

ZÁPADOČESKÁ UNIVERZITA V PLZNI
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

2024

Kateřina Beřtová

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

Studijní program: Všeobecné ošetřovatelství

Kateřina Beřtová

**ZKUŠENOSTI VŠEOBECNÝCH SESTER S OŠETŘOVÁNÍM
PACIENTŮ S HUNTINGTONOVOU CHOROBOU**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. et Mgr. Eliška Pousková, DiS.

PLZEŇ 2024

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracoval/a samostatně a všechny použité zdroje jsem uvedl/a v seznamu použitých zdrojů.

V Plzni dne 31. 3. 2024.

.....

vlastnoruční podpis

Abstrakt

Příjmení a jméno: Beštová Kateřina

Katedra: Ošetřovatelství a porodní asistence

Název práce: Zkušenosti všeobecných sester s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou

Vedoucí práce: Mgr. et Mgr. Eliška Pousková, DiS.

Počet stran – číslované: 46

Počet stran – nečíslované: 38

Počet příloh: 7

Počet titulů použité literatury: 35

Klíčová slova: Huntingtonova choroba, neurodegenerativní onemocnění, CAG triplet, huntingtin, dysfagie, dysartrie, agrese, apatie, deprese, všeobecná sestra, ošetřovatelství

Souhrn:

Bakalářská práce se zabývá zkušenostmi všeobecných sester s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou s formou klasickou, juvenilní i s pozdním začátkem. Zaměřuje se na chování pacientů a specifickou ošetřovatelskou péči.

V teoretické části práce popisujeme etiopatogenezi onemocnění, genetiku, neurologické a psychiatrické příznaky, formy onemocnění, stádia, možnosti léčby a také komplikace Huntingtonovi choroby. Dále se zabýváme zkušenostmi všeobecných sester s agresivním chováním pacientů a zkušenostmi s depresí u pacientů.

Praktická část obsahuje rozhovory se všeobecnými sestrami, které pečují o pacienty trpící Huntingtonovou chorobou. Hlavním cílem práce bylo zjistit zkušenosti všeobecných sester s ošetřováním pacientů s touto chorobou.

Abstract

Surname and name: Beštová Kateřina

Department: Nursing and Midwifery

Title of thesis: Experiences of the general nurses with taking care of patients with Huntington's disease

Consultant: Mgr. et Mgr. Eliška Pousková, DiS

Number of pages – numbered: 46

Number of pages – unnumbered: 38

Number of appendices: 7

Number of literature items used: 35

Keywords: Huntington's disease, neurodegenerative disease, CAG triplet, huntingtin, dysphagia, dysarthria, aggression, apathy, depression, general nurse, nursing

Summary:

The Bachelor's thesis examines general nurses' experience in caring for patients with Huntington's disease in its standard, juvenile and late-onset forms. It focuses on the behaviour of patients and specific nursing care.

The theoretical part focuses on describing the etiopathogenesis of Huntington's disease, genetics, neurological and psychiatric symptoms, forms and stages of the disease, treatment options and complications. It also discusses general nurses' experiences with aggressive behaviour in patients and their experiences with depression in patients.

The practical part includes interviews with general nurses caring for patients with Huntington's disease. The thesis's primary objective is to investigate general nurses' experiences in caring for patients with this disease.

Poděkování

Chtěla bych poděkovat Mgr. et Mgr. Elišce Pouskové, DiS. za odborné vedení práce, poskytování rad a podkladů. Dále bych chtěla poděkovat Mgr. Baumrukerové za odbornou kontrolu textu a všem respondentům, bez kterých by tato práce nemohla vzniknout.

OBSAH

SEZNAM ZKRATEK	10
ÚVOD.....	11
TEORETICKÁ ČÁST	12
1 HUNTINGTONOVA CHOROBA.....	13
1.1 Genetika.....	13
1.2 Etiopatogeneze.....	14
1.3 Příznaky onemocnění	14
1.3.1 Neurologické příznaky	14
1.3.2 Psychické příznaky	16
1.4 Formy onemocnění	17
1.4.1 Forma klasická.....	17
1.4.2 Juvenilní forma	18
1.4.3 Forma s pozdním začátkem	18
1.5 Stádia onemocnění Huntingtonovy choroby	18
1.6 Diagnostika onemocnění Huntingtonova choroba a prenatální testování	19
1.6.1 Prevence a léčba Huntingtonovy choroby	21
1.6.2 Svépomocné skupiny-Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě	22
1.6.3 Komplikace onemocnění Huntingtonovy choroby.....	23
2 ZKUŠENOSTI VŠEOBECNÝCH SESTER S OŠETŘOVÁNÍM PACIENTŮ S HUNTINGTONOVOU CHOROBU.....	24
2.1 Úloha všeobecné sestry s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou....	24
2.2 Zkušenosti všeobecných sester s agresivním chováním pacientů trpících Huntingtonovou chorobou.....	26
2.2.1 Terapeutické ovlivnění násilného chování	27
2.2.2 Fyzické omezení pacienta.....	28
2.2.3 Farmakoterapie	30
2.3 Zkušenosti všeobecných sester s apatií a depresí u pacientů trpících Huntingtonovou chorobou.....	31
2.3.1 Terapie u deprese.....	32
3 VŠEOBECNÁ SESTRA A JEJÍ POSTAVENÍ V MULTIDISCIPLINÁRNÍM TÝMU V RÁMCI PÉČE O PACIENTA S HUNTINGTONOVOU CHOROBU	35
3.1 Týmová práce všeobecných sester a lékařů v rámci péče o pacienty s Huntingtonovou chorobou	36
3.2 Komunikace s pacienty trpící Huntingtonovou chorobou.....	37
4 VÝSLEDKY STUDIÍ.....	38
PRAKTICKÁ ČÁST	40
5 FORMULACE VÝZKUMNÉHO PROBLÉMU	40

6	CÍL VÝZKUMU	41
6.1	Výzkumné otázky	41
6.2	Druh výzkumu	41
6.3	Metoda sběru dat	41
6.4	Způsob získávání informací.....	42
6.5	Výběr výzkumného souboru.....	42
6.6	Organizace výzkumu	42
6.7	Etické aspekty výzkumu.....	43
7	VÝSLEDKY ROZHOVORŮ.....	44
7.1	Otázka 1	44
7.2	Otázka 2.....	44
7.3	Otázka 3.....	44
7.3.1	Podotázka 3A.....	44
7.4	Otázka 4.....	45
7.5	Otázka 5.....	45
7.6	Otázka 6.....	45
7.7	Otázka 7.....	45
7.7.1	Podotázka 7A.....	46
7.7.2	Podotázka 7B.....	46
7.8	Otázka 8.....	46
7.8.1	Podotázka 8A.....	47
7.9	Otázka 9.....	47
7.9.1	Podotázka 9A.....	47
7.9.2	Podotázka 9B.....	47
7.10	Otázka 10.....	47
7.10.1	Podotázka 10A.....	48
7.10.2	Podotázka 10B.....	48
7.10.3	Podotázka 10C.....	48
7.11	Otázka 11.....	48
7.11.1	Podotázka 11A.....	48
7.11.2	Podotázka 11B.....	48
7.11.3	Podotázka 11C.....	49
7.12	Otázka 12.....	49
7.12.1	Podotázka 12 A.....	49
7.12.2	Podotázka 12 B.....	49
7.12.3	Podotázka 12 C.....	50
7.13	Otázka 13.....	50

