Opieka pielęgniarska nad dzieckiem z dysplazją włóknistą kości

The nurses care for the child with bones fibrous dysplasia

Grażyna Szymańska-Pomorska^{1,C,E,F}, Aleksandra Pytel^{1,C,E,F}, Agnieszka Mytnik^{2,A-D}

¹ Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich we Wrocławiu, Wrocław

² Wojewódzki Zespół Specjalistycznej Opieki Zdrowotnej, Wrocław

A – koncepcja i projekt badania, B – gromadzenie i/lub zestawianie danych, C – analiza i interpretacja danych,

D – napisanie artykułu, E – krytyczne zrecenzowanie artykułu, F – zatwierdzenie ostatecznej wersji artykułu

Pielęgniarstwo i Zdrowie Publiczne, ISSN 2082–9876 (print), ISSN 2451–1870 (online)

Piel Zdr Publ. 2017;7(3):235–242

Adres do korespondencji

Grażyna Szymańska-Pomorska
e-mail: pomorska.gr@gmail.com

Konflikt interesów

Nie występuje

Praca wpłynęła do Redakcji: 31.03.2016 r.

Po recenzji: 26.04.2016 r.

Zaakceptowano do druku: 21.06.2017 r.

Streszczenie

Dysplazja włóknista kości (fibrous dysplasia) jest jedną z rzadko występujących wad. Choroba charakteryzuje się obecnością tkanki kostnej włóknistej lub chrzęstnej o nieuporządkowanej strukturze w miejscu, gdzie powinna znajdować się prawidłowa tkanka kostna. Choroba zaburza właściwy rozwój dziecka. Dokładne poznanie i zrozumienie problemów dziecka i jego rodziny wynikających z choroby pozwala na stworzenie indywidualnego modelu opieki medycznej. Celem pracy było ukazanie problemów, jakie występują w opiece domowej nad dzieckiem chorującym na dysplazję włóknistą kości, które jest po zabiegu chirurgicznym. W badaniu przedstawiono opis przypadku dziecka, u którego rozpoznano dysplazję włóknistą kości. Do analizy przypadku wykorzystano dokumentację medyczną, Indywidualną Kartę Pielęgnacji, kartę obserwacji bólu, zdjęcia radiologiczne i fotografie. Zaobserwowano, że w opiece domowej nad dzieckiem chorującym na dysplazję włóknistą kości rodzice napotykać na następujące problemy: nie znają sposobów radzenia sobie z przewlekłym bólem pooperacyjnym kończyny, dostrzegają ryzyko wystąpienia zakażenia rany, odczuwają brak dostatecznej wiedzy na temat choroby oraz lęk i niepokój spowodowany niewiedzą o sposobach pielęgnacji dziecka. Opieka domowa polega na rozpoznaniu problemów występujących u dziecka i jego rodziny, opracowaniu planu opieki, jego realizacji przy współudziale rodziców oraz ustaleniu rezultatów prowadzonej opieki. Istotnym elementem opieki pielęgniarskiej jest edukacja rodziców, która może być ważnym czynnikiem ułatwiającym udział opiekunów w pielęgnowaniu dziecka w warunkach domowych.

Słowa kluczowe: dysplazja włóknista kości, ramka Taylora, opieka domowa

DOI

10.17219/pzp/75216

Copyright

© 2017 by Wrocław Medical University

This is an article distributed under the terms of the

Creative Commons Attribution Non-Commercial License

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Abstract

Bone fibrous dysplasia is characterized by the presence of bone fibrous or cartilaginous tissue of disordered structure in the place where normal bony tissue should occur. This disease disturbs proper postnatal development. Thorough knowledge and understanding of the child's and its family's problems allow to create an individual model of medical care. The purpose of the study is to show home care problems in the case of a child after fibrous bone dysplasia surgical procedure. In this study the casuistic method was used. It is a description of a child with diagnosed bone fibrous dysplasia. The medical documentation, Individual Care Card, Pain Observation Card, roentgenograms and photographs were submitted to analysis. While taking home care of a child with bone fibrous dysplasia, parents faced the following issues: they didn't know how to cope with the chronic limb pain after the operation, they realized the risk of wound infection and they had insufficient knowledge about the disease. Child home care consists in defining the child's and its family's problems, framing a care plan and its realization with the parents' participation, and discussing the results. The important element of nursing care is parents' education, as it is a crucial factor affecting parents' participation in a child's caring process at home.

Key words: bone fibrous dysplasia, Taylor's frame, home care

Wprowadzenie

Narodziny dziecka to wielkie wydarzenie w życiu rodziny dające poczucie ogromnego szczęścia, ale jednocześnie powodujące lęk przed nową dla rodziców sytuacją.

Coraz częściej zdarzają się narodziny dzieci chorych, u których rozpoznaje się różne wady i choroby przewlekłe. Jedną z rzadko występujących chorób jest dysplazja włóknista kości (fibrous dysplasia). Wada ta charakteryzuje się obecnością tkanki kostnej włóknistej lub chrzęstnej o nieuporządkowanej strukturze w miejscu prawidłowej tkanki kostnej.

