PROBLEMY BIO-PSYCHO-SPOŁECZNE DZIECKA CHOREGO NA FAKOMATOZĘ

BIO-PSYCHO-SOCIAL PROBLEMS OF A CHILD WITH PHAKOMATOSIS

Katarzyna Nowak[1], Samanta Sturmowska[1], Małgorzata Sypniewska[1], Marta Grabińska[2], Agnieszka Wróbel-Bania[3], Aneta Zreda-Pikies[3]

[1] Studenckie Koło Naukowe przy Zakładzie Pielęgniarstwa Pediatrycznego Collegium Medicum w Bydgoszczy, UMK w Toruniu
[2] studia doktoranckie przy Zakładzie Pielęgniarstwa Pediatrycznego Collegium Medicum w Bydgoszczy, UMK w Toruniu
[3] Zakład Pielęgniarstwa Pediatrycznego Collegium Medium w Bydgoszczy, UMK w Toruniu

STRESZCZENIE

Fakomatozy są chorobami nerwowo-skórnymi o charakterze przewlekłym, wielonarządowym. Chorobami występującymi najczęściej są: choroba Recklinghausena i stwardnienie guzowate. Predysponują one do m.in. padaczki, autyzmu, nadpobudliwości psychoruchowej, niedorozwoju umysłowego. Z tego względu są przyczyną problemów bio-psycho-społecznych. Rozległość tych schorzeń wymaga od pielęgniarki, aby sprawowała opiekę na najwyższym poziomie. Pielęgniarka, aby właściwie opiekować się zarówno chorym dzieckiem, jak i jego najbliższymi, musi wykazać się ogromną wiedzą, doświadczeniem, empatią i altruizmem. Na oddziale pełni ona funkcję psychologiczną, edukacyjną, wspiera i pomaga zaakceptować chorobę. W pracy stawia precyzyjną diagnozę pielęgniarską, która jest wyznacznikiem działań, mających na celu poprawę jakości życia dzieci i ich rodzin.

SŁOWA KLUCZOWE: fakomatozy, stwardnienie guzowate, choroba Recklinghausena, dziecko.

ABSTRACT

Phakomatoses, or neurocutaneous syndromes, are chronic multisystem disorders. The most common of them include Recklinghausen's disease and tuberous sclerosis. They predispose to conditions such as epilepsy, autism, ADHD (Attention Deficit Hyperactivity Disorder), and mental retardation, thus contributing to bio-psycho-social problems. The range of these syndromes requires the highest standard of nursing care. To look after ill children and their families, a nurse must have extensive knowledge, experience, empathy and altruism. In the ward a nurse plays multiple roles of psychologist, educationalist, someone who supports patients and helps them to accept their diseases. At work she makes an accurate nursing diagnosis which shows what actions should be taken to improve the quality of life of both children and their families.

KEYWORDS: phakomatosis, tuberous sclerosis, Recklinghausen's disease, child.

Wstęp

Fakomatozy, inaczej dysplazje neuroektodermalne, są to zespoły nerwowo-skórne, należące do genodermatoz. Nazwa pochodzi od greckiego słowa *phakos,* które oznacza „naznaczony przy urodzeniu". Fakomatozy to choroby powstające wskutek zaburzeń rozwoju tkanek o charakterze dysplazji, we wczesnym okresie życia płodowego. Tkanki te pochodzą z trzech listków zarodkowych, głównie ektodermy. Rozwijają się w nich liczne wady rozwojowe. Nieprawidłowe różnicowanie i migracja komórek są przyczyną schorzeń mających wiele wspólnych cech, zarówno klinicznych, jak i genetycznych [1, 2].

Schorzenia te mają charakter wielonarządowy, dlatego pacjent wymaga wielospecjalistycznej opieki tak medycznej, jak i psychologicznej, a także regularnych badań zagrożonych narządów. Opieką należy otoczyć również rodzinę chorego, gdyż wraz z pacjentem „chorują" osoby z jego najbliższego otoczenia.

Ze względu na częstość występowania nerwiakowłókniakowatości typu I i stwardnienia guzowatego artykuł ten został poświęcony tym dwóm jednostkom chorobowym.

