, Smrčka 2000).

Hemangiomy retiny, způsobují odchlípení sítnice nebo krvácení. Léčba v tomto případě je kryoterapie, laserová terapie, brachyterapie a vitrektomie. V konečné fázi při špatné toleranci léčby může dojít až k slepotě (Brighamandwomens hospital, 2014).

Jak bylo výše zmíněno, je tato nemoc geneticky podmíněná, patří mezi hereditární nádorové syndromy a dědí se autozomálně dominantně. Prognóza a léčba se odvíjí od symptomů, závisí na umístění a komplikacích nádorů a včasnou detekcí VHL je podstatně lepší. Smrt je obvykle způsobena komplikacemi karcinomů na mozku nebo ledvin (Smrčka, Smrčka, 2000; Klener, et al., 2002).

1.2 Historie

Název onemocnění Von Hippel – Lindau byl odvozen od jmen autorů dvou článků. První byl publikován v roce 1911 a jeho autorem byl Hippel a druhý v roce 1923 – autorem byl Lindau. VHL jako nemoc poprvé popsali Melmon a Rosen v roce 1964. Genetický výzkum provedl Latif a kolektiv. VHL tumor – suprimující gen byl popsán v roce 1993 (Lukešová, a kol., 2006).

Eugen von Hippel byl německý lékař – oftalmolog. Narodil se v 3. srpna 1867 v Königsbergu. Zemřel v roce 1939. Ke své profesi i zaměření měl předpoklady, jelikož jeho otec Artur von Hippel byl profesorem oftalmologie a zároveň průkopníkem v oblasti transplantace rohovky. Titul doktora přijal v roce 1889 v Göttingenu. Pracoval jako asistent dr. Arnolda na patologii v Heidelbergu, kde měl možnost studovat zemřelé po těžkých infekcích, což mělo vliv na průběh dalšího výzkumu. V roce 1893 zde habitoval. Mezitím se v roce 1892 začal specializovat v oboru oftalmologie po boku Dr. Lebera, jako jeho asistent. O pět let později byl jmenován mimořádným profesorem v Heidelbergu. Od roku 1914 působil jako profesor očního lékařství v Göttingenu až do roku 1934, kdy musel z důvodu nemoci odejít. Roku 1904 popsal vzácnou poruchu sítnice a roku 1911 objevil anatomický podklad onemocnění. Toto onemocnění nazval angiomatóza sítnice (Baurmann, 2014).

Arvid Vilhelm Lindau narodil se v roce 1892 v Malmö. Byl to švédský patolog a bakteriolog. Vystudoval medicínu v Lundu, specializaci v oblasti bakteriologie na univerzitě v Kodani a na Harvardu. Za svou kariéru publikoval hlavně v oblasti patologie, bakteriologie a neurologie. Napsal významnou práci s názvem *Studien über Kleinhirncytein. Bau und Patogenese Beziehungen zur Angiomatosae retinae*. Zde popsal vztah cyst na mozečku a angiomat na sítnici. Tento článek napsal v roce 1923. Zemřel v roce 1958 (Whonamedit.com).

Hans Grossniklaus – poukázal, že hemangioblastomy sítnice jsou histologicky stejné jako hemangioblastomy CNS (Brighamandwomens hospital, 2014).

Falida Latif – identifikoval VHL nádorový supresorový gen (Brighamandwomens hospital, 2014).

1.3 Gen VHL

Za vznik Von Hippel – Lindauovy choroby je zodpovědná mutace genu VHL. Gen se nachází na krátkém raménku chromozomu 3 v oblasti p25-26 (Lukešová, a kol., 2006). VHL tumor – suprimující gen má tři exony a 639 nukleotidů. Pokud je inaktivován mutací dojde ke ztrátě jeho funkce. Důvod inaktivace genu VHL je připisován i metylaci cytosinu a guaninu v DNA (Lukešová, a kol., 2007).

DNA – nositel genetické informace, nukleová kyselina tvořena čtyřmi bázemi adenin (A), cytozin (C), guanin (G) a thymin (T). Má tvar šroubovice, protilehlé báze jsou spojeny vodíkovými vazbami: A – T a C – G (Nussbaum, et al., 2004).

Důležitým faktorem VHL genu je protein, který je součástí komplexu - elongin B, C (VBC komplex). Jeho úkolem je odbourávání a destrukce HIF - zkratka je odvozena z anglického názvu hypoxia – inducible factor. Jeho hromadění způsobí vznik angiogenních tumorů. HIF se skládá ze dvou podjednotek HIF 1 α a HIF 2 α a HIF β . Z toho HIF β je v jádře buňky a HIF α za hypoxie do jádra vstupuje a spojuje se s HIF β . HIF celkově jsou transkripční faktory přepisující důležité proteiny za hypoxických podmínek (Lukešová, a kol., 2007).

Za normálního tlaku kyslíku VBC komplex HIF α degraduje. To znamená, že za normoxických podmínek je HIF hydroxylován prolinovou a asparaginovou hydrolýzou.

Naváže se na VHL protein. Ten vzniká vazbou VHL, za pomoci elongin B, C na Cul2. Hydroxilace zablokuje vazbu HIF a na p300 – což je transkripční koaktivátor. Proto pokud chybí, nebo je mutovaný gen VHL, za hypoxických podmínek dojde ke zvýšení VEGF, PDGF a TGF β . (příloha 4) (Lukešová, a kol., 2007).

VEGF (z anglického vascular endothelial growth factor) vaskulární endoteliární růstový faktor, který podporuje růst nových cév. „Je to homodimerický heparin vázající glykoproteid o molekulové hmotnosti 34 – 42 kDa“ (Lukešová, a kol., 2007, str. 22).

„Má mitogenní účinky na endotelie, zvyšuje cévní permeabilitu a stimuluje produkci proteolytických enzymů“ (Lukešová, 2007, str. 22).

PDGF (z angl. platelet – derived growth factor) je mitogen. V překladu se jedná o růstový faktor, odvozený z krevních destiček. Podporuje růst pericytů, jež podporují vývoj nových cév. Tyto jsou důležité při stimulaci a tvorbě nové cévní sítě. (Lukešová, a kol., 2007).

Z dalších sem započítáváme i TGF β (z angl. transforming growth factor β) „je multifunkční cytokin, ovlivňující regulaci, proliferaci, diferenciaci, migraci a přežívání různých typů buněk, působí na buňky hladké svaloviny, na buňky cévního epitelu a buňky pojiva,“ (Lukešová, a kol., 2007, str. 23). Tímto stimuluje růst nádorových buněk (příloha 4).

1.3.1 Indikace k vyšetření genu VHL

Indikací k vyšetření genu VHL je v první řadě výskyt hemangioblastomu CNS a sítnice. V druhé řadě je toto ve spojitosti s mnohočetnými renálními, pankreatickými nebo jaterními cystami, feochromocytomem, renálním karcinomem a dále pozitivní rodinnou anamnézou ve spojitosti s výskytem hemangioblastomu CNS, sítnice, výskytem mnohočetných renálních, pankreatických nebo jaterních cyst, dále feochromocytomu a renálního karcinomu (Plevová, a kol., 2009).

Pokud jedinec splňuje jedno z výše uvedeného je nabídnuto genetické vyšetření a poradenství. Prováděna je i prenatální diagnostika. Vyšetření a kontroly jsou rozepsány do časových období, ta se upravují dle stavu, progresu a doporučení lékaře.

V období po narození - oftalmolog znalý onemocnění VHL provede oční vyšetření, toto vyšetření se zaměřuje na sítnici. Důležitá je i spolupráce pediatra, který musí být o pozitivní rodinné anamnéze informován a dál aktivně pátrá po příznacích neurologických poruch, nystagmu – což jsou mimovolní pohyby bulbů, dle směru pohybu je dělen na horizontální, vertikální, diagonální, vertikální. Strabizmu – neboli šilhání, příznaku bílé duhovky, a dalších příznaků onemocnění sítnice, dále se provádí screening sluchu (Plevová, a kol., 2009).

1. rok - oční vyšetření oftalmologem specializovaným na poruchy sítnice, v případě pozitivní rodinné anamnézy dále jedenkrát ročně (Plevová, a kol., 2009).

2 – 10 let – oční vyšetření specializovaným oftalmologem - jednou za rok. Fyzikální a neurologické vyšetření pediatrem znalým v této oblasti. Toto vyšetření je zaměřeno na TK, neurologické poruchy, příznaky onemocnění sítnice. Dále UZ břicha ročně od 8 let. Z dalších vyšetření NMR, audiologické vyšetření jednou za 2 – 3 roky v případě ztráty sluchu, tinnitu, vertiga 1x rok, moč chemicky a sediment (Plevová, a kol., 2009).

11 – 19 let – oční vyšetření 2x ročně, vyšetření pediatrem 1x za rok (fyzikální a neurologické vyšetření) dále krev na elevaci katecholaminů 1x za rok, NMR pokud jsou objeveny abnormality z vyšetření krve, UZ břicha - pankreatu, ledvin, nadledvin 1x za rok, pokud je pozitivní nález toto vyšetření je doplněno o CT. Dále NMR mozku a míchy 1x ročně, komplexní audiologické vyšetření. 1x za 1-2 roky (Plevová, a kol., 2009).

nad 20 let – veškerá vyšetření prováděna 1x za rok, NMR mozku a míchy 1x za 2 roky, KO 1x rok. Veškerý průběh kontrol a odběrů je individuálně upravený dle aktuálního stavu nemocného a komplikací při onemocnění (Plevová, a kol., 2009).

1.3.2 VHL příznaky

Toto onemocnění sebou nese široké spektrum projevů. Jak bylo výše zmíněno, jedná se o syndrom. Slovo syndrom, vyznačuje soubor příznaků a právě toto je pro dané onemocnění typické. VHL nám nabízí širokou škálu projevů. Tvorba cyst, hemangioblastomů CNS nebo sítnice, vzniku feochromocytomu nebo renálního karcinomu. Vlastní příznaky se odvíjí od lokalizace a druhu postižení.

Hemangiom CNS se může projevovat bolestí hlavy, závratěmi a zvracením. Cysty na pankreatu vznikem labilního (brittle) diabetu mellitus. Hemangiom retiny zhoršením až ztrátou vizu, nejčastější komplikací je odchlípení sítnice. Feochromocytom sám o sobě má velkou škálu projevů. Z těch nejvýznamnějších projevů mluvíme o hypertenzi, závratích, epileptických paroxysmech, palpitacích, pocení (Zelinka, 2007).

Z pohledu sestry je nutné nepodceňovat průvodní projevy onemocnění a flexibilně reagovat na zhoršující se obtíže. Největším úskalím v této oblasti je bolest. Jedná se o subjektivně nepříjemný doprovodný projev onemocnění. Její nadměrné tišení vede k zastření příznaků, které mají upozornit na život ohrožující stav. V případě VHL, pokud je postižení v oblasti oka, hemangiom CNS, stává se bolest chronickou. Na vině jsou patologické procesy, které jsou ve spojení s provedenými léčebnými výkony nebo progresí onemocnění (Autorů, kolektiv, 2006).

1.3.3 Typy VHL

Podle typu mutace můžeme dle Reitnerové VHL zařadit do dvou typů. **První typ** – mutace ve spojení s orgánovými projevy (angiomy sítnice, hemangioblastomy páteře, mozečku, cysty v pankreatu, ledvinách a karcinom ledvin) (Reitnerová, Merta, 2008).

Angiomy sítnice jsou benigní typy nádorů. Jelikož v oku je bohatá cévní síť mluvíme především o hemangiomech. Hemangioblastom je benigní, vysoce vascularizovaný typ nádoru. Je tvořen buňkami stromatu, pericyty, mastocyty a endoteliárními buňkami. Přitom buňky stromatu jsou brány za vlastní nádorové buňky, ty spolu s mastocyty mohou secernovat erythropoetin (Smrčka, Smrčka, 2000).

“Onemocnění má 100% penetraci, takže nosiči defektního genu klinicky onemocní do 60. roku života a jejich děti mají 50% pravděpodobnost, že také onemocní. Do syndromu VHL patří buď mnohočetné HB CNS a retiny nebo solitární či mnohočetné HB společně s karcinomem ledviny, feochromocytomem, cystami jater, ledvin či pankreatu“ (Smrčka, Smrčka, 2000, str. 504).

Při VHL se hemangioblastom CNS objeví dříve než u sporadických forem. Většinou kolem 20 – 30 roku. Nejčastější lokalizací je zadní jáma lební a projevuje se závratí,

poruchou taxy neboli koordinovanosti. Vyšetření taxy je základním neurologickým vyšetřením, provádí se většinou ve stoje, pacient má předpažené ruce a zavřené oči a střídavě se dotýká pravým a levým ukazováčkem špičky nosu a zpět natahuje ruku. Hodnotí se přesnost a třes rukou. Toto vyšetření slouží k posouzení funkce mozečku. Dále se zjišťuje cefalea neboli bolest hlavy. Její příčiny mohou být různé, v případě hemangioblastomu CNS záleží na lokalizaci, zda nedochází k drobnému krvácení. Sestra sleduje celkově klinické příznaky – bolest hlavy, závratě, poruchy chůze (ta je široká). Hemangiom retiny bývá v počátečním stádiu zjištěn spíše náhodně. Způsobuje zhoršený visus. Jeho negativním důsledkem je odchlípení sítnice až v konečné fázi oslepnutí. U cysty celkově záleží na velikosti a lokalizaci. Od toho se odvíjí obtíže, které nemocné mohou i ohrožovat na životě. Příkladem cysty na pankreatu. Ty mohou zapříčinit vznik diabetes mellitus II. typu. Rizikem u DM II typu léčeným inzulínem je rozvoj hyper či hypoglykemií. Jedná se o nejčastější důvod hospitalizace ke kompenzaci DM. Nejobávanějším stavem je rozvoj hypoglykemického komatu. Z pohledu sestry je nutné zaměřit se na prvotní příznaky (Smrčka, Smrčka, 2000; Šafránková, Nejedlá, 2006).

Hypoglykemické koma je charakterizováno poklesem hladiny glukózy pod dolní hranici normy. Dolní hranice je 3,3 mmol/l. U hypoglykemického koma je rychlý nástup, v řádu hodin až minut. Z klasických příznaků převládá třes, pocení, hlad, tachykardie, nervozita. Pokud je pacient při vědomí první volbou je podání cukru, sladkého čaje. V případě bezvědomí: při hospitalizaci 40% G iv. případně Glukagon, který je v předpřipravených perech (Šafránková, Nejedlá, 2006).

U ledvin Ůrge (2007, str. 97) uvádí, že: „solidní tumor vzniká z epitelu proximálního tubulu, kdežto prosté cysty z epitelu distálního tubulu. Lze tedy říct, že u nemocných se vyskytují dva typy cyst. Jedna zcela benigní a druhou lze považovat za prekancerozu“

Pokud dojde k bujení v oblasti ledvin, mluvíme o vzniku renálního karcinomu. „Cysty ledvin se vyskytují u 59 – 63 % pacientů s VHL onemocněním a renální karcinom vzniká u 24 – 45 %. Postihuje nemocné průměrného stáří 37 let, stejně často ženy i muže“ (Ůrge, a kol., 2007, str. 97).

Druhý typ – charakterizují výše popsané orgánové projevy a vznik feochromocytomu (Reitnerová, 2008). Feochromocytom je neuroendokrinní nádor, který vychází z dřene nadledvin. Ta má schopnost, nejen produkovat, ale i metabolizovat katecholaminy. Katecholaminy jsou skupinou hormonů produkovaných dřeni nadledvin. Primární katecholaminy jsou dopamin, adrenalin a noradrenalin. Jedná se o tzv. neurotransmitéry. Tyto hormony jsou uvolňovány do krve fyziologicky při stresu. Jejich účinkem je zvýšení hladiny glukózy a mastných kyselin. Pomáhají přenosu nervových impulsů, rozšiřují průdušinky a oční panenky. Jednotlivé účinky neurotransmitérů: adrenalin způsobí zrychlení tepu a metabolismu, noradrenalin stažení cév, čímž se zvýší TK. Dopamin je prekurzorem – výchozí látkou – noradrenalinu a adrenalinu (labtest online; Lüllman, et al., 2012).

Po skončení činnosti jsou hormony metabolisovány. Hormony a jejich metabolity jsou vylučovány močí. Feochromocytom zvyšuje produkci katecholaminů – hladiny jsou zvýšené v séru i moči. Důsledkem je trvalá nebo nárazová hypertenze, tachykardie, úzkost, brnění, palpitace. Vlastní odběr z moči a séra. Sestra provádí sběr moči za 24 hod. Moč je po celou dobu uchována v lednici. Důvodem, proč se moč odebírá 24 hod, je různé vyplavování katecholaminů po celou tuto dobu. Je důležité pacienta upozornit, že po celou dobu sběru by měl být co možná nejvíce v klidu, jelikož stres je jedním z faktorů, které mohou vést k falešně pozitivnímu výsledku. Při odběru z plasmu je nutné 15 – 30 min. před odběrem ležet. Výsledky ovlivňují léky, potraviny a stres. Výčtem z širokého spektra léků, které mohou výsledky ovlivnit, můžeme jmenovat acetaminofen, aminofylin, amfetaminy, diuretika, inzulin, lithium, inhibitory MAO, nikotin, nitroglycerin, salicyláty, tetracykliny, tricyklická antidepresiva, vazodilatancia. Z potravin – káva, čaj, jiné formy kofeinu (Labtest online; Lüllman, et al., 2012).

Příznaky feochromocytomu jsou z počátku snadno přehlédnutelné, jelikož má velký rozsah projevů. Mezi první příznaky patří bolesti hlavy, pocení, palpitace, zblednutí. Tyto příznaky však nemusí vůbec být přítomny a jediným projevem je hypertenze a to jak v záchvatovité formě, tak v kombinaci s ortostatickou hypotenzí. Dále má i metabolické projevy, jako porucha metabolismu glukózy, což vyžaduje aplikaci inzulinu. Další možností projevu je i asymptotie (bezpříznakovost) nebo akutní

infarkt myokardu, střevní pseudoobstrukce, epileptický záchvat. Feochromocytom je dále diagnostikován pomocí biochemie, a to odběrem na stanovení hladin metanefrinů a katecholaminů v plazmě a moči, klonidinovým supresním testem, který se odebírá při falešné pozitivitě stanovení hladin metanefrinů a katecholaminů v plazmě a moči. Ze zobrazovacích metod jednoznačně CT (výpočetní tomografie) břicha se zaměřením na ledviny, MR (magnetická rezonance), sono – avšak to má malou zobrazovací schopnost hlavně v případě malých tumorů. Léčba feochromocytomu je jediná, a to operativní odstranění tumoru. Příprava k operaci: 10 – 14 dní před plánovaným výkonem se podávají alfablokátory, cílem je zabránit účinku katecholaminů, vyplavovaných při manipulaci s tumorem. Po nastoupení účinku alfablokátorů se nasazují betablokátory. Medikamentózní léčba před operací je velmi důležitá, jelikož při operaci je pacient vystaven riziku hypertenzních špiček nebo arytmiím při manipulaci s nádorem a naopak při úspěšném podvázání žil tumoru může dojít k velkému snížení tlaku. Po operaci se může objevit i hypoglykémie (Zelinka, 2007).

1.4 Léčba při onemocnění VHL

Jelikož se jedná o genetické onemocnění, neexistuje přímá léčba. Léčitelné jsou pouze průvodní projevy onemocnění. Medicína v posledních letech učinila velké pokroky především v oblasti neurochirurgie, onkologie, genetiky, vnitřního lékařství, oftalmologie a dalších medicínských oborů včetně farmakologie. Tím se výrazně zvýšila kvalita a délka života. Je nasnadě, že jsou postupy léčby, které i přes veškerou snahu lékařů ulevit nemocnému, do budoucna působí spíše iatropatogenně. V případě léčby hemangiomu retiny jsou prováděny zákroky jako laserová terapie, kryoterapie, brachyterapie, vitrektomie. Čím více se těchto zákroků na oku provede, tím vyšší je pravděpodobnost, že oko se začne postupně atrofovat. Toto je subjektivně chápáno jako velice bolestivý proces, který končí odstraněním očního bulbu. Brachyterapie - při ní je zdroj záření v přímém kontaktu s nádorem, takže poškození okolní tkáně je minimální. Používá se ozařování radioaktivní plombou, jelikož minimálně následně poškozuje visus (Šlampa, Petera, 2007).

Kryoterapie je léčebný výkon, při němž dochází k mražení, kdy za velmi nízkých teplot dochází k destrukci tkání (Rosina, a kol., 2006).

Vitrektomie je léčebný výkon, při němž je odsán sklivec, ošetřeno postižené místo sítnice/krvácení a nahrazen buď expanzivním plynem, nebo silikonovým olejem (Sestra, 2009).

Laserová terapie se provádí v první fázi léčby hemangiomu a cílem tohoto výkonu, je jejich zpevnění a tím i zabránění v růstu a krvácení do sítnice (Rosina, a kol., 2006).

V případě hemangiomu v oblasti CNS se z počátku postupuje konzervativně, k chirurgické intervenci dochází v případě expanzivního růstu. Tato operace sebou nese velká rizika. Díky pokrokům v oblasti mikroneurochirurgie většinou umožňuje totální exstirpaci hemangioblastomu. Pokud není radikální chirurgická léčba indikovaná, je možnost ozáření místa gamma nožem nekonvenční radioterapie (Smrčka, Smrčka, 2000).

1.4.1 Úkoly sestry při péči o nemocného s VHL

Úkoly sestry v ošetřování a péči o nemocného s VHL vycházejí z obecně daných principů ošetrovatelské péče. Z tohoto vyplývají role sestry. Role je možné definovat jako očekávané chování jedince související s jeho postavením ve společnosti. Povolání sestry ve společenském postavení zaujímá vysoký status. Mluvíme o povolání s tradicí ve spojitosti s vysoce humánními cíli. Role sestry jsou tedy dány historicky a objektivními danostmi společnosti. Sestra, při své práci, vychází z potřeb nemocného a empatie a tím i dodává nemocnému potřebný pocit jistoty. Zároveň je sestra emocionálně neutrální. Tímto se vyjadřuje rovný přístup ke všem nemocným bez rozdílu a hlavně jakýchkoli předsudků (Farkašová, a kol., 2006).

Role sestry:

Sestra poskytovatelka ošetrovatelské péče - účastní se vyšetření, ošetření, léčby a výkonů u pacienta. V oblasti péče jsou důležité komplexní znalosti ve svém oboru a onemocnění, se kterým se u pacienta setkává. V případě VHL by sestra měla znát hlavní příznaky onemocnění, což je u nemocného s VHL nejčastěji tvorba hemangiomů a cyst a případné projevy dekompenzace. Měla by umět flexibilně reagovat na varovné

příznaky jako celková slabost, nevolnost, závratě, zvracení, bolest, výkyvy tlaku. Tyto mohou být příznakem progresu onemocnění. Krytí těchto příznaků léky, může být příčinou celkového zhoršení stavu, či přímé ohrožení nemocného na životě.

Sestra edukátorka – v praxi je řada specializovaných sester v tomto oboru. Z globálního hlediska, však edukují sestry ve své praxi každodenně. Počínaje dodržováním léčebného procesu, kdy nemocnému sestra vysvětlí režim a chod oddělení, přípravu před zákroky či vyšetřením (což zahrnuje jak úkony prováděné ošetřujícím personálem, tak úkony které nemocný provádí sám, či s dopomocí) a následných opatřeních či omezeních po provedeném zákroku/vyšetření. Sestra edukuje nemocného stran dietního režimu, zároveň dohlíží nad jeho dodržením, aktivně vyhledává a odstraňuje překážky, které tímto vznikly a brání nemocnému plnit podmínky diety. Dalším momentem, kdy sestra pravidelně edukuje jsou odběry biologického materiálu. Sestra nemocného poučí o specifikách odběru, způsobu provedení, délce trvání (příkladem sběry moče za 24 hodin), míře invazivity. Následuje edukace při propuštění do domácí péče. Nemocný je seznámen s režimem po propuštění (nezvedat těžká břemena, zvýšený odpočinek, rehabilitace...) pokud nemocný není schopen, neumí nebo nedokáže, edukuje rodinu ohledně péče o nemocného. V edukaci celkově, je důležitá i zpětná vazba, při níž si sestra ověří správné pochopení od pacienta či rodiny. Zajistí i vhodný edukační materiál, případně procvičí a naučí nemocného/rodinu zvládat nové úkony (při léčbě inzulinem zacházení s inzulinovým perem, výměna a uchování náplní, způsob a technika aplikace, zacházení s glukometrem, první pomoc při hypoglykémii) součástí jsou i informační letáky a brožury, instruktážní videa, kontakty na odborné ambulance.