Choroba jest znana od czasów starożytnych. Pierwszy jej opis przedstawił irlandzki chirurg Robert W. Smith w 1849 r., a w 1882 r. Friedrich Daniel von Recklinghausen w swojej pracy opisał pacjenta ze zmianami chorobowymi kości w postaci ognisk włóknienia i ich deformacji. W 1938 r. dysplazja włóknista kości została po raz pierwszy zdefiniowana i opisana jako odrębna jednostka chorobowa (*dysplasia fibrosa ossium*) przez Lichtensteina.¹ Mniej więcej w tym samym czasie McCune i Albright opisali zespół, w skład którego wchodziła dysplazja włóknista kości, przedwczesne dojrzewanie płciowe oraz plamy skórne o zabarwieniu kawy z mlekiem (café au lait).

Dysplazja włóknista kości to łagodne, powoli postępujące schorzenie, w którym zdrowa gąbczasta kość jest zastępowana przez tkankę włóknistą. Etiologia nie została dotąd w pełni wyjaśniona. Uważa się, że przyczyną choroby jest niedziedziczna mutacja genu *GNAS1* (gen kodujący podjednostkę α białka wiążącego guaninę) kodującego jedną z podjednostek białka G w pojedynczej komórce, co powoduje, że są one w stanie stałego pobudzenia.² W patogenezie choroby występuje zwiększone wydzielanie PTH (parathyroidhormone-related protein) regulującego funkcję osteoblastów. Nieprawidłowość występuje zaraz po zapłodnieniu, we wczesnym etapie rozwoju zarodkowego, podczas tworzenia się układu kostnego. Pod względem histologicznym jest zaliczana do nowotworów niezłośliwych. Charakteryzuje się dużą progresją, chociaż zdarzają się przypadki zahamowania procesu chorobowego w okresie pokwitania.

Najczęstszymi objawami choroby są: ból kości, zniekształcenia kostne oraz złamania. Większość przypadków dysplazji włóknistej kości przebiega bezobjawowo i jest wykrywana przypadkowo na zdjęciach RTG.

Wyróżnia się 3 kliniczne rodzaje dysplazji włóknistej kości: postać jednoogniskową (monoostyczną, ryc. 1), postać wieloogniskową (poliostyczną) i postać czaszkowo-twarzową.

W leczeniu tej choroby podjęto próby wdrożenia biofosforanów z bardzo dobrym skutkiem.⁴ Wykazano korzystny wpływ leków na hamowanie postępu choroby, osłabienie lub zniesienie dolegliwości bólowych, zagęszczenie struktury kości korowej, nasilenie kostnienia. Zazwyczaj stosuje się Pamidronian (1–1,5 mg/kg/dobę przez 3 dni, w cyklach co 3–4 miesiące), który następnie zastępuje się Alendronianem podawanym doustnie.⁵

Chirurgiczne leczenie jest zalecane w przypadku bolesności kości, aby poprawić sprawność ruchową zaburzoną z powodu zniekształceń, zespolenia złamań, a także zmniejszyć ucisk na rdzeń kręgowy, korzenie nerwowe, tkankę mózgową.

Leczenie chirurgiczne polega na wykonaniu osteotomii, czyli przecięcia kości pod kontrolą monitora rentgenowskiego, w celu poprawy jej kształtu wraz z korekcją osi kończyny, skrócenia lub wydłużenia (w aparacie Ilizarowa lub ramce Taylora), poprawy mechaniki najbliższego stawu. Osteotomię stabilizuje się metalowymi implantami pozwalającymi na zrośnięcie się odłamów.⁶

Przestrzenna ramka Taylora (wynaleziona przez J. Charlesa Taylora w 1990 r.) jest to stabilizator przestrzenny używany w nastawianiu złamań, korekcji osi kości w deformacjach oraz wydłużaniu kości. Stabilizator wykorzystuje naturalną zdolność organizmu do wzrostu nowej, zdrowej tkanki kostnej. Jest zbudowany z 2 aluminiowych pierścieni połączonych 6 rozpórkami (ryc. 2). Każda rozpórka może być wydłużana lub skracana niezależnie od pozostałej części ramy i jest oznaczona różnymi kolorami oraz etykietkami. Manipulacje rozpórkami ustala się za pomocą specjalnego oprogramowania komputerowego pod kontrolą aparatu RTG. Plan manipulacji rozpórkami na każdy dzień planowanego leczenia, mający na celu skorygowanie deformacji lub

Ryc. 1. RTG podudzi obrazujące deformację kości piszczelowej lewej ze zmianami dysplastycznymi³

Fig. 1. X-ray of the shanks showing the deformation of the left tibia with dysplastic changes³

Ryc. 2. Ramka Taylora⁷

Fig. 2. Taylor's frame⁷

Ryc. 3. Ramka Taylora (stabilizator zewnętrzny)⁹

Fig. 3. Taylor's frame (external fixator)⁹

Ryc. 4. Rozpórki – sposób manipulacji¹⁰

Fig. 4. Struts – manipulation technique¹⁰

wydłużanie kości, jest ustalany za pomocą programu komputerowego.