Nerwiakowłókniakowatość typu I (NF1), inaczej zwana neurofibromatozą obwodową, to choroba, której charakterystyczną cechą jest występowanie guzów układu nerwowego, z towarzyszącymi zmianami skórnymi (plamy barwy kawy z mlekiem) oraz zaburzeniami ustrojowymi [1, 2]. W 1. roku życia dzieci są hipotoniczne z nieznacznym opóźnieniem sprawności ruchowej. Mają one zazwyczaj prawidłowy fenotyp. Pomiędzy 1. a 2. rokiem życia motoryka ciała się zmniejsza, a rozwój mowy jest opóźniony. Fenotyp jest już typowy dla NF1. W wieku szkolnym zaczynają się problemy neurologicz-

ne. Dzieci mają problemy z nauką, co jest spowodowane opóźnieniem rozwoju umysłowego, nadpobudliwością, obniżonym ilorazem inteligencji. Mają też trudności w koncentracji, czytaniu oraz pisaniu. Chore dzieci dość często borykają się z brakiem akceptacji ze strony rówieśników oraz społeczeństwa. Fakt występowania zmian skórnych ma niebagatelny wpływ na samoocenę pacjentów, jak również na postrzeganie chorego przez innych. Wygląd zewnętrzny odgrywa ważną rolę w tym, jak pacjenci odbierają siebie i jak widzą ich inni ludzie. Pacjenci często czują się nieatrakcyjni fizycznie, a stres z tym związany zaburza prawidłowe funkcjonowanie społeczne, a także relacje z ludźmi. Przewlekłe choroby, a więc również NF1 czy stwardnienie guzowate, wpływają na życie osobiste, rodzinne małego pacjenta. Dzieci wstydzą się swojego ciała, przez co unikają pójścia na basen, na plażę. Czują się gorsze od swoich zdrowych rówieśników [3]. Niestety większość dzieci wymaga szkoły specjalnej ze względu na niedostosowanie społeczne. Niewielki procent chorych wykazuje znaczny stopień opóźnienia umysłowego na skutek nieprawidłowej struktury centralnego układu nerwowego. Wczesna i trafna diagnostyka choroby pozwala na objęcie opieką psychologiczną i logopedyczną dzieci w okresie przedszkolnym bądź wczesnoszkolnym [4]. Częstym problemem, z którym można się spotkać, jest brak zrozumienia ze strony rodziny co do konieczności stałej i wielospecjalistycznej opieki lekarskiej nad dzieckiem chorym. Niekiedy rodzice z braku wiedzy i świadomości zdrowotnej oraz nieakceptacji choroby wykazują niechęć do leczenia [5].

Stwardnienie guzowate to kolejny zespół nerwowo-skórny o różnorodnej symptomatologii klinicznej. W 1862 roku Von Recklinghausen wykrył u noworodka i opisał obecność guzów w sercu oraz obszary o wzmożonej spoistości w obrębie mózgu. Głównymi objawami są: padaczka, niedorozwój umysłowy i zmiany skórne [6]. Opisując funkcjonowanie dziecka cierpiącego na to schorzenie, należałoby szczególną uwagę zwrócić na zachowania o podłożu neuropsychologicznym. U większości dzieci występuje opóźnienie rozwoju umysłowego, co może powodować autyzm, nadpobudliwość psychoruchową, trudności w nauce, zaburzenia zachowania i problemy wychowawcze. Dzieci z normalnym ilorazem inteligencji mogą mieć problemy w nauce z powodu zaburzeń artykulacji, koncentracji, myślenia abstrakcyjnego. Problemy te wyzwalać mogą agresywne zachowanie u dzieci. Dzieci autystyczne nie są w stanie prawidłowo się komunikować, nie rozumieją zasad współżycia społecznego, izolują się, ulegają frustracji, stanom paniki, agresji i niepokoju [2, 4, 8, 9].

Dzieci, u których diagnozuje się poważne powikłania choroby: występowanie guzów w mózgu, nerkach, sercu, płucach, wymagają częstych hospitalizacji oraz leczenia chirurgicznego w celu ratowania życia. Rodzice wraz ze swoimi chorymi pociechami żyją pomiędzy domem a szpitalami, szukając pomocy w walce z chorobą.

Cel pracy

Celem pracy jest zaprezentowanie najważniejszych problemów biologicznych, psychicznych i społecznych dziecka chorego na fakomatozę.