Sestra advokátka - tato role se zaměřuje na obhajování práv pacienta. Ty mu sestra vysvětluje, tlumočí jeho názory a požadavky. Uplatnění této role je jistým projevem zájmu o pacienta samotného (Farkašová, a kol., 2006).

1.4.2 Příprava pacienta před operací/zákrokem

Příprava nemocného k operaci/léčebnému zákroku se sestává z několika fází. V první je informování o zdravotním stavu a vývoji nemoci. Toto by mělo nemocnému osvětlit důvody proč dané vyšetření/zárok či výkon podstupuje. Dalším krokem je informace o

způsobu provedení – ambulantní zákrok/zárok vyžadující hospitalizaci. Poté vysvětlit o jaký druh vyšetření/zároku se jedná. Radikální, kurativní má za předpokládaný výsledek úplné vyléčení, paliativní vede k zlepšení stavu, avšak základní příčina není vyléčena. (Valenta, et al., 2007).

Dále nemocného upozornit o míře invazivity zároku. Jaké jsou možnosti analgosedace, zda bude probíhat v celkové, svodné či lokální anestezii. Přibližný čas výkonu a rizika s ním spojená. Toto by nemělo v nemocném vyvolat falešný pocit strachu, proto je nutná vyváženost s léčebným výsledkem – úleva od bolesti, odstranění rizikového útvaru či zlepšení stávajícího stavu. V neposlední řadě opatření před vyšetřením – dieta, úprava stávající medikace. Toto je v kompetenci lékaře. Úkolem sestry v této oblasti je zajištění edukačních materiálů – brožur, zpětná vazba – znovuověření si, zda nemocný správně pochopil informace podané lékařem a případné doplnění informací stran ošetrovatelské péče. V této části se zaměřuje na doprovod v případě ambulantního výkonu, u dětí v případě hospitalizace. Poté jsou pacientovi podány k podpisu informované souhlasy – se zárokem, anestezií, podáním kontrastní látky. Ten svým podpisem stvrzuje, že pochopil podané informace a rizika s tím spojená, a s daným výkonem souhlasí. Jedná se o řídicí dokument, který je součástí dokumentace pro případné právní jednání. Vlastní přípravná fáze před operací se odlišuje podle rozsahu, závažnosti a lokalizaci výkonu. Všeobecně se sestává z lačnění od půlnoci, přípravou operačního pole, podáním předepsané premedikace a odvozem na operační sál. Úkoly sestry se sestávají z psychické podpory pacienta – uklidnit před výkonem, zjistit zda vše plně chápe, popřípadě sestra zabezpečí další rozhovor pacienta s lékařem. Pacienta poučí o lačnění od půlnoci, pokud je kuřák zdůrazní nekouření, dále poučí, a následně dohlédne na odstranění zubních protéz, naušnic, řetízků, piercingu. Aplikuje premedikaci dle ordinace lékaře a zajistí odvoz na sál, kde pacienta předá spolu s dokumentací (komise pro kvalitu ošetrovatelské péče, 2012a,b).

1.4.3 Péče o pacienta po operaci/ výkonu

Po výkonu nemocný zůstává na tzv. dospávacích pokojích minimálně 2 hod. Zde, je monitorováno: probouzení z narkózy, akutní pooperační komplikace – krvácení,

oběhové – hypertenze, hypotenze, poruchy dýchání – hypoventilace, hypoxie, dyspnoe, hypertermie, nausea, emesis (komise pro kvalitu ošetrovatelské péče, 2012a,b).

V případě komplikací, či nutnosti dlouhodobější monitorace, jsou pacienti převáženi nejčastěji na JIP příslušných odd. a nebo ARO, pokud došlo k závažným komplikacím v oblasti kardiopulmonálního systému a je v tomto případě nutná UPV a nepřetržitá monitorace. Pokud celý výkon proběhl bez jakýkoliv komplikací je nemocný po uplynutí 2 hod transportován zpět na standartní odd. Úkolem sestry je monitorace fyziologických funkcí v lékařem určených intervalech, převazu, bolesti – dle VAS. Veškeré své kroky zaznamenává do dokumentace a informuje lékaře o stavu pacienta. V dalších pooperačních dnech pečuje o operační ránu, provádí převaz – sama nebo asistuje lékaři, hodnotí stav rány a dle toho stanovuje intervence. Stále sleduje vývoj bolesti dle VAS, plní ordinace lékaře. Péče o pacienta po operaci/výkonu končí jeho uzdravením. To znamená, že pacient již není ohrožen na životě, rána i okolí jsou klidné a bez sekrece. Pacient nepocítuje bolest nebo pouze minimální, kterou zvládne řešit úlevovou polohou, obklady, eventuálně předepsanou dávkou a silou analgetik. Po propuštění z nemocnice přechází pacient do domácí péče. Je poučený lékařem o klidovém režimu, dietě, medikaci, kontrole a v případě neočekávaných komplikací o okamžité návštěvě nejbližšího zdravotního zařízení a případné rehospitalizaci. Sestra nemocnému znovu zopakuje informace a zjistí, zda byly správně pochopeny (komise pro kvalitu ošetrovatelské péče, 2012a,b,c).

1.5 Edukace pacienta s VHL

Slovo edukace je odvozeno od latinského educio, educare. V překladu toto znamená vést vpřed, vychovávat. Pacienta učíme jak se svou nemocí žít, jak zvládat kritické body progresu nemoci, dietu, kompenzační pomůcky, specifický režim. V případě osob s onemocněním VHL je edukace zaměřena hlavně na terciální prevenci, která je zaměřena na jedince, kteří mají trvalé a nezvratné změny ve svém zdravotním stavu. V tomto případě na zlepšení kvality života. Edukaci lze dělit na základní, reedukační, komplexní. V základní edukaci jsou nemocnému předávány nové informace, které mají vést ke změně životního stylu a výsledkem je podpora zdraví a další neprohlubování

negativních projevů nemoci. Reedukační edukace navazuje na základní a znalosti jsou dále prohlubovány. Při komplexní edukaci jsou jedinci etapově předávány ucelené vědomosti, tvořeny dovednosti a postoje ve zdraví prospěšných opatření, která vedou k udržení nebo zlepšení zdraví. Důležitým faktorem, v celém procesu učení, je motivace. Nemotivovaný pacient nechce a ani nedokáže, komplexně pojmout nové informace a edukace se stává neúčelnou. Sestra v tomto procesu musí zhodnotit psychický stav nemocného, jeho postoj k nemoci a jeho plány do budoucna. Po celou dobu podporuje snahy nemocného a aktivně vyhledává překážky, které během nemoci vznikly (Juřeníková, 2010; komise pro kvalitu ošetrovatelské péče, 2012,d).

Nedílnou součástí edukačního procesu je komunikace. Ta probíhá verbálně a neverbálně. Zkušená sestra se zaměřuje hlavně na neverbální komunikaci. U pacientů s VHL je typické široké spektrum projevů. Proto edukace v této oblasti vyžaduje velmi dobré nastudování problematiky. Hlavní osobou v edukaci se stává lékař, který informuje nemocného o stavu onemocnění, progresi a případných možných projevech. Úkolem sestry je zajištění zpětné vazby a případné zajištění edukačních materiálů. Například nemocnému (i rodině) - s hemangiomem v oblasti CNS, by měla být známa škála projevů při krvácení u nemocného s cystami na pankreatu rizika a projevy hyper a hypoglykemie. Edukaci v této oblasti se sestává z různých oborů jako – chirurgie, neurologie, interny, onkologie, gynekologie. Zde je patrná multioborovou spolupráci v ošetrovatelské péči. Výsledkem je zajištěný pacient (rodina), který je seznámený s riziky a projevy nemoci a je schopen v domácí péči flexibilně zareagovat na změny vybočující ze stávajícího stavu (Juřeníková, 2010; komise pro kvalitu ošetrovatelské péče, 2012,d).

1.6 Potřeby nemocného s VHL

Dle Šamánkové (2011, a kol., str.12): „Lidská potřeba je stav charakterizovaný dynamickou silou, která vzniká z pocitu nedostatku nebo přebytku, touhou něčeho dosáhnout v oblasti biologické, psychologické, sociální nebo duchovní. Naplnění potřeb směřuje k vyrovnaní a obnovení změněné rovnováhy organismu – homeostázy. Potřeby jsou nutné, užitečné, velmi úzce souvisí se zachováním a s kvalitou našeho života“.

Vědomé vnímání potřeby, vznikne na podkladě pocitu nenaplnění. A to především v oblasti biologické, sociální, duchovní nebo materiální. Množství a intenzita potřeb závisí na pohlaví a věku, kulturní a společenské úrovni dále na prostředí, inteligenci a zdravotním stavu. Bariéry, které zabraňují v naplnění potřeb jsou: osobní (stud, nedůvěra, strach, podceňován) psychické (neschopnost přijmout pomoc) jazyková bariéra (od neporozumění obsahu, vlivem použití nevhodných medicínských výrazů, až po neschopnost domluvit se jazykem dané etnické skupiny) fyziologická bariéra (nejčastěji způsobena tělesným diskomfortem) bariéra z prostředí (zima, neútluné nebo naopak příliš komfortní prostředí, nejčastěji se jedná o nemocniční prostředí, které vzbuzuje pocit sterility a otažitosti, což celkově negativně ovlivňuje prožívání nemocného) (Šamánková, a kol., 2011; Výrost, Slaměník 2008).

V obecné rovině dělíme potřeby na: dle podstaty člověka (biologické, psychické, estetické, sociální, kulturní, duchovní), dle počtu osob na (individuální/kolektivní), dle obsahu (materiální/nemateriální), dle ekonomického pohledu (ekonomické/neekonomické), podle způsobu vyvolání (hlavní/doplňkové), dle naléhavosti (zbytné/nezbytné), dle četnosti (trvalé, občasné, vyjimečné), dle času (současné/budoucí), dále dle důležitosti pro zachování života (primární/sekundární). V sesterské praxi je důležité v období nemoci zajišťování potřeb nemocného, celkové posouzení z pohledu lékaře/sestry a ostatních členů zdravotnického týmu (Šamánková, a kol., 2011).

U pacientů s onemocněním VHL se potřeby diferencují. Do popředí vstupuje potřeba sounáležitosti, sebeúcty a lásky. Potřeba sounáležitosti představuje aktivní účast nemocného na léčebném procesu, vnímání jeho identity, toho, že je sám schopen se rozhodnout a zvážit negativní i pozitivní důsledky, vyslovit svůj jednoznačný názor, který rozhodne o dalším postupu v léčbě. Pro nemocného je toto velmi důležitý faktor, jelikož mu stále ponecháváme prostor pro možnost říci sám NE. S nemocí se ruku v ruce nese i potřeba sebeúcty – neztratit víru sám v sebe, i když se od okolí něčím začíná čím dál více odlišovat. Potřeba lásky se nemocí přirozeně zvyšuje a to nejen ji ukázat, ale i přijímat. Tato oblast zasahuje zejména rodinu, proto bychom jako sestry

měly mít na paměti, že i ta je nedílnou součástí ošetřovatelského procesu (Trachtová, a kol., 2010).

1.6.1 Nemoc a potřeby

Nejznámější hierarchii potřeb sestavil americký psycholog A. H. Maslow (1908 - 1970). Dle Trachtové (2010, a kol., str. 13): „Abraham Maslow vytvořil teorii motivace, ze které vychází jeho teorie potřeb. Zdůrazňuje v ní těsné propojení filozofie a psychologie a navrhuje, aby se předmětem zájmu psychologů, stala též filozofie hodnot. Maslowova filozofie člověka je součástí jeho světového názoru, který se nazývá názorem holisticko – dynamickým“. Z tohoto vyplývá, že každá osoba je individuálně jedinečná, své potřeby má uspořádány dle hierarchie. Základ těchto potřeb tvoří potřeby fyziologické – pohyb, výživa, vyprazdňování, spánku, dýchání, sexuální. Pomyslné druhé místo zaujímají potřeby jistoty a bezpečí – právě tyto jsou v období nemoci zasaženy nejvíce. Nemocný ztrácí kontakt s okolím při pobytu v nemocnici, je omezen i kontakt s rodinou. Ocítá se v prostředí neznámém a nemoc mu ubírá základní životní jistoty. Třetí v pomyslném žebříčku jsou potřeby sounáležitosti a lásky – potřeba sociální integrace, náklonnosti a sounáležitosti. Dále potřeby uznání a sebeúcty - každý nemocný potřebuje spolurozhodovat, účastnit se na léčebném procesu a mít možnost volby i odmítnutí. Tyto dvě potřeby, spolu velice úzce souvisí. Další v pomyslné pyramidě jsou potřeba seberealizace, sebeaktualizace – realizovat své schopnosti a záměry, být tím, kým podle svého mínění mohou být. Pro sestry je mnohem známější tato hierarchie uspořádaná do pyramidy, doplněná o potřeby kognitivní a estetické (Trachtová, a kol., 2010; Výrost, Slaměnik, 2008).

Na základě potřeb jsme celkově ovlivňování jak ve zdraví, tak nemoci. Pokud nejsou z jakéhokoliv důvodu naplňovány, dochází ke stavům deprivace. V případě nemoci je tento pocit znásoben a o to více, pokud se jedná o onemocnění genetické s prognózou budoucího negativního vývoje. V této otázce se dostáváme i k jisté stigmatizaci, poznamenání a to jak zjevného tak skrytého (Trachtová, a kol., 2010).

1.6.2 Nemoc jako stigma

Dle Bartlové (2009, str. 93): „Parsons definuje nemoc jako poruchu schopnosti individua plnit očekávané úkoly a role.“ Nemoc je také definována jako porucha rovnováhy vnitřního a vnějšího prostředí organismu nebo porucha celistvosti jeho součástí (Farkašová, a kol., 2006).

Život s nevléčitelnou nemocí je stav, který nás dlouhodobě ovlivňuje a stává se stigmatem. To může být viditelné nebo skryté a ve spojení s nemocí vnímáme její negativní dopady. Pojem stigma je velmi široký. Zahrnuje z objektivního hlediska - jizvy, deformity, defekty (omezená hybnost končetiny, chybějící části končetin, ochrnutí...). Z psychického hlediska se nemoc projevuje úzkostí, strachem, odcizením, neschopností začlenit se. Ze sociálního hlediska mluvíme spíše o dopadu (vyloučení ze společnosti, snížení uplatnění, ztráta zaměstnání...) Z pohledu sestry je třeba se oprostit od pohledu na stigma z čistě medicínského pohledu nebo zažitých konvencí. Ve výrazu „stigma“ se každému objeví chybějící části končetin, vrozené deformity, poúrazové či nádorové deformity. Vše, co člověka na první pohled zohavuje a nějakým způsobem vyčleňuje ze společnosti. Nemocný však není poznamenán pouze zjevnými projevy, nejtěžší je dopad psychický a sociální. Tyto dvě oblasti se úzce proplétají a navzájem ovlivňují. V případě těžkého postižení při onemocnění následně dojde i ke ztrátě zaměstnání, popřípadě k invalidizaci a omezení v dosavadní činnosti. Z tohoto vyplývá bio – psycho – sociální dopad onemocnění. A s trochou polemiky lze mluvit o stigmatizaci, jelikož dochází v určité míře k vyčlenění nemocného z doposud standardního života. Oblast biologická zahrnuje somatické projevy onemocnění, jeho vlastní léčbu a zdravotní rehabilitaci. Nemocný s diagnózou VHL má velmi nestabilní prognózu a každá kontrola u specialisty je spojena se strachem, která komplikace se objeví tentokrát. Toto navazuje na psychický dopad onemocnění. Život, hlavně jeho kvalita, je velmi poznamenán obavami. Strachem z negativní prognózy, bolesti, výkonu, průběhu a budoucnosti. S progresí přichází sociální izolace, nejistoty, ztráta a nutnost překvalifikování životních hodnot. Tímto se začínáme dotýkat sociálního dopadu onemocnění. Pokud je nemoc ve stádiu asymptomie, remise, sociální dopad je minimální. Krom pravidelných kontrol není nemocný nikterak omezený či vyčleněný

z pracovního procesu, kulturních, denních a společenských aktivit. Jakmile však přijde fáze progresu, záleží na její rychlosti a druhu obtíží. V důsledku stále opakujících obtíží, všudypřítomné bolesti, strachu a nejistotě, dochází k výraznému snížení kvality života. Tyto aspekty by měla mít sestra vždy na paměti a samostatně vyhledávat negativní faktory spojené životem s onemocněním VHL. Podíl těchto faktorů na pozitivním průběhu léčby je velký. Podpora psychické pohody, posilování odolnosti je jedním z klíčových momentů již tak náročné léčby a resocializace (Bartlová, Matulay, 2009; Zacharová, a kol., 2007; Bartlová, 2006).

1.7 Kvalita života

Odvíjí se ze základních potřeb nemocného. Jsou-li tyto alespoň rámcově naplněny, vnímá nemocný svůj stav jako uspokojivý eventuelně dobrý. Pokud však dojde k nenaplnění či výraznému omezení, stává se život pro nemocného neuspokojivý. Hranice naplnění a nenaplnění těchto potřeb jsou ryze individuální a odvíjejí se od osobnosti nemocného. Výzkum kvality života byl iniciován v sedmdesátých letech 20. stol. Vedly k němu dva faktory. Farmakoekonomický, zahrnující finanční nákladnost a efektivitu léčby a druhým faktorem bylo dokladování dopadu terapeutických intervencí na zdravotní stav pacienta (Gurková, 2011).

V podstatě největším úskalím se stává pro každého progresu nemoci a stupňující se či neustupující bolest. Pro lidi s onemocněním morbus Von Hippel-Lindau je nejistota vývoje onemocnění tím nejzákladnějším negativním důsledkem. Časté zdravotnické intervence leckdy posilují strach a jisté vyčlenění. Zdravotní personál se setkává s tím, že základní potřeby a žebříček hodnot se u nemocných lidí radikálně mění. V prvenství stále zůstávají potřeby fyziologické, avšak dále do pozadí ustupuje potřeba seberealizace, sebeaktualizace. Naopak zesiluje potřeba sounáležitosti a lásky, uznání a sebeúcty. Poslední o to více, jelikož se jedná o vlastní rozhodnutí a spoluúčast při dalších postupech léčby (Gurková, 2011, Trachtová, a kol., 2010).

1.7.1 Význam hodnocení kvality života

Význam hodnocení kvality života v praxi vystupuje do popředí u pacientů s chronickými, onkologickými a nevléčitelnými chorobami, které vyžadují celoživotní dodržování režimových zásad a opatření a často omezují v běžných každodenních aktivitách. Takto nemocní často prožívají pocit omezení, napětí. Musí vynaložit velké úsilí, aby se kvalita života přiblížila na úroveň zdravých (Gurková, 2011).

Faktory ovlivňující dopad onemocnění na kvalitu života jsou dle Gurkové (2011, str. 139): „*nároky self managementu onemocnění* (pacient musí nemoc zakomponovat do svého života změnou životních návyků a chování), *celoživotní charakter léčby* (léčba častokrát není kauzální, kurativní, ale substituční, zmírňující symptomy onemocnění, častokrát s nepravidelným efektem a nežádoucími účinky), *nejasnost prognózy, nepředvídatelnost průběhu onemocnění* (není možné předvídat průběh onemocnění, který může významně zasáhnout do života pacienta), *vědomí závažných chronických komplikací a akutních stavů* (tzn. že, jakmile dojde k nedodržení terapeutického režimu, hrozí riziko závažných následků), *lokus kontroly* (v domácí léčbě se přesouvá dominantní část kontroly a zodpovědnosti za léčbu na pacienta)“.

Kvalita života je dlouhodobým cílem ošetrovatelské péče. Ta se v rámci zvyšování kvality života zaměřuje nejen na fyzické aspekty, ale hlavně na podporu návratu pacientů do běžného života, zvládnutí denních činností a využití zdrojů sociální podpory (Gurková, 2011).

1.8 Odolnost, zdraví, adaptabilita

Tyto tři pojmy jsou úzce provázané a vzájemně na sebe působí. Nároky, se kterými se dokáže vyrovnat zdravý člověk, jsou v obecné rovině větší, než u nemocného. Dle WHO je zdraví definováno jako stav úplné psychické, sociální a fyziologické pohody. Jinak přeloženo jedná se o stav nepřítomnosti příznaků nemoci, realizace v pracovním a společenském životě, psychická vyrovnanost, spokojenost. O tomto pojednává současný celostní přístup psychologie. Osobnost = bio-psycho-socio-ekonomická jednota (Paulík, 2010).

Adaptace – schopnost přizpůsobit se. Zajišťují ji adaptační systémy organismu. „Psychická regulace probíhá ve třech základních rovinách: instinktivní (pudové, nepodmíněně reflexní), zvykové (automatizované, naučené) a volní (zaměřené, úmyslné). Instinktivní regulace je zajišťována prostřednictvím vrozených reakcí odehrávajících se automaticky bez přímé účasti vědomí“ (Paulík, 2010, str. 12).

Podílí se na tom všechny základní soustavy – dýchací, trávicí, vylučovací, reprodukční, nervová, hormonální, kosterně-svalová a oběhová soustava. Rozhodující je nervová a hormonální soustava (Paulík, 2010).

To jak se dokáže nemocný adaptovat, sžít se svou nemocí, je důležitým faktorem pro budoucí adaptaci na novou roli. A to chronicky nemocného, nevyléčitelně nemocného, handicapovaného. Úkolem sestry je podporovat a motivovat k adaptaci, pomoci nemocnému přejít nejtěžší období a aktivně se realizovat, znovu se začlenit. Nad zvládnutím této situace se velmi podílí osobnost jedince a v neposlední řadě temperament jedince. Osobnost funguje jako integrovaný celek, individuálně typický a ve svých charakteristických rysech i relativně stabilní. Strukturu osobnosti tvoří naše schopnosti a to obecně rozumové (naše IQ) a speciální, které se projevují při určitých druzích činností. Dále temperamentové, charakterové a motivační vlastnosti. V oblasti zvládnutí se nejvíce projeví temperamentové vlastnosti. Jelikož to, jak se chováme a jevíme zvenčí, značně ovlivňuje proces učení a zrání a faktory dědičnosti a prostředí. Temperament se v obecné rovině dá přeložit jako soustava psychických vlastností projevující se způsobem chování a jednání člověka. Tvoří podklad duševní dynamiky a především citů (Nakonečný, 2002; Farkašová, a kol., 2006).

Každé sestře je velmi dobře známé základní rozdělení typů temperamentu podle Hippokrata. Ten dle tělesných tekutin krev, žluč, černá žluč a hlen udal čtyři základní typy – sangvinik, choleric, melancholik, flegmatik (Nakonečný, 2002).