7.13.1 Podotázka 13A.....	50
7.14 Otázka 14.....	50
7.15 Otázka 15.....	51
DISKUZE.....	52
ZÁVĚR.....	54
SEZNAM LITERATURY.....	57
SEZNAM PŘÍLOH.....	61
PŘÍLOHY.....	62
Příloha A, Bibliografická rešerše.....	62
Příloha B, Informovaný souhlas.....	66
Příloha C, Rozhovor 1.....	67
Příloha D, Rozhovor 2.....	71
Příloha E, Rozhovor 3.....	74
Příloha F, Rozhovor 4.....	78
Příloha G, Rozhovor 5.....	81

SEZNAM ZKRATEK

Atd.	a tak dále
BMI.....	Body mass index
CAG.....	Cytosin, Adenin, Guanin
CNS	Centrální nervová soustava
CSc.....	kandidát věd (candidatus scientiarum)
CT	Výpočetní tomografie
DNA.....	deoxyribonukleová kyselina
EEG	Elektroencefalografie
HCH.....	Huntingtonova choroba
HTT	hereditární hemoragická teleangiektázie
i.m.....	intramuskulárně
IHA	International Huntington Association
MUDr.....	doktor medicíny (medicinae universae doctor)
Např.	například
NMR.....	Nukleární magnetická rezonance
p.o.	per os
PCR.....	Polymerase chain reaction
PEG.....	Perkutánní endoskopická gastrostomie
PMK.....	permanentní močový katetr
s	strana
SSRI.....	Selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu
tzv	takzvaný

ÚVOD

Huntingtonova choroba je vzácně se vyskytující neurodegenerativní onemocnění s fatálním průběhem. Vyskytuje se s prevalencí v rámci Evropy 1 případu na 10 000 obyvatel. Projevuje se především poruchami hybnosti, změnou intelektu a poruchou chování. Onemocnění je popisováno ve třech formách. Forma klasická, která se nejčastěji projevuje mezi 35.-50. rokem života. Forma juvenilní, která se projevuje již před 20. rokem života. Forma s pozdním začátkem, která se projevuje mezi 60.-70. rokem života. V dnešní době bohužel není známa specifická terapie. Lze pouze potlačit některé symptomy pomocí farmakologické léčby, což do jisté míry může zkvalitnit pacientův život.

Toto téma jsem si vybrala, jelikož jsem se sama v rámci své praxe setkala s pacienty trpícími tímto onemocněním. Zároveň bych prostřednictvím své bakalářské práce chtěla zvýšit povědomost o Huntingtonově chorobě mezi zdravotnickými pracovníky i laickou veřejností.

Bakalářská práce se zabývá problematikou onemocnění Huntingtonovy choroby a zkušenostmi všeobecných sester s péčí o dané pacienty. Dále se zabýváme zkušenostmi s agresivním a apatickým chováním u pacientů. V poslední kapitole teoretické části jsou uvedeny studie, které řeší již zmíněnou problematiku.

Cílem této práce bylo zjistit, jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s péčí o pacienty trpící Huntingtonovou chorobou. V rámci dílčích cílů bychom chtěli odhalit, jaké jsou zkušenosti všeobecných sester s agresivním a apatickým chováním pacientů a na které oblasti je nutné se zaměřit v rámci ošetrovatelské péče.

Podkladem pro výběr odborné literatury ke zpracování teoretické části mi sloužila rešerše, která byla zpracována Studijní a vědeckou knihovnou Plzeňského kraje v dubnu 2023 (viz Příloha A). V rešerši bylo zmíněno 20 knižních zdrojů, 7 elektronických zdrojů a 12 článků. Další citovaná literatura, která není součástí této rešerše, byla individuálně dohledávána v rámci psaní teoretické části bakalářské práce.

TEORETICKÁ ČÁST

1 HUNTINGTONOVA CHOROBA

Huntingtonova choroba také známá jako Huntingtonova chorea (HCH) patří mezi vzácná vrozená onemocnění s nástupem nejčastěji ve středním věku. V Evropě se vyskytuje s prevalencí 1 případ na 10 000 obyvatel. Postupem času u jedinců trpících Huntingtonovou chorobou dochází k degeneraci centrálního nervového systému. Tato nemoc postihuje stejnou měrou jak muže, tak i ženy. Začíná se projevovat mezi třicátým až padesátým rokem života a po deseti až patnácti letech od diagnózy končí smrtí (Snustad, Simmons, Relichová, 2017 s. 420).

Huntingtonova choroba se projevuje mimovolnými pohyby, poruchami volní motoriky, různými poruchami chování a choreatickým syndromem (Bužgová, Kozáková, 2020 s. 77-79). Postupně se začíná rozvíjet demence, která je podkorová s dysexekutivním syndromem, čím dál těžším zapamatováním si nových informací a celkovou zpomaleností. Velmi často doprovázejí nemoc i depresivní symptomy (příznaky) (Jirák, 2013 s. 151).

Huntingtonova choroba má progresivní průběh, což znamená, že proces onemocnění ani jeho vznik nelze nikterak zpomalit či zabránit jejímu vzniku. V konečných stádiích onemocnění dochází k celkové atrofizaci (zmenšení) mozku jako celku. Nemoc končí letálně. Prognóza tohoto onemocnění je bohužel infaustní (nelze vyléčit). Bohužel není doposud známa specifická terapie. Je možné však řešit obtíže a problémy provázející onemocnění (Uhrová, Roth, 2020 s. 622).

Huntingtonova choroba vždy přináší riziko pro celou rodinu. Tato nemoc devastuje nejen nositele této nemoci, ale i jejich partnera/ partnerku či pečovatele. Pečující osoba prakticky ztrácí svůj volný čas, jelikož role pečovatele je zde na plný úvazek. Dále ztrácí pocit bezpečí a zabezpečení. Rodina má oproti minulosti nižší socioekonomický status. Pečující o nemocného bývají velmi často opomíjeni a zapomínají pečovat především o sebe a o své vlastní zdraví (Blahoš, Rokyta, Höschl, 2014 s. 49).

1.1 Genetika

Onemocnění propuká na základě změněné vrozené informace na krátkém raménku 4. chromozomu. Když dojde ke změně některého z genů, můžeme o tom mluvit jako o takzvané „mutaci“. U autozomálně genetických onemocnění jako je právě Huntingtonova cho-

roba, je 50% riziko přenosu onemocnění pro potomky nemocného. Ve výjimečných případech může dojít k nové mutaci genů a Huntingtonova choroba se může objevit v nerizikové rodině.

Na základě vzrůstu jednotky dědičné informace tzv. tripletu – zde se jedná o CAG triplet (Cytosin – Adenin – Guanin) nad určitý počet, čímž dochází k mutaci genu. Fyziologický počet tripletů je 15–20. Prognóza onemocnění u jedince je zcela jistá při počtu opakování 40 a více tripletů (Uhrová, Roth, 2020 s. 627).

U lidí s 36-39 CAG triplety dochází jen k částečnému proniknutí, což znamená, že u nositelů příznaky mohou, ale nemusí projevit. Nositelé 27-35 tripletů sami tuto nemoc nemají, každopádně se zde nachází riziko expanze trinukleotidů do patologických hodnot v další generaci při přenosu od otce (Kaňovský, Bártková, 2023 s. 365).