Opieka nad dzieckiem chorym na fakomatozę

Opieka nad dzieckiem chorym powinna opierać się na zaspokojeniu jego wszechstronnych potrzeb, dbałości o dobre samopoczucie, godność, poczucie bezpieczeństwa, a co najważniejsze, zapewnić podmiotowe traktowanie. Fakomatozy są przyczyną opóźnienia rozwoju zarówno fizycznego, jak i umysłowego. Dziecko cierpiące na NF1 czy stwardnienie guzowate często nie jest w stanie określić swoich potrzeb i problemów. Właśnie dlatego od pielęgniarki pediatrycznej oczekuje się holistycznego podejścia do małych pacjentów i ich rodziców. Dziecko traktuje się indywidualnie, biorąc pod uwagę jego rozwój biologiczny, psychiczny i społeczny. Proces pielęgnowania opiera się na ogólnych zasadach postępowania, określonych dla danego stanu zdrowia, z uwzględnieniem wieku dziecka i miejsca świadczenia opieki [11].

Mali pacjenci, szczególnie chorujący na tak złożone choroby jak NF1 czy stwardnienie guzowate, różnią się od dorosłych pacjentów. Są oni niedojrzali fizycznie, psychicznie i emocjonalnie. Jest to powodem nieradzenia sobie w sytuacjach trudnych, które często są dla nich niezrozumiałe. Właśnie dlatego pielęgniarka powinna mieć ogromną wiedzę i dojrzałość zawodową. Ważne jest zdobycie zaufania dziecka, nawiązanie dobrego kontaktu z nim i jego rodzicami, jak również prawidłowy przepływ informacji. Chore dziecko trzeba traktować jako jedność psychofizyczną, a pielęgniarka powinna czuć odpowiedzialność za całość świadczonej opieki, okazać empatię oraz dostrzegać osobowość dziecka, składającą się z różnych aspektów. Swoją postawą jest w stanie zniwelować lęk, nieufność, pamiętając, że najważniejsze jest zdrowie i życie dziecka [12].

Każdego pacjenta należy traktować indywidualnie, w sposób holistyczny. Potrzeby dziecka są uzależnione od stopnia zaawansowania choroby, momentu jej zdiagnozowania, częstotliwości hospitalizacji, stanu układu nerwowego, a także od stosunku rodziny do chorego dziecka i jego choroby. Dziecko przebywające w szpitalu odczuwa lęk, którego przyczynami są rozłąka z rodzicami i cierpienie związane z leczeniem bądź diagnozowaniem. Jeżeli uczucie to występuje dłuższy

czas, może dojść do zaburzeń zachowania i obniżenia jakości życia. W sferze fizjologii lęk powoduje m.in. szybsze bicie serca u dzieci, przyspieszenie oddechu, bóle brzucha, głowy, nocne moczenie się. Na poziomie intelektualnym lęk jest przyczyną występowania gonitwy myśli, luk w pamięci, zaburza koncentrację. Drażliwość, płaczliwość, przygnębienie są charakterystycznymi zachowaniami w sferze uczuciowej. Lęk powoduje zwiększenie ruchliwości dziecka, trudności w mówieniu, zgrzytanie zębami. Zachowań tych nie należy lekceważyć, gdyż długotrwały lęk doprowadza do psychicznego wyczerpania. Niwelowanie go powinno być tak samo ważne jak cały proces leczenia i pielęgnowania dziecka. Mały pacjent w trakcie pobytu w szpitalu musi mieć zaspokojoną potrzebę bezpieczeństwa. Hospitalizacja, rozłąka z rodzicami mogą doprowadzić w dużej mierze do nasilenia choroby. Dlatego chore dziecko, jak już wspomniano, potrzebuje poczucia bezpieczeństwa, wsparcia emocjonalnego. Pielęgniarka może to osiągnąć poprzez spokojną rozmowę z dzieckiem, zdobycie zaufania, dzięki tłumaczeniu dziecku wszelkich zdarzeń, które mają nastąpić, w sposób dostosowany do jego wieku i rozwoju. Pielęgniarka powinna na samym początku uświadomić dziecku, że szpital jest otwarty dla rodziców codziennie, że nie musi się obawiać długiej rozłąki z nimi. Rodzicom należy zasugerować, by dziecko w trakcie pobytu w szpitalu miało ze sobą ulubione zabawki, maskotki, aby zapewnić mu poczucie bezpieczeństwa. Istotne jest, żeby pielęgniarka okazywała dziecku zainteresowanie, sympatię, uśmiech, delikatny dotyk, zwracała się do niego w sposób bezpośredni, mówiąc spokojnym tonem głosu [13]. Psychologiczna rola pielęgniarki w stosunku do hospitalizowanego dziecka jest nie mniej ważna niż samo leczenie czy pielęgnowanie.