Dle Nakonečného (2002, str. 526), je tato základní charakteristika doplněná o hlediska W. Wundta a H. J. Eysencka: „melancholik: emocionálně založený, vážný, rigidní, kombinace emoční lability a introverze. Choleric: vznětlivý, činorodý, impulzivní, kombinace emocionální lability a extroverze. Sangvinik: vyrovnaný, přiměřeně reagující, kombinace emocionální stability a extroverze. Flegmatik:

lhostejný, stálý, nevzrušivý, kombinace emocionální stability a introverze“ S každou nemocí, respektive diagnostikou nevléčitelného stavu, se okamžitě projeví strach. Jeho projevy, zvládání, potlačování či popírání závisí do velké míry právě na temperamentu. Z pohledu sestry je důležité umění empatie a zároveň si udržet profesionální nadhled a odstup. Správné odhadnutí nemocného, respektive dopadu negativní prognózy na nemocného, je důležitým vodítkem pro komunikaci a péči. Sestra sleduje hlavně projevy neverbální jako postoj, pohled, mimika. Neverbální signály často ukazují pravou tvář a možnost budoucího dopadu. Pokud před sebou sestra má pacienta bez pevného zázemí (rodiny a přátel), může sdělení negativní diagnózy a prognózy vést i k velmi fatálnímu řešení. Vzniku závislosti a v konečném důsledku sebevraždy. V tuto chvíli je sestra osobou prvního kontaktu a měla by dokázat i správně nemocného edukovat. S tím úzce souvisí i samovzdělávání. Edukací sestra soustavně ovlivňuje pacienta, jeho chování a jednání. Hlavním cílem, je zvýšit jeho vědomosti, změnit postoje, návyky a zlepšit dovednosti. Konečným výsledkem, v pozitivním smyslu, je osoba soběstačná, vyrovnaná a připravená klást jakékoli otázky v případě nejasností (Juřeníková, 2010).

1.9 Iatropatogeneze medicíny

I přesto, že rychlý vývoj v oblasti medicíny dnes výrazně snížil úmrtnost a invaliditu, má i negativní dopad na zdraví a život. Jakýkoli zákrok na pacientovi má i vedlejší účinek na jeho zdraví. Zákroky, mající zvýšit kvalitu života, oddálit nevyhnutelné, zachránit život, nakonec negativně ovlivňují i samotný průběh a kvalitu života. Jsou různé pohledy a názory iatropatogenní dopad medicíny a ošetrovatelských intervencí. Vše se v základu odvíjí od rozhodnutí lékaře. Ten určuje, který zákrok je pro nás vhodný a který naopak zhorší stav, či je neefektivní. Lidé, respektive nemocní již od pradávna k lékaři vzhlíží coby k polobohu. Mluví řečí pro ně neznámou, má znalosti o těle, o tom co kde se nachází a jak to funguje. Dnes je tento pohled díky technice o to vyšší, že lékař dokáže léčit stavy, na které se dříve běžně umíralo. Sestra v tomto prostředí dlouho pracovala coby mantinel. Jakýsi článek, který ulehčoval nemocným jejich utrpení a poskytoval jim péči, kterou jinak neměli. Pokud se podíváme na historii

ošetřovatelství, počátky ošetřovatelské péče sahají až do raného středověku, většinou jsou spojeny s šířením křesťanství. V tehdejší době se užívalo hlavně zkušeností z pozorování bylin, vody a slunce na lidský organismus. Na rozvoji ošetřovatelství se podílely hlavně války. V té době bylo nejvíce zapotřebí ošetřovatelské péče, která se zakládala hlavně na zkušenostech a pozorování (Kutnohorská, 2010; Škrla, 2005).

Profesionalizaci v ošetřovatelství přinesla Florence Nightingalová, která jako první po zkušenostech z Krymské války v letech 1853 – 1856, popsala negativní dopady na zdraví při nedostatečné hygieně, výživě a teple (Kutnohorská, 2010).

Ošetřovatelství postupem času se vyvíjelo do dnešní podoby, kdy zaujímá samostatný vědní obor. Tento obor i nadále úzce souvisí s medicínou samotnou, avšak jeho základní pojetí je holistické neboli celistvé. Iatropatogenní dopad medicíny se odráží i na ošetřovatelství samotném. Sestra v dnešní době musí umět zhodnotit pacienta, velký důraz je přitom kladen na potřeby nemocného (Škrla, 2005; Kutnohorská, 2010).

2 Cíle a výzkumné otázky

2.1 Cíle práce

1. Zjistit bio-psycho-sociální dopady nemoci z pohledu respondentů a jejich rodin.
2. Identifikovat negativní faktory, které ovlivňují život respondentů.

2.2 Výzkumné otázky

1. Jaké jsou biologické dopady nemoci?
2. Jaké jsou psychické dopady nemoci?
3. Jaké jsou sociální dopady nemoci?
4. Jaké jsou negativní faktory ovlivňující život respondentů?

3 Metodika výzkumu

3.1 Použitá metoda

Práce byla zpracována pomocí kvalitativního šetření s využitím metody polostrukturovaných individuálních hloubkových rozhovorů a kazuistik. Kazuistiky byly zpracovány dle taxonomie Nanda INT. II, která vychází z modelu Gordonové. Rozhovory byly zaznamenávány na diktafon a poznámkový blok. Jejich trvání se pohybovalo od 1 - 1,5 hod. V případě respondentů 1, 2, 3 probíhaly v domácím prostředí. U respondentky 4 rozhovor probíhal během pracovní doby, v kanceláři fakultní nemocnice Brno. K respondentce 4 bylo navíc potřeba zajistit povolení k rozhovoru od vedení FN. Toto proběhlo na základě písemné elektronické žádosti a telefonických konzultací. Tato služba je placená a ošetřena smlouvou. FN má přímo vypsany ceník, kde jsou taxy v případě rozhovorů s lékařem, sestrou, sběru dat do dotazníků. Výsledky, které jsou v bakalářské práci, se jako kopie odesílají ke schválení zpět příslušnému pracovníkovi FN ke kontrole a schválení.

Otázky do rozhovoru byly voleny otevřené, aby zůstal ponechán co nejširší prostor pro vlastní vyjádření respondentů. Jejich záznam z diktafonu, byl následně přímo přepsán a doplněn o objektivní poznámky tazatelky.

Vlastní zpracování rozhovorů bylo rozloženo do 4 etap v trvání 8 týdnů.

V první etapě byly prostudovány teoretické podklady k onemocnění, ze kterých byly vytvořeny otázky navazující na výzkumné otázky.

V druhé etapě byly domluveny termíny a místa osobních schůzek. Vzhledem k faktu, že měly zaznít leckdy i intimní fakta, prostředí bylo volené klidné, spíše vyhovující potřebám respondentů. Respondenti byli rámcově seznámeni se základní formou otázek a upozorněni na jejich variabilitu. Zároveň byli seznámeni s formou záznamu rozhovoru a způsobem jejich přepisu. Na vlastní žádost respondentů, byly z rozhovoru vynechány nevhodné výrazy, vlastní text byl mírně stylisticky upraven. Zároveň ústně vyjádřili souhlas i s osobními dotazy. S těmito podmínkami bylo možné přejít k další etapě.

Ve třetí etapě nastaly vlastní rozhovory. Ty byly zaznamenávány na diktafon, a pro ucelený pohled na poznámkový blok byly zaznamenávány neverbální projevy. Tyto

poznámky byly zapisovány podle čísla otázky, podle času na diktafonu a dominantního slova v otázce. Poslední, bylo nejčastěji užito, ve chvíli kladení doplňujících otázek.

V poslední etapě byly jednotlivé rozhovory přepsány do počítače. Tato fáze byla nejobtížnější, vzhledem ke správnému vsazení objektivních poznámek tazatele. Zároveň tato data byla použita i do kazuistik. Výsledky rozhovoru byly kategorizovány metodou tužka – papír a výsledky zaznamenány do schémat.

Schémata byla volena z důsledku nízkého počtu respondentů s onemocněním VHL. Data získaná z rozhovorů všech respondentů dala ucelený náhled na nejsilnější důsledky a dopady, které odpovídaly základním výzkumným otázkám.

3.2 Charakteristika výzkumného souboru

Výběrovým souborem byly 2 respondentky s morbus Von Hippel-Lindau, manžel respondentky a vrchní sestra očního odd. FN Brno. Výběr byl záměrný. Výzkum proběhl v Jihlavě a Brně.

Respondentka 1(R1) – byla volena jako první v rozhovorech a kazuistikách, jelikož od ní se odvíjí zásadní otázky výzkumu. Nemoc jí byla diagnostikována ve věku 13-ti let. Za poslední roky došlo k velké progresi s negativními důsledky. Prognóza do budoucna je stále nestabilní.

Respondentka 2(R2) – nositelka mutace genu VHL. První projevy onemocnění přišly ve věku 45-ti let. Rozdílné jsou i dopady onemocnění a negativní důsledky. Prognóza je zde poměrně stabilnější.

Respondent 3(R3) – jeho osobní názor poukazuje na dopady VHL v oblasti vztahů a života.

Respondentka 4(R4) – vrchní sestra očního odd. FN Brno. Profesionál v oblasti oftalmologie a ošetrovatelství. Poskytuje pohled ošetřujícího personálu, stran zdravotní péče o nemocné s postižením zraku.

4. Výsledky

4.1 Kazuistiky

Respondentka 1

Žena 38 let. V dětství vážněji nebyla nemocná. Od 13 let začaly problémy s visem na levé oko. Dle respondentky v květnu r. 1988. Od té doby trvale sledována. V dubnu 1991 stanovena dg morbus Von Hippel – Lindau. Roku 1995 provedeno genetické vyšetření. Z jeho výsledku bylo popsáno: Mutace c. 272-273 delinsAA v exonu 1 genu VHL. Toto doposud nebylo u nemocných s morbus VHL popsáno. Od r. 1991 léčena ve FN Brno. Pro drobná krvácení do sítnice u resp. provedena opakovaně laser. terapie, později i kryoterapie, brachyterapie a vitrektomie. Od roku 2006 ztráta vizu i na levém oku. Dle respondentky na pravé oko nevidí od 15-ti let. Dále při morbus von Hippel –Lindau u respondentky diagnostikovány četné cysty na ledvinách a pankreatu. Vznik hemangioblastomů na mozečku. Diagnostikovány dle MR mozku 05/09 Do roku 2012 – dubna nález stacionární, poté prudká progresse, která byla důvodem neurochirurgického zásahu 8/12. Od roku 12/06 ztráta vizu na pravém oku. Amaurosis absoluta. Pro vznik bolestí nereagujících na běžnou léčbu doporučena termomodulace ggl. Gasseri I dx – tento zákrok respondentka vnímala jako velice bolestivý, efektivita byla bohužel mizivá. Bolesti byly velkou měrou spojeny s degenerativním procesem v P oku, kdy vlivem četných zákroků (vitrektomií) došlo k destabilizaci očního bulbu, následně jeho smršťování. Tento proces je velmi bolestivým dle VAS 8 – 10. Proto respondentka podstoupila r. 2013 odstranění postiženého očního bulbu. Výsledný efekt byl zřejmý okamžitě. Došlo k vymizení bolestí hlavy. Vlivem vzniku cyst na pankreatu udává respondentka obtíže s trávením – hlavně tučná, mastná jídla, alkohol, zrnková káva. Špatně snáší i mléčné výrobky. Zažívací obtíže jsou kompenzované léky a dietou.

Dg.:

- Amaurosis bilateralis – v rámci sy. VHL
- Cystae pancreatis - sy. VHL
- Cystae renarum – sy. VHL

- stp. Expansio hemisphaerae cereberlli l.dx. 8/12
- stp. Aplikace alkoholu retrobulbárně OD 1/1
- stp. Termomodulace ggl. Gasseri l.dx 3/13 – pro neuralgie n. trigeminus
- stp. Enucl. Bulbi dextrae 8/13

Terapie: Helicid 20 mg, Gabapentin 300 mg, Pangrol 20000, Azopt gtt ODS, Timolol OS, Doreta 37,5/325 dp.

Podpora zdraví

Respondentka nevidomá, trvale dispenzarizována na očním odd. FN Brno, interní a neurologické ambulanci. Pravidelně dochází na kontroly a dodržuje doporučení od lékaře. Na své onemocnění má náhled, do léčby se aktivně zapojuje. I v případě negativního dopadu léčby nerezignuje, snaží se maximálně využívat všech dostupných metod léčení. Léky užívá pravidelně, stávající medikace ji vyhovuje. Kuřačka - vykouří pravidelně do 10 – ti cigaret denně. Alergie neudává.

Výživa a metabolismus

Omezena dietou není, dle vlastních zkušeností se vyhýbá jídlům, které špatně toleruje a dochází ke vzniku průjmů. Doporučena dieta č. 4. V jídle však preferuje maso, omáčky, sladké, ovoce, zeleninu. Chuť k jídlu je přiměřená, stravu rozděluje do 5-6 porcí/D pro lepší toleranci. Tekutiny přijímá v dostatečném množství 2-3 l/D. Bez známek dehydratace a kachektizace. Z počátku oslepnutí, musela hlídat časové intervaly jídla, jelikož neměla žádné vizuální podněty, které by podporovaly chuť k jídlu. Ta se tímto i výrazně snížila. Stravu se snaží zachovávat pestrou, zeleninu a ovoce toleruje dobře. Při stravování - jídlo ji většinou servíruje rodina, nutno popsat, kde co na talíři najde. Talíř nevidomému se popisuje podle hodin. (Například - na 12 maso na čtvrt zeleninová obloha, půl – brambory, tři čtvrtě dresing). Sama je schopna namazat si chleba a připravit kávu, čaj, naservírovat oběd – ten však nesmí být horký. Obtíže s trávením dlouhodobě řešeny Pangrol 20000, s polykáním a kousáním obtíže nemá, chrup sanovaný není. Pokožka normálního zbarvení, bez defektů.

Váha – 63 kg, Výška – 170 cm, BMI – 21,8

Váhu momentálně udržuje stabilní + - 1 kg.

Vylučování

Respondentka je kontinentní . Na WC doma a ve známém prostředí dojde bez pomoci. V cizím prostředí nutná asistence druhé osoby – doprovod a popis prostředí. Stolice je pravidelná, 1x D, po mléčných výrobcích průjmovitá. Při dietním opatření samovolně průjem ustává, eventuelně užívá Endiaron 3xD 1 tbl. Močení bez obtíží. Sklon k zánětům nemá. Pocení v normě.

Aktivita a odpočinek

Respondentka je činorodá, volí aktivní odpočinek – práce s hlínou, rukodělná činnost. Této činnosti se věnuje každý den. Jelikož se jedná o činnost náročnou, v případě únavy se věnuje poslechu hudby a mluveného slova. Úroveň sebezpečí: v rámci svých možností v domácím prostředí schopna se sama o sebe postarat, domácnost upravená pro potřeby nevidomé osoby. Není schopna bez pomoci nakoupit a pohybovat se v cizím prostředí. Toto řešeno průvodcem a vodícím psem. Základní sebezpečí zvládá bez obtíží – umýt se, obléct, najíst, dojit na wc. Momentálně v prostoru se pohybuje jistě, využívá kompenzačních pomůcek – hůl, vodící pes. Aktivita celkově omezena v rámci základního onemocnění – absolutní slepota. Samostatně absolvuje vycházky s vodícím psem v okolí bydliště, jinak vše v doprovodu. Spánek kvalitní, léky neužívá. Průměrně spí 6 - 8 hod denně. Nastavený rytmus. Každý den chodí spát nejpozději do 22 hod. Výkyv – ponocování, většinou druhý den trpí většími bolestmi hlavy a vysokou únavou. To způsobuje obtíže při prostorové orientaci a podstatně se tím zvyšuje riziko poranění eventuelně pádu.

Vnímání, poznávání, bolest

Respondentka je plně orientována osobou, časem i místem. Na dotaz odpovídá bez latencí, přiléhavě. Aktivní, otevřená, bez předsudků a přehnaného studu. Razantní,

velmi dobře si uvědomuje limity a dokáže prosadit svou vůli. Visus: amaurosis bilateralis od r. 2006. Učí se formou odposlechu. Ke studiu využívá diktafon a ozvučený počítač. Zvládá psát a číst v Braillově písmě. Paměť dobrá, plná pozornost. Bolest byla prvotně přisuzována degenerativnímu procesu retiny, posléze dráždění v oblasti n. trigeminus a opakovaným drobným krvácením hemangioblastomu na mozečku. Bolesti měly záchvatovitý charakter velmi vysoké intenzity. Nyní jsou bolesti chronického charakteru. V posledních 5 – ti měsících s klesající tendencí. Momentálně jsou stacionární. Na bolesti užívá doma Doretu 37,5 mg., s efektem, dávkování nepřekračuje, spíše vyhledává úlevové polohy v leže a jiné alternativy. Léčbu/proces plně chápe a spolupracuje, někdy se cítí unavená a nemá sílu.

Sebepojetí

Respondentka se aktivně zapojuje do dění kolem sebe a účastní se společenských akcí. Studuje Axmanovu techniku modelování, do budoucna by ráda pracovala v pedagogickém centru a učila nevidomé děti této technice. Nálada přiměřená, bez výkyvů. Změny zdravotního stavu se snaží brát s nadhledem. Dle slov respondentky někdy to jde hůř a někdy lépe. Do budoucna se snaží hledět pozitivně, dávat si přiměřené cíle a odměňovat se v případě úspěchu. Skromná, klidná, přitom zná svoji hodnotu. Poslední změnou vzhledu je stav po odstranění očního bulbu. Pro respondentku znamenal velkou úlevu od bolestí, zároveň výraznou vadu na vzhledu. Pro ženu je toto obzvláště těžké, jelikož se jednalo o oblast obličeje, který je pro každého první co vidí. Největší obavy vznikly stran manžela, strachu jak její vzhled přijme. Nyní, krátce po zákroku má vyrobenou protézku, která ji výrazně pomohla překonat bariéru výrazného handicapu. Zlobu, vztek a zmar pocítovala coby mladá dívka, kdy se cítila hrubě vyčleněná a omezená v běžném životě. Dnes se svou nemocí nesoupeří, nýbrž se s ní naučila žít.

Vztahy

Respondentka žije spolu s manželem v dvougeneračním domě spolu s rodiči. Vztahy mezi sebou mají klidné, vyrovnané, vzájemně si pomáhají. Manžel je pro respondentku

tou největší oporou a jistotou. Toto je patrné i ze vzájemných setkání při rozhovorech a sběru dat pro kazuistiku. Společné soužití celkově hodnotí jako klidné, vyrovnané. Občasné hádky bere respondentka jako součást a koření života. Manželství je vzhledem k respondentčině základnímu onemocnění bezdětné. Oba jsou s tímto faktem vyrovnání. Nemožnost mít vlastní dítě si respondentka s manželem vynahrazuje v synovcích a chlapci své velmi blízké kamarádky. Rodina celkově je hlavně z důvodu slepoty respondentky velmi provázaná a spolupracuje spolu. Osaměle se respondentka cítila ve chvíli ztráty zaměstnání a zraku. Momentálně má kolem sebe vytvořený úzký kruh přátel, kteří ji jsou kdykoliv k dispozici. Zároveň se stala i více citlivou v oblasti vztahů. Jelikož je nevidomá, ztratila možnost falešného hodnocení z výrazu tváře a postojů. Toto zásadně ovlivnilo její postoje k dřívějším známým. Dle slov respondentky po oslepnutí teprve prožela.

Sexualita

Respondentka má zavedeno tělísko, dochází na pravidelné kontroly, bezdětná. Vzhledem k celkovému stavu je těhotenství pro respondentku vysoce rizikové, proto nad tímto ani neuvažovala. O adopci, vzhledem k faktu, že je nevidomá, nikdy ani nestála. Toto odůvodňuje faktem, že sama o sebe se nedokáže plně postarat a péče o malé dítě je bez souvislé přítomnosti druhé osoby (manžel, rodiče) zcela nemožná.

Stres a zvládání

Respondentka momentálně vidí jako nejvíce stresující událostí oslepnutí a naučení se sebeobslužnosti. Nyní se cítí vyrovnaně. Pokud ji něco trápí, dokonalou relaxaci má při práci s hlinou (sochaření). Dříve se hodnotí jako výbušná a perfekcionalistická, vzhledem k věku a progresi nemoci, mnohé ze svých stanovisek a postojů přehodnotila. Vzhledem k základnímu onemocnění a bezpočtu komplikací, se respondentka setkává s řadou stresujících stavů a událostí. Sama přiznává, že proti tomu nelze jít hlavou. Snaží se svým osudem naučit žít a na první pohled stojím před vyrovnanou osobou. Nutno však podotknout, že nevidíte zlomeného a trpícího pacienta. Tento nadhled si respondentka vypěstovala postupem času a naleznutím nových relaxačních technik, při

kterých může být pouze sama a je nucena plně se koncentrovat na jiný problém (práce s hlinou).

Životní principy

Respondentka je bez vyznání. Její nejdůležitější prioritou je rodina a nejbližší přátelé. Věří hlavně sama v sebe a své nejbližší. Cíle si vytyčuje pouze reálné a necítí se provinile, pokud nemůže dosáhnout jejich naplnění. Jediným tajným snem je, že se snad jednou objeví lék, metoda, která ji dokáže vyléčit. Je si však plně vědoma, že toto je nereálné. Proto je ráda, že medicína je dnes na tak vysoké úrovni, že alespoň může žít přiměřeně plnohodnotný život.

Bezpečnost, ochrana

Respondentka bez defektu na kůži. Zároveň je zde velmi vysoké riziko pádu, poranění. Respondentka, je nevidomá, proto prostředí, ve kterém žije je důsledně upraveno a udržováno. Veškeré věci osobní potřeby, nádobí, příslušenství, ošacení musí mít své pevné místo, jelikož pak respondentka není schopna odlišit, či nalézt různé věci. Chemikálie a čisticí prostředky má oddělené v samostatné skřínce. Žiraviny – Savo, čistič odpadů v domácnosti odbourala vzhledem k riziku poleptání kůže. Je schopna pohmatem, dle tvaru odlišit od sebe mýdlo, šampon, kondicionér, vůně, jar atp.

Komfort

Respondentka žije spolu s manželem v rodinném domě. Se sousedy udržuje přátelské vztahy. Momentálně se cítí spokojená. Získala vodícího psa, který ji pomáhá nejen v běžném životě, ale vyplňuje i volné chvíle. Již 8 let je respondentka v plném invalidním důchodu. Požívá i dávek sociální podpory a výhod ZTP/P.

Růst a vývoj

Běžné dětské nemoci, vážnější obtíže neměla do 13 ti let. V této době propukla VHL, prvotně vznikem hemangoblastomů retiny, posléze postupem věku došlo k postupné progresi stavu, která sebou nesla tvorbu cyst na ledvinách (zde jsou symptomatologicky

němé) a pankreatu (obtíže s trávením, hlavně tučná jídla, alkohol) v poslední řadě vznik hemangiomu na mozečku

HODNOCENÍ DLE NORTONOVÉ

schopnost spolupráce	věk	stav pokožky	další onemocnění	tělesný stav	stav vědomí	pohyblivost	aktivita	inkontinence
Úplná	< 10 let	normální	žádné	dobry	dobry	úplná	chodí	není
Malá	< 30 let	alergie	dle závažnosti 1-3	zhoršený	apatie	částečná	doprovod	občas
Částečná	< 60 let	vlhká		špatný	zmatený	omezená	sedačka	zejm. moč
Žádná	> 60 let	suchá		velmi špatný	bezvědomí	žádná	leží	moč + stolice

Hodnoceno 1 – 4 body

1 – vše sám

4 – neschopen

Hodnocení: 16 bodů – žádné riziko vzniku dekubitu

OBJEKTIVNÍ POZOROVÁNÍ

(vnímání, verbální a jiné neverbální projevy)

V průběhu získávání informací a vyšetření

ORIENTACE (místem, časem, osobou) : ...*plně orientována*

CHÁPE MYŠLENKY A OTÁZKY (podstatu, abstraktní výrazy, konkrétní pojmy):
na dotaz odpovídá přiléhavě, bez latence

ŘEČ, ZPŮSOB VYJADŘOVÁNÍ: *přiměřené tempo, spisovné vyjadřování*

HLAS (výška) **A ZPŮSOB ŘEČI:** *hlas tichý, rozvážný*

ÚROVEŇ SLOVNÍ ZÁSObY: *dobrá*

OČNÍ KONTAKT (udržuje, neudržuje) : *nelze - slepota*

ROZSAH POZORNOSTI (odvádění, rozptylování) : *plná*

NERVOZITA (rozrušení nebo uvolnění) rozsah 1-5 : *klidná, uvolněná*

PASIVNÍ, AGRESIVNÍ, ASERTIVNÍ projevy v komunikaci rozsah 1-5 :

Aktivní, asertivní - 1

VZÁJEMNÁ SPOLUPRÁCE A SOUČINNOST SE ČLENY RODINY NEBO DOPROVÁZEJÍCÍ OSOBOU, POKUD JE PŘÍTOMNA: *rodina plně spolupracuje, v rámci možností se resp. snaží být soběstačná*

ZÁKLADNÍ SCREENINGOVÉ FYZIKÁLNÍ VYŠETŘENÍ SESTROU

CELKOVÝ VZHLED, ÚPRAVA ZE VNĚJŠKU, HYGIENA: *upravená*

DUTINA ÚSTNÍ A NOS: *bez defektu*

ZUBY: *zubní náhrady ne, chrup bez sanace*

SLUCH (slyší šepot?) *velmi dobrý*

ZRAK (má brýle?) *nevidomá*

(přečte novinové písmo?) pouze Braillovo písmo

SCHOPNOST UCHOPIT PŘEDMĚT RUKOU, STISK RUKY:

Rozsah pohybu kloubů: *bez omezení*

Svalová tuhost/pevnost : *svaly bez atrofie, stisk ruky pevný, přiměřené délky*

KŮŽE : barva : *bledá* kožní defekty: *moment. bez defektu*

riziko dekubitů (podle stupnice Nortonové) *ne*

CHŮZE: držení těla: *držení rovné, chůze se slepeckou holí*

chybění části těla *oko*

SEBEPÉČE:

Předvedená schopnost pro soběstačnost v denních životních aktivitách (zapsat pouze číslo 0-5):

Schopnost najít se0.....Schopnost umýt se0.....