Indywidualnie dla każdego pacjenta ustala się wielkość pierścienia, długość i kąty nastawienia rozpórek w 6 osiach. Ramka jest połączona z kością za pomocą metalowych kołków (pinów). Korekta trwa zwykle przez 3–4 tygodnie. Po skorygowaniu deformacji pacjent utrzymuje ramkę przez 3–6 miesięcy, czyli do całkowitej regeneracji kości (w zależności od rodzaju i stopnia zniekształcenia). Ramka Taylora (ryc. 3) jest łatwa w użyciu i dokładna. Pacjenta uczy się, jak wydłużać i skracać rozpórki według programu, który został rozpisany na każdy dzień leczenia, wraz z oznaczeniem koloru rozpórki (ryc. 4).

W wydłużaniu kości jednocześnie z zewnętrznym stabilizatorem jako śródszpikowym stabilizatorem dla rosnących kości długich jest stosowany teleskopowy gwóźdź Fassiera-Duvala. Jest to metalowy teleskop wykorzystywany także w leczeniu złamań trzonu kości długich, osteotomii, dysplazji włóknistej, wrodzonej łamliwości kości. Należy zaznaczyć, że u dzieci wymaga wymiany wraz ze wzrostem dziecka.

Teleskop wprowadza się przez staw, a następnie zaczepia w bliższej i dalszej nasadzie kości długich za pomocą druta Kirschnera. Jego grubość określa się, mierząc najwęższe miejsce kanału szpikowego z wykorzystaniem aparatu rentgenowskiego.¹¹

Bardzo ważnym etapem leczenia pooperacyjnego jest proces usprawniania, którego celem jest przede wszystkim unikanie wystąpienia powikłań. Uruchamianie pacjenta odbywa się stopniowo, co zapobiega wystąpieniu atrofii, przykurczy i osłabienia mięśni, a także sztywności stawów i uszkodzenia nerwów. Podczas wydłużania kości powikłania występują najczęściej wtedy, gdy kości są rozdzielone i zabezpieczone stabilizatorem zewnętrznym. Ważnym elementem rehabilitacji jest utrzymanie pełnego ruchu w stawach oraz zapobieganie zanikowi mięśni, co osiąga się przez stosowanie ćwiczeń polegających głównie na rozciąganiu mięśni.¹²

Celem pracy było ukazanie problemów, jakie występują w opiece nad dzieckiem chorującym na dysplazję włóknistą kości.

Materiał i metody

Na potrzeby niniejszej pracy poddano analizie opis przypadku dziecka, u którego rozpoznano dysplazję włóknistą kości piszczelowej lewej. Na podstawie dokumentacji medycznej (Indywidualnej Karty Pielęgnacji, Karty Obserwacji Bólu, zdjęć radiologicznych i prywatnych archiwalnych fotografii rodziców) ustalono problemy pielęgnacyjne dziecka.

Studium przypadku ma charakter badań jakościowych. Badanie to dało możliwość wglądu w procesualne aspekty badanego zdarzenia, umożliwiło wnikięcie w głąb problemów związanych z chorobą, lepsze zrozumienie procedur terapeutycznych i pielęgnacyjnych.

Opis przypadku dziecka chorującego na dysplazję włóknistą kości piszczelowej lewej, uzupełniony o wywiad przeprowadzony za pomocą kwestionariusza, stał się podstawą do określenia procedury opieki nad dzieckiem.

Opis przypadku

Pacjentka – 3-letnia dziewczynka J.M. została przyjęta do Palm Beach Children's Hospital w St. Mary's Medical Center w West Palm Beach na Florydzie w trybie planowym do zabiegu chirurgicznego z rozpoznaniem dysplazji włóknistej kości piszczelowej lewej (zespół Campanacciego).

W Polsce po konsultacji z lekarzami specjalistami ortopedii stwierdzono, że charakter zniekształcenia oraz wiek dziecka sprawiają, że w trakcie dalszego wzrostu zniekształcenie osi i proces skracania kończyny będzie postępował skutkując zwiększonym ryzykiem wystąpienia złamań. Ze względu na specyfikę schorzenia leczenie będzie musiało być przeprowadzone poza granicami Polski, najlepiej u dr. Paleya. Proponowane przez dr. Dorrę Paleya leczenie chirurgiczne stwarza dużą szansę na zmniejszenie, a nawet wyeliminowanie kalectwa.

Po opiniach wydanych przez lekarzy w Polsce rodzice nawiązali kontakt z dr. Paleym i po konsultacji dziecko zostało przyjęte na leczenie do USA.

J.M. urodziła się 28.12.2007 r. Poród nastąpił o czasie, a ciąża (druga tej matki) przebiegała prawidłowo. Dziewczynka urodziła się z widoczną szpotawością podudzia lewego w obrębie przynasady dalszej z jednoczesnym wygięciem ku przodowi i nieznacznie krótszą lewą stopą. Wraz ze wzrostem dziecka postępował skrót kończyny lewej.