Ze starszymi dziećmi pielęgniarka powinna nawiązywać kontakt werbalny. Zadaniem jej jest odpowiadanie na pytania, a także pocieszanie, gdy dziecko jest przygnębione z powodu zaistniałej sytuacji. W tych wszystkich postępowaniach należy przede wszystkim pamiętać o godności dziecka i intymności. Istotne, by uwzględniać właściwości psychiczne dzieci związane z rozwojem i chorobą. Nie należy okłamywać dziecka i okazywać mu zniecierpliwienia. Zmniejszanie przykrości przez zapowiedź przyjemności jest wskazanym działaniem, by zmniejszyć strach i lęk dziecka przed np. badaniami, iniekcjami. Zdecydowanie trudniej jest pielęgniarce współpracować z chorymi przewlekle nastolatkami. Często są one obrażone na świat, zbuntowane. Zachowanie to można złagodzić poprzez rozmowę z nastolatkiem, traktowanie go poważnie. Uszanowanie podmiotowości dziecka jest podstawową zasadą całego procesu pielęgnowania [12].

Nie należy zapominać o należytym stosunku pielęgniarki do rodziców dziecka chorego na fakomatozę. Aby zyskać ich zaufanie, ważna jest odpowiednia rozmowa. Jeżeli z jakichkolwiek przyczyn nie mogą oni być często z dzieckiem, należy zasugerować im, żeby dawali dziecku poczucie bezpieczeństwa i miłości, chociażby poprzez rozmowy telefoniczne [14].

Nieodzowną część pracy pielęgniarki stanowi edukacja. Samo słowo „edukacja" rozumie się jako oddziaływanie wychowawcze i nauczanie, zarówno pacjenta, jak i ludzi przebywających w jego otoczeniu. Działania te dążą do wykształcenia postaw prozdrowotnych, zgodnych z celem promocji zdrowia. Podstawą edukacji jest komunikacja interpersonalna. Pielęgniarka, pełniąc funkcję edukatorki, powinna być osobą komunikatywną, posiadać umiejętność aktywnego słuchania, współpracy, motywowania, rzeczowo i zrozumiale przekazywać informacje. Aby proces edukacji przebiegał prawidłowo, niezbędne są następujące czynniki [12]:

- gotowość – zarówno psychiczna, jak i fizyczna – odbiorcy do uczenia się,
- motywacja do nauki i zmian,
- aktywny udział pacjenta,
- pozytywne nastawienie do nauki i osoby uczącej,
- systematyczne przyswajanie nabytej wiedzy.

Pielęgniarka, która prowadzi edukację dziecka przewlekle chorego i jego rodziny, powinna [12]:

- ocenić aktualny poziom wiedzy, motywacji, gotowości do nauki,
- dowiedzieć się, jakie są potrzeby, oczekiwania zarówno dziecka, jak i rodziców odnośnie edukacji,
- zasugerować dziecku/rodzinie, by określali cele edukacji,
- planować edukację indywidualnie,
- weryfikować metody i nauczanie w zależności od potrzeb,
- oceniać osiągnięcia dziecka/rodziców w trakcie trwania edukacji oraz po jej skończeniu.

Przykładowe diagnozy i interwencje pielęgniarskie wobec chorego dziecka/ rodziców dziecka

Diagnoza pielęgniarska: pacjent ze względu na wygląd swojej skóry nie akceptuje choroby, nie wykazuje chęci współpracy z personelem medycznym, co utrudnia z nim kontakt.

Cel opieki: nawiązanie kontaktu i współpracy z małym pacjentem oraz zaakceptowanie przez niego swojej choroby.