Schopnost okoupat se0.....Celkový pohyb.....2.....

Schopnost dojít si na toaletu.....2.....Pohyb na lůžku.....0.....

Schopnost obléknout se0.....Schopnost uvařit si3.....

Schopnost nakoupit si5.....Udržovat domácnost3.....

Oš. diagnózy:

00132 - Bolest akutní v souvislosti s progresí onemocnění projevující se náhlými atakami bolesti bez reakce na analgetika, úlevové polohy

00133 - Bolest chronická v souvislosti se základním onemocněním projevující se setrvačnou bolestí reagující na podání analgetik, úlevové činnosti (chlazení, poloha)

00148 - Strach v souvislosti s nejistou prognózou základního onemocnění projevující se neverbálně – pláč, mimika, gesta

00053 - Sociální izolace v souvislosti se ztrátou vizu projevující se nemožností sama se pohybovat mimo domov, ztrátou zaměstnání.

00085 - Zhoršená pohyblivost v souvislosti s amaurosis bilateralis projevující se zhoršenou orientací v cizím prostoru.

00170 - Riziko porušení religiozity v souvislosti s nedostatečnou sociální interakcí

00155 - Riziko pádu v souvislosti s amaurosis bilaterality

Respondentka 2

Žena 61 let, heterozygotní nosička mutace c 272-273delinsAA v genu VHL. V dětství vážněji nemocná nebyla. Po operaci hemangioblastomu pravé mozečkové hemisféry zasahujícího do IV. komory mozkové 12/97. Následně proběhla RT. Podezření na morbus Von Hippel-Lindau bylo vysloveno až na základě onemocnění dcery, toto bylo potvrzeno na genetickém vyšetření. Nyní mnohočetná ložiska hemangioblastomů na mozku a mozečku – bez progresu, sledována. Na pankreatu jsou diagnostikovány četné cysty s kalcifikacemi a vazivem, dle SONO je patrná difuzní přestavba. Vlivem tohoto vznikl DM II typu – na inzulinu. Na pravé ledvině se nachází několik drobných cyst. Levá ledvina – ojedinělé cysty v kůře. Od roku 2012 byla zjištěna zvýšená hodnota f VIII. Opakovaným odběrem se potvrdila trombofilie. Proto je nyní respondentka v dispenzarizaci hematologické ambulance. Od operace hemangiomu na mozku vznikly závratě, porucha řeči – koktání, zadržávání a došlo k rozvoji organického psychosyndromu.

Dg.:

- Morbus Von Hippel-Lindau
- Chronická pankreatitida s insuficiencí zevní a vnitřní sekrece DM II typu sekundární multisenzorické vertigo

terapie: Levemir , Novorapid, Sortis 10 mg, Anavenol, Helicid 20 mg., Creon 25000, Lecitin. Z volně prodejných preparátů – Wobenzym a 3 měsíce, Jablečný ocet, Aloe

Podpora zdraví

Respondentka je dispenzarovaná na neurologické ambulanci nemocnici Jihlava v rámci základního onemocnění. Dále v metabolické poradně, interní ambulanci. Svě onemocnění plně chápe a snaží se maximálně spolupracovat. Léky užívá pravidelně, dokupuje si výživové produkty – Wobenzym – ten užívá jednou za tři měsíce 3xD 1 tbl. kůru má na 3 měsíce. Jablečný ocet – ten užívá každý den ráno, udává po něm lepší

trávení. Aloe - po jeho užívání se cítí výrazně lépe, přestaly obtíže s hybností kloubů, upravily se hodnoty glykemie. Nekuřačka, abstinentka. Alergie neudává.

Výživa a metabolismus

Omezena diabetickou dietou. Dietu dodržuje, avšak udává, že občas hřeší. Mívá často hypoglykemie, vždy sebou má kousek čokolády nebo sušenky. Sama na sobě dokáže poznat první příznaky. Stav výživy je přiměřený, mírná nadváha. Tekutiny se pohybují v rozmezí 1 – 1,5 l/D. Kožní turgor v normě. V jídle není vybíravá, jí vše. Preferuje mléčné výrobky, maso. Z tekutin nejčastěji pije diabetické šťávy nebo čaj. Kávu si dává pravidelně dopoledne a po obědě. Alkohol nepije. Stravu dělí do 5 porcí + II. večeře. Chrup je částečně sanován. Horní a dolní protéza.

Váha 80 kg. Výška 168 kg. BMI 28. Bez váhového úbytku/ příbytku za poslední rok.

Vylučování

Stolice pravidelná, normálního zbarvení a zápachu, pevně formovaná. Močení bez obtíží, bez úniku moče. Pocení přiměřené.

Aktivita a odpočinek

Respondentka volí aktivní odpočinek – největší potěšení má z práce na zahrádce, péči o květiny, péči o zvířata. Doma chová slepice, králíky, psa.

Úroveň sebepečce: respondentka je schopna se o sebe plně postarat. Udává závratě, proto se naučila základní postoje při oblékání, obouvání, které zabrání pádu.

Spánek není kvalitní, má zhoršené usínání, avšak léky neužívá. Průměrně spí kolem 5,5 hod denně. Nastavený rytmus. Každý den chodí spát kolem do 23 hod. Činnosti před spaním volí většinou nenáročné.

Vnímání, poznávání, bolest

Respondentka je plně orientována osobou, časem i místem. Na dotaz odpovídá s mírnou latencí, přiléhavě. Otevřená, přátelská, řeč zrychlená, často přeskakuje, rychle odbočí od daného tématu jiným směrem, bez návaznosti. Po operaci hemangioblastomu

došlo k rozvoji organického psychosyndromu, který se projevuje hlavně mírnou odbržděností, myšlenkovým tryskem, manickými projevy chování. Visus: zhoršený, řešený brýlemi na čtení. Bez projevu hemangiomu retiny, absolvuje pravidelné kontroly v rámci dispenzarizace. Paměť: zhoršená, respondentka udává časté zapomínání, plná pozornost. Bolest: udává běžné – hlavně klouby, bolesti hlavy zřídka. Na mozku četné hemangioblastomy, nález stacionární. Monitorována, pravidelné kontroly na neurologii, 1x ročně CT mozku. Psychomotorické tempo mírně zrychlené.

Sebepojetí

Respondentka je na první pohled dynamická, mírně extravagantní žena. Vždy musí být perfektně upravená a nalíčená. Na toto si hledí, i když je doma a nejde mezi lidi. Ke své nemoci se staví vyrovnaně, nedokáže se však smířit s osudem své dcery. Po operativním zákroku a následném ozáření má ve vlasech arey – plosky bez vlasů, které dobře skrývá, avšak nestydí se je ukázat. Se sebou je plně srovnaná. O sobě udává, že je spíše optimista, zodpovědná a bývala perfekcionalistka. Avšak nyní nemůže všechno tak zvládat jako dříve. Sebevědomí v normě.

Vztahy

Respondentka žije spolu s mužem v dvougeneračním domě spolu se svou dcerou a jejím manželem. Vztahy mezi sebou mají klidné, vyrovnané, vzájemně si pomáhají. Rodina z důvodu ztráty zraku respondentky 1 je velmi provázaná a snaží si pomáhat. Osaměle se respondentka nikdy necítila. Se ztrátou zaměstnání se dle vlastních slov vyrovnala dobře. Přátel moc nemá, jelikož na to nikdy nebyl čas. Ten trávil v práci, na stavbě a s dětmi. Jediným problémem, který obtížně zvládá je zdravotní stav respondentky 1. Bojí se o její zdraví, na své tolik nemyslí. Druhá dcera zdravá dlouhodobě žije mimo ČR, pravidelně se stýkají a volají si.

Sexualita

Respondentka je v klimakteriu, má dvě dcery – jedna s nemocí Von Hippel – Lindau, druhá zdravá. Potraty neudává. Dcery se ji narodily v krátkém rozmezí, obě těhotenství byla bez komplikací, porod klasicky.

Stres a zvládání

Pro respondentku je momentálně nejvíce stresující událostí oslepnutí dcery. Sama se cítí vyrovnaně. Pokud ji něco trápí, relaxuje u prací na zahrádce (sázení, péči o kytky). Ráda šije a pečuje o sebe. Díky své nemoci se naučila pohlížet na svět a problémy jinak. Nerozčiluje se a netrápí nad zbytečností. Odděluje nepodstatné záležitosti a jedinou záležitostí, která ji dokáže zcela zlomit je zhoršení stavu dcery. V tu chvíli cítí i zhoršení diabetu – častěji dochází ke vzniku hypoglykemie.

Životní principy

Respondentka je nyní bez vyznání. Dle vlastních slov v boha přestala věřit ve chvíli, kdy onemocněla dcera. Její nejdůležitější prioritou je rodina. Neřeší v co věří. Cíle si vytyčuje pouze reálné a necítí se provinile, pokud nemůže dosáhnout jejich naplnění. Přání má pouze jediné, toto vyplynulo z rozhovoru. Aby respondentka 1 byla stabilizována a její stav se dále nezhoršoval.

Bezpečnost, ochrana

Respondentka bez defektu na kůži. Je zde velmi vysoké riziko pádu a následného poranění. Respondentka, má od operace hemangioblastomu závratě, riziko pádu je největší ve chvíli předklonu a rychlé změny polohy těla. Toto se naučila zvládat správným postojem. Dále vzhledem k nedávné diagnostice trombofilie je vysoké riziko krvácivých stavů. Pokud se respondentka udeří, rychle se jí utváří rozsáhlé hematomy. Nutný je i individuální přístup v případě operace a výkonu. Edukována byla na hematologickém odd.

Komfort

Respondentka žije spolu s manželem, dcerou a zetěm v dvougeneračním rodinném domě. Se sousedy udržuje přátelské vztahy. Cítí se spokojená. Je v invalidním důchodu od 45 – ti let. Komunikativní, rychle navazuje nové kontakty, bez předsudků a přehnaného studu.

Růst a vývoj

Běžné dětské nemoci, vážnější obtíže neměla do 45 let . V této době propukla VHL, prvotně vznikem vznik hemangiomu na mozečku, posléze postupem věku došlo k postupné progresi stavu, která sebou nesla tvorbu cyst na ledvinách (zde jsou symptomatologicky němé) a pankreatu spojeným se vznikem DM II, nově zjištěna trombofilie.

HODNOCENÍ DLE NORTONOVÉ

schopnost spolupráce	věk	stav pokožky	další onemocnění	tělesný stav	stav vědomí	pohyblivost	aktivita	inkontinence
Úplná	< 10 let	normální	žádné	dobry	dobry	úplná	chodí	není
Malá	< 30 let	alergie	dle závažnosti 1-3	zhoršený	apatie	částečná	doprovod	občas
Částečná	< 60 let	vlhká		špatný	zmatený	omezená	sedačka	zejm. moč
Žádná	> 60 let	suchá		2	velmi špatný	bezvědomí	žádná	leží

Hodnoceno 1 – 4 body

1 – vše sám

4 – neschopen

Hodnocení: 13 bodů – žádné riziko vzniku dekubitu

OBJEKTIVNÍ POZOROVÁNÍ

(vnímání, verbální a jiné neverbální projevy)

V průběhu získávání informací a vyšetření

ORIENTACE (místem, časem, osobou): *...plně orientována*

CHÁPE MYŠLENKY A OTÁZKY (podstatu, abstraktní výrazy, konkrétní pojmy):
na dotaz odpovídá přiléhavě, s mírnou latencí, po delším rozhovoru myšlení odbíhavé, není schopna udržet původní téma, rychle přejde k diametrálně odlišnému bez zjevné návaznosti.

ŘEČ, ZPŮSOB VYJADŘOVÁNÍ: *řeč s mírným žargonem, mírně zadržává, při nervozitě nebo únavě začne koktat, přeskokování témat bez návaznosti*

HLAS (výška) **A ZPŮSOB ŘEČI:** *přiměřené síly, řeč rychlá*

ÚROVEŇ SLOVNÍ ZÁSObY: *dobrá*

OČNÍ KONTAKT (udržuje, neudržuje) : *navazuje přiměřené délky*

ROZSAH POZORNOSTI (odvádění, rozptylování): *lehce rozptýlená, při únavě se pozornost rychle rozptyluje, ztrácí návaznost v hovoru.*

NERVOZITA (rozrušení nebo uvolnění) rozsah 1-5 : *klidná, uvolněná*

PASIVNÍ, AGRESIVNÍ, ASERTIVNÍ projevy v komunikaci rozsah 1-5 :

Asertivní 2, aktivní

VZÁJEMNÁ SPOLUPRÁCE A SOUČINNOST SE ČLENY RODINY NEBO DOPROVÁZEJÍCÍ OSOBOU, POKUD JE PŘÍTOMNA: *rodina spolu velmi dobře vychází, vzájemně si pomáhají.*

ZÁKLADNÍ SCREENINGOVÉ FYZIKÁLNÍ VYŠETŘENÍ SESTROU

CELKOVÝ VZHLED, ÚPRAVA ZE VNĚJŠKU, HYGIENA: *upravená, čistá*

DUTINA ÚSTNÍ A NOS: *bez defektu*

ZUBY: *zubní náhrady chrup částečně sanován, H+D protéza*

SLUCH (slyší šepot?) *zhoršený, šepot hůře slyší*

ZRAK (má brýle?) *korekce na čtení*

(přečte novinové písmo?) ano, s brýlemi. Bez brýlí pouze tituly

SCHOPNOST UCHOPIT PŘEDMĚT RUKOU, STISK RUKY:

Rozsah pohybu kloubů: *bez omezení, občas udává mírnou bolest pravé kyčle*

Svalová tuhost/pevnost : *svaly bez atrofie, stisk ruky pevný, přiměřené délky*

KŮŽE : barva : *normálního zbarvení.* kožní defekty: *hematomy na HK*

riziko dekubitů (podle stupnice Nortonové) *ne*

CHŮZE: držení těla: *držení rovné, chůze pomalá, chvílemi nejistá*

chybění části těla *ne*

SEBEPÉČE:

Předvedená schopnost pro soběstačnost v denních životních aktivitách (zapsat pouze číslo 0-5):

Schopnost najít se0.....Schopnost umýt se0.....

Schopnost okoupat se.....0.....Celkový pohyb.....1.....

Schopnost dojit si na toaletu.....0.....Pohyb na lůžku.....0.....

Schopnost obléknout se0.....Schopnost uvařit si0.....

Schopnost nakoupit si0.....Udržovat domácnost1.....

Oš. Diagnózy:

00127 - Porušená interpretace okolí v souvislosti s negativním dopadem po operaci hemangiblastomu na mozečku projevující se neschopností koncentrace.

00131 - Poškozená paměť v souvislosti s negativním dopadem po operaci hemangioblastomu na mozečku projevující se sníženou schopností zapamatování.

00051 - Zhoršená verbální komunikace v souvislosti s negativním dopadem po operaci hemangiblastomu na mozečku projevující se koktáním, přeříkáním

00093 - Únava v souvislosti se základním onemocněním projevující se rychlou vyčerpaností při běžných denních činnostech.

00148 - Strach v souvislosti s nejistou prognózou při základním onemocněním a onemocněním dcery projevující verbálně i neverbálně (pláč, vyslovení, gestikulace)

00147 - Úzkost ze smrti v souvislosti s negativní prognózou základního onemocnění a strachu o život rodiny po smrti projevující se verbálním vyjádřením

00155 - Riziko pádu v souvislosti s negativním dopadem po operaci hemangiblastomu na mozečku (porucha centra rovnováh)

1 Bio-psycho-sociální dopady

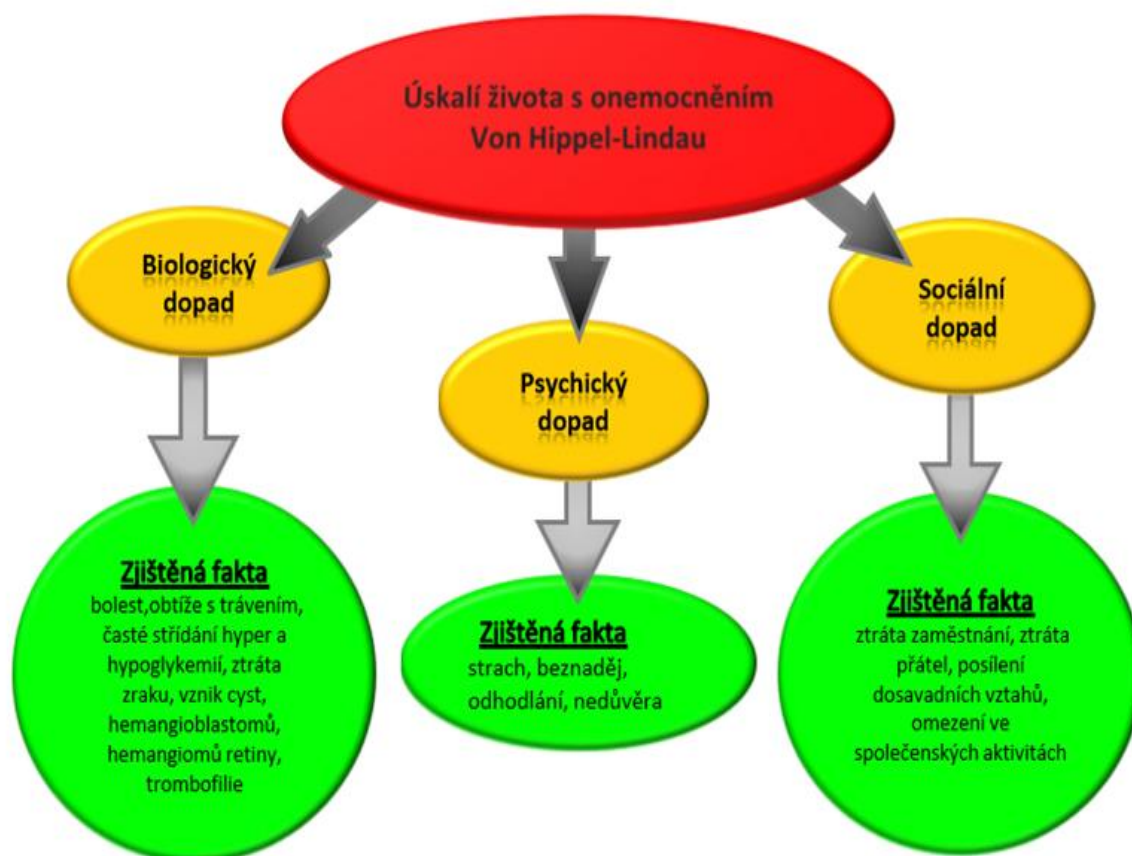


Schéma názorně poukazuje na dopady onemocnění. Následně jsou popsány dle míry závažnosti. Na základě analýzy kazuistik byla určena kategorie Úskalí života s onemocněním Von Hippel-Lindau a z ní byly určeny podkategorie biologický, psychický a sociální dopad.

Nejtěžším důsledkem je **biologický dopad**. Tento pramení z variability onemocnění.

Bolest je nejčastěji zmiňována v případě obou respondentek. Většinou je subjektivně vnímána ve chvíli progresu jako velmi intenzivní, vystřelující, svíravá. Má minimální reakci na analgetika a obě respondentky vyřazovala z denních činností. Ve fázi remise je popisována coby tupá, stacionární. Reaguje na podání analgetik, lze si uvyknout na život s ní.

Obtíže s trávením - vzniká u respondentek ve spojitosti se vznikem cyst na pankreatu. Projevují se hlavně u respondentky 1. Jedná se o netoleranci tučného jídla, mléčných výrobků a alkoholu. Toto způsobí silné průjmy a bolesti břicha. Respondentka 2 obtíže s trávením neudává. Vliv může mít i dietní omezení.

Časté střídání hyper a hypoglykemií je dynamickým příznakem u druhé respondentky. Vlivem rozvoje cyst na pankreatu a následných kalcifikací, byl DM obtížně regulovatelný inzulinem. V některých záznamech byl tento typ diabetu označován coby labilní „brittle“. Velká řada diabetologů tento termín zavrhuje.

Vznik hemangiomů retiny – dominantní příznak první respondentky, vlivem mutace genu VHL je porušeno odbourávání a destrukce HIF a tím dochází k jeho hromadění a vzniku angiogenních tumorů. U první respondentky je jejich vznik prvotní příčinou amaurosis absolutna.

Vznik hemangioblastomů na mozečku – společný příznak obou respondentek, jeho podstata vzniku je stejná jako u hemangiomů retiny. Jeho hlavním příznakem je silná záchvatovitá bolest hlavy „...já jsem brala Alnagon...byl silnej jako hrom...ve čtvrtek v noci...já myslela, že bude po mě.“

Trombofilie – příznak druhé respondentky. Hodnoty f VIII by se měly sledovat u všech nemocných s VHL, jelikož je zde vysoké riziko jeho zvýšených hodnot. Toto doporučení vyplynulo i z doporučení genetického vyšetření pro obě respondentky.

Druhým je **sociální dopad**

Ztráta zaměstnání – u první respondentky měl tento dopad nejtěžší důsledky. „...musela jsem odejít z práce...jsem se vrátila ještě na 6 měsíců...odešla do invalidního důchodu...“ Vyrovnání se s faktem invalidity a omezení v produktivním věku, bylo pro respondentku velmi těžkým úkolem. U druhé respondentky tento dopad měl minimální důsledky, jelikož onemocnění propuklo v pozdějším věku. Invalidní

důchod, přišel v období pár let před vstupem do důchodu starobního. „...*já myslela, že za měsíc půjdu ještě do práce, no ale pak jsem viděla, že by to samo nešlo ...tak mi doktor napsal invalidní důchod a byl pokoj...*“

Ztráta přátel – tento dopad, u první respondentky, byl nejvíce znatelný. Prvním krokem ztráty, byla ztráta zaměstnání. Dalším faktorem byl vliv nemoci. Respondentka byla nucena přehodnotit svá dosavadní měřítka a názory. S velkou částí svých dosavadních přátel ztratila společné názory a zájmy. Pro další část byla přítěží, o kterou se mají starat. U druhé respondentky byl tento dopad mírnější. Kolem sebe neměla velký okruh přátel, jelikož dle vlastních slov neměla na toto čas.

Posílení dosavadních vztahů - vztahuje se především k první respondentce. Z úzkého okruhu svých přátel získala lidi, kteří ji pomohou a není pro ně přítěží. „...*museli mě ráno tahat z postele...pomohla mi moje kamarádka...promluvila si se mnou...*“ Nemoc zde fungovala coby faktor, který vedl k posílení již fungujícího vztahu. Nelze opomenout i posílení v oblasti rodiny, která je úzce provázaná, spolupracuje spolu a vzájemně si pomáhá.