Dnia 21.10.2008 r. wykonano biopsję, która wykazała dużą nieprawidłowość architektoniczną tkanki kostnej, polegającą na zaburzeniu kostnienia, zagęszczeniu układu kostnego o nieregularnych pogrubiałych beleczkach kostnych ze zmniejszeniem powierzchni przestrzeni międzybeleczkowej. W obszarze międzybeleczkowym nie stwierdzono obecności szpiku kostnego ani tkanki tłuszczowej, a jedynie licznych poszerzonych naczyń krwionośnych i małych pasm tkanki łącznej.

Tomografia komputerowa (25.11.2008 r.) wykazała zniekształcenie trzonu kości piszczelowej lewej z przednim wygięciem. Pogrubienie beleczek kostnych daje obraz „włóknistej kości”.

W badaniu endokrynologicznym oceniono gospodarkę wapniową i fosforanową. Stężenie hormonów tarczycy i przytarczyc – bez odchyłań od normy. Wykluczono zespół McCune'a-Albrighta.

Chorą kończynę zaopatrzono w ortezę stabilizującą, mającą na celu zabezpieczenie jej przed patologicznym złamaniem. W celu wyrównania różnicy długości kończyny obuwiu zostało podklejone dodatkową podeszwą.

Wykluczono ogniska dysplastyczne w innych kościach. Nie stwierdzono zaburzeń okulistycznych. Dziewczynka jest pod stałą opieką rehabilitacyjną.

Na podstawie obserwacji oraz wywiadu z rodzicami dziecka stwierdzono, że obecnie rozwój umiejętności w zakresie motoryki i koordynacji wzrokowo-ruchowej przebiega adekwatnie do wieku.

Po przeprowadzonej w 2009 r. przez dr. Paleya konsultacji ortopedycznej stwierdzono, że dziecko powinno być operowane w Palm Beach Children's Hospital w St. Mary's Medical Center w West Palm Beach na Florydzie. Po pozytywnej opinii Narodowego Funduszu Zdrowia w sprawie finansowania zabiegu chirurgicznego w USA ustalono datę zabiegu.

Dnia 17.02.2010 r. przeprowadzono operację polegającą na wykonaniu osteotomii lewej kości piszczelowej i strzałkowej oraz założeniu fiksatora w celu korekty deformacji.

Pacjentka w trzeciej dobie w stanie dobrym została wypisana do domu z zaleceniem indywidualnego planu manipulacji rozpórkami w celu skorygowania deformacji kości piszczelowej lewej. Po zakończonym etapie manipulacji rozpórek i wykonanym zdjęciu kontrolnym RTG uzyskano korektę kości.

Dziecko uskarżało się na silny ból lewej kończyny dolnej, nie chciało podejmować czynności chodzenia oraz uczestniczyć w procesie rehabilitacji. Dziewczynka była pobudzona i płaczliwa.

Rodzice dziecka są wykazywali zaniepokojenie stanem córki, bali się powikłań oraz zgłaszali obawy i lęk w wyko-

nywaniu codziennej pielęgnacji stabilizowanej lewej kończyny dolnej. Z wywiadu wynikało, że rodzina ma niewystarczającą wiedzę na temat choroby dziecka, rehabilitacji i postępowania pielęgnacyjnego.

Wyniki i omówienie

Optymalną metodą pracy z dzieckiem chorym na dysplazję włóknistą kości po leczeniu chirurgicznym jest proces pielęgnowania. Pozwala on na rozpoznanie problemów zdrowotnych dziecka, ustalenie planu, sposobów realizacji i oceny opieki domowej. Ułatwia także planowanie i podjęcie rehabilitacji oraz edukację rodziny.

Propozycja procesu pielęgnowania dziecka chorującego na dysplazję włóknistą kości piszczelowej lewej po leczeniu chirurgicznym jest przykładem takiej opieki pielęgnarskiej, która wykorzystuje świadome rozpoznanie stanu biologicznego, psychicznego i społecznego jednostki i środowiska, a także podejmowanie celowych i planowych działań mających przyczynić się do utrzymania lub zmiany dotychczasowego stanu oraz oceniania uzyskanych wyników. Proces pielęgnowania tworzą kolejno następujące etapy:

- etap I – rozpoznanie – to gromadzenie danych o pacjencie i środowisku. Dane te pochodzą z różnych źródeł. Na podstawie analizy uzyskanych informacji ustala się diagnozę;
- etap II – planowanie – to decydowanie o tym, co i w jaki sposób powinno być zrobione dla pacjenta, przez pacjenta lub przy pacjencie, aby można było osiągnąć stan optymalny;
- etap III – realizowanie – to zastosowanie w praktyce ustalonego wcześniej planu pielęgnowania. Jeśli z określonych powodów jakaś część z zaplanowanych zadań nie zostanie zrealizowana, to musi to zostać odnotowane i uzasadnione;
- etap IV – ocenianie – to wynik porównania stanu rozpoznanego w I etapie z uzyskanym dzięki podjęciu celowych i planowych działań profesjonalnych stanem finalnym.