1.2 Etiopatogeneze

Jak již bylo zmíněno v přechozí kapitole důvodem mutace genu je šíření tripletu, který obsahuje Cytosin – Adenin – Guanin (CAG) s hraniční hodnotou 39 repetice na krátkém raménku 4. chromozomu. Jistota u jedince, že trpí tímto onemocněním, je 40 a více repetice, pokud se dožije věku manifestace. Gen bez přítomnosti mutace zvaný huntingtin je zodpovědný za fyziologický embryonální vývoj mozku a krvetvorby (Uhrová, Roth, 2020 s. 621).

Bílkovina huntingtin se nachází v řadě periferních tkáních v mozku. Funkce této bílkoviny nebyla doposud zcela zjištěna. Se stále zvětšující se polyglutaminovou doménou se mění vlastnosti bílkoviny, čímž vzniká takzvaná struktura skládaného listu (beta – sheet structure). Štěpením bílkoviny se následně vytvoří stabilní oligomery, které se hromadí v neuronech (Kaňovský, Bártková, 2023 s. 365).

1.3 Příznaky onemocnění

Z počátku se symptomy Huntingtonovy choroby mohou projevovat jak v oblasti pohybu, tak i v oblasti psychiky. Jako první se objeví nespecifické změny v psychické oblasti, avšak vyhledat odbornou pomoc se nemocní rozhodnou v momentě pohybových obtíží (Uhrová, Roth, 2020 s. 622).

1.3.1 Neurologické příznaky

Typickým příznakem pohybového aparátu je chorea - nepravidelné mimovolné, „škubavé“ pohyby celého těla i v oblasti obličeje. Tento typ pohybu často působí jako taneční

kreace. Chorea se v průběhu onemocnění rapidně zhoršuje. V konečných stádiích onemocnění jsou pohyby pomalejší a mění se v opakující se pohyby – dystonii. Tato dystonie způsobuje nefyziologické pohyby. Postupem času začnou nemocnému tuhnout svaly a stává se nehybným.

Poruchy chůze mohou být ovlivněny nekoordinovanými pohyby trupu a dolních končetin. Ze začátku onemocnění nejsou pády zcela běžné, i když z důvodu nesouladu končetin dělá pacientům problém udržet rovnováhu. Později se mohou pády vyskytovat pravidelně, jelikož vymizí jistota při pohybu v prostoru.

Porucha řeči (dysartrie) je z pravidla příznakem nemoci. Projevuje se chybnou výslovností, ale správnou skladbou vět. Většinou se porucha řeči objevuje ve středních až pozdních fázích nemoci, ale je možné propuknutí již v počátcích onemocnění. Postupem času se dysartrie zhoršuje a řeči nemocného nelze zcela porozumět. Typická je sakadovaná řeč (nadměrné vyřazení některých slabik), někdy narušují řeč i mimovolné zvuky podobné povzděchům nebo bzučení.

Porucha polykání (dysfagie) je typickým projevem konečných stádií nemoci. Způsobuje ji mimovolný pohyb hltanového svalstva. Tím, jak tato nemoc postupuje a polykání se horší, jsou pacienti ohroženi aspirací (vdechnutím) soust či tekutiny do průdušek. Následkem aspirace nemusí být jen dušení pacienta, ale může způsobit i zápal plic. Ojedinele pacienti polykají velká nerozžvýkaná sousta, což může vést k dušení pacienta.

Hubnutí až kachektizace nemusí být zásadně spojena se ztrácející se chutí k jídlu ani s problémy s příjmem potravy, ovšem je příkladným znakem pro pozdní fázi onemocnění. Přesná etiologie tohoto klinického projevu onemocnění není známa, i když ji mohou způsobovat změny v mozkových centrech. Ukazatelem špatné prognózy nemoci může být právě kachektizace.

Inkontinencí – pomočováním je postižena převážná část pacientů trpících Huntingtonovou chorobou. Žádoucí je urologické vyšetření, jelikož se může jednat o problém v močových cestách. Nejčastějším důvodem samovolného úniku moči může být demence (Uhrová, Roth, 2020 s. 622) (Lukáš, Žák, 2014 s. 31,248).

1.3.2 Psychické příznaky

Na samém začátku onemocnění se někteří nemocní chovají apaticky (s nezájmem) se soustředěním se na sebe a své vlastní potřeby. Jiní se projevují podrážděně, dokonce agresivně. Rodinní příslušníci změny chování a osobnosti nemocného registrují, většinou to má dopad i na ně samotné, ale ve většině případů v této fázi nevyhledají pomoc odborníků. Nemocným se sníží citlivost vůči potřebám lidí ve svém okolí, začnou být náladový, ztratí zájem o zaměstnání a nejsou schopni zvládat běžné denní aktivity.

Podrážděnost (iritabilita) se projevuje v situacích, které by tuto reakci předtím nikdy nezpůsobily. Ve většině případech není tato reakce úměrná okolnostem, dokonce přechází až v agresivitu. Ta je častější u nemocných, kteří k ní měli predispozice již před diagnózou. Neprojevují ji vůči zdravotníkům, nýbrž proti členům rodiny.

Deprese se jako příznak nemoci objevuje již v samotných začátcích Huntingtonovy choroby i u osob, které neví o svém riziku. Jako deprese se označuje patologicky smutná nálada, která neodpovídá okolnostem, současně s nedostatkem energie a úbytkem aktivity. Nemocného často vyčerpají i běžné denní úkony, například hygiena. Zhoršuje se koncentrace pozornosti, která způsobuje neschopnost vykonávat běžné aktivity. Nemocný ztrácí schopnost cítit radost a zájem o dění kolem sebe. Depresi může doprovázet plačtivost a úzkostné stavy. Mohou se objevit i úvahy o smrti nebo sebevraždě.

Zřídka se může objevit i bipolární afektivní porucha, což je stav, kdy se deprese mění v mánie či hypománie. Mánie se projevuje zvýšením aktivity doprovázené nepřiměřeně zvýšenou náladou. Při zvýšené aktivitě je snižena koncentrace pozornosti a objevuje se podrážděnost, která může vést až k zuřivosti či agresivitě.

Úzkost neboli anxieta se objevuje sama o sobě nebo může jít ruku v ruce s depresí. Velmi často se úzkost pacientů projevuje v jejich zaměstnání, jelikož už nejsou schopni vykonávat dříve běžné úkoly.

Blud je patologická porucha myšlení, která je založena na osobním přesvědčení z chybného závěru z vnější reality. Nemocný je o správnosti myšlenek přesvědčen a často jedná pod tímto nesprávným přesvědčením. Mohou se vyskytovat i bludy spojené s paranoiou.

Halucinace jsou poruchy vnímání s absencí jakéhokoliv zevního reálného podnětu. Nemocný je o tomto podnětu zcela přesvědčen. U pacientů s HCH jsou tyto halucinace nejčastěji sluchového rázu, kdy pacient slyší „hlasy“ v momentě, kdy v místnosti nikdo nemluví.

Demence je charakteristickým symptomem u HCH a postupem nemoci se objeví u každého nemocného. Vyskytuje se jako část difúzní degenerace mozku.