Omezení ve společenských aktivitách – tyto jsou nejvíce patrné u první respondentky, do progresu nemoci se účastnila řady společenských akcí a byla velmi činorodá. Po propuknutí, byla nucena řady aktivit se vzdát. Nejvíce izolovaná se cítila, dle vlastních slov, ve chvíli kdy oslepla. „...*připadala jsem si osamocená...*“ Nemohla nic číst, psát, pracovat na počítači, chodit na plesy.

„...*nemohla jsem si nic přečíst...toužila jsem zase komunikovat...*“

Třetím je **psychický dopad**. Tento je regulován osobností jedince a schopností adaptability.

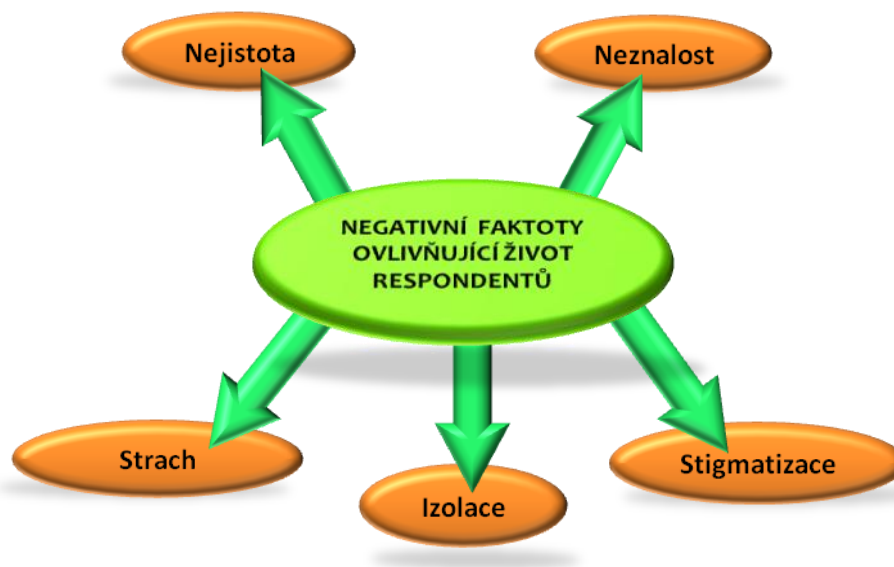
Strach - tento doprovází obě respondentky, největší důsledek má u respondentky 2, která jako matka vnímá onemocnění a progresi u respondentky 1 velmi citelně. „...*abych tady ještě nějakou dobu byla...vždyť mi rozumíte...*“ Strach se odvíjí hlavně z nestabilní prognózy onemocnění, jeho vlastní variability a celkově negativnímu rozvoji. Jeho dopady jsou nejtěžší ve chvílích přímé progresu, postupem léčby se mírní. Respondent 3 uvádí: „...*je to takový hloupý, ale není to hrozný...vím, že se mi vrátí domů tak, jak odešla...*“

Beznaděj – součástí každodenního života, respondentka si toto nepřipouští. Výraznější je to respondentky 2 a to vlivem labilnější psychiky v rámci organického psychosyndromu. Obě respondentky se shodují nad jistou neutěšitelností a bezmocností v rámci vývoje VHL. Z rozhovoru s respondentkou 1: „...*měsíc po oslepnutí byl opravdu tvrděj... já prostě rezignovala na život...*“ respondentka 2: „... *ty hrůzy... moje dítě!!...*“

Odhodláni - toto je nejvíce patrné u respondentky 1. Vůle nepoddávat se nemoci, znovu se začlenit a být ještě pro společnost přínosná je hlavním znakem. „...*nadchnul mě projekt Haló lidi...nevidící sochaři seznamují děti v mateřských a základních školách, jaké to je když člověk nevidí...podávají základní informace: jak komunikovat s nevidícím...základní principy správného průvodcovství...seznamují se s Braillovým písmem...* Zcela kategoricky odmítá jakoukoli plnou závislost na okolí, leč připouští, že říci si o pomoc není degradující. „...*bylo to náročný, hlavně učení... Já si na to konto uvědomila, že to jak budu žít, záleží pouze na mě...*“

Nedůvěra - s nástupem amaurosis absolutna u první respondentky se tato vlastnost vysoce projevila. Některé bariéry má již překonané (věřit osobě, která ji vede) stále však přetrvává nedůvěra v lidi, se kterými přichází do styku „... *nemám dobrý pocit z některých cizích lidí...nevím proč...Asi intuice.*“ Toto vychází hlavně z faktu nemožnosti vizuálního zhodnocení. Pokud je respondentka 1 o samotě, zvyšuje se nedůvěra v prostředí. Nevidící neví, jestli se v jeho blízkém okolí někdo pohybuje. Dokáže rozpoznat přítomnost podle zvuku a pachu, avšak pokud nemá jakoukoliv hlasovou odpověď od zdroje hluku, vede to k rozvoji panického strachu. U druhé respondentky je tento stav podmíněný negativní zkušeností s některými lékaři...*on ten doktor, ke kterému jsem chodila, vyhodil ty moje papíry, mě měl dávno vyšetřit...*

3 Negativní faktory ovlivňující život respondentů



Na základě analýzy rozhovorů, byla určena kategorie Negativní faktory ovlivňující život respondentů a z ní byly určeny podkategorie nejistota, strach, izolace, stigmatizace, neznalost.

Nejistota u respondentů 1, 2, 3, pramení z onemocnění vlastního. Celková prognóza je nestabilní a odvíjí se od vlastních projevů. „...když přijdou nějaký výkyvy...celý život se mi obrátí vzhůru nohama, tak je to těžký...“ Jsou zde patrné základní deficity v uspokojování potřeb. Z počátku u první respondentky potřeby seberealizace, estetické, kognitivní, uznání a sebeúcty, sounáležitosti, jistoty a bezpečí, některé fyziologické (potřeba pohybu). „...odjela jsem do nemocnice se zbytky zraku a vrátila se úplně slepá...narážela jsem do nábytku, do věcí...Tyto deficity nastoupily v období vzniku amaurosis absoluta. V posledních letech došlo ke kompenzaci potřeby seberealizace, estetické, uznání a sebeúcty, sounáležitosti, jistoty a bezpečí. U druhé respondentky

došlo k narušení potřeb v oblasti výživy (vlivem nestabilního, atypického průběhu DM), a jistoty.

Strach u respondentky pramení z negativní prognózy, nestability vývoje. Strach je přirozenou reakcí, do chvíle, kdy začne omezovat a ovlivňovat běžné aktivity. V případě první respondentky lze mluvit o velice dobrých kompenzačních mechanismech. „...*Člověk si může říkat: Bude to takový a takový...ale ta realita, to je úplně jiný. To se musí odžít...*“ V případě druhé respondentky strach z vlastního onemocnění popírá, převažuje strach o zdraví respondentky 1 „...*ty hrůzy, moje dítě...nemá cenu nad tím bádát, to je pak ještě horší...*“

Neznalost – všeobecná informovanost o morbus Von Hippel – Lindau je minimální. „...*není to běžné onemocnění, první respondentka je tuším jediná...*“ Jedná se o onemocnění, na kterém je zřejmá multioborová spolupráce. VHL má široké spektrum projevů a respondenti dostávají pouze kusé informace, které se týkají jednotlivých projevů onemocnění. Shrnuté fakta o VHL nejsou k dispozici. ... *jaké mají sestry možnosti se informovat? ...prvním zdrojem jsou lékaři samotní, avšak je to o lidech...*“ Z neznalosti pramení strach a nejistota.

Izolace - nejpatrnější je u respondentky 1. Sociální izolace, která pramení ze ztráty zaměstnání, společenských aktivit a koníčků. Vlivem amaurosis absoluta se nevidomý nemůže samostatně účastnit společenských akcí a pohybovat se sám tak, jak by chtěl. Stává se izolovaný od okolního dění. Nemůže si nic přečíst, z počátku nezvládá základní sebeobsahu a je zcela odkázán na pomoc druhých. Nevidomé osoby jsou bez vizuálních podnětů, což po čase způsobí omezení představitosti. „...*připadala jsem si osamocená...nemohla si nic přečíst...*“

Stigmatizace – z počátku onemocnění není na první pohled patrná. „...*zpočátku jsem si přišla osamocená...*“ Její počátky zasahují do diagnostiky onemocnění, a to k prvotním příznakům. „...*nechápala jsem...*“ Znatelná je ve chvíli, kdy vlivem progresu nemoci dojde ke zjevným následkům. V případě respondentky 1 se jedná o enukleaci pravého oka. Stigma v nemoci pacienty odděluje od zaběhnutého standartu zdravých osob. Jedná se o širokou problematiku.

4.2 Zhodnocení rozhovorů

Respondentka 1

Věk 38 let. Pracovala jako zdravotní sestra, nyní je již 11 let v plném invalidním důchodu. Vlivem progresse nemoci byla nucena i přes veškeré obtíže zcela změnit své zaměření. Jelikož je respondentka v produktivním věku, převažovala zde potřeba se ještě se nějakým způsobem realizovat.

Jak sama udává „...*Ty začátky byly hrozný...*“ Byla nucena překonat nejen zdravotní komplikace a nekončící bolest, zároveň ve chvíli ztráty zraku musela časem překonat i bariéru stran izolace od okolí. „...*nemohla jsem číst a psát, toužila jsem zase komunikovat...*“ potřeba znovu se moci pohybovat, základně se o sebe postarat, respondentce napomohla ke vstupu do Tyflocentra v Jihlavě. Naučit se pohybu v prostoru, chůzi ze schodů, spolupracovat s průvodcem, vnímat zvuky okolí a pracovat se slepeckou holí celkově zabralo tři roky. Poté se v Tyflocentru respondentka nastoupila do terapeutické dílny. Prvně tkala koberce a posléze zkusila práci s hlinou. Ta respondentku velmi oslovila, jelikož se stala dokonalou relaxační technikou. Hlavně u ní může být sama. V posledních letech se realizuje v oblasti sochařství. Studuje Axmanovu techniku modelování a do budoucna by ráda i tuto metodu vyučovala.

Respondent 3

Věk 38 let. S respondentkou 1 20 – let ženatý. Pracuje jako pánský krejčí. Aktivně se spolupodílí na léčbě a rehabilitaci respondentky 1. Dnes na onemocnění nahlíží coby součást života. Necítí se omezený, avšak uznává, že počátky života s nevidomým byly oboustranně obtížné. Na otázku v rozhovoru, „v čem se jeho život změnil?“ odpověděl: „*Vlastně tím, že člověk nevidí a ty s ním žiješ, tak vidíš jiný věci jinak, než je vidí člověk před tím.*“

Respondentka 2

Věk 61 let, matka respondentky 1. Pracovala jako kuchařka. První příznaky onemocnění se objevily ve věku 45 let. Respondentka udává prudké, záchvatovité

bolesti hlavy, které byly podmíněny vznikem hemangioblastomu „...ve čtvrtek v noci...já myslela, že bude po mě.“ Po operaci hemangioblastomu na mozku došlo rozvoji organického psychosyndromu, to je zároveň příčinou rozporuplných reakcí na nemoc. Jako nejvíce zatěžující důsledek respondentka udává poruchu rovnováhy a řeči. Nejbolestnějším tématem je respondentka 1. Při otázce jak vnímá onemocnění své dcery: „*Pro mě to bylo hrozný, že mi zemře, ty hrůzy, moje dítě...*“

Respondentka 4

Vrchní sestra očního odd. FN Brno. O respondentku 1 pečuje přibližně 15 – let. Odborník v oblasti ošetřovatelství a oftalmologie. S onemocněním VHL má zkušenosti pouze ve spojitosti s respondentkou 1. Svě vědomosti, včetně sester, prohlubuje samostudiem a aktivní účastí na oftalmologických seminářích. Tyto semináře se zaměřují na problematiku oftalmologie a zároveň jsou do nich zařazovány problematiky, o které jeví sestry zájem. Proto součástí 21. Oftalmologického kongresu v roce 2013, v sekci sester, byla krom očních onemocnění a vyšetření, zahrnuta i tematika nevidomých. Dle respondentky péče o nemocné s VHL se „...neliší od ostatních. Léčba je zaměřená na symptomy...“

5. Diskuze

Úskalí života s onemocněním Von Hippel – Lindau se odvíjí od formy jeho projevu. V této práci spolupracuji se dvěma ženami, kterým toto onemocnění bylo diagnostikováno. Respondentce 1 propuklo ve 13 – ti letech, proto dnešní důsledky a projevy jsou mnohem hlubší než u respondentky 2. Každá z respondentek má jiné projevy onemocnění, což dokazuje jeho vysokou variabilitu.

U respondentky 1 a jsou diagnostikovány cysty na ledvinách a pankreatu. Cysty na ledvinách jsou pro respondentku příznakově němé, avšak vlivem cyst na pankreatu udává obtíže s trávením. Což v momentální chvíli dobře kompenzuje pomocí léků a diety. Cca 5 let byla dispenzarizovaná na neurologii pro vznik hemangioblastomů na mozečku. Vzhledem k rychlé progresi jednoho z nich a občasného prokrvácení, byla provedena akutní extirpace. Projevem drobných krvácení byly občasně záchvatovité bolesti hlavy. Jejich původ v tehdejší době mohl mít i jiný zdroj – degenerativní proces na pravém oku, kdy docházelo k postupnému smršťování očního bulbu, což samo o sobě je respondentkou popisováno coby velice bolestivý proces. Tento názor zazněl i na oftalmologickém kongresu v Brně, kterého jsem se zúčastnila spolu s respondentkou 1. Zde jsem dostala i příležitost v rámci přednášky, uvést teoreticky svou bakalářskou práci. Velmi cennou zkušeností byla i osobní konzultace s ošetřujícími lékaři, kteří se o zdravotní stav pacientky zajímali ve svém osobním volnu. V porovnání s článkem Smrčky (2000) je respondentka 1 ukázkovým příkladem, který rámcově zapadá do statistik. Většina článků je zaměřena právě na karcinom ledviny. Je otázkou času, zda prognostika renálního karcinomu u těchto respondentek bude aktuální. Smrčka (2000) uvádí, že pokud pacient s VHL nezemře na něco jiného, dříve nebo později se objeví karcinom, a to především ledviny.

U respondentky 1 byly opakovaně prováděny zákroky na pravém oku, které měly pokud možno co nejdéle oddálit ztrátu zraku. Prošla sérií laserových terapií, kryoterapií, brachyterapií, opakovanými vitrektomiemi. Paradoxně právě tyto operace vedly k poškození očního bulbu, který se začal smršťovat. Tento proces byl pro respondentku velmi bolestivý, v samém konci vedl k odstranění (enukleaci) pravého očního bulbu. Posledním zákrokem, který měl toto oddálit byla v březnu 2013

termolýze/termomodulace jádra trojklaného nervu. Jeho přerušení mělo vést ke zmírnění bolesti, avšak výsledek nebyl patrný. Samotný zákrok, který respondentka popisuje jako velmi bolestivý, má za následek znecitlivění v oblasti dolní čelisti na pravé straně obličeje, výskyt nových bolestí dolní čelisti (ret, brada, zuby).

Vzhledem k faktu, že respondentka 1 je vlivem syndromu VHL nevidomá, je i velké tlumení analgetiky nevhodným řešením. Odpověď proč, je na prostá. Vlivem velké alnagosedace dojde k celkovému útlumu. Vzhledem k faktu, že se jedná o nevidomou osobu, útlum způsobí ztrátu orientace v prostoru. Ta je pro respondentku velmi důležitá. Jelikož by se jinak sama nedokázala pohybovat, zvládat základní sebekpěči.

Celkově biologický dopad onemocnění u první respondentky je velmi široký. Počínaje postupnou ztrátou zraku, vznikem hemangiomů retiny, hemangioblastomů na mozečku, tvorbou cyst na ledvinách a pankreatu. Postupujeme k iatropatogenní medicíny. O iatropatogenním dopadu je z filozofického hlediska velmi zajímavě píše Illicha (2012), který v ní popisuje fakt, že medicína není všemocná a lékař není nadčlověk. Medicína má mít své hranice. Ne vše a ne každého, lze vyléčit. Leckdy snaha pomoci, končí ublížením. Mým názorem je, že ve zdravotnictví musíme stále komplexně přemýšlet o dva kroky dopředu. Objektivně hodnotit, zda námi prováděné intervence jsou v pravém zájmu pacienta nebo si pouze dokazujeme své možnosti.

Vlivem zákroků, které měly odvrátit resp. oddálit ztrátu zraku, stal se vlastní oční bulbus nestabilní a vznikl velmi bolestivý degenerační proces smršťování. V důsledku toho podstoupila respondentka zákroky – aplikace alkoholu retrobulbárně (4 ml 96% alkohol + 1 ml mesocaini), vzhledem k prudké progresi bolestí pravého oka s propagací do 1 větve n. V dx. byla provedena termomodulace ggl. Gasseri I. dx. Konečným řešením se stala enukleace pravého očního bulbu. Po tomto výkonu respondentka udává významnou úlevu a ústup bolestí. Škrla (2010), důsledně popisuje aktivní prevenci pochybení v léčebné a ošetrovatelské péči. Dle mého názoru je tato kniha velmi teoretická, avšak v kombinaci s knihou od Illicha (2012) dostáváme komplexní teoretický pohled na iatropatogenní dopad onemocnění. Ten nezahrnuje pouze činnosti ošetrovatelské, ale i především medicínské.

Psychický dopad onemocnění, přichází hlavně ve chvíli ztráty zraku. Vyrovnání se tímto osudem, pro mladého člověka v produktivním věku, je velmi těžkým úkolem. I vzhledem ke skutečnosti, že na tuto variantu byla respondentka roky připravována. Fakt absolutní tmy bez úniku, ji vzal hodně sil a chutě do života. S podporou rodiny a blízkých přátel se dokázala postavit zpět na vlastní nohy. Tento proces však nebyl snadný a trval poměrně dlouho. V dnešní době však vidím nevidomou osobu, schopnou základní sebeobsluhy, orientovat se v prostoru a zapojovat se do některých kulturních akcí a výletů. V momentální chvíli posledních pár měsíců má nový úkol, který ji velmi obohatil a učinil spokojenou. Získala vodícího psa a učí se spolu chodit. Vodící pes pomáhá odstranit další z bariér a to sociální izolace. Respondentka se stává více samostatnou a má vedle sebe někoho, kdo funguje čistě jen pro ni samotnou. Lidská odolnost, je založena na adaptaci, schopnosti se přizpůsobit novým skutečnostem. A jak uvádí Paulík (2010) účinná adaptace je základní podmínkou vývoje člověka jako druhu. Především u respondentky 1 je názorné, jak síla osobnosti a víra sama v sebe, je rozhodující v procesu rehabilitace a zvládnání nemoci. Účinné adaptační mechanismy respondentce 1 pomáhají zvládnout náročnou nemoc. Avšak je nutno podotknout, že nejdůležitějším faktorem je pomoc nejbližšího okolí. A to hlavně jejich podpora.

Sociálně-spirituální důsledky onemocnění. Každý z operačních úkonů, který měl oddálit ztrátu zraku, byl pro první respondentu vysoce zatěžující, avšak udržel ji začleněnou v pracovním procesu do věku 29 let. Poté došlo k prudké progresi a respondentka rychle přicházela o zrak. To ji během pár měsíců vyřadilo ze zaměstnání a postavilo do role invalidy. Jelikož měla zpočátku zbytkový zrak, necítila velkou potřebu sociální podpory a rehabilitace. Návazný sled událostí, během jednoho roku, připravil první respondentu i o poslední zbytky zraku. Poslední operace 11. 12. 2006 ji postavila do role nevidomého. Tato role v samém začátku přinesla absolutní závislost na okolní pomoci, omezení stran sebepečce – vaření, úklid, oblékání, úprava zevnějšku. Seberealizace – ztráta zaměstnání, pro které měla specializační vzdělání. Následně nutnost rekvalifikace pro budoucí alternativní činnost. Z počátku ji ztráta visu izolovala od okolního světa, jelikož bez pomoci druhého se sama nedokázala orientovat v prostředí. Vlastní domov se stal prostředím plným nástrah a rodina neuměla, ani

nevěděla, jak žít s nevidomým. Sociální izolaci respondentka pociťovala ze všech dopadů nejvíc. A to hlavně co se týče nemožnosti sama si něco přečíst, dívat se na televizi, sama jít tam, kam touží. Oslepnutí ji vzalo kontakt s vnějším prostředím na poměrně dlouhou dobu. Proces resocializace byl dlouhý a náročný. Bartlová (2006), poukazuje na složitost procesu nemoci, hlavně na její dopad. Ukazuje nám složitost procesu nemoci, hlavně její sociální dopad. Ve zdravotnictví máme tendence tento fakt opomíjet. Nejvyšší mírou je zhodnocení „je to chudák“. Nemocní však chudáci nejsou. Po důsledném zhodnocení a zvážení možností, s přihlédnutím na veškeré doprovodné aspekty, jsme schopni nemocnému zajistit i minimální sociální dopad. Postačí uvědomění, že stigmata nejsou pouze zřetelná. Vše co nemocného odtrhne od zaběhnutého standartu, i když projevy nemoci nejsou patrné, je počátek stigmatizace nemocí.

U druhé respondentky se po operaci hemangiomu na mozečku rozvinul organický psychosyndrom, vznikly poruchy koordinace a rovnováhy, což ji předčasně postavilo do invalidního důchodu. V rozhovoru udává i zhoršení paměti. Dalším projevem jsou četné cysty na pankreatu a vznik DM I typu, léčený inzulinem. Dle některých záznamů má respondentka labilní „brittle“ diabetes mellitus II typu. Dokonce se mi i podařilo vyhledat řadu příspěvků na toto téma. Dle nich se jedná o formu DM, která se velmi obtížně koriguje. Je provázen velkými výkyvy, kdy nemocný má hyper nebo hypoglykemie. Je tu však i názor jiných lékařů – diabetologů, kteří tuto formu zcela zavrhnou.

Respondentce 2, bylo toto onemocnění diagnostikováno ve věku 45 let. Narodily se jí dvě dcery. Jedna zdělila toto onemocnění a druhá je zdravá. Na syndrom Von Hippel – Lindau se přišlo víceméně náhodně. Jak vyplynulo z rozhovoru a je uvedeno i v kazuistikách. Bohužel velká část dokumentace s výsledky se ztratila u lékaře a jsou úseky, jež si respondentka obtížně vybavuje. Biologický dopad oproti první respondentce není tak těžký, i přesto není nezanedbatelný. Nově byla diagnostikována trombofilie, tato je v některých publikacích také zmiňována jako jeden z projevů VHL.

Respondentku 2 provází strach o život starší dcery, výčitky a pocity viny. Obavy o své zdraví si připouští minimálně, jelikož její starší dcera s onemocněním bojuje od

svých 13 let a v posledních deseti letech došlo k prudké progresi. Sama se o svém onemocnění dověděla na základě hemangioblastomu v oblasti mozečku. Utvořily se i cysty na pankreatu a od té doby se léčí s labilním DM II typu. Vznik hemangioblastomu a obtížně korigovatelný DM, byl jedním z důvodů, že respondentka 2 odešla do invalidního důchodu. Vzhledem k negativnímu důsledku operace hemangioblastomu na mozečku se u respondentky rozvinul organický psychosyndrom. Venglářová (2006) je uvádí, že organický psychosyndrom je na podkladě poškození mozku, k čemuž došlo u první respondentky. Projevuje se zpomalením mozkových funkcí – bradypsychismus. Tento pojem je hodně užívaný a skloňovaný na psychiatrii. Stručně přeloženo zpomalené myšlení. Další poruchou v této oblasti je u respondentky porucha řeči – koktání, zadrhávání. Nutno podotknout, že se nejedná o vadu intelektu. Dalším projevem, který není patrný respondentce je „odbrzděné chování“ a mírná extravagance. Není to však těžký dopad, jelikož zůstaly zachovány základní normy. Dle Výrosta a Slaměníka (2008) normy regulují chování a prožívání jedinců.