Pierwsza diagnoza pielęgnarska: ból przewlekły obejmujący kończynę dolną lewą w okolicy ran pooperacyjnych.

Cel opieki: zmniejszenie dolegliwości bólowych.

Interwencje pielęgnarskie:

- obserwacja natężenia bólu,
- odwrócenie uwagi dziecka od bólu za pomocą zabawek, książeczek, filmów,
- ocena stanu emocjonalnego dziecka i podjęcie działań poprawiających jego nastrój,
- zapewnienie dziecku komfortu w łóżku (wygodne ułożenie, lekkie okrycie),
- pomoc w zmianie pozycji ciała,
- okazanie ciepła, życzliwości,
- wykonywanie zabiegów pielęgnacyjnych sprawnie i delikatnie,

- podawanie leków przeciwbólowych według zlecenia lekarza i ocenianie skuteczności ich działania.

Realizacja planu opieki

Dziecko ma założoną kartę obserwacji bólu. Ojciec za pomocą książeczek i ulubionych zabawek skutecznie odwraca uwagę dziecka od nieprzyjemnych doznań. Wykonywany przez ojca delikatny masaż łydki ruchami okrężnymi wokół pinów sprawił, że dziecko wyraźnie odczuwało wtedy. Matka podaje rano i wieczorem Roxicet (oksykodon + paracetamol), opioidowy lek przeciwbólowy, w ilości 2 × 5 ml (według zlecenia lekarskiego), co jest odnotowywane w karcie obserwacji bólu. Do oceny nasilenia bólu wykorzystywano wyniki obserwacji zachowania i reakcji dziecka dokonywanej przez rodziców (wyraz twarzy, płacz, chęć do zabawy, apetyt, sen i inne objawy zaobserwowane przez rodziców). Używano też skali bólu czytanej z twarzy (faces pain scale revised). Jest to skala przedstawiająca 6 rysunków twarzy. Badający czyta badanemu następującą instrukcję: „Przedstawione twarze pokazują, jak silny może być ból. Ta twarz (wskazując po lewej stronie) przedstawia, że nie boli wcale. Kolejne twarze pokazują nasilanie się bólu (wskazując kolejno twarze od lewej do prawej, aż do tej po prawej stronie). Twarz po prawej stronie wyraża największe nasilenie bólu (największy ból). Wskaż teraz twarz, która pokazuje, jak bardzo cię boli (w tej chwili)”. Badający ocenia wskazane twarze, przyznając 0, 2, 4, 6, 8 lub 10 punktów, licząc od lewej do prawej strony. Nie należy używać słów typu „wesoły” lub „smutny”. Skala jest stworzona po to, aby zmierzyć, jak dzieci czują się wewnątrz, a nie jak wyglądają ich twarze.¹²

Oczekiwany wynik opieki: zminimalizowanie bólu.

Druga diagnoza pielęgnarska: ryzyko zakażenia ran.

Cel opieki: zminimalizowanie zagrożenia zainfekowania ran.

Interwencje pielęgnarskie:

- postępowanie zgodnie z procedurą z zachowaniem zasad aseptyki podczas zmieniania opatrunków,
- obserwacja miejsc stykowych ze skórą pod kątem infekcji (wzrost temperatury ciała, obserwacja brzegów ran),¹⁴
- oczyszczanie pinów wokół miejsca stykowego ze skórą 0,9% roztworem NaCl z użyciem sterylnej gaziki,
- pouczenie matki o konieczności używania mydła antybakteryjnego w dozowniku do codziennej kąpieli dziecka (kąpiel tylko pod prysznicem),
- dokładne osuszanie fixatora papierowym ręcznikiem, a miejsca stykowego jałowym gazikiem lub suszarką (pamiętać, aby nie używać gorącego powietrza – może dojść do poparzenia),
- używanie ochraniacza na fixator (specjalnie usztywniony worek lub szersza nogawka spodni rozpinana z boku), aby nie dopuścić do zabrudzenia aparatu,
- w przypadku zakażenia rany pobranie wymazu z dna rany i zastosowanie antybiotykoterapii według zlecenia lekarza.¹⁵

Realizacja planu opieki

Za pomocą 0,9% NaCl i jałowego gazika należy prze-
mywać rany w miejscu stykowym pinów ze skórą. Po-
uczyć matkę o konieczności codziennego mycia dziec-
ka pod prysznicem, używając mydła antybakteryjnego
w dozowniku. Fixator trzeba zawsze dokładnie osuszyć
papierowymi ręcznikami lub suszarką, a miejsca stykowe
jałowym gazikiem. Matka uszyła specjalny ochraniacz
na fixator, by zabezpieczyć przyrząd przed zabrudze-
niem, a tym samym niedopuszczeniem do zanieczysz-
czenia rany.

Oczekiwany wynik opieki: rana sucha, zagojona, nie do-
szło do jej zainfekowania.

Trzecia diagnoza pielęgnarska: zaburzenie snu spo-
wodowane przyjęciem nienaturalnej pozycji do nocnego
wypoczynku, którą powoduje założony fixator.