Postępowanie:

- nawiązanie kontaktu z dzieckiem, odnalezienie głównej przyczyny, która powoduje izolację dziecka,

- wzbudzenie w pacjencie poczucia zaufania poprzez ograniczenie do minimum liczby osób z personelu medycznego, co pozwoli nawiązać bliższy kontakt z pacjentem,
- dokładne wyjaśnianie dziecku celowości pobytu w szpitalu, leczenia, wszelkich badań, podanie informacji dostosowanych do wieku,
- okazywanie dziecku ciepła, szacunku, co ma pomóc w akceptacji zaistniałej sytuacji, zaklimatyzowaniu się w nowym i nieznanym miejscu, jakim jest szpital,
- zachęcanie pacjenta do zadawania pytań, do otwartego mówienia o swoim lęku oraz obawach (bez wywierania nacisku na dziecko, by nie czuło obowiązku udzielania informacji),
- okazywanie dziecku zainteresowania, przez co czuje się ono ważne i doceniane, czuje ważność decyzji przez siebie podejmowanych,
- zapewnienie dziecku i jego rodzicom spokoju i intymności – na tyle, na ile jest to możliwe,
- ustalenie z całym zespołem terapeutycznym konkretnych działań, które mają pomóc dziecku w zaakceptowaniu i zrozumieniu choroby,
- zasugerowanie rodzicom i samemu dziecku rozmowy z psychologiem, który pomógłby zaakceptować chorobę,
- w miarę możliwości zorganizowanie dziecku i jego rodzicom spotkania z innym chorym pacjentem, który w pełni akceptuje chorobę, i jego rodziną,
- udzielenie informacji na temat grup wsparcia i organizacji niosących pomoc, takich jak m.in. Stowarzyszenie Alba Julia działające w Bydgoszczy i Stowarzyszenie Chorych na Stwardnienie Guzowate działające w Gdyni [12].

Diagnoza pielęgniarska: ryzyko wystąpienia urazów spowodowane nadruchliwością i nieprzestrzeganiem określonych zasad.

Cel opieki: zmniejszenie bądź wyeliminowanie istniejących zagrożeń.

Postępowanie:

- w miarę możliwości zapewnienie dziecku miejsca w sali, która znajduje się blisko dyżurki pielęgniarek,
- umieszczenie dziecka w sali z ograniczoną ilością sprzętu medycznego,
- skrupulatne ustalanie czynności pielęgnacyjno-leczniczych,
- zwracanie szczególnej uwagi na miejsca i przedmioty potencjalnie niebezpieczne na oddziale,
- niedopuszczenie do sytuacji, w której dziecko pozostaje same, szczególnie w pierwszych dniach pobytu w szpitalu,
- przewidywanie wpływu zdarzeń i działań za dziecko,
- właściwa komunikacja z dzieckiem:
  - mówienie do dziecka wyraźnie, zrozumiale, za pomocą prostych komunikatów,
  - w trakcie rozmowy unikanie czynników rozpraszających uwagę dziecka, np. hałas, muzyka,
  - ograniczenie ilości przekazywanych jednorazowo informacji do minimum,
  - zapisywanie i zawieszanie nad łóżkiem dziecka informacji ważnych i nowych dla pacjenta,
  - powtarzanie dziecku, co jakiś czas, ważnych informacji [12].

Diagnoza pielęgniarska: nadmierny lęk dziecka, poczucie niepewności, zagubienia, spowodowane emocjonalną niedojrzałością.

Cel opieki: unormowanie stanu emocjonalnego dziecka.

Postępowanie:

- ograniczenie liczby osób przebywających z dzieckiem i opiekujących się nim,
- ograniczenie do minimum ilość nowych informacji – zbyt duża ich ilość może być przyczyną strachu, lęku,
- kilkukrotne wytłumaczenie dziecku w sposób zrozumiały celowości każdej nowej sytuacji, działań planowanych,
- w każdej sytuacji zachowanie kontaktu wzrokowego z dzieckiem,
- towarzyszenie dziecku w sytuacjach powodujących stres, lęk,
- zachowanie spokoju, opanowania w kontaktach z dzieckiem,
- ustalenie planu dnia, regularności wykonywanych działań, dzięki czemu dziecko będzie miało poczucie bezpieczeństwa i spokoju,
- ustalenie prostych zasad i reguł, które dziecko powinno przestrzegać,
- wytłumaczenie dziecku i wspólne spisanie na kartce zasad, które obowiązują w szpitalu i umieszczenie ich w miejscu widocznym dla dziecka,
- zapewnienie dziecku poczucia ciepła, życzliwości, pokazywanie, że jest dla nas ważne, dostrzeganie i nagradzanie pozytywnych zachowań i cech małego pacjenta,
- wykonywanie zabiegów pielęgnacyjnych w takiej formie, by były dla dziecka relaksem i chwilą wyciszenia, dostosowanie ich do możliwości psychofizycznych dziecka,
- edukacja dziecka odnośnie radzenia sobie poprzez rozładowywanie napięcia z negatywnymi emocjami,
- organizowanie dziecku wolnego czasu, np. poprzez wykonywanie prac plastycznych, które także będą formą terapii [12].

Diagnoza pielęgniarska: niepełnosprawność intelektualna i zespół nadpobudliwości psychoruchowej źródłem problemów w kontaktach międzyludzkich z powodu zachowań niedojrzałych, agresywnych, impulsywnych.

Cel opieki: poprawienie relacji międzyludzkich.

Postępowanie:

- umieszczenie dziecka, które z powodu fakomatozy cierpi na niepełnosprawność intelektualną bądź ADHD, w sali z rówieśnikami bądź dziećmi starszymi o spokojnym temperamencie,
- okazywanie małemu pacjentowi wyrozumiałości, nieodbieranie osobiście zachowań dziecka, których się nie akceptuje,
- natychmiastowa reakcja na niewłaściwe zachowania dziecka, wytłumaczenie, co zrobiło źle i dlaczego nie powinno tego zrobić, mówienie spokojnie, ale zdecydowanie,
- ustalenie planu dnia – regularnie wykonywane czynności dają dziecku poczucie bezpieczeństwa,
- stosowanie nagród i kar w celu aktywizacji dziecka – takie postępowanie wzmocni w dziecku pozytywne zachowania,
- dowartościowywanie i docenianie małego pacjenta poprzez dawanie mu odpowiedzialnych zadań do wykonania, dostosowanych do jego możliwości i zdrowia,
- organizowanie małemu pacjentowi zabaw z innymi dziećmi na oddziale,
- myślą przewodnią w opiece nad dzieckiem nadpobudliwym powinno być tzw. dziesięć próśb dziecka nadpobudliwego [12]:
  - pomóż mi skupić się na jednej czynności,
  - chcę wiedzieć, co się zdarzy za chwilę,
  - poczekaj na mnie, pozwól mi się zastanowić,
  - jestem w kropce, nie potrafię tego zrobić, pokaż mi wyjście z tej sytuacji,
  - chciałbym od razu wiedzieć, czy to, co robię, jest zrobione dobrze,
  - dawaj mi tylko jedno polecenie naraz,
  - przypomnij mi, żebym się zatrzymał i pomyślał,
  - dawaj mi małe zadania do wykonania, kiedy cel jest daleko, gubię się,
  - chwal mnie choć raz dziennie, bardzo tego potrzebuję,
  - wiem, że potrafię być męczący, ale czuję, że rosnę, kiedy okazujesz, że mnie kochasz!

Diagnoza pielęgniarska: rodzice dzieci cierpiących na fakomatozy są mało konsekwentni w ich wychowywaniu.

Cel opieki: doskonalenie postaw rodzicielskich.

Postępowanie:

- nawiązanie dobrego, szczerego kontaktu z rodzicami,
- zasugerowanie rodzicom, by nie wyręczali dzieci, a pomagali im w codziennych czynnościach, co będzie dla nich formą nauki i zabawy,
- udzielanie rodzicom wsparcia i zaproponowanie pomocy,
- poinformowanie o zasadach panujących na oddziale, delikatne zasugerowanie oczekiwań odnośnie współpracy z nimi dla dobra dziecka,
- zasugerowanie rodzicom, żeby reguły panujące w domu przenieśli do szpitala, uświadomienie, że konsekwentne działania pomagają w utrzymaniu dobrych relacji z dzieckiem,
- zachęcanie rodziców do zadawania pytań, a w zamian zapewnienie im otrzymywania rzetelnych odpowiedzi,
- jeżeli istnieje taka konieczność, to skontaktowanie rodziców z psychologiem pracującym na oddziale,
- zasugerowanie rodzicom, by stosowali metody radzenia sobie ze stresem, kontrolowali własne emocje,
- poinformowanie o istniejących instytucjach, grupach wsparcia na rzecz dzieci chorujących na fakomatozy [12].

Diagnoza pielęgniarska: obniżona jakość życia dziecka chorego na fakomatozę z powodu zaburzeń funkcji poznawczych i psychoruchowych spowodowanych niepełnosprawnością intelektualną.

Cel opieki: poprawa jakości życia dziecka.

Postępowanie:

- podchodzenie do każdego pacjenta w sposób indywidualny,
- okazywanie dziecku życzliwości, szacunku, intymności,
- nawiązanie z dzieckiem bliższego kontaktu, by czuło zaufanie, bezpieczeństwo,
- zapoznanie go z oddziałem w celu zniwelowania strachu przed pobytem w nowym, nieznanym miejscu,
- przekazywanie informacji, poleceń, wiadomości dotyczących jego zdrowia, leczenia, badań w sposób adekwatny do możliwości dziecka,
- uważanie, żeby dziecko nie przebywało w pomieszczeniach głośnych, co mogłoby być przyczyną lęku, strachu,
- docenianie małych osiągnięć dziecka, dowartościowywanie go,
- przekazywanie dziecku minimum informacji naraz, kilkukrotne ich akcentowanie,
- mówienie wolno, zrozumiale, używanie pojedynczych zdań, łatwych do zrozumienia słów,
- traktowanie dziecka tak, by czuło satysfakcję ze swoich osiągnięć,

- niewyręczanie dziecka w codziennych czynnościach, jedynie udzielanie mu pomocy, co stanowi źródło rehabilitacji i terapii,
- zachęcanie dziecka do zabaw z rówieśnikami, mobilizowanie go;
- stosowanie komunikacji niewerbalnej;
- zachęcanie dziecka do czynności usprawniających, takich jak: śpiewanie piosenek, rysowanie, układanie puzzli, które dodatkowo sprawią mu przyjemność,
- niewymaganie od dziecka zbyt wiele, jeżeli nie nabyło jeszcze umiejętności charakteryzujących jego wiek [12].

Podsumowanie

Celem pracy było zaprezentowanie najważniejszych problemów biologicznych, psychicznych i społecznych dziecka chorego na fakomatozę. Temat przedstawiony został na przykładzie dwóch jednostek chorobowych: choroby Recklinghausena i stwardnienia guzowatego. Ze względu na przewlekły charakter tych chorób, ich rozległość i wielonarządowość udowodniono, iż problemy pielęgnacyjno-opiekuńcze stanowią dla pielęgniarki duże wyzwanie. Zaprezentowane kwestie potwierdziły fakt, że brak kompetencji, doświadczenia i odpowiedniego podejścia uniemożliwia sprawowanie należytej opieki nad dzieckiem i jego najbliższymi.

Pielęgniarka musi zadbać o zaspokojenie wszechstronnych potrzeb dziecka, dlatego wymaga się od niej holistycznego, indywidualnego podejścia w stosunku do pacjenta. W swojej pracy skupia się ona przede wszystkim na poprawie jakości życia dzieci i ich rodzin. Na oddziale pediatrycznym pełni ona wiele ważnych funkcji. Psychologiczna rola polega na niwelowaniu lęku, strachu, zdobyciu zaufania dziecka okazywaniu szacunku i zrozumienia w stosunku do niego i jego rodziny. Choroba przewlekła dziecka jest sytuacją trudną do zaakceptowania. Zaburza ona dotychczasowe funkcjonowanie rodziny.

Pielęgniarka pomaga zaakceptować nową, nieznaną sytuację poprzez wspieranie, mobilizowanie, naukę samoopieki i edukowanie. Dziecko oraz jego najbliżsi, dowiadując się o chorobie, przeżywają okres buntu, dlatego ważne jest, aby pielęgniarka wykazała się cierpliwością i wytrwałością w nawiązywaniu kontaktu z pacjentem oraz jego rodziną. Okres ten jest istotny, gdyż wykształcają się w dziecku mechanizmy przystosowania do choroby.

Po szoku, który przeżywa rodzina, dowiadując się o chorobie, następuje proces adaptacji, w którym również uczestniczy pielęgniarka. Pomaga rodzinie pogodzić nowe obowiązki, walczyć z negatywnymi emocjami poprzez nieustanne wspieranie, proponowanie rozwiązań tych problemów, z którymi nie radzą sobie najbliżsi dziecka. Mobilizuje również do szybkiego podejmowania działań mających na celu poprawę jakości życia zarówno dziecka, jak i całej rodziny. Pielęgniarka w pracy z rodzicami, którzy cechują się niewłaściwym podejściem do dziecka, skupia się na poprawie relacji rodzic-dziecko.

Zarówno choroba Recklinghausena, jak i stwardnienie guzowate to schorzenia, które w znacznym stopniu wpływają na obniżenie jakości funkcjonowania dziecka w życiu rodzinnym oraz społecznym. Pielęgniarka poprzez formułowanie diagnoz pielęgniarskich wyznacza kierunek działań, które mają na celu poprawę jakości życia dzieci i ich najbliższych.

Piśmiennictwo

1. Kaciński M. Fakomatozy. W: Kaciński M (red.). Neuropediatria. Warszawa: PZWL; 2007. 425–428.
2. Kubicka K, Kawalec W (red.). Pediatria, t. II. Warszawa: PZWL; 2010. 490–492.
3. Neneman-Hirsch A, Adamski Z. Jakość życia pacjentów ze schorzeniami skóry. W: Adamski Z, Kapała W (red.). Pielęgniarstwo w chorobach skóry. Wybrane zagadnienia z teorii i praktyki pielęgniarstwa dermatologicznego. Poznań: Wyd. Naukowe Uniwersytetu Medycznego; 2010. 395–399.
4. Miklaszewska M. Fakomatozy. Dysplazje neuromezodermalne. W: Miklaszewska M, Wąsik F (red.). Dermatologia pediatryczna, t. II. Wrocław: Volumed; 2000. 446–450.
5. Pilch J, Pietruszewski J, Wojaczyńska-Stanek K, et al. Rodzinne występowanie neurofibromatozy typ 1. Neurologia Dziecięca. 2000; 18: 206–211.
6. Jóźwiak S. Fakomatozy (dysplazje neuroektodermalne). W: Michałowicz R, Jóźwiak S (red.). Neurologia dziecięca. Wrocław: Urban & Partner; 2000. 283–291.
7. Kaszuba A (red.). Dermatologia pediatryczna. Diagnostyka i leczenie. Lublin: Czelej; 2007.
8. Toriello HV. Approach to the genetic evaluation of the child with autism. Pediatr Clin North Am. 2012; 1: 113–128.
9. Urbańska A, Borzęcki A, Szponar A. Stwardnienie guzowate – zmiany skórne i narządowe. Nowa Medycyna. 2007; 3: 61–65.
10. Miklaszewska M. Fakomatozy. Dysplazje neuromezodermalne (Phacomatoses), cz. 1. Standardy Medyczne. 2002; 7/8: 464–471.
11. Wysocki M, Czerwionka-Szaflarska M (red.). Pediatria i pielęgniarstwo pediatryczne – dziecko w zdrowiu i chorobie. Wybrane zagadnienia. Bydgoszcz: Wyd. Akademii Medycznej; 2004.
12. Cepuch G, Krzeczowska B, Perek M, Twarduś K (red.). Modele pielęgnowania dziecka przewlekle chorego. Warszawa: PZWL; 2011.
13. Barczykowska E, Ślusarz R, Szewczyk MT (red.). Pielęgniarstwo w pediatrii. Wybrane zagadnienia z zakresu pielęgniarstw specjalistycznych. Warszawa: Wyd. Medycze Borgis; 2006.
14. Obuchowska I. Właściwości psychiczne rozwoju dzieci i młodzieży. W: Pawlaczyk B (red.). Pielęgniarstwo pediatryczne. Warszawa: PZWL; 2007. 21–26.

Artykuł przyjęty do redakcji: 27.06.2014
Artykuł przyjęty do publikacji: 30.08.2014

Źródło finansowania: Praca nie jest finansowana z żadnego źródła.
Konflikt interesów: Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Adres do korespondencji:
Aneta Zreda-Pikies
ul. Ignacego Łukasiewicza 1
85-821 Bydgoszcz
tel.: 52 5825822
e-mail: aneta.pikies@cm.umk.pl
Katedra Pielęgniarstwa Zachowawczego
Zakład Pielęgniarstwa Pediatrycznego
Collegium Medium w Bydgoszczy, UMK w Toruniu