Izolovaně se respondentka necítí, je čínorodá, přátelská a ve své podstatě mírně extravagantní. Invalidní důchod přijímá jako důchod starobní. Snaží se spolu s manželem maximálně pomáhat své dceři, s níž žije v dvougeneračním rodinném domě. Dopad onemocnění je hlavně psychický. Důsledky na dopadající na respondentku 1 se negativně odráží na psychickém stavu respondentky 2. Zoufalství, strach, pocity viny jsou negativními dopady, které si respondentka připouští.

Respondent 3 – manžel respondentky 1. Setkala jsem se s velmi příjemným a vyrovnaným mužem, který se raduje z každé chvíle společného života s respondentkou. Nelze mluvit o člověku, který trpí nebo pečuje o handicapovanou osobu. Předě mnou stojí manžel, který žije se svou ženou. Při otázce, co se v jeho životě změnilo po oslepnutí manželky, odpověděl, že nic. Více méně s podivem. Poté dodal, že je to tak dlouhá doba, že vlastně ani neví. Celou situaci bere jako skutečnost, která je tu odjakživa. Svou účast na domácnosti nevidí coby omezení či ponížení. Staví se ke všemu, jako by to byla samozřejmost. Po deseti minutách rozhovoru mám pocit, jako by ani nebyl z tohoto světa. Sám sebe nevidí jako oběť a nadšeně vypráví o zážitcích z tůr, které absolvoval s již nevidomou manželkou a plánuje, co nového spolu zažijí. Což

odpovídá názoru Paulika (2010), kde najdeme zajímavou pasáž o rodině jako zdroji odolnosti vůči zátěži. Z tohoto vyplývá její velký vliv a pomoc pro nemocného. Z rozhovorů je patrná vzájemná podpora, a je patrná z diskuze mezi R1 a R3 kdy respondentka položila otázku: jak vidí její nemoc respondent 3: R1 „...*Jako špatný úděl nebo máš i někdy radost?* R3 *No jistě... úsměv, oboustranný. Takových radostí já mám.*

Respondentka 4 – vrchní sestra očního odd. Z rozhovoru vyplynulo, že případ respondentky 1 je ojedinělý na tomto odd. Díky letité péči, mají sestry všeobecnou představu o tomto onemocnění. Jelikož se jedná o oční odd., jsou sestry specialistkami ve svém oboru. O jejich vzdělávání se vrchní sestra aktivně zasazuje, a sama vyhledává prostředky, které jim toto umožní. Z rozhovoru otevřeně vyplynulo nejbolestnější téma zdravotnictví. A to následná rehabilitace v případě vzniku invalidity. Je pravdou, že v posledním desetiletí prošlo zdravotnictví řadou změn. Výsledky práce se však odráží na osobní iniciativě a zájmu stran vrchní sestry. Existují následné rehabilitační programy. Bohužel vše je dnes postaveno na osobní iniciativě rehabilitovaného a hlavně na aktivitě rodiny.

V roce 2013 jsem byla respondentkou 1 pozvána na 21. oftalmologický kongres v Brně, kde měla slovo při jedné z přednášek o rehabilitaci nevidomých a vodícím psovi. Tato zapadala do bloku nevidomých a jejich rehabilitace. Zde jsem uvedla poprvé teoretické základy své bakalářské práce. Zároveň jsem zde získala řadu cenných informací. Velmi negativně však hodnotím účast jedné přednášející z „rané péče“ pro nevidomé, z jejichž slov jsem si odnesla jedinou myšlenku. „*Jste tu pro vás, naučíme vás, avšak najít si nás musíte sami.*“ Tuto myšlenku mi posléze vysvětlila respondentka 4. Tím, že neexistuje provázanost mezi zdravotním a sociálním systémem, je na rodině handicapovaného, aby našla veškeré možnosti sociální rehabilitace. Na očním oddělení FN Brno je řada informačních letáků, a i ona sama se snaží, edukovat nemocného o možnostech a následné péči. Protistranou je však realita, kdy nemocný sám nevnímá danou informaci a ani rodina v určitou chvíli plně nepochopí podávané informace. I přes podané informace se respondentka dostala do 3 – měsíčního vakua, kdy bilancovala sama nad sebou a svým životem. A pak vzniká pro zdravotnictví faux-pas,

kdy se dozvíme, že informace o dalších možnostech se respondentce 1 donesla: „ *od matky, která potkala jednu paní na zastávce...*“.

Podrobnou analýzou dat informací získaných z rozhovorů vyplynula skutečnost nedostatečné provázanosti v oblasti sociální a zdravotní péče.

Oboje sice funguje na poměrně vysoké úrovni, avšak nemocní si sami musí dohledat a kontaktovat centra následné péče. Pokud nemohou sami je tento úkol na bedrech rodiny. Je však nutné podotknout, že obě strany se vyrovnávají s novou situací. Informace, které jim jsou poskytnuty, při propuštění neumí správně použít, respektive si je ani nezapamatují. Proces rehabilitace by se výrazně urychlil a ukrátil, pokud by existovala mezi zdravotním a sociálním systémem spojka. Osoba, která by v první řadě se spojila s nemocným a posléze s rodinou. Následně by jim pomohla vyhledat vhodné kontakty na centra, specializující se na daná postižení. Ve zdravotnictví jsme multidisciplinární tým a v tomto případě by tuto činnost vykonával sociální pracovník. Mým názorem je, že komplexnost ošetrovatelské péče by tímto krokem získala maximálního vrcholu. Ze zdravotnického zařízení bychom propouštěli osobu sice s handicapem, avšak dále zajištěnou. Jelikož v případě, že medicína nedokáže už více pomoci, je toto tím posledním úkonem, který můžeme nemocným dát.

Tento výzkum v oblasti bio-psycho-sociálního dopadu onemocnění VHL je mezi prvními pracemi na toto téma. V Americe existují dispenzarizační centra, rozsáhlé a podrobně popsané studie na téma onemocnění Von Hippel – Lindau. Z mého pohledu, je zde věnovaná široká pozornost nejen onemocněním s vysokým procentem výskytu, ale hlavně i těm, která jsou ve své podstatě ojedinělá. Je zde i patrný velký posun v oblasti zdravotně sociální. V ČR či Evropě neexistují dispenzarizační centra. Pro ČR je bolestnou záležitostí i fakt, že pokud nemluvíme o nemoci, kterou má každý 5-10 občan, je to vzácné tudíž se o tom příliš nezmiňujeme a nemáme zájem v tomto tématu dále bádát.

Je velké množství publikací, článků na téma renálního karcinomu či feochromocytomu, která zmiňují syndrom VHL jako jednu z příčin vzniku. O morbus Von Hippel-Lindau je velmi pěkně propracovaný článek od Smrčky (2000), který jsem pročítala mezi prvními, a velice mi napomohl pochopit toto onemocnění z jeho

biologické podstaty. Dalším neopomenutelný podstatným zdrojem pro mě byla publikace od Reitnerové (2008) a práce Lukešové (2006, 2007).

Je nutné však prostudovat velkou řadu těchto publikací, aby osoba, která o tomto onemocnění sbírá informace, si dokázala dát dohromady ucelenější obraz.

Postupem času, kdy jsem sbírala veškeré dosažitelné zdroje, jsem si bolestně uvědomila, že mnohem lehčí je dohledat publikace, knihy, brožury pojednávající o diabetu, infarktu myokardu, bronchogenním karcinomu, Crohnově chorobě a mnoha dalších, než o morbus Von Hippel – Lindau.

Úmyslně jsem vynechala publikace – e book ze zahraničí, který jsem měla možnost prolistovat na internetu. Jelikož běžný člověk, který tuto nemoc má v první řadě vyhledává tuzemské informační zdroje. Ve výsledku jsem zjistila, že zdroje jsou vysoce omezené a nedostatečné. Této tématice by měla, i do budoucna, být věnována mnohem větší pozornost. Měli bychom se oprostít od zaběhnutých lehce dosažitelných cílů a začít se věnovat oblastem, které nejsou tolik probádané. V poslední fázi výzkumu jsem se dostala na stránky Brighamawomens hospital, kde jsou komplexně popsány informace o Von Hippel-lindau. Pokud se jedná o zahraniční zdroje, tento bych každému poradila přečíst. Je srozumitelně napsaný a obsahuje řadu informací, které osoba s VHL potřebuje o své nemoci znát.

6. Závěr

O syndromu Von Hippel – Lindau se mezi zdravotníky moc neví a to ani v řadách lékařů. Jedná se o geneticky – onkologické onemocnění, s prevalencí 1/39000 až 1/50000, které je spojeno s velmi širokou škálou projevů. Zároveň zde mluvíme o onemocnění s velice nestabilní prognózou. V České republice (i Evropě) neexistují žádné velké studie. Zdroje byly nalezeny prostřednictvím internetových článků spíše v USA. Zde je výzkum této nemoci poměrně rozsáhlý, existuje na něj řada studií a ucelených publikací. Zde byla nalezena řada článků, které odkazovaly na dispenzarizační centra specializovaná přímo pro nemocné s VHL. V České republice je Von Hippel – Lindau nejčastěji skloňován ve spojitosti s renálním karcinomem. Všeobecně je informovanost o této nemoci minimální. Tato práce by měla sestram i všeobecné veřejnosti poskytnout ucelené informace o vzniku a projevech onemocnění a celkových dopadech. Ty se odrážejí nejen v oblasti biologické, psychické, ale hlavně v oblasti sociální. Byl proveden kvalitativní výzkum v oblasti bio-psycho-sociální a určeny negativní faktory onemocnění. Výsledky byly následně zaznamenány graficky do schémat a podrobně popsány.

Této tématice by se měla, i do budoucna, věnovat mnohem větší pozornost. Měli bychom se oprostít od zaběhnutých lehce dosažitelných cílů a začít se věnovat oblastem, které nejsou tolik probádané.

O osoby, trpící touto nemocí pečuje řada odborníků v oblasti onkologie, neurologie, interny, chirurgie, oftalmologie. Je zde nejvíce patrná multioborová spolupráce. Výzkum vyvrátil původní očekávané výsledky a zároveň poukázal na nové problematiky. Úroveň informovanosti odborné a laické veřejnosti a nepochybnost zdravotního a sociálního systému.

Jako výstup tohoto výzkumu byl vytvořen informační leták pro nemocné s VHL. Obsahuje základní informace o tomto onemocnění a odkazy na články zabývající se tematikou VHL.

7. Seznam použitých zdrojů

- AUTORŮ, kolektiv., 2006. *Vše o léčbě bolesti – Příručka pro sestry*. Praha: Grada, 356 s. ISBN 80-247-1720-4.
- BARTLOVÁ, S., 2006. Nemoc jako stigma. *Kontakt*, roč. 8, č. 2, s. 265-271. ISSN 1212-4117. [online] [cit.10.3.14] Dostupné z: casopis-zsfju.zsf.jcu.cz/kontakt/administrace/clankyfile/20120326192111714591.pdf
- BÁRTLOVÁ, S., MATULAY, S., 2009. *Sociologie zdraví, nemoci a rodiny*. Martin: Osveta, 142 s. ISBN 978-80-8063-306-6.
- BAURMANN. EUGEN VON HIPPEL. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, [online]. 2014 [cit. 2014-10-1]. Dostupné z: <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/1839.html>
- BRIGHAMANDWOMENS HOSPITAL (DEPARTMENT OF NEUROSURGERY). *Facts about VHL: Von Hippel-Lindau disease*. [online]. BOSTON, 30.01.2014 [cit. 2014-10-1]. Dostupné z: http://www.brighamandwomens.org/departments_and_services/neurosurgery/patient/vhlclinicfacts.aspx
- FARKAŠOVÁ, D. a kol., 2006. *Teorie ošetrovatelství*. Martin: Osveta, 211 s. ISBN 80-8063-227-8.
- GURKOVÁ, E., 2011. *Hodnocení kvality života*. Praha: Grada, 224 s. ISBN 978-80-247-3625-9.
- ILLICH, I., 2012. *Limity medicíny*. vyd. 1, Brno: Emitos, 180 s. ISBN 978-80-87171-6-4.
- JUŘENÍKOVÁ, P., 2010. *Zásady edukace v ošetrovatelské praxi*. Praha: Grada, 80 s. ISBN 978-80-247-2171-2.
- KLENER, P., et al., 2002. *Klinická onkologie*. Praha: Galen, 686 s. ISBN 80-7262-151-3.
- KOMISE PRO KVALITU OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE., 2012,a. *Standardy ošetrovatelské péče*. FN Brno. R/D/00999/12/001
- KOMISE PRO KVALITU OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE., 2012,b. *Standardy ošetrovatelské péče*. FN Brno. R/D/00999/12/002

- KOMISE PRO KVALITU OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE., 2012,c. *Standardy ošetrovatelské péče*. FN Brno. R/D/00999/12/003
- KOMISE PRO KVALITU OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE., 2012,d. *Standardy ošetrovatelské péče*. FN Brno. R/D/00999/03/001
- KUTNOHORSKÁ, J., 2010. *Historie ošetrovatelství*. Praha: Grada, 206s. ISBN 978-80-247-3224-4
- LABTESTSONLINE. *Lab Tests Online: catecholaminy* [online]. 23.9.2009 [cit. 2014-04-21]. Dostupné z: <http://www.labtestsonline.cz/tests/Catecholamines.html>
- LUKEŠOVÁ, Š., a kol., 2006. Význam genetických mutací a podstata poruchy angiogeneze u světlobuněčného karcinomu ledviny. *Klinická onkologie.*, roč. 19, č. 6, s. 290-292. ISSN 0862-495X. [online] [cit.11.12.13] Dostupné z: www.linkos.cz/files/klinicka-onkologie/6/79.pdf
- LUKEŠOVÁ, Š., a kol., 2007. Angiogeneze u renálního karcinomu. *Interní medicína pro praxi.*, roč. 9, č. 1, s. 21-27. ISSN 1212-7299. [online] [cit.11.12.13] Dostupné z: www.internimedicina.cz/pdfs/int/2007/01/06.pdf
- LÜLLMANN, H., et. al., 2012. *Barevný atlas farmakologie*. 4. přepracované vydání, Praha: Grada, 384 s. ISBN 978-80-247-3908-3.
- MAREČKOVÁ, J., 2006. *Ošetrovatelské diagnózy v Nanda doménách*. Praha: Grada, 264 s. ISBN 80-247-1399-3
- MARKOVÁ, E., VENGLÁŘOVÁ, M. a M. BABIÁKOVÁ 2006. *Psychiatrická ošetrovatelská péče*. Praha: Grada, 352 s. ISBN 80-247-1151-6.
- NAKONEČNÝ, M., 2002. *Základy psychologie*. Praha: Academia, 590 s. ISBN 80-200-0689-3.
- NUSSBAUM, R.,L., McINNES, R., R. a H.,F., WILLARD., 2004. *Klinická genetika: Thomson & Thompson*. vyd. 1. Praha: Triton, 492 s. ISBN 80-7254-475-6.
- PASZOVÁ, J., MICHALCOVÁ, P., *Pars plana vitrektomie z pohledu sálové sestry*. NSP KARVINÁ. *Sestra* [online]. 13.1.2009. [cit. 2013-12-21]. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/sestra/pars-plana-vitrektomie-z-pohledu-salove-sestry-417255>

- PAULIK, K., 2010. *Psychologie lidské odolnosti*. Praha: Grada, 240 s. ISBN 978-80-247-2959-6.
- PLEVOVÁ, P., NOVOTNÝ, J. a A. KŘEPELOVÁ., 2009. Von Hippel-Lindauova choroba. *Klinická onkologie.*, roč. 22, Suppl., s. S23-S24. ISSN 0862-495X. [online] [cit.10.1.14] Dostupné z: www.linkos.cz/files/klinicka-onkologie/149/3449.pdf
- REITEROVÁ, J., MERTA, M., 2008. Genetické aspekty nefrologických onemocnění. *Medicína pro praxi.*, roč. 5, č. 11, s. 423-425. ISSN 1214-8687. [online] [cit.10.1.14] Dostupné z: www.medicinapropraxi.cz/pdfs/med/2008/11/06.pdf
- ROSINA, J., a kol., 2006. *Biofyzika pro studenty zdravotnických oborů*. Praha: Grada, 232 s. ISBN 80-247-1383-7
- SMRČKA, M., SMRČKA, V., 2000. Hemangiom CNS: role von Hippel – Lindauovy nemoci. *Bratislavské lékařské listy.*, roč. 101, č. 9, s. 503-506. ISSN 0006-9248. [online] [cit.10.12.13] Dostupné z: www.bmj.sk/2000/10109-06.pdf
- ŠAFRÁNKOVÁ, A., NEJEDLÁ, M., 2006. *Interní ošetřovatelství I*. Praha: Grada, 280+4 s. ISBN 978-80-247-1148-5.
- ŠAMÁNKOVÁ, M. a kol., 2011. *Lidské potřeby ve zdraví a nemoci*. Praha: Grada, 136 s. ISBN 978-80-247-3223-7
- ŠLAMPA, P., PETERA, J., et.al. 2007. *Radiační onkologie*. Praha: Galen, 458 s. ISBN 978-80-7262-469-0.
- ŠKRLA, P., 2005. *Především neublížit: cesta k prevenci pochybení v léčebné a ošetrovatelské péči*. Brno: NCONZO, 162 s. ISBN 80-7013-419-4
- TRACHTOVÁ, E., a kol., 2010. *Potřeby nemocného v ošetrovatelském procesu*. Brno: NCO a NZO, 185 s. ISBN 80-7013-324-4.
- ÜRGE, T., a kol., 2007. Renální karcinom u nemocných s morbus Von Hippel – Lindau., *Česká urologie.*, roč. 11, č. 2, s. 93-97. ISSN 1211-8729. [online] [cit.10.12.13] Dostupné z: www.czechurol.cz/dwnld/0702_06_93_97.pdf
- VALENTA, J., et. al., 2007. *Základy chirurgie*, druhé doplněné a přepracované vydání. Praha: Galén, 278 s. ISBN 978-80-7262-403-4
- VÝROST, J., SLAMĚNÍK, I., 2008. *Sociální psychologie*. 2., přepracované a rozšířené vydání, Praha: Grada, 416 s. ISBN 978-80-247-1428-8.

- WHONAMEDIT, 2014. *Arvid Vilhelm Lindau*. [online]. 2014 [cit. 2014-10-1]. Dostupné z: <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/1838.html>
- WORKMAN, B., BENNET, C. L., 2006. *Klíčové dovednosti sester*. Praha: Grada, 260 s. ISBN 80-247-1714-X.
- ZACHAROVÁ, E., HERMANOVÁ, M., ŠRÁMKOVÁ, J., 2007. *Zdravotnická psychologie*. Praha: Grada, 232 s. ISBN 978-80-247-2068-5.
- ZELINKA, T., 2007. Feochromocytom. *Interní medicína pro praxi.*, roč. 9, č. 1, s. 36-38. ISSN 1212-7299. [online] [cit.10.12.13] Dostupné z: www.internimedicina.cz/pdfs/int/2007/01/09.pdf

8. Přílohy

8.1 seznam příloh

příloha 1 Okruhy otázek k rozhovoru s respondentkami

příloha 2 Okruhy otázek s manželem respondentky 1

příloha 3 Otázky pro rozhovor s vrchní sestrou (respondentka 4)

příloha 4 Obrázek genu

příloha 5 Fotky – ukázka z práce nevidomé respondentky 1

příloha 6 Informační brožura pro nemocné s VHL

příloha 7 Přepisy rozhovorů

1. Okruhy otázek k rozhovoru s respondentkami

Respondentka 1:

- současný věk
- věk, ve kterém nemoc začala
- první příznaky/projevy nemoci
- prvotní pocit při vyřčení diagnózy morbus VHL
- uvědomění si dopadů onemocnění
- partnerský život
- vyloučení/omezení v běžném životě
- nemoc jako stigma
- resocializace nevidomého
- život s nevidomým
- úskalí v nácviu sebeobsluhy
- práce s hlinou – sochaření
- plány do budoucna
- shrnutí co nemoc vzala/dala

Respondentka 2:

- věk, ve kterém nemoc začala
- první příznaky/projevy nemoci
- prvotní pocit při vyřčení diagnózy morbus VHL
- co sebou nemoc přinesla (dopady)
- izolace
- pocity při vyřčení stejné diagnózy u dcery
- komplikace při morbus VHL
- přání
- shrnutí co nemoc vzala/dala

2. Okruhy otázek s manželem respondentky 1

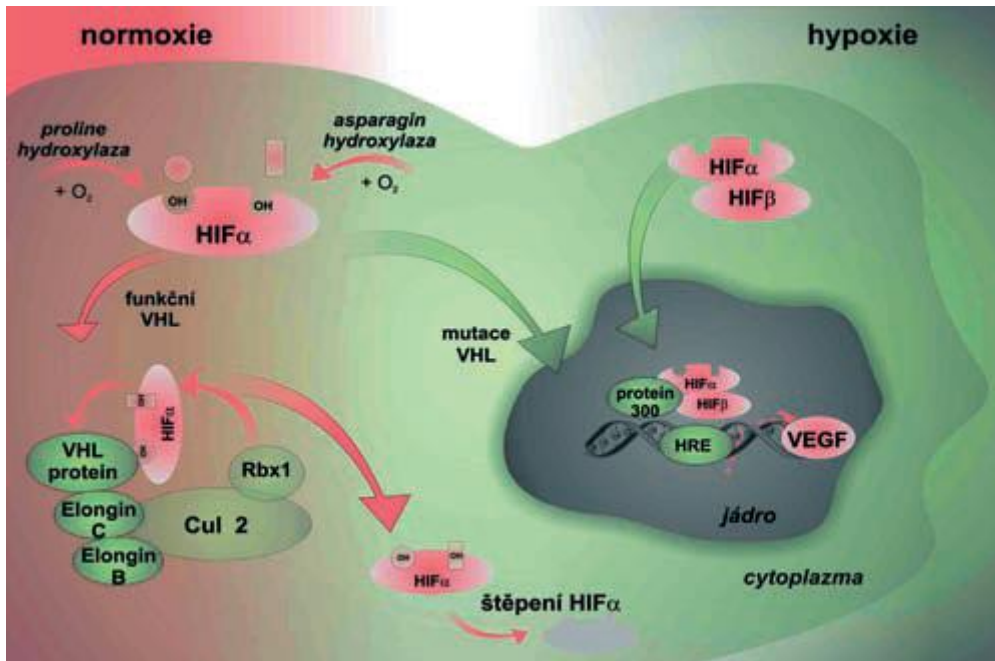
- kolik let žije s manželkou
- v čem se změnil život po diagnostice morbus VHL u manželky
- učení (život s nevidomým)
- pomoc se začátky
- přání
- jak vnímá nové progrese
- změny v pracovním životě

3. Otázky pro rozhovor s vrchní sestrou (respondentka 4)

- kolik pacientů s morbus VHL má oční odd. - FN Brno v péči
- jak postupujete v případě ztráty zraku po výkonu/následná péče
- provázání sociální a zdravotní rehabilitace
- vzdělávání
- specifika péče o nemocné s morbus VHL

4. Obrázek genu

Gen VHL proces odbourávání a destrukce HIF



Zdroj: (Lukešová, a kol., 2006)

5. Fotky

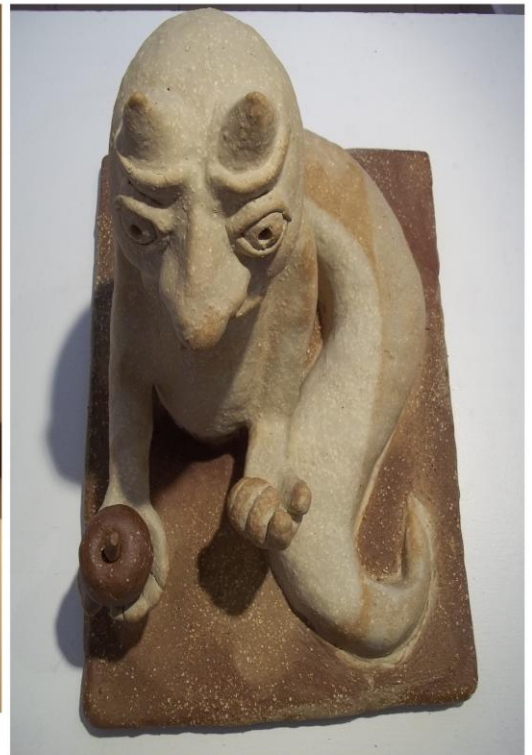
Ukázka práce nevidomé respondentky 1 – Axmanova technika modelování

Reliéfy



Zdroj: vlastní

Pokušení – had z ráje



Zdroj: vlastní

Tvorba pro děti – Dubík obrázek 3, Loupežník obrázek 2, Adam a Eva obrázek 1+4



Zdroj: vlastní

Antika



Antika – mýtické postavy



Zdroj: vlastní

Tvorba pro děti



Zdroj: vlastní

Tvorba pro děti



Zdroj: vlastní

6. Informační brožura pro nemocné s VHL

SVAZEK 1, VYDÁNÍ 1

29.04.2014

Von Hippel–Lindau

Nejdůležitější body:

- HISTORIE VHL
- CO JE VHL
- PODSTATA VZNIKU VHL
- NEJČASTĚJŠÍ PROJEVY
- KDY SE VYŠETŘUJE VHL

Uvnitř tohoto vydání:

Podstata vzniku VHL	2
Hemangiom CNS	2
Hemangiom retiny	2
Cysty na pankreatu	3
Cysty na ledvinách	3
Seznam zdrojů k onemocnění VHL	4
Údaje o autorovi	4

HISTORIE VON HIPPEL–LINDAU

Název Von Hippel-Lindau je odvozen od autorů dvou článků. První publikovaný v roce 1911 od Eugena von Hippela a druhý od Arvid Lindaua.

Eugen Von Hippel 1867—1939. profesor oftalmologie a průkopník v oblasti transplantace rohovky. Roku 1904 popsal vzácnou poruchu sítnice a o 7 let později objevil anatomický podklad onemocnění.

Arvid V. Lindau 1892—1958. Patolog a bakteriolog. Jako první popsal vztah mezi cystami na mozečku k angiomům na sítnici.

Hans Grossniklaus—poukázal že hemangioblastomy sítnice jsou stejné, jako hemangioblastomy CNS.

VHL jako nemoc poprvé udali Melman a Rosen v roce 1964. Latif a kol. provedli genetický výzkum v této oblasti.

Falida Latif—identifikoval nádorový supresorový gen.

S rozvojem moderní medicíny je lepší diagnostika i pro asymptomatické nosiče VHL.



Co je VHL?

VHL—Von Hippel—Lindau, je geneticky onkologické onemocnění. Prevalence se pohybuje 1/39000 až 1/50000.

Je způsobena defektem VHL nádorového supresoru v chromozomu 3p25-p26.

Přímá funkce genu VHL není zcela známa, ale ztráta

funkce proteinu způsobí nahromada HIF a následně vznik angiogenních tumorů.

Charakteristické pro VHL je tumorózní postižení různých orgánů. Př: sítnice, CNS, cystické a nádorové postižení ledvin a pankreatu, feochromocytomy a papilární cystadenomy epididymis a širokého vazu děložního.

Prognóza je velmi nestabilní. Hemangioblastomy všeobecně jsou neškodné, nemetastazující. Včasnou detekcí je prognóza podstatně lepší.



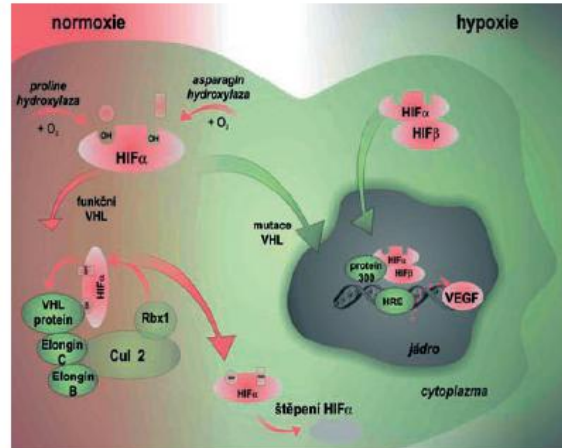
Lidé s onemocněním Von Hippel—Lindau se neliší od ostatních

Postata vzniku VHL

Jedná se o geneticky onkologické onemocnění, které se dědí dominantně. To znamená, že šance onemocnění dítěte je 50:50.

VHL gen je tumor suprimující. Jeho protein tvoří VBC komplex, který za normoxických podmínek na sebe navazuje HIF (hypoxia—inducible factor)

Pokud chybí, nebo je mutovaný. Za hypoxických podmínek dojde ke zvýšení VEGF, PDGF a TGF. Tyto faktory jsou podmínkou růstu a vaskularizace nádoru.



„Prvně jsem měla zlost, nechápala jsem co se děje, proč zrovna já...?“ úryvek z vlastního vyjádření osoby s morbus VHL

Hemangiom retiny – projevy, léčba

Mezi prvními příznaky se řadí náhle vzniklé poruchy vidění. Někteří nemocní udávají krátkodobé vypadávání zorného pole. Hemangiomy retiny způsobují odchlípení sítnice. Při špatné toleranci léčby mohou vést až k slepotě.

Jelikož se jedná o angiomy mluvíme o benigním typu nádoru. Jeho nebezpečnost tkví ve vlastní lokalizaci.

Léčba je zaměřena na symptomy. V první řadě jsou hemangiomy odstraněny laserem dalšími způsoby jsou vitrektomie, kryoterapie, brachyterapie. Jejich výskyt může být ojedinělý, nebo vícečetný.



Hemangiom se nachází nad zrakovým nervem, zasahuje do fovea. Způsobuje sníženou zrakovou ostrost.



Hemangiom CNS

Hemangiomy CNS v případě morbus Von Hippel—Lindau jsou nejčastěji lokalizovány v oblasti mozečku. K jejich diagnostice vedou jasné subjektivní obtíže: velmi silné, záchvatovité bolesti hlavy, které vyřazují z běžných činností. Z diagnostických metod je rozhodující magnetická rezonance. Hemangiomy CNS je nutné monitorovat (hlavně jejich růst) a včas odstranit. Největším rizikem je krvácení, proto osoby,

kterým byl diagnostikován, nesmí vykonávat činnosti fyzicky náročné, musí se vyvarovat stresu a práci v hlu-bokém předklonu.

Hemangiomy CNS jsou typické (a hlavně se vyskytují) pro morbus Von Hippel—Lindau



Hemangiom mozečku při morbus Von Hippel-Lindau

Cysty na pankreatu

Dalším příznakem je tvorba cyst. V oblasti pankreatu v prvotních chvílích způsobují obtíže s trávením. Nemocní udávají dyspepsie. Špatná tolerance je u tučných, mastných jídel, mléčných výrobků a alkoholu.

V důsledku toho jsou sužováni těžkými průjmy, bolestmi břicha. Obtíže ustávají ve chvíli, kdy je nastaveno dietní omezení. Strava vyloučena od potravin, které způsobují dyspepsie.

Postupně s jejich rozvojem a kalifikací dojde ke vzniku DM II typu. Jeho projev, vzhledem k příčině vzniku,

může být atypický. Projevem je časté střídání hyper a hypoglykemií a tím i obtížné nastavení dávek inzulínu.

V případech vzniku cyst je nutná trvalá dispenzarizace v diabetologické poradně.



Cysty na pankreatu



Cysty na ledvinách

Tyto jsou z počátku symptomatologicky němé. Nemocné nijak nezatěžují. Jejich skrytá nebezpečnost tkví v možnosti maligního zvratu.

Mohou se projevovat příznaky hematurie mikroskopická i makroskopická, hypertenze, infekce. V pokročilých stádiích příznaky renální insuficience jako slabost, unavenost, bolesti hlavy, nechuť, nauzea, úbytek váhy.

Při diagnostice se doporučuje dietní omezení a to v omeze-

ní příjmu bílkovin, dostatek tekutin.

Léčba chirurgická: laparoskopická punkce cyst pod USG či CT kontrolou.



Multicystická dysplazie ledvin

Indikace k vyšetření genu VHL?

V první řadě je výskyt heman-gioblastomu CNS a sítnice.

V druhé řadě je toto ve spojitosti s mnohočetnými renálními, pankreatickými nebo jaterními cystami, feochromocytomem, renálním karcinomem a dalším je pozitivní rodinná anamnéza ve spojitosti s výskytem hemangioblastomu CNS, sítnice, výskytem mnohočetných renálních, pankreatických nebo jaterních cyst., dále feochromocytom a renální karcinom

Pokud jedinec splňuje jedno

z výše uvedeného je nabídnuto genetické vyšetření a poradenství. Prováděna je i prenatální diagnostika. Vyšetření a kontroly jsou rozepsány do časových období, ta se upravují dle stavu, progresi a doporučení lékaře.



Tato brožura slouží jako informativní zdroj pro lidi, kterým bylo onemocnění Von Hippel-Lindau diagnostikováno.

Je určena pouze pro všeobecné informování. Bližší a komplexnější informace o tomto onemocnění lze nalézt v bakalářské práci:

„Úskalí života s onemocněním Von Hippel-Lindau.“

Autor: Šeredová Eva

Vedoucí práce: Mgr. Dita Nováková, Ph.D.

Rok vypracování 2014

Seznam zdrojů k onemocnění VHL

Arvid Vilhelm Lindau. [online]. 2014 [cit. 2014-10-1]. Dostupné z: <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/1838.html>

BAURMANN. EUGEN VON HIPPEL. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde, [online]. 2014 [cit. 2014-10-1]. Dostupné z: <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/1839.html>

BRIGHAMANDWOMENS HOSPITAL DEPARTMENT OF NEUROSURGERY. *Facts about VHL: Von Hippel-Lindau disease*. [online]. BOSTON, 30.01.2014 [cit. 2014-10-1]. Dostupné z: http://www.brighamandwomens.org/departments_and_services/neurosurgery/patient/vhlclinicfacts.aspx

LUKEŠOVÁ, Š., a kol., 2006. Význam genetických mutací a podstata poruchy angiogeneze u světlobuněčného karcinomu ledviny. *Klinická onkologie*, roč. 19, č. 6, s. 290-292. ISSN 0862-495X. [online] [cit.11.12.13] Dostupné z: www.linkos.cz/files/klinicka-onkologie/6/79.pdf

LUKEŠOVÁ, Š., a kol., 2007. Angiogeneze u renálního karcinomu. *Interní medicína pro praxi*, roč. 9, č. 1, s. 21-27. ISSN 1212-7299. [online] [cit.11.12.13] Dostupné z: www.internimedcina.cz/pdfs/int/2007/01/06.pdf

NUSSBAUM, R.,L., McINNIS, R., R. a H.,F., WILLARD., 2004. *Klinická genetika: Thomson & Thompson*. vyd. 1. Praha: Triton, 492 s. ISBN 80-7254-475-6.

SMRČKA, M., SMRČKA, V., 2000. Hemangiom CNS: role von Hippel – Lindauovy nemoci. *Bratislavské lékařské listy*, roč. 101, č. 9, s. 503-506. ISSN 0006-9248. [online] [cit.10.12.13] Dostupné z: www.bmj.sk/2000/10109-06.pdf

ÜRGE, T., a kol., 2007. Renální karcinom u nemocných s morbus Von Hippel – Lindau., *Česká urologie*, roč. 11, č. 2, s. 93-97. ISSN 1211-8729. [online] [cit.10.12.13] Dostupné z: www.czechurolog.cz/download/0702_06_93_97.pdf

ZELINKA, T., 2007. Feochromocytom. *Interní medicína pro praxi*, roč. 9, č. 1, s. 36-38. ISSN 1212-7299. [online] [cit.10.12.13] Dostupné z: www.internimedcina.cz/pdfs/int/2007/01/09.pdf

7. Přepis rozhovorů

Respondentka 1:

Dobrý den. Jsem ráda, že jste svolila k rozhovoru. Víím, že některé otázky mohou být nepříjemné, proto bych se s Vámi ráda úvodem domluvila na otevřených otázkách, ve kterých budete mít prostor k vlastnímu vyjádření.

„ Ano, v pořádku. Pokusím se zodpovědět vše. “

Kolik je vám dnes let?

„ 38 let “

V kolika vám diagnostikovali onemocnění?

„ Ve 13 – ti letech, bylo to po lyžařském výcviku v lednu a první zdravotní potíže, kdy jsem si všimla, že není něco v pořádku – tak jsem to zjistila v květnu.

Jaké jste měla problémy?

„Špatně jsem viděla na tabuli a na pár sekund mi začalo vypadávat zorné pole. Prostě taková černá tma. Tak mě rodiče odvezli k lékařce v Třešti, která nebyla schopna zjistit příčinu mých obtíží, proto mě odeslala na oční odd. v Jihlavské nemocnici. Kde se později diagnostikoval i Von Hippel-Lindau.

Vzpomínáte si, co pro Vás vyřčení této diagnózy znamenalo?

Já jsem to z počátku vůbec nechápala, nevěděla jsem, jaké omezení to do budoucna bude mít. Bylo tam omezení ve sportování, najednou mi vzali pohyb, na který jsem byla zvyklá. Nemohla jsem bruslit, lyžovat, sáňkovat. Prostě nic, kde byl předpoklad, že bych se mohla zranit. V tom bylo omezení. Já si pamatuji, že mi to diagnostikovali v květnu roku 1988 a já vlastně celý letní prázdniny strávila v nemocnici, kde se snažili ten stav

stabilizovat. Jenže jelikož jsem na tom lyžařském výcviku měla opakovaný pády, došlo k opakovanému krvácení do sítnice a jelikož to bylo staré, tak s tím moc nešlo dělat.

Když Vám diagnostikovali syndrom Von Hippel-Lindau – vzpomínáte si na prvotní pocit? Příkladem: strach, nezáměr, zvědavost?

Já si pamatuju, že jsem hlavně nechápala. Nechápala jsem důležitost toho, co mi řekli. Když to vezmu... jako dítě jsem byla vzteklá, protože mě omezovali v činnostech, co jsem normálně dělala. Byla to pro mě křivda. Nechápala jsem, proč nemůžu jet do Německa na tábor se sestrou, proč nemůžu jít bruslit s kamarády. Takže spíš jsem se zlobila, že mě rodiče odřízli od činností, které mě bavily. Zlom, kdy jsem to začala chápat, spojovat si souvislosti přišel až po tom 15. roce. To se můj zdravotní stav natolik zhoršil, že mě jihlavská nemocnice přeložila do FN Brno, kde se léčím dodnes. Teprve tam mi plně vysvětlili mou nemoc, do té chvíle se mnou nikdo pořádně nemluvil. Většinou se vše řešilo pouze přes rodiče. Nikdo se mi to do té chvíle nesnažil “ polopaticky“ vysvětlit.

Kdy (v kolika letech) přišel zlom, kdy jste si začala uvědomovat dopady té nemoci?

De facto na oční klinice mě připravili na to, že jednou nebudu vidět. Popravdě člověk to slyšel, ale nedokázal si to představit. Řekla bych, že první impuls přišel v 17-ti letech, kdy jsem oslepla na levé oko. Začala jsem si uvědomovat, že opravdu toto jednou nastane, oslepnu úplně. Zároveň mi bylo doporučeno, nemít do budoucna děti, jelikož by to bylo život ohrožující. Takže jsem si v 17 – ti letech uvědomila, že nebudu vidět a nebudu mít děti. Ale pořád jsem si to plně nepřipouštěla, pořád jsem v sobě měla jiskřičku naděje. Že se vynalezne nějaký lék, zákrok – prostě, že to tak jednou nebude muset být.

Tento fakt je pro budoucnost velmi omezující, obzvláště partnerského života se toto velmi dotýká. Jak jste toto řešila?

Vztahy, které jsem měla po 17. Roce – nastala odmlka. Tato otázka je velmi osobním tématem. Respondentka však záhy pokračuje.

V každém vztahu, o které jsem si myslela, že by mohl mít budoucnost – řekla jsem pravdu na začátku vztahu. Protože jsem chtěla, aby se ten člověk sám za sebe rozhodl, jestli chce s někým takovým jako já být. Jestli chce ty problémy řešit společně, jestli prostě.... Jsou třeba lidi, kteří na to nemaj. Tak jsem to řešila na začátku, a můj manžel se toho nebál, šel do toho. Brali jsme se 16. 7. 1994 a manžel si mě bral s tím, že jednou nebudu vidět a nebudeme mít děti. On to všechno věděl.

Jaká asociace (přípodobnění) Vás napadne s Von Hippel-Lindau?

Já už v tom žiju 25 let, takže standart. Úsměv

Se svou nemocí necítíte určité vyloučení (omezení) z běžného života?

Beru to jako součást svého života, jako něco normálního. Když přijdou nějaký výkyvy, kdy se mi celý život obrátí vzhůru nohama, tak je to těžký. To jsou různé situace, se kterými jsem se musela vyrovnat.

Tím že jsem přišla o zrak na levé oko, jsem pocítila, že se musím víc učit, musím být lepší než ty ostatní holky. Abych něco v tom životě dokázala, musela jsem zabrat. Bylo to náročné – hlavně učení. Musela jsem si de facto vystačit s jedním okem. Byla jsem rychleji unavena, takže jsem si učivo musela rozplánovat, tak samo i později, když jsem nastoupila do práce. Takže jsem se snažila dělat na víc jak sto procent, protože handicap je handicap.

Vidíte svou nemoc jako stigma? Jako něco co vás ze společnosti vyčlenilo / zařadilo někam jinam?

Z počátku, pokud to beru od toho roku 2006, já jsem vlastně ztratila zrak i na to pravé oko – bylo to v prosinci. Krátce po tom oslepnutí jsem si připadala osamocená, byla jsem vyděšená, pláčtivá, negativistická. Neměla jsem zájem o dění kolem sebe. Nedokázala jsem si představit, co bude dál, navíc jsem si uvědomila, že je mi 30 let a co dál se svým životem? Představa budoucnosti mě děsila k smrti. Začalo to, když mě pro pustili z nemocnice domů a já nepoznávala byt. Odjela jsem do nemocnice se zbytky

zraku a vrátila se úplně slepá. Narážela jsem do nábytku, do věcí... Nebyla jsem schopná v ledničce najít ani máslo, abych si namazala rohlík, nebyla jsem schopná zalít si ani kávu. Ty začátky byly hrozný. Rodina, přátelé stáli od začátku za mnou, po boku, chtěli mi pomoci, ale já v tom začátku nechtěla. Nechtělo se mi žít, bylo to opravdu hodně těžký. Ještě dnes nemám dobrý pocit z cizích lidí, někteří mi jsou doslova odporní. Nevím proč...podle hlasu? Asi intuice.

Pokud se vrátím. V patnácti letech, v Brně, Vám řekli vyhlídky, prognózu – hlavně do budoucna ztrátu zraku. Připravil Vás, Vaši rodinu na oslepnutí? Na život s nevidomým? *Ono se o tom hovořilo, ale připravit se na to nedá. Já, vzhledem k tomu, že jsem oslepla ve 30 letech, 15 let po té, a jako zdravotní sestra jsem pracovala s lidmi, kteří měli problémy se zrakem či téměř vůbec neviděli, tak jsem se taky snažila zkusit si, jaké to je když člověk nevidí.*

Zkusila jsem si zavřít oči a projít si nějaký úsek, nebo si poslepu něco udělat, ale ono je to jiný, když si to člověk zkusí a pak otevře oči a jde dál. Připravit se na to opravdu nejde. Člověk si může říkat: „Bude to takový a takový“ ... ale ta realita, to je úplně jiný. To se musí odžít.

A co Váš manžel? Dostal nějaké informace o tom, jak se chovat, až tato situace nastane?

Ono se to postupně měnilo od roku 2003, kdy jsem musela odejít z práce.

V celku to začalo rokem 2002, kdy se mi začal zhoršovat zrak na pravém oku. Nejprve mysleli, že to spraví hospitalizace v FN Brno. Podstoupila jsem tam steroidní léčbu, ten nádor v oku nereagoval, takže bylo potřeba ozáření. Následovala v Praze brachyterapie. Po ní jsem se ještě vrátila na 6 měsíců do práce a pak se ten zdravotní stav natolik zhoršil, že v roce 2004 jsem ze zdravotních důvodů odešla do invalidního důchodu. To už jsem měla zbytečky zraku, kdy už jsem viděla pouze předměty – vypadaly jako skvrny, neviděla jsem barvy, nebyla jsem schopná číst a ztratila jsem práci, kterou jsem měla tolik ráda. To vše sebou přineslo sociální izolaci a to jsem nebyla úplně slepá. Už toto bylo hodně těžké.

V roce 2006 jsem úplně oslepla, bylo to v prosinci a to byl druhý zlom. Od roku 2004 jsme už s manželem uzpůsobovali domácnost – věci na svém místě, manžel musel převzít některé činnosti jako nosit koš s prádlem, vysávat, jelikož jsem nesměla nosit nic těžkého ani vykonávat činnosti, které by zvýšily nitrooční tlak.

Už tenkrát mi musel začít pomáhat. A od roku 2006, kdy jsem oslepla, se vše ještě víc zpřísnilo. Nesměl nechat odtahžený židle, vše striktně na svém místě, ze začátku vařil, uklízel apod. To vše se změnilo od ledna 2006, kde jsem se od počátku učila sebeobsluhu, domácí práce, nákupy, jak si uzpůsobit domácnost, skříňě atp.

Poté jsem hned začala chodit do výuky Braillova slepeckého písma, jelikož jsem od roku 2004 nemohla číst a psát toužila jsem zase komunikovat, něco si přečíst, napsat. To mi velice scházelo. V tomto jsem byla nejvíce izolovaná.

Jak po poslední operaci, kdy jste oslepla, probíhala rehabilitace? Sociální a zdravotní? Jak jste se o všech centrech doslechla?

Co se týče rehabilitace po operaci, ta hlavně spočívala v klidovém režimu. Co se týče sociální rehabilitace, to opravdu nefunguje. Informace o Tyflocentru se zcela náhodně dověděla moje maminka, na autobusovém nádraží. Útrpný úsměv. Tady potkala jednu nevidící paní, která ji poradila kam se obrátit. Že na poliklinice v Jihlavě existuje kancelář, pro handicapované občany. Zde se podávají informace, kam se mají obrátit, na kterou neziskovou organizaci zabývající se daným handicapem.

Ale abych dostala jakékoliv informace od nějakého sociálního pracovníka, který by si mě tady převzal a alespoň rámcově mě nebo rodinu informoval...ne! To byla individuální aktivita mojí rodiny.

Vy sama jste chtěla najít nějaké centrum pro nevidomé, nebo Vás k tomu přivedla rodina?

Ne! Ze začátku ne. Jak jsem říkala, měsíc po oslepnutí byl opravdu tvrděj, já se sebou nechtěla nic dělat. Já prostě rezignovala na život a vše kolem něj. Mě museli ráno tahat z postele, do všeho mě nutit. Mě bylo všechno ukradený, jedno. A taky mi pomohla moje kamarádka, bývalá kolegyně. To byl asi ten impuls, proč jsem o sobě začala přemýšlet.

Prostě mi řekla, že taková nejsem, takovou mě nezná. Promluvila si se mnou sice slušně, ale napřímo a bez zbytečné lítosti. A já si na to konto uvědomila, že to, jak budu žít, záleží pouze na mě. Já v té chvíli byla na úrovni malého dítěte, které se vše učí od začátku. Po zvládnutí Braillova písma jsem se naučila na počítači s hlasovým výstupem. Tím jsem prolomila další sociální izolaci. Mohla jsem si sama něco vyhledat, napsat... Ale bylo to náročné, jelikož ten software byl jiný, než na co jsem byla zvyklá

Co bylo nejtěžším v náviku sebeobsluhy?

Jednoznačně prostorová orientace a chůze s holí. Jedná se o činnost, která je velmi vyčerpávající pokud se ji učíte. Protože nic nevidíte a začínáte víc vnímat různé zvuky, pachy, jak se vše mění za deště... Já se 3 roky zbavovala strachu z otevřených prostor. Seznámení s bílou holí byl pro mě naprostý šok! Když mi ji poprvé podali do ruky, když se vybírala podle mojí výšky, cítila jsem maximální odpor. Musela jsem si srovnat v hlavě, že je to moje prodloužená ruka a oči a ne pouhý signál že jsem slepá. Musela ji přijmout, jako součást mě. No a pak se naučit chodit. Prvně s průvodcem, museli poučit i rodinu – jak mě správně vést a poté s holí. Prvně jsme začali v budově a pak venku. Největší problém pro mě byl jít ze schodů. Měla jsem panickou hrůzu, že spadnu.

Dnes pracujete s hlinou, od práce zdravotní sestry je to zaměření zcela odlišným směrem.

Já jsem se k hlíně dostala poprvé v Tyflocentru. Byla to pro mne relaxační činnost, kterou jsem začala dělat ve chvíli, kdy jsem se naučila základní sebeobsluhu. Po třech letech jsem už se hodně naučila a začala mít čas. Tak jsem navštívila terapeutické dílny. Prvně jsem začala tkát koberce a pak jsem zvědavosti navštívila keramickou dílnu.

Já jsem před oslepnutím nikdy nebyla kreativní člověk, nic mi to neříkalo ani nelákalo. Nikdy bych neřekla, že bych k něčemu takovému mohla mít vztah. Od základní školy mi všichni říkali, že nejsem kreativní, neumím malovat, tak jsem to prostě nedělala.

Když jsem dostala do ruky poprvé hlínu, tak jsem zjistila, že je to pro mě výborný relax. Pořád se řešili nějaké problémy ohledně mého zdravotního stavu. U té hlíny člověk

najednou vypne a na nic nemyslí. Prostě forma terapie pro mě. Vyčistila jsem si hlavu, zapomněla na vše co kolem mě je a těšila se z toho, co tvořím.

Z tohoto důvodu jsem se začala hlině tvořit naplno. Dělala jsem si nádoby, zvonkohru, různé svícný, popelníčky... Postupně se to stalo moji velkou vášní, jediným způsobem jak se relaxovat. Hlavně proto, že jsem u toho mohla být sama. Bylo to hrozně osvobozující. Na podzim 2009 probíhala v Tyflo přednáška pana Axmana, který zde prezentoval svoji sochařskou techniku, kterou vymyslel. A probíhala zde výstava nevidících sochařů, které učil a učí. A mě ta jeho technika natolik oslovila, že jsem se rozhodla ji studovat. Dále mě nadchnul výchovně vzdělávací projekt, který se jmenuje „Haló lidi“ pořádá ho občanské sdružení „Slepýši“ pana Axmana. Je založen na tom, že nevidící sochaři seznamují děti v mateřských a základních školách, jaké to je když člověk nevidí. Podávají základní informace: jak správně komunikovat s nevidícím, učí se základní principy správného průvodcovství, seznamují se s Braillovým písmem.

Je třeba zajímavé, že děti v mateřských školách už to písmo viděli. Pokud se jich zeptám odkud ho znají, vybaví se příkladem krabičky od léků, výtahy, na zastávce...

Seznamují se semaforem pro nevidící – ví, že ho mají třeba na sídlišti, že „řuká“ Učí se správně vytleskávat rytmus červené a zelené. Seznamují se s vodícím psem, ukazují se jim pomůcky – to hlavně na základních školách.

Úroveň informací se liší mezi mateřskou a základní školou.

Druhá část tohoto programu je “ modelování Axmanovou technikou“ V mateřských školách se podle šablon dělají různé hliněné obrázky, kdy ten nevidící sochař/lektor pomáhá dětem obrázky vyrábět. A na základních školách se modelují obličej zvířat nebo lidí. V současné době je tento program rozšířený i o domovy důchodců, kde se pracuje se seniorka a připravují se programy i na střední a vysoké školy. Takže je to de facto vzdělávání vidících o nevidících. Od roku 2010 jsem nastoupila na studium Axmanovy techniky – obor učitel. Pokud se mě někdo zeptá, proč jsem se rozhodla učit studovat, nebylo to kvůli mně, ale abych mohla pracovat se zdravotně postiženými dětmi ve speciálně pedagogickém centru v Jihlavě.

Jaké máte plány do budoucna?

Současně jsem třetím rokem dostudovala obor učitel, avšak musela jsem odejít, jelikož se zhoršil můj zdravotní stav. Takže to studium bohužel nedokončím. Co se týká mé spoluúčasti na projektu Haló lidi – to je v budoucnu nejisté, zatím.

Zatím bych i nadále chtěla spolupracovat se speciálně pedagogickým centrem v Jihlavě, kde mám přednášky o problematice nevidících. Tyto přednášky si připravuji i pro zdravotníky. Minulý rok v září jsem přednášela na oftalmologickém kongresu. Toto jsem pojala jako popis svého stavu, onemocnění a o svém vodícím psovi. Toho mám od roku 2012.

Pokud by - jste shrnula. Co vše vám nemoc dala / vzala?

Tak co mi dala – vždycky začínám pozitivy. Úsměv

Dala mi mnohem větší rozhled. Problémy, které ta nemoc přináší, donutí člověka být co nejvíc samostatný a soběstačný. Musí se naučit věřit sám v sebe a důvěřovat si. Nemůže spoléhat na pomoc okolí, tak to prostě nefunguje. Musí se člověk přičinit sám. A čím víc je stav závažnější, tím víc se musí snažit. Ale jinak vnímám svět, díky zvuku, pachům.. Co mi vzala? Pohled na sebe. To je velmi důležitý. Řekla bych, přišla jsem o zrak, ale mňh vidící jsem byla coby vidící. Vidící člověk se zaměřuje na vizuální stránku, vzhled. Jak se tváří, co dělá, ale pokud ho jen posloucháš, to vše jde stranou a ty toho dotyčného vnímáš pouze instinktivně. Posloucháš, co a jak říká – tempo, intonaci, prostě čteš mezi řádky. Takže mě se po oslepnutí stalo, že lidé, kteří pro mě byli v pohodě, mě najednou začali vadit, přestala jsem jim věřit. Řekla bych, že se mi otevřely oči. Celkem nemoc mi hodně vzala, ale i dost dala. Já to nevidím jako absolutní prohru. Samozřejmě mě spousta schází – východ slunce, úsměv mého manžela, rodičů, sestry. Nevidím, jak stárnou. Ale snažím si to vše uchovat v paměti. Snažím si uchovat barvy, ale čím dél nebudu vidět, tím víc začnu ztrácet. Tak to prostě je.

Respondent 3 :

Část první

Dobrý den. Jsem ráda, že jste svolil k rozhovoru. Otázky budu klást otevřené, aby jste měl prostor k vlastnímu vyjádření. Předem bych Vás ráda upozornila, že pokud se některá otázka Vám bude zdát příliš osobní, nemusíte na ni odpovídat.

Dobrý den. Souhlasím.

Kolik let žijete s respondentkou?

Skoro 20 let. Letos to bude.

Vaše manželka (první respondentka) má genetické onemocnění, které je v posledních letech v progresi. Jak se změnil Váš život?

Svým způsobem i příjemně. Úsměv a pohledne na první respondentku. Vlastně tím, že člověk nevidí a ty s ním žiješ, tak vidíš jiný věci jinak (úsměv) než je vidí člověk před tím. Svým způsobem i zdravotní sestra, když se setkává s pacientama v práci. V posledních letech jsem si ověřil, že zdravotní sestra se neumí chovat ke slepému člověku, pokud se s tím nikdy neseťká.

Jaké byly pro Vás začátky, když Vaše manželka oslepla?

Náročný, hádavý...zamyšlení

V čem se Váš život nejvíce změnil?

Nevím, je to dlouho, přijde mi, že v ničem. Je to šest let, přijde mi dnes, že to tak bylo vždycky. Jasně, byl to šok, když manželka oslepla, ale časem to člověk vytěsni z tý hlavy. Jsou problémy, to jasně, ale už to má člověk tak zažitý, že je to jako, když ráno vstanu a vyčistím si zuby.

Musel jste se toho hodně naučit?

Hlavně se musí používat u všeho hlava. To je důležitý, musíš přemýšlet za toho druhého

Pomohl Vám někdo se začátky? Řekl Vám někdo, například v nemocnici, co máte dělat. Ne! Odpověď, zněla dost rezolutně. *Na všechno jsem musel přijít tak nějak sám.*

Ale někdy by bylo dobrý, aby ten nevidomý někdy viděl, aby si to vyzkoušel, aby věděl jak je to těžký, když ten člověk co vidí, ho vede. Svým způsobem by bylo dobrý, kdyby ten nevidomý někdy v životě chvilku viděl a vyzkoušel si jaký to je přemýšlet za sebe i za toho druhýho, že je to náročný. Tak jak je to náročný pro toho vodícího psa, když vede, tak samo je to i pro toho průvodce.

Z Vašich odpovědí je často cítit vyrovnanost se stavem Vaší manželky a ve své podstatě umění užít si i toho mála co spolu máte. Je něco, coby jste si přál?

Jistě, nové auto... úsměv.

Jak snášíte nové progrese, ataky onemocnění u manželky. Kdy po chvíli klidu přijde nový problém?

.... Nastalo ticho, zamyšlení.

Je to takový hloupý, ale není to tak hrozný. Jo, vím je to životně důležitý, ohrožující, ale vím, že se mi vrátí domů tak, jak odešla. Nebo ji bude líp. Třeba ty bolesti...

Slepotu je těžká, ty ostatní věci jsou taky život ohrožující, ale už to není tak náročný.

Jak se Vám změnil pracovní život?

V podstatě nijak výrazně, jen dovolenou místo k moři si vybírám na návštěvy u lékaře, Brno a tak. Ale jezdíme na výlety a túry. Moře ani nepotřebujem...

Část druhá

Do rozhovoru se zapojuje i první respondentka. Zazněla fakta, která nedokázala neokomentovat. Velmi zajímavá mi v tuto chvíli přišla vlastní konfrontace. Proto zbytek rozhovoru jsem vedla s oběma respondenty. V textu dále označeni jako R1 – respondent 1 a R3 – respondent 3

R1

Myslíš, že jsem ti to nějak ulehčila tím, že jsem bojovník? Nebylo to pro tebe lehčí?

R3

Samozřejmě.

R1

Takže to, že nestresuju a nestěžuji si – to ti usnadňuje?

R3

Já myslím, že jo. Já to prostě беру jako svůj úděl

R1

Jako špatný úděl nebo máš i někdy radost?

R3

No jistě... úsměv, oboustranný. Takových radostí já mám.

Takže se navzájem podporujete?

R3 *jo*

R1 *ono to jinak ani nejde.*

Oba se usmívají

R3 *to je jako s tím psem. Nechtěl jsem psa, ani vodícího. A teď je u nás v bytě, jezdí v autě na zadní sedačce, ne v kufru...úsměv. Taky mě musela přesvědčit. Když jsme poprvé začali uvažovat o vodícím psovi, musela mě manželka přesvědčit, že to zvládne. Dostala plyšáka a musela se o něj starat. Se vším všudy. Vymýšlel jsem různé situace a obtíže, které mohou vzniknout, venčení, krmení A pak když jsem viděl, že to zvládne, tak proč ne?*

R 1

Jo to bylo zajímavý. Občas jsem si přišla jako blázen...smích. Ale i já jsem cítila, že musím být připravená. Dneska jsem šťastná, hodně mi pomáhá.

Respondentka 2:

Dobrý den. Jsem ráda, že jste svolila k rozhovoru. Ráda bych se s Vámi předem domluvila na podmínkách. Může se stát, že narazíme na téma nebo otázku, která pro Vás bude nepříjemná. V tomto případě, pokud nebudete chtít, mě prosím upozorněte, a téma přeskočíme.

Dobrý den. V pořádku můžeme začít.

Kdy u Vás propukla nemoc Von Hippel – Lindau ?

Jo, kdy mi to začalo...Počkejte, to vím přesně, to když jsem šla na tu operaci. Já jsem neměla před tím žádný problémy, aby mě bolela hlava nebo takhle. A potom mě začala někdy v září, když jsem šla na tu operaci, prvního prosince bolet hlava a já jsem si myslela...tak jsem šla na oční. Brýle dali mi jedničky nebo dvojky, vypadala jsem v tom příšerně. Pak jsem šla... nevím, jak se jmenuje...přemýšlí nad jménem, dlouhou dobu, avšak nemůže si vzpomenout. No k neurologovi a na gynekologii. Tam mi řekli, že pokud nemám žádné potíže, mám jít k neurologovi. Tak jsem tam šla, on mě poslal na normální rentgen a řekl, že za 14 dní mám přijít. Tak jsem šla na normální rentgen, tam nebylo nic, jenže do 14 - ti dní jsem to už nevydržela. To přišlo tak najednou..Já jsem si myslela, že vždycky, když třeba 3 dni dělám 16 nebo 18 hodinový směny, tak třeba po tím jsem tak unavená. Jenže to bylo už od toho. To prostě přišlo tak rychle. Tak jsem mu volala, že už to nejde vydržet, že to 14 dní nebylo a tak jsem k němu šla a čekala, že mě třeba pošle do nemocnice, že mi podaj nějaký prášek a hotovo. Tak jsem k němu šla, „von“ mě poslal ve středu... takhle, do nemocnice. Já jsem měla sebou, já jsem brala Alnagon, když mi ta bolest začala a to pomohlo. Ten byl silnej jako hrom. Tak jsem šla do tý nemocnice, Alnagon jsem měla v kabelce, ale nebrala si ho. Jsem si aby věděli co a jak.. No holka zlatá, ve čtvrtek v noci, to už bylo úplně teda... tváří se utrápeně. Já myslela, že už bude po mě. Jen tak matně si pamatuju, že mě vezli na CT a tam mi zjistili, že tam je cysta – nějakej nádorek, ale oni mi to neřekli. To, že tam je nádorek, mi pak řekli až v Brně. To mi řekli, proč tam jsem. No a najednou šup a už mě vezli. Připravili mě na operaci. Řekli, že pokud vydržím do pondělí, tak tam budou dva týmy,

jinak jen jeden. Ježe oni jak zjistili v Jihlavské nemocnici od čeho to je, tak mi začali dávat kapačky a mě to přestalo bolet. A já si říkala, proč tam jedu? Sama, v sobotu, v sanitce...Vydrželo to do pondělka, ráno jsem šla na operaci. Zhoubný to nebylo, to jsem si nepřipouštěla.

A s čím jste šla na původní operaci? Jak jste uváděla na začátku rozhovoru.

S tou hlavou. S tou hlavou hnedka. Bylo to v tom samém místě jako u mé dcery. Tam mě přijímal doktor Pupík a on se mě ptal, jestli vím, proč jsem tam. Já že vím. On pověděl, že tam mám nádorek, cystu a já si v duchu říkala, že mi to v Jihlavě neřekli. A abych se nebála. No ono, když se člověk dostane do té situace, tak na to každý reaguje jinak. Já třeba nechtěla nikoho vidět, až mě povezou. Tam člověk musí jet v klidu.

Co sebou ta nemoc přinesla?

Musela jsem jít do invalidního důchodu. Já jsem si myslela, že za měsíc půjdu ještě do práce, no ale pak jsem viděla, že by to samo nešlo. Oni mi tenkrát dávali nemocenskou, ale to bylo málo a oni mi třeba ani dva měsíce nedali výplatu. Tak mi doktor napsal důchod a byl pokoj, listonoška to vždycky donesla v obálce. Ale pak, jsem sama zhodnotila, že nepůjdu do práce. Všechno mi dlouho trvá. Já tu práci udělám, ale vyčerpává mě to. Jo a hrozně se zakoktávám. Doma mi to je jedno, ale venku si musím dávat velký pozor. Já když byla zdravá, měla jsem třeba dva dny volna, tak já umyla všechny okna, vyměnila a vyprala záclony, ale teď...tváří se utrápeně. Umyju jedno okno za den a jsem ráda.

Izolovala Vás nemoc od okolního dění? Ztráta kontaktů, omezení ve společenském životě?

To bych ani neřekla, já nikdy žádný kamarádšofty neměla. Já na to neměla čas, stavba, děti, zvířata... Na tohle jsem neměla čas, tak mi to ani nevadilo.

Pokud se mohu zeptat, jaké to bylo, když jste zjistila, že Vaše dcera má Von Hippel-Lindau?

Nastala dlouhá odmlka, v očích respondentky je patrná hrůza a začíná plakat. *Pro mě to bylo hrozný, že mi zemře, ty hrůzy, moje dítě... nabízím respondentce konec, možnost dále nerozebírat tuto otázku to že to dojde takhle daleko tak... hrozný. Už 12 let Pláč. Opět nabízím ukončení... dobrý... nadechne se. Hele, časem jsem si zvykla, že je to takový, nenaděláš ale vůbec nic. Já už to teďka nějak nedramatizuju, já mám svoje problémy, ale u dcery je to všechno mnohem horší, nejde to nijak ovlivnit. Je silná. Mě jak zjistili, že mám v hlavě 3 nádory, tak... nemá cenu nad tím dlouho bádát to je pak ještě horší.*

Celkově, pokud to shrnete, co Vám nemoc vzala a co dala?

Vzala mi práci a to mi teď nevadí. Já dělám všechno pomalu, a když mi to nejde, tak toho nechám. Já když se stresuju, tak se mi zhorší cukrovka, Já totiž nemám klasickou cukrovku, jsem sice na inzulinu, ale je to jiná. Oni na to tenkrát přišli, to bylo... jak byla dcera na ozařování (brachyterapie) na Františku. Oni ji tam řekli, že to může postihnout i slinivku a nechali ji vyšetřit. Tenkrát to měla v pořádku. Mě tak napadlo, že si to taky nechám vyšetřit a ono to tam bylo. Já mám dneska prakticky nefunkční slinivku, kdyby se na to podívali dřív, třeba to tak nemuselo být. Já narazila na doktorku, které to bylo jedno, která mě odbyla, že ji nezajímá co má dcera... Já byla hloupá a nic neřekla, a ona to tam nenapsala a až po sedmi letech se na to u mě přišlo. Ale není to ta klasická cukrovka, to oni mi řekli. Já si ale myslím, že pokud by to vyšetřili dřív, tak jsem mohla brát třeba nějaký pilulky a nedopadlo by to takhle (nefunkční slinivka) Ale já piju to aloe a mě se zlepšila cukrovka. To mi pomáhá a doktorka mě chválila.

Jaké komplikace máte v souvislosti s morbus Von Hippel – Lindau?

No jaký?... chvíli přemýšlí Já se pořád motám. Já sice říkám při kontrolách na neurologii, že je to stejný, ale táta mi říká, že se mu zdá, že je to víc. Asi jo, já se kolikrát tak strašně mlátím mezi králíkárnami... To je od začátku, ne to jsem si zvykla. Ale na volným place... já se neobuju, musím se opřít o zed' a pak to jde. Nebo spadnu na

rovině. Oni mi při tý operaci narušili centrum rovnováhy. Já dřív nosila podpatky, ale to teďka neexistuje.

A s pamětí jste na tom jak? Zapomínání?

Jestli zapomínám? No, ale já beru ten Lecitin a je to lepší. Odbíhá od tématu, dle první respondentky je porušená krátkodobá paměť a soustředění. Vzhledem k tomu, že rozhovor trvá již 30 min, je odbíhání od základní otázky častější a je nutno udělat pauzu. to po tý operaci, to začalo. Jo a z těch prášků beru ještě Biosil, ten beru delší dobu. On je hlavně na vlasy. Mě jednu dobu hodně padaly vlasy, tak jsem to zkusila. To byly chuchvalce, já mám na hlavě obrovský kusy, který mi při ozařování vypálili. Ukazuje ozařovanou oblast v zátylku a nad pravým uchem, kde jsou patrné arey. Plochy bez vlasů.

Vy jste prošla operací a radioterapií/ozařováním , prošla jste i chemoterapií?

Ne, tím ne. Ale jsem zařazená do studie lidí, co mají trombofilií. Jsem ráda, že na to přišli. Mě operovali koleno, ještě že se nic nestalo. Já to musela, dát všem doktorům. I zubařovi. Já bych mohla i vykrváct. On ten doktor, ke kterému jsem chodila, vyhodil ty moje papíry, mě měl dávno vyšetřit i dceru. Měli jsme jít na hematologii, oni nám to z Brna doporučili. A on to vyhodil, všechno. Já pak měla tu operaci, já jsem mohla vykrváct. Oni to chtěli vyšetřit a doporučili to z tý genetiky. Chápete to?

Máte nějaké přání, něco po čem nejvíce toužíte?

okamžitě propuká v pláč a ukazuje směrem k dceři. A bych tady ještě nějakou dobu byla... Vždyť mi rozumíte...co mám povídat. Já nic nepotřebuju, já jen abych se trochu klepala a zvládla uvařit, uklidit ... no jak říkám není nic lepší, jak když člověk je zdravý.

Respondentka 4

Dobrý den. Jsem ráda, že jste svolila k rozhovoru.

Dobrý den.

Ráda bych se zeptala kolik pacientů s VHL máte v péči?

Není to běžné onemocnění, první respondentka je tuším jediná. Většinou, kolem 90%, jsou zde pacienti, kteří mají poškození zraku vlivem DM. V oblasti této nemoci se zde zaměřujeme na její průvodní projevy – u respondentky 1 to byl vznik hemangiomů retiny, odchlípení sítnice, vysoký nitrooční tlak.

Jsou situace, kdy medicína již nedokáže zázraky. Jak postupujete následně u nemocných, kteří po zákroku následně přišli o zrak?

Máme řadu informačních letáků a při propuštění informujeme rodinu i nemocného. Jsou zde i doléčovací centra. Jedná se ohrazenou službu, což dělá velké problémy. Mnoha lidem se právě toto nelíbí. Neradi platí za následnou službu. Očekávají, že bude hrazena z veřejných zdrojů. To je nemožné. Dále jsou zde oddělení domácí péče. V nemocnici se řeší plánované výkony. A individuální řešení? - Tyfloservis, v Brně Chrlicích je soukromé centrum. Tady se právě jedná o onu hrazenou službu, která neosloví. Máme spíš špatné zkušenosti.

Hospitalizace jsou zde krátké. Přesto všechno se snažíme o komplexní péči. Máme zde vypracovaný standard o handicapovaných pacientech. Ten poskytuje sestřím ucelené informace v péči o handicapované pacienty.

Takže ve FN Brno jste dokázali provázat sociální a zdravotní rehabilitaci?

To bohužel zatím plně nefunguje asi nikde. Mluvila jsem před časem s jednou vrchní z Prahy na kongresu a tam chtějí vytvořit pozici sestry, která by soustřeďovala a předávala o léčích. Zaměřuje se na jejich vzájemnou interakci a kontraindikace. Nevím, zda se tato myšlenka podařila realizovat.

Pokud na Vaše odd. přijde pacient se vzácným onemocněním, jaké možnosti mají sestry se o této nemoci informovat?

Prvním zdrojem jsou lékaři samotní, avšak je to o lidech. Nejsou povinni sestry proškolovat, dalším zdrojem jsou knihy, internet a hlavně semináře. Informace o nich pravidelně dostáváme od náměstkyně ošetrovatelské péče. Jinak každý měsíc jsou seminární školení. K nim se mohou vyjádřit i sestry a samy určit, co chtějí hlavně slyšet. Pokud je to v mých silách, maximálně se snažím informace zajistit sestrám sama. Dále dbám na to, aby se mohly účastnit kongresů a seminářů. Ve vzdělávání sestry ze všech sil podporuji.

Je v něčem péče o nemocné s VHL specifická?

Ne, v základě se neliší od ostatních. Léčba je zaměřená na symptomy.

V případě respondentky 1 bych ráda dodala, že nyní umožňujeme za předepsaných podmínek mít sebou při hospitalizaci vodícího psa. Toto jsme ošetřili vnitřním předpisem, ale nevidomý se v případě hospitalizace nemusí vzdát možnosti s ním být.