Cel opieki: uzyskanie efektywnego snu.

Interwencje pielęgnarskie:

- zapewnienie warunków do nocnego snu (wywietrzenie pokoju, odpowiedni mikroklimat),
- ustalenie rytuału przed snem (kąpiel, czytanie bajki),
- ograniczenie niekorzystnych bodźców dźwiękowych i świetlnych,
- unikanie przed planowanym snem wykonywania ćwiczeń, zmiany opatrunku,
- ułożenie kończyny na poduszce w dogodnej pozycji wskazanej przez dziecko,
- delikatne masowanie łydki między pinami,
- w przypadku narastania bólu podanie środka przeciwbólowego wg zlecenia lekarskiego.

Realizacja planu opieki

Przed udaniem się na nocny wypoczynek pokój dziecka został przewietrzony, zapewniono odpowiednią tempera-
turę otoczenia. W pokoju umieszczono nawilżacz powie-
trza. Po wieczornej kąpeli i osuszeniu aparatu położono
dziecko do jego łóżeczka, udzielając pomocy w dobraniu
wygodnej pozycji do spania. Na prośbę dziewczynki ojciec
przeczytał jej ulubioną bajkę, wykonał masaż lewej dolnej
kończyny i ułożył na poduszce.

Oczekiwany wynik opieki: nastąpiła stopniowa poprawa
nocnego wypoczynku.

Czwarta diagnoza pielęgnarska: ryzyko wystąpienia
powikłań spowodowane ewentualnym zaniechaniem co-
dziennej rehabilitacji.

Cel opieki: zmniejszenie ryzyka wystąpienia powik-
łań.

Interwencje pielęgnarskie:

- przekonanie rodziców o słuszności wykonywanych ćwiczeń,
- przedstawienie możliwości wystąpienia niebezpiecz-
nych dla zdrowia córki powikłań,
- wykonywanie ćwiczeń połączonych z odwróceniem
uwagi dziecka od bólu (pokazywanie ulubionych zaba-
wek, książek),

- wyświetlanie ulubionych bajek podczas ćwiczeń odwo-
dzenia i przywodzenia stopy, masażu łydki, zginania
i prostowania stawu kolanowego,
- odwracanie uwagi dziewczynki przez jednego z ro-
dziców w czasie, gdy drugie wykonuje ćwiczenia na
kończynie dolnej, np. przez zainteresowanie dziecka
zabawkami, puszczanie baniek mydlanych, układanie
klocków, ubieranie lalek,
- ponowna nauka chodzenia z wykorzystaniem chodzi-
ka, na którym dziecko siada i odpycha się kończynami
dolnymi,
- nagradzanie za postępy w rehabilitacji,
- pokazanie rodzicom korzyści płynących z wykonywa-
nia ćwiczeń dziecka w wodzie, na basenie (rozluźnie-
nie mięśni, uśmierzanie bólu, utrzymanie prawidłowej
masy ciała),
- w razie potrzeby podanie środka przeciwbólowego we-
dług zlecenia lekarza.

Realizacja planu opieki

Wyjaśnienie rodzicom, jak ważne są wykonywane ćwi-
czenia pozwalające na odzyskanie sprawności ruchowej
dziecka i niedopuszczające do wystąpienia powikłań.
Ustalenie z matką i ojcem, że ćwiczenia z dzieckiem będą
wykonywać oboje, na zmianę. Rodzice otrzymali zestaw
indywidualnych ćwiczeń z dzieckiem, na podstawie któ-
rego 2 razy dziennie rehabilitują córkę.

Należy podać rodzicom adres basenu, na którym odby-
wa się rehabilitacja wodna dla dzieci oraz wyjaśnić korzy-
ści płynące z tego typu ćwiczeń. Warto im pokazać, jak
można zachęcić dziecko do nauki chodzenia za pomocą
chodzika lub pchając wózek dla lalek.

Oczekiwany wynik opieki: rodzice rozumieją cel reha-
bitacji, a dziecko chętnie uczestniczy w ćwiczeniach.

Piąta diagnoza pielęgnarska: lęk i niepokój matki spo-
wodowany niewiedzą o sposobach pielęgnacji dziecka.

Cel opieki: uspokojenie i edukowanie matki.

Interwencje pielęgnarskie:

- aktywne słuchanie i wyjaśnienie wątpliwości,
- zapewnienie matce możliwości wyrażania własnych od-
czuć i obaw związanych z czynnościami pielęgnacyjnymi,
- przedstawienie matce w sposób prosty i zrozumiały celu
obserwacji i pielęgnacji dziecka oraz zasad aseptyki,
- wyjaśnienie jej, że codzienne, rzetelne czyszczenie fi-
xatora z zachowaniem zasad aseptyki doprowadzi do
szybkiego powrotu córki do zdrowia i uchroni od ewen-
tualnych powikłań.

Realizacja planu opieki

Wysłuchanie matki, która wyraziła swoje obawy i lęki
związane z czynnościami pielęgnacyjnymi. W prosty i zro-
zumiały sposób pokazanie jej, jak czyścić fixator oraz pie-
łęgnować miejsca stykowe. Omówienie zasady aseptyki.