Závažným problémem je apatie, která se projevuje ztrátou zájmu o dění kolem sebe i o vlastní osobu. Nemocný není schopen započít nějakou aktivitu a zvládnout její realizaci. Apatie se často mylně zaměňuje za únavu, ale není tomu tak (Uhrová, Roth, 2020 s. 622) (Praško, Látalová, 2013 s. 262) (Klempíř, 2013 s. 43) (Raboch, Pavlovský, 2020 s. 179) (Hosák et al., 2021 s. 131).

1.4 Formy onemocnění

Huntingtonova choroba je popisována ve třech formách.

1.4.1 Forma klasická

Klasická forma Huntingtonovy choroby s nástupem onemocnění mezi 35. – 50. rokem života se vyskytuje ve dvou variantách průběhu onemocnění. Začínající potíže jsou často nespecifické, jako například poruchy chování a stavy deprese. Demence se začne projevovat až v progresivnějších stádiích onemocnění (Kulišťák, 2017 s. 390).

První varianta se projevuje iritabilitou až agresivitou směřovanou zvláště proti členům rodiny. Někdy se může projevit hypersexualita, promiskuita, abusus alkoholu, drobná kriminalita, která může skončit až rozpadem manželství či omezením svobody. Až po několika letech se projeví chorea a stanoví se přesná diagnóza.

Druhá varianta se projevuje apatií a depresí s nezájmem o rodinu, děti, koníčky s pozdějším negativismem, propadem v sociálním žebříčku až ztrátou profese. Následně dochází k nápadnému zanedbávání vzhledu a narušení osobní hygieny. U těchto pacientů se také poruchy hybnosti projeví až s odstupem času (Rusina, Matěj, 2019 s. 278).

Typickým motorickým symptomem je chorea, která je charakteristická pro toto onemocnění. Postihuje svalstvo hlavy, krku, trupu i končetin. Zpočátku onemocnění zesiluje, ale v průběhu dalších let slábne a spíše se objevuje dystonie (porucha tonu napětí svalu), následně rigidita (ztuhlost) a akineze (nepohyblivost). Dalším motorickým symptomem je

porucha volní hybnosti, která narušuje koordinaci pohybů a způsobuje nešikovnost nemocného. S postupem nemoci se objeví i poruchy chůze, které mají za vinu vyšší četnost pádů. Dalšími symptomy jsou dysartrie, dysfagie a kachexie. Do dvaceti let od diagnostiky nemocní umírají (Kaňovský, Bártková, 2023 s. 365).

1.4.2 Juvenilní forma

Juvenilní forma Huntingtonovy choroby začíná již před 20. rokem života. Charakteristické jsou poruchy chování a intelektu, které společně s motorickými symptomy zapříčiňují neschopnost zvládnutí školních či pracovních povinností. Choreatické pohyby jsou často nepatrné. Brzy se začne rozvíjet svalová ztuhlost, zpomalenost pohybů a kachexie. Motorické příznaky jsou hypokineze (zmenšený rozsah pohybů), rigidita a dystonie. Často může docházet k poruše polykání a také výslovnosti. Tato forma se nejčastěji dědí z postiženého otce na dceru. Čas přežití bývá zpravidla kratší oproti klasické formě – přibližně 10 let od prvních příznaků (Rusina, Matěj, 2019 s. 278). Také se může objevit tiková porucha, epileptické záchvaty, cerebrální symptomatika a pyramidové příznaky (Kaňovský, Bártková, 2023 s. 366).

1.4.3 Forma s pozdním začátkem

Forma s pozdním začátkem u Huntingtonovy choroby se objevuje mezi 60. a 70. rokem života a její průběh je pozvolný. Základním symptomem jsou choreatické pohyby. Pacienti jsou z ohledu motoriky po delší dobu soběstační i kognitivní postižení není tak významné. Z poruch chování je nejčastější apatie, deprese či iritabilita (Rusina, Matěj, 2019 s. 278) (Kulišťák, 2017 s. 391).

1.5 Stádia onemocnění Huntingtonovy choroby

Huntingtonova choroba je často rozdělena do pěti stádií.

I. Stádium

Začínají se vyskytovat neurologické a psychiatrické příznaky onemocnění. Nemocný je stále soběstačný v aktivitách denního života a péči o sebe sama. Smrt postiženého je velmi vzácná. Jedinou výjimkou je pokus o sebevraždu.

II. Stádium

Závislost na druhých je stále větší. Nemocný potřebuje asistenci při vykonávání běžných denních činností. Nutné je i zvýšit dohled nad jednáním pacienta. Smrt je zde možná výsledkem nesouvisejících příčin.

III. Stádium

Nemocný začíná ztrácet samostatnost a volní pohyby. Je zcela závislý na pomoci druhých. Projevuje se zde už celková demence, a proto vzhledem k celkové demenci je v tomto stádiu již nutný pobyt ve specializovaných zařízeních s dlouhodobou péčí.

IV. Stádium

Nemocný je již zcela nesoběstačný a závislý na pomoci ve všech oblastech péče. Začínají se projevovat komplikace, které jsou spojené s progresí onemocnění jako je nemožnost přijímat tekutiny a stravu per os (ústý), ztráta tělesné hmotnosti až celková kachektizace či nadále se zhoršující demence.

V. Stádium

Pacient v tomto stádiu je již zcela imobilní a odkázaný jen na lůžko. Výživu přijímá pomocí PEG sondy (perkutání endoskopická gastrostomie). Konec tohoto stádia je letální. Důvodem úmrtí je nejčastěji výskyt pneumonie (Vondráčková et al., 2014 s. 22-23) (Kučerová, 2013 s. 12-13).

1.6 Diagnostika onemocnění Huntingtonova choroba a prenatální testování

V počátcích samotné diagnostiky je nutné rozlišit jiné formy demence od Huntingtonovy choroby. Diagnostika bývá snadná v případě, že známe rodinnou anamnézu velmi vážného neuropsychiatrického onemocnění, která se vyskytuje u pacienta s dyskinetickými známkami nemoci v kombinaci kognitivního deficitu a poruchou chování (Dušek, Večeřová-Procházková, 2015 s. 192).

Pokud se u dospělého člověka postupně rozvíjí změny chování či kognitivní deficit se současnými hybnými postiženími nejčastěji choreatického či dystonického charakteru, i přes absenci podobných potíží v rodinné anamnéze, je nutné vždy pomyslet na možnost HCH. Možnost přítomnosti mutace můžeme zjistit i u zdravých osob, sourozenců, či potomků nemocného či pozitivně testovaného člověka (Rusina, Matěj, 2019 s. 210).

Před samotným genetickým testováním je vhodné nejprve využít pomocné vyšetřovací metody z důvodu vyloučení jiného onemocnění, které se projevuje podobnými symptomy jako HCH.

Vyšetření krve se provádí u pacientů se symptomatikou typickou pro HCH, ale neprokáže se u nich mutace v genu pro huntingtin. Tyto případy se označují jako tzv. huntingtonské fenokopie. Další metodou je NMR či CT mozku, kde typickým nálezem pro HCH je atrofie strata a v pozdějších fázích i atrofie kortexu a cerebella.

Kognitivní deficit je nejčastěji zjištěn až po detailním neuropsychologickém vyšetření, a proto se vyšetření psychologem jeví jako klíčové. EEG je podstatným zejména u juvenilní formy HCH, při které může docházet k epileptickým záchvatům (Kaňovský, Bártková, 2023 s. 366).

Nejvýznamnějším diagnostickým nástrojem u HCH je genetické testování. Genetický test jen potvrzuje přítomnost mutace. Takže pozitivní test u člověka bez projevů HCH značí pouze přítomnost vlohy pro nemoc. Genetický test má hned několik typů.

Diagnostický test se provádí u pacientů, kteří mají symptomy odpovídající HCH nebo při výskytu nemoci v rodině. Test tuto diagnózu potvrdí či vyloučí, a to s naprostou přesností. Pacient musí být vždy předem informován, že se jedná o odběr krve k provedení genetického testu. Musí s odběrem souhlasit a podepsat informovaný souhlas (Uhrová, Roth, 2020 s. 627).

Prediktivní/ presymptomatický test se používá hlavně u osob s rizikem HCH, což jsou zejména příbuzní pacientů. Jde především o možné nositele mutace genu bez přítomnosti klinických příznaků. Huntingtonova choroba je prozatím nemocí neléčitelnou, tudíž se s tímto testováním spojuje řada etických otázek. Dle protokolu je nutné informovat o charakteru onemocnění a vyhnout se testováním osob, které mají tendence k suicidálnímu (sebevražednému) chování. Protokolární postup byl doporučen a vytvořen Světovou neurologickou federací a Mezinárodní asociací pro pomoc při HCH. Po dobu deseti až dvanácti týdnů se osoba žádající test zúčastní konzultace s genetikem, neurologem, psychiatrem a ideálně i s psychologem. Jestliže po všech konzultacích stále žádá testování a je schopna z psychického ohledu přijmout možný pozitivní výsledek testu, odebere se krevní vzorek k analýze DNA (Kaňovský, Bártková, 2023 s. 366).

Prenatální test se provádí zejména u plodů nemocných nebo testovaných jedinců s pozitivním výsledkem či jejich partnerů. Díky metodě PCR, při které lze odebrat jen nepatrné množství DNA, můžeme stanovit počet CAG repetice již v prenatálním období na buňkách plodu odebraných aminocentézou nebo biopsií chodcových klků.

Z důvodu možnosti provedení testu DNA na přítomnost mutace huntingtin si jedinci s rizikem přenosu zmutované alely na potomky mohou zjistit riziko ještě předtím, než chtějí založit rodinu. Pokud je jeden z rodičů heterozygot, šance zdědění mutace pro potomka je 50%. Je-li výsledek testu negativní, mají rodiče jistotu, že mutantní alela se nebude dále přenášet. V momentě, kdy je výsledek testu pozitivní, stále má situace řešení. Proveďte se genetické testování embrya (zárodku) před implantací do dělohy matky, a tudíž má dvojice možnost uvážit oplodnění in vitro (mimotělní oplodnění). Pokud se prokáže test na mutaci HHT negativní, do dělohy matky se může implantovat embryo, jelikož obsahuje dvě klasické alely genu huntingtin (Snustad, Simmons, Relichová, 2017 s. 422).

1.6.1 Prevence a léčba Huntingtonovy choroby

V dnešní době prevence proti Huntingtonově chorobě není známa. Jedinou možností je genetické testování mezi rodinnými příslušníky a rodinná anamnéza u osob s rizikem. Bohužel stejně jako neexistuje prevence, nejsou ani možnosti léčby, které by mohly nemoc vyléčit. Není možnost ani nikterak zastavit či zpomalit progresi onemocnění (Uhrová, Roth, 2020 s. 626).

Terapie u HCH je jedinečně symptomatická. Díky farmakologické léčbě dochází k úlevě a zlepšení kvality života nejen pro nemocné, ale i pro rodinné příslušníky či pečovatele. Chorea se tlumí antipsychotiky (neuroleptiky), jejichž účelem je blokovat postsynaptické dopaminové receptory ve striatu. Plusem těchto léků je, že působí i na iritabilitu, agresivitu a psychotické příznaky. Naopak mínusem je prohlubování apatie. Nejvíce se používá tiaprid nebo risperidon. Při užívání těchto léků je nutné pacienta pečlivě pozorovat z důvodu rozvíjející se dystonie nebo akineze, které mohou tyto léky podporovat. Pokud toto nastane, je nutné léčbu zredukovat či medikaci zcela vysadit. Na choreatické dyskineze lze užívat i klonazepam.

Parkinsonský syndrom lze jen těžko ovlivnit u juvenilní formy. Amantadin velmi kladně působí na stabilitu chůze i u klasické formy nemoci. Pokud se vyskytnou epileptické záchvaty, nejlepší možností je nasadit antiepileptika.

Psychiatrické projevy. V akutních případech se ke zklidnění agrese a iritability používají benzodiazepiny. Po zklidnění se dále mohou užívat atypická neuroleptika. Iritabilitu lze řešit i podáním SSRI (Selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu). Klasická neuroleptika se používají k léčbě psychotických stavů. Při objevení úzkostných a depresivních stavů lze podávat SSRI.

Bohužel nelze nikterak ovlivnit progresi kognitivních poruch. Možnosti léčby, které doposud známe, jsou neúčinné. Důležitým faktorem je podpůrná psychoterapie, kognitivní trénink a sociální podpora, jež se snaží o co nejdélší možnost vykonávat denní aktivity a komunikaci pacienta s okolím (Kaňovský, Bártková, 2023 s. 368).

Pacienti trpící HCH potřebují až dvojnásobný denní kalorický příjem zdravého člověka v momentě, kdy začínají rapidně ztrácet svoji hmotnost. Když nepomůže ani navýšení kalorického příjmu, je na čase zařadit do jídelníčku pacienta Sipping. Strava pro pacienta se mění, když se začne objevovat dysfagie. Jídlo musí mít správnou konzistenci, mělo by být krájené na malé kousky a musíme dbát na vzpřímený sed, aby nedošlo k aspiraci potravy. Při zhoršující se dysfagii musíme vzít v potaz zavedení perkutánní gastrostomie (PEG) (Rusina, Matěj, 2019 s. 211).

Nefarmakologická léčba se odvíjí od stavu nemocného. Existuje mnoho technik jako například masáže a relaxační techniky. Dále se v rámci terapie využívá logopedie a psychoterapie (Votava, Slíva, 2021 s. 306-307).

1.6.2 Svépomocné skupiny-Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě

Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě byla vytvořena v Praze dne 14. května 1991. Předsedkyní a zakladatelkou byla MUDr. Jana Židovská, Csc. Vznik tohoto neziskového patientského sdružení podpořil Gerrit Dommerholt, jenž v té době byl prezidentem IHA (International Huntington Association).

Společnost se snaží pomáhat nejen pacientům trpícím HCH, ale i osobám v riziku, dětem, pečovatelům. Tato nemoc nepostihuje jen samotné nemocné, ale celou jejich rodinu. Společnost je financována z darů a dotačních programů.

Pro rodinu nemocného, a hlavně osoby v riziku jsou zásadní otázky týkající se genetického testování a pomoc při vyrovnávání se s osudem. Na spolupráci se podílejí psychologové, psychiatři a genetici.

Hlavním cílem je rozšířit povědomí a vzdělanost ohledně Huntingtonovy choroby. Být podporou pro pacienty i rodiny. Snažit se, aby rodiny porozuměly svým problémům a byly schopny je překonat. Mezi další cíle patří podpora výzkumu této devastující a ničivé nemoci (Vondráčková et al., 2014 s. 61-63).

1.6.3 Komplikace onemocnění Huntingtonovy choroby

Mezi časté komplikace patří zranění, která jsou způsobena pády z důvodu choreatických pohybů a poruchami hybnosti. Chůze pacienta je nestabilní a potácivá. Přítomnost klinické deprese, která doprovází onemocnění HCH, může způsobit vyšší riziko výskytu suicidního chování. Nejvyšší riziko sebevražd je v období před stanovením diagnózy a ve středních stádiích nemoci, kdy se nemocný začíná stávat závislým na svém okolí. V tomto období jsou vhodné konzultace s psychologem a psychiatrem (Mayo Clinic, 2020). Dysfagie patří mezi časté komplikace HCH. Pacient je ohrožen aspirací soust nebo tekutin do průdušek. V pozdních fázích nemoci, kdy je nemocný upoután na lůžko a zcela závislý na ošetřujícím personálu, může mezi komplikace patřit i pneumonie či jiné infekce (Uhrová a Roth, 2020 s. 624).

2 ZKUŠENOSTI VŠEOBECNÝCH SESTER S OŠETŘOVÁNÍM PACIENTŮ S HUNTINGTONOVOU CHOROBOU

Všeobecné sestry ošetřující pacienty trpící Huntingtonovou chorobou by měly klást velký důraz na zachování pacientovi identity. Pacienti každý den bojují s pocitem závislosti a nejistotou, která tuto nemoc provází. Jsou zcela odkázáni na vztahový přístup, akceptaci, důvěru a porozumění ze strany všeobecných sester. Nejdůležitější je, aby všeobecné sestry znaly specifika péče o pacienty trpící Huntingtonovou chorobou a poskytovaly těmto pacientům tu nejlepší péči (Engels, Dujin, 2022).

2.1 Úloha všeobecné sestry s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou

Komplikace a progresse onemocnění si vždy, dříve či později, vyžádá krátkodobou či dlouhodobou hospitalizaci ve zdravotnickém zařízení.

V momentě, kdy je pacient přijímán do léčebného zařízení, je vhodné udělat vstupní pohovor s rodinou. Zeptat se na pacientovy zvyky, denní režim, pitný režim, zda je kuřák, zda má nějaké komplikace při chůzi, jídle, pití, hygieně. Důležité je zjistit a vyzkoušet možnosti či způsoby komunikace s nemocným.

Pro pacienta je vždy přijetí do pečovatelského zařízení velmi stresujícím zážitkem. Pacient se může cítit opuštěný a v cizím prostředí zcela ztracený. V tomto momentě je zde velké riziko, že se nemocný uzavře do sebe a může ztratit zájem o veškeré aktivity. Může začít odmítat stravu a pití. Prevence těchto problémů může být např. i vystavení fotografií rodiny na noční stolek, aby se u nemocného zvýšil pocit bezpečí.

Zásadní během hospitalizace je, aby pacient získal důvěru v ošetřující personál. Chování personálu vůči pacientům by mělo být klidné, empatické a tolerantní. Pokud pacientovi nevyhovuje chování některého ošetřovatele, měl by být vybrán jiný, aby se předešlo zbytečnému vyvolávání agrese u pacienta.

Po přijetí pacienta se musí stanovit terapeutický plán. Probíhají pravidelné konzultace multidisciplinárního týmu, který sestavuje takové cíle, které by mohly být pro pacienta motivující. Součástí plánu mohou být také dohody s pacientem. Lépe se pak strukturuje denní režim pacienta. Další možností jsou individuální denní plány (Vondráčková et al., 2014 s. 55).

Úloha všeobecné sestry v péči o nemocného trpícího HCH se odvíjí dle toho, v jakém stádiu se pacient nachází a jakou formou nemoci trpí. Každý pacient nemoc prožívá jinak a odlišně se i chová. Je nutné ke každému pacientovi přistupovat individuálně a dle jeho potřeb zaměřit i ošetrovatelskou péči (Uhrová, Roth, 2020 s. 268-269).

Během hospitalizace provádíme monitoring hodnot fyziologických funkcí jako je tělesná teplota a krevní tlak. Hodnotíme psychický stav pacienta, nutriční stav (BMI), kožní turgor. Pečujeme o invazivní vstupy – kontrolujeme jejich průchodnost, funkčnost, účinky podávaných léků či známky infekce.

Příjem potravy se pro pacienta stává stále náročnější z důvodu postupné ztráty soběstačnosti. Jednou z komplikací onemocnění je problém s polykáním potravy a tekutin. V momentě, kdy se objeví zhoršení schopnosti příjmu potravy, je třeba používat některé z kompenzačních pomůcek-brčka k pití, krájení jídla na menší kousky. Strava by měla být vysokokalorická, abychom předcházeli nadměrné ztrátě hmotnosti, popřípadě až kachektizaci. V pozdějších stádiích je vhodná strava mletá a mixovaná. V konečných stádiích, kdy pacient není schopen přijímat potravu per os, je nutná indikace zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG) a výživu doplnit o nutriční přípravky (Nutrisan). Vhodné je používání specifického nádobí, které je nerozbitné (Fertal'ová, Ondriová, 2020 s. 89).

Hygienická péče je jedna z mnoha oblastí, kdy je nutná dopomoc ošetřujícího personálu. Vždy musíme respektovat soukromí a intimitu nemocného. Dodržujeme pravidelný režim a určitý čas při provádění hygieny. Dáváme nemocnému jasné a stručné instrukce. Předcházíme vzniku opruzenin a dekubitů. Pečujeme o kůži nemocného, o nehty a u mužů i o vousy. Pokud nemocný není schopen, provádí celkovou koupel ošetřující personál, její součástí je i mytí vlasů a hygiena dutiny ústní (Trachtová, 2018 s. 60).

U pohybového režimu musíme brát v potaz aktuální stav nemocného v oblasti mobility. Zajistit bezpečnou chůzi a vyvarovat se rizikům pádu a následným poraněním. V případě imobility pacienta předcházíme dekubitům (proleženinám) pomocí častého polohování nemocného, zvýšením frekvence hygienické péče a zmírněním tlaku na predilekční místa. Můžeme provádět pasivní rehabilitaci v lůžku pacienta (Trachtová 2018 s. 27-49).

V oblasti vyprazdňování musíme zhodnotit, zda je pacient kontinentní či inkontinentní. Sledujeme množství, barvu, příměsi a zápach moče. V případě inkontinence je nutná častá výměna inkontinenčních pomůcek. Pokud má nemocný zavedený PMK (permanentní

močový katetr), sledujeme jeho funkčnost, známky infekce a asistujeme při pravidelné výměně. Sledujeme vyprazdňování stolice, její frekvenci, barvu, příměsi a konzistenci. V případě obstipace (zácpy) lékař indikuje podání vhodného laxativa (projímadla) dle potřeby pacienta (Trachtová 2018 s. 99-109).

V začátečních stádiích onemocnění je častá delší latence usnutí a narušení spánku častými probuzeními. Sledujeme proto délku a kvalitu spánku, zda není ničen choreatickými pohyby. Zajistíme klidné prostředí pro spánek a odpočinek. Dodržujeme spánkové rituály nemocného. Podle nutnosti lze nemocnému podávat hyponotika (léky na spaní) dle ordinace lékaře (Nevšimalová, Šonka, 2020 s. 207) (Trachtová, 2018 s. 78-79).

V oblasti psychosociálních potřeb posuzujeme stav vědomí nemocného, schopnost řeči a úroveň jeho komunikace. K nemocnému přistupujeme individuálně a empaticky. Komunikujeme v krátkých a výstižných větách. Základem je spolupráce s rodinou pacienta a příbuznými. Snažíme se získat pacientovu důvěru a zajistit mu pocit bezpečí (Trachtová, 2018 s. 9-18).

2.2 Zkušenosti všeobecných sester s agresivním chováním pacientů trpících Huntingtonovou chorobou

V moderní společnosti se agrese projevuje násilnými činy, válkami, terorem či využíváním sociálního postavení k vlastnímu prospěchu. Agrese může být známkou nízké tolerance k psychické zátěži, nesnesitelné bolesti či jako projev onemocnění (Kelnarová, Matějková, 2014 s. 31).

Ke konfliktům a napětí mezi ošetřujícím personálem a pacientem nejčastěji dochází při intervencích jako je koupání pacienta, mytí či oblékání. Pacient se přirozeně začne bránit v momentě, kdy danou činnost není schopen pochopit. Je velmi důležité nezaměňovat obranu pacienta za agresivitu. Rozdíl mezi agresivním chováním a odporováním je velmi významný, protože jakmile ošetřující personál skončí s činností nežádoucí pro pacienta, pomínou projevy odporu.

Častěji se setkáváme s agresivním chováním při HCH u mužů. Pokud nastane epizoda agresivního chování, je nutné detekovat příčinu či spouštěč. Mezi nejvýhodnější začáteční strategie při zvládnání agrese jsou nefarmakologické přístupy, které řadíme mezi ty bezpečnější než samotné farmakologické. U starších pacientů dochází k riziku vážných nežádoucích účinků při interakci s dalšími léky. Předním důvodem pro vznik agrese jsou faktory

spojené s vnějším prostředím jako například hlučné a matoucí okolní prostředí či mezilidské vztahy (Fertal'ová, Ondriová, 2020 s. 92).

Pokud pacient trpí depresivními epizodami, je zde možnost agresivního až násilného chování vůči vlastní osobě. Tyto stavy mohou doprovázet i sebevražedné myšlenky. V kombinaci pocitu nedostatečnosti s vnitřní frustrací se velmi často u pacientů objevují výbuchy hněvu (Raboch, Pavlovský, 2020 s. 154).

Z dlouhodobého hlediska je cílem utišit agresivní predispozice a násilné chování. Správnou metodou zde může být dlouhodobé docházení na psychoterapii a užívání některých léků jako jsou antidepresiva, antipsychotika nebo stabilizátory nálady. Výběr těchto prostředků by měl být vždy individuální dle konkrétního pacienta podle toho, co mu vyhovuje (Orel, 2020 s. 126).

2.2.1 Terapeutické ovlivnění násilného chování

V momentě, kdy jsme v kontaktu s agitovaným pacientem, musíme vždy z důvodu bezpečnosti dodržovat určité zásady. Raboch a Pavlovský (2020, s. 158) uvádí dodržování těchto zásad: *„Nikdy nesmíme být sami s pacientem v uzavřené místnosti bez možnosti přivolat si pomoc. Vždy musíme respektovat pacientovi neverbální signály. Respektujeme osobní prostor pacienta. Odstraníme z okolí pacienta nebezpečné či těžké předměty. Dodržujeme bezpečnou vzdálenost. Nekomentujeme pacientovi hodnotící soudy“*.

Důležitou intervencí, která předchází dalším terapeutickým intervencím je deeskalace. Cílem deeskalace je snaha pomoci pacientovi získat zpět kontrolu nad situací a sebou samým. Samotná deeskalace není určena jako nástroj pro snížení rizika agresivního chování. Jedním z nejdůležitějších faktorů zvládnutí rizika násilného chování ze strany ošetřujícího personálu je snižování jakýkoliv vnějších stimulů, které by mohly způsobit provokaci pacienta. Je třeba pátrat po tom, co má na pacienta uklidňující vliv a co ho naopak rozruší. Tyto aspekty by se měly promítat i v léčebném plánu (Žaludek, 2020 s. 219).

Deeskalace je složena ze tří složek: vyhodnocení situace, komunikace a taktiky vyjednávání. Při vyhodnocení situace si zajistíme dostatečný čas a vhodný prostor, abychom měli možnost pomoci a úniku. Navážeme s pacientem i verbální komunikaci, abychom vyhledali příčiny, které by mohly souviset s pocitem bezmoci a ohrožení. Další složkou je komunikace, při které se doporučuje oslovovat pacienta příjmením, což vyvolává v pacientovi pocit respektu ze strany ošetřujícího personálu. Během rozhovoru pacientovi dáváme najevo

empatii vůči jeho pocitům a snažíme se snížit pocit frustrace a bezmoci. V poslední řadě je vyjednávání, které dává pacientovi možnost volby a dělá z pacienta partnera. Dáváme pacientovi vysvětlení a dostatek informací, z jakých důvodů a za jakým účelem provádíme určité ošetrovatelské intervence.

Při vyhodnocení se snažíme nalézt příčiny či spouštěče agresivity a násilí, které by mohly mít souvislost s omezením práv, pocitem ohrožení a bezmoci. V rámci komunikace se soustředíme na zmírnění strachu či rozhněvání pacienta. Taktika vyjednávání tkví v proměnlivém užití různých uklidňujících technik. Pocity frustrace a bezmoci se snažíme snížit tím, že pacientovi umožníme mít určitou míru kontroly nad situací. Dáme pacientovi možnost zvolit si z několika možností terapie jak z behaviorálních, tak farmakologických. Příkladem minimálně omezujících opatření, ze kterých má pacient na výběr, je například rozhovor mezi čtyřma očima se členem ošetřujícího personálu, poslech hudby, bití do polštáře či čas být sám se sebou. Jestliže se nám nedaří tímto dosáhnout dostatečného efektu, musíme přistoupit k dalším postupům jako je fyzické omezení pacienta nebo farmakoterapie. V deescalaci ale i nadále pokračujeme (Raboch, Pavlovský, 2020 s. 159).

2.2.2 Fyzické omezení pacienta

V mimořádných situacích se jako součást péče o neklidného pacienta používají omezovací prostředky. Omezovací prostředky jsou používány zejména na psychiatrickém oddělení. Slouží jako preventivní opatření, které omezuje volný pohyb a jednání pacienta. Mezi tyto prostředky řadíme zejména ochranné pásy, farmakologické prostředky nebo samotné uzavření v místnosti. I když zasahují do lidských práv a důstojnosti, jejich užití v rámci psychiatrických oborů je nezbytné (Běhounek, 2022).

Z perspektivy laické veřejnosti bez dostačujících vědomostí, bývá užití omezovacích prostředků vnímáno negativně. Omezovací prostředky se používají až tehdy, když dojde k vyčerpání všech ostatních opatření v řešení agresivního jednání. Tudíž se berou v potaz v krajní nouzi. Podstatou fyzického omezení je znemožnit pacientovi sebepoškození, ohrožení dalších osob či poškození věcí.

Indikovat používání omezovacích prostředků smí pouze lékař. Při užití omezovacích prostředků by se mělo vždy jednat maximálně šetrně a profesionálně. Dle možností pracoviště se nemocného snažíme umístiti mimo dosah dalších pacientů. Příbuzné vždy citlivě informuje lékař. Sděluje užití omezovacích prostředků, o důvodech či příčinách, které k apli-

kaci vedly, a zodpoví případné dotazy. Ve zdravotnické dokumentaci musí být přesně a specificky uvedeny příčiny užití omezovacích prostředků a stav pacienta. Nejčastější příčinou je chování pacienta, kdy by mohl ohrozit sám sebe nebo své okolí. Součástí prevence agrese a neklidu je snaha o příjemné prostředí, nekonfrontační přístup a dostatečné množství personálu na pracovišti (Fertaľová, Ondriová, 2020 s. 92-93).

Zákon č. 372/2011 Sb. O zdravotních službách určuje 5 možností, které vedou k fyzickému omezení pacienta s možnou kombinací. Patří mezi ně: kurty, izolace, ochranný kabátek, úchop a psychofarmaka. MZ ČR ve Věstníku č. 4/2018 Sb. uvedlo jasné doporučení při požívání omezovacích prostředků, ve které specifikuje možnosti omezení, nezbytnou péči o pacienta během omezení a další pokyny (Běhounek, 2020).

2.2.2.1 Péče o pacienta v omezení

Po dobu omezení pacienta musí být pacient pod neustálým dohledem zdravotnického personálu. Během užívání omezovacích prostředků je součástí celková ošetrovatelská péče u pacienta. Pečujeme o hydrataci, kdy minimální denní příjem tekutin je 2000 ml na den. Příjem potravy, péče o vyprazdňování, kdy sledujeme vylučování moči a stolice. Pečujeme o hygienu nemocného a přecházíme tvorbě dekubitů. Upravujeme pacientovo lůžko a měníme ložní a osobní prádlo. Snažíme se zajistit pocit bezpečí a měříme fyziologické funkce u pacienta z důvodu omezení, které může být příčinou výrazného stresu a fyzické zátěže (Fertaľová, Ondriová, 2020 s. 92-93).

2.2.2.2 Záznamy do zdravotnické dokumentace

Jako součást prevence agrese a neklidu je snaha o příjemné prostředí, nekonfrontační přístup a dostatečné množství personálu na pracovišti. Do zdravotnické dokumentace zaznamenáváme datum a čas, kdy bylo omezení zahájeno. Dále způsob, formu zvoleného omezení a vysvětlení situace, jež k omezení vedla. Důležitou součástí dokumentace je sdělení o tom, že o aplikaci omezovacích prostředků byl pacient informován předem, v průběhu či po ukončení opatření. Četnost kontrolování pacienta se současným zapsáním do zdravotnické dokumentace se řídí ordinací lékaře nebo vnitřním řádem oddělení. Při každé kontrole je vhodné zvážit, zda je nutné další užívání omezovacích prostředků či nikoliv. V dokumentaci musí být uvedeno jméno a podpis lékaře, který omezení indikoval a zároveň jméno i podpis všeobecné sestry, která omezení provedla (Fertaľová, Ondriová, 2020 s. 92-93).

2.2.3 Farmakoterapie

Když se snažíme řešit agresivní chování u pacienta, musíme se vždy přímo zaměřit na to, co danou emoci způsobuje. Držíme se zejména informací z anamnézy a účincích léků podávaných v minulosti (Raboch, Pavlovský, 2020 s. 150). Při volbě, jakou formu farmak použijeme, se především řídíme rychlostí nástupu účinku.

Intravenózní aplikaci léku použijeme, když potřebujeme nástup účinku za co možná nejkratší dobu. Lék v momentě podání začne okamžitě působit a zabráníme tím nevyžádanému nahromadění dávky, ke které může docházet při intramuskulárním podání.

Intramuskulární aplikace má velmi rychlý nástup účinku, ale bohužel jeho vstřebávání je nespolehlivé a pojí se s častějšími riziky nežádoucích účinků jako je např. kardiotoxicita. V momentě, kdy je možné podat medikaci per os, tak raději zvolíme tuto variantu (Papežová, 2023 s. 71-73).

Pro zvolení vhodné terapie je nutné rozlišit čtyři základní typy tohoto chování.

1. Akutní nepsychotická agitovanost a násilné chování
2. Perzistentní nepsychotická agitovanost a násilné chování
3. Akutní psychotická agitovanost a násilné chování
4. Perzistentní psychotická agitovanost a násilné chování

2.2.3.1 Akutní nepsychotická agitovanost a násilné chování

První možností řešení násilného chování je medikace benzodiazepiny, kdy se uplatňují jejich anxiolytické a uklidňující vlastnosti. Když potřebujeme co možná nejrychlejší nástup účinku, je nejlepší volbou parenterální podání Diazepamu (Apaurin). Podává se 2-5 mg velice pomalu především do velkých žil. Diazepam je možné aplikovat v rámci přidání do infuzního roztoku, např. v 5-10% roztoku glukózy. V případě, že s námi pacient není schopen spolupracovat volíme podání intramuskulárně. Nejrychlejší nástup účinku má Midazolam (Dormicum), kdy je podávána dávka 7,5-15 mg p.o (per os) nebo i.m (intramuskulárně). Jelikož má Midazolam krátkou dobu poločas (1,5- 2,5 hodiny) je občas nutné opakování podané dávky léku. V případě dýchacích potíží u pacienta se podání nedoporučuje, jelikož hrozí útlum dechového centra. Další medikací, kterou můžeme pacientovi podat, je Klonazepam (Rivotril), který má poločas 34 hodin a velmi dobrou absorpci (Papežová, 2023 s. 73-75).

2.2.3.2 Perzistentní nepsychotické chování

Podání SSRI má velmi pozitivní efekt při impulsivním násilném chování. Především u pacientů s organickým postižením CNS (Centrální nervová soustava), kteří trpí dlouhodobým násilným jednáním, mají zdravotníci dobré zkušenosti s použitím beta-blokátorů. Z důvodu velkého rizika hypotenze a pádů není ve zdravotnické praxi jejich podávání velmi rozšířené.

2.2.3.3 Akutní psychotické násilné chování

V prvé řadě se musí učit příčina takového chování. Agrese a násilné chování se může objevit jako následek nežádoucích účinků při užívání antipsychotické léčby. Poté je terapie směřována především k úpravě nežádoucích účinků a úpravě trvalé medikace. Při zvýšené míře úzkostných symptomů zvolíme medikaci benzodiazepiny. Při aplikaci per os se preferuje Diazepam nebo Klonazepam. Pokud je třeba rychlého nástupu účinku zvolíme Midazolam aplikovaný intramuskulárně či Klonazepam taktéž intramuskulárně při potřebě delší doby působení. Při zvýšené míře agresivního chování zvolíme medikaci antipsychotiky, která se mohou kombinovat s benzodiazepiny. Vždy je potřeba dbát na riziko extrapyramidových příznaků, které je nejvyšší při užívání Haloperidolu.

2.2.3.4 Perzistentní psychotické násilné chování

Klíčové je odlišit příčinu jako u předešlých typů. Specifický antiagresivní efekt mají především Clozapin a Olanzapin. Je nutné zvážit terapii beta-blokátory a thymoprolaktiky (Raboch, Pavlovský, 2020 s. 150-160).

2.3 Zkušenosti všeobecných sester s apatií a depresí u pacientů trpících Huntingtonovou chorobou

Nemocný trpící HCH v průběhu progresu onemocnění začne ztrácet zájem o své koníčky, rodinu, děti a jiné další oblasti