W czasie rozmowy z matką zostało jej wyjaśnione, jak
ważna jest obserwacja dziecka, rzetelne wykonywanie co-
dziennej czynności pielęgnacyjnych, aby nie doprowa-
dzić do powikłań i większego cierpienia dziecka.

Oczekiwany wynik opieki: matka czuje się pewniejsza w wykonywanych czynnościach pielęgnacyjnych.

Szosta diagnoza pielęgniarstwa: niepokój i strach rodziców o stan zdrowia córki. Brak dostatecznej wiedzy na temat choroby.

Cel opieki: dostarczenie informacji, zmniejszenie niepokoju.

Interwencje pielęgniarstwa:

- nawiązanie kontaktu z rodzicami, okazanie życzliwości, zainteresowania, szacunku, akceptacji i zrozumienia,
- zapewnienie rodzicom warunków do wyrażania własnych emocji, odczuć, obaw,
- uświadomienie rodzicom konieczności przekazywania pielęgniarce informacji na temat zaobserwowanych objawów i zachowania u swojego dziecka,
- uzyskanie poczucia bezpieczeństwa rodziców przez dostarczenie informacji na temat choroby (wskazania źródeł, w których można szukać informacji o chorobie) w ramach kompetencji pielęgniarstwa,
- udzielenie odpowiedzi na pytania, wyjaśnienie wątpliwości,
- ułatwienie nawiązywania kontaktów z grupami wsparcia,
- umożliwienie kontaktu z lekarzem w celu uzyskania informacji na temat powikłań, następstw choroby i dalszego postępowania.

Realizacja planu opieki

W rozmowie z rodzicami przedstawienie mechanizmu powstawania dysplazji włóknistej oraz wskazanie źródeł, gdzie można szukać informacji o chorobie. Odpowiadanie na pytania i wyjaśnianie wątpliwości rodziców w ramach kompetencji pielęgniarstwa. Ułatwienie im kontaktu z grupą wsparcia, gdzie mogą się wymienić doświadczeniami z innymi rodzicami przewlekłe chorych dzieci. Dostarczenie adresów fundacji, które udzielają pomocy finansowej oraz organizują spotkania integracyjne dla rodziców i niepełnosprawnych dzieci.

Oczekiwane wyniki opieki: rodzice zdobyli niezbędną wiedzę, co zmniejszyło ich niepokój i strach o stan zdrowia córki.

Ocena

Prawidłowe zaplanowanie procesu pielęgnowania i sumienne realizowanie planu opieki pozwoliło na poprawę samopoczucia i zwiększenie aktywności fizycznej dziecka chorego na dysplazję włóknistą kości.

W wyniku podjętych działań pielęgnacyjnych dziewczynka zaczęła współpracować z pielęgniarką i rodzicami. Dolegliwości bólowe stały się mniej dokuczliwe i dziecko coraz chętniej uczestniczyło w codziennych ćwiczeniach. Zwiększyła się aktywność i samodzielność dziecka. Dziewczynka sama zaczęła proponować zabawy i wymyślać sposoby na spędzanie wolnego czasu.

Poprawił się stan emocjonalny dziecka. Dziewczynka coraz częściej się uśmiecha i można zauważyć, że w pełni

zaakceptowała fixator na kończynie dolnej. Dobrze sypiała w porze nocnej, więc w dzień była pełna energii i pomysłów na inicjowanie nowych zabaw.

Dzięki edukacji z zakresu istoty choroby i pielęgnacji dziecka rodzice stali się aktywnymi członkami zespołu terapeutycznego. Zdobyta wiedza i doświadczenie dodało im pewności siebie i przeświadczenia o słuszności swoich działań. Chętnie uczestniczą w spotkaniach grupy wsparcia, angażując się w pomoc innym rodzicom.

Podsumowanie

Do najczęściej występujących problemów u dziecka chorującego na dysplazję włóknistą kości piszczelowej po leczeniu chirurgicznym zalicza się: ból, ryzyko zakażenia rany pooperacyjnej i wystąpienia powikłań, problem z zasypianiem i czynnym wypoczynkiem. Rolą pielęgniarki w przedstawionym procesie pielęgnowania zindywidualizowanego jest m.in. zmobilizowanie rodziców do aktywnej współpracy, wyeliminowanie lęków i obaw oraz przygotowanie do sprawowania nieprofesjonalnej opieki po wypisaniu dziecka do domu.

Zaproponowane działania pielęgniarstwa pozwalają na precyzyjne wykonanie założonych celów opieki, ukazując rolę pielęgniarki w opiece domowej nad dzieckiem chorującym na dysplazję włóknistą kości oraz zaangażowanie rodziców.

Leczenie chirurgiczne dysplazji włóknistej kości piszczelowej wiąże się z dużym cierpieniem dziecka. Jest to ogromne przeżycie dla rodzica, który z pełną świadomością przy wykonywaniu czynności pielęgnacyjnych oraz podczas ćwiczeń z dzieckiem sprawia mu ból, dlatego tak ważna jest edukacja.

Proces powrotu dziecka do zdrowia opiera się głównie na opiece domowej, dlatego istotne jest przygotowanie i zrealizowanie planu opieki przy aktywnym współudziale rodziców oraz całego zespołu terapeutycznego.

Dzięki przemyślanemu i dobrze zaplanowanemu procesowi pielęgnowania można uniknąć ciężkich powikłań i infekcji. Proces pielęgnowania pozwala również na skuteczną walkę z bólem dzięki wnikliwej obserwacji dziecka: płaczu i jego charakteru, mimiki twarzy, oceny stanu emocjonalnego oraz zdolności do snu i wypoczynku.

Dzięki zdobytemu zaufaniu rodziców i dziecka, ich aktywnemu udziałowi w procesie rehabilitacji oraz mobilizacji do realizacji planowanych działań w opiece domowej nad chorym dzieckiem, łatwiej jest zrealizować plan opieki i uzyskać pozytywną ocenę na końcowym etapie procesu.

Obecnie J.M. ma 8 lat, jest uczennicą II klasy szkoły podstawowej. Jej rozwój psychoruchowy przebiega prawidłowo. Nie ma ograniczeń ruchowych. Jest pod stałą opieką endokrynologa dziecięcego i ortopedy.

Dr Paley jest doświadczonym w zakresie wydłużania oraz korekty deformacji kończyn chirurgiem, znanym na całym świecie. Zajmuje się leczeniem bardzo trudnych

Ryc. 5. RTG kości piszczelowej po ściągnięciu stabilizatora zewnętrznego i umieszczeniu teleskopu Fassiera-Duvala⁹

Fig. 5. X-ray of the tibia after removing the external fixator and placing the Fassier-Duval telescope⁹

Ryc. 6. Kość piszczelowa po ściągnięciu stabilizatora i umieszczeniu teleskopu Fassiera-Duvala – efekt końcowy leczenia⁹

Fig. 6. The tibia after removing the external fixator and placing the Fassier-Duval telescope – the end result of the treatment⁹

przypadków. Jest nadzieją dla chorych dzieci i ich rodzin, gdyż podejmuje się leczenia, gdy inni lekarze optują za amputacją.

Największą barierą możliwości leczenia przez dra Paleya są wysokie koszty operacji wynoszące około 1 miliona złotych. Są to tylko koszty zabiegów i rehabilitacji, dodatkowo dochodzą wydatki na bilety lotnicze, półroczny pobyt w Stanach Zjednoczonych, wyżywienie. Obecnie w Centrum Ortopedii Dziecięcej w Skierniewicach planuje się leczenie dzieci chorujących na dysplazję włóknistą kości z wykorzystaniem metody dr. Paleya.

Ryc. 7. Stan J.M. po leczeniu (29.10.2015 r.)⁹

Fig. 7. The condition of J.M. after the treatment (29th Oct. 2015)⁹

Piśmiennictwo

1. Bieniasz J, Maj A, Noczyńska A. Dysplazja włóknista kości u 12-letniej dziewczynki. *Endokrynnol Diabetol Chor Przem Mat Wieku Rozw.* 2006; 12(1): 69–72.
2. Chmielewski D, Badurski E (red.). Choroby metaboliczne kości. Warszawa: Wyd. Borgis 2005; 297–3042.
3. Zdjęcie RTG – archiwum prywatne Agnieszki Mytnik.
4. Białecki P, Bohatyrewicz A, Machoy-Mokrzyńska A, Białecka M. Zastosowanie bisfosfonianów w leczeniu schorzeń ortopedycznych. *Chir Narządu Ruchu Ortop Pol.* 2008; 73(4): 266–273.
5. Kołtąj W, Szewczyk L. Rola endokrynologa w leczeniu dysplazji włóknistej kości. *Endokrynnol Pediatr.* 2007; 2(19): 6.
6. Franco V, Cerullo G, Cipolla M, Gianni E, Puddu G. Open wedge high tibial osteotomy. *Techniques in knee surgery* 2002; 1(1): 43–53.
7. <http://www.healio.com> (data dostępu 10.10.2015).
8. <http://www.footandanklefixation.com> (data dostępu 10.10.2015).
9. Zdjęcia z archiwum prywatnego Agnieszki Mytnik.
10. <http://www.jcharlestaylor.com> (data dostępu 10.10.2015).
11. Salupath J, Nayagam S, Bass A. Experience and complications associated with the Fassier-Duval telescoping nailing system. *Orthopaedic Proceedings.* 2012; 24(6): 94-B.
12. Rozbruch R, Fragomen T. Post operative physical therapy guide. Hospital for special surgery 2012.
13. Pabis E. Metody oceny natężenia bólu pooperacyjnego u dzieci. *Probl Pielęg.* 2011; 19(1).
14. Walawska E (red.). Podstawy pielęgniarstwa chirurgicznego. Warszawa: PZWL; 2007.
15. Ścisło L. Postępowanie w przypadku rany czystej. Warszawa: PZWL; 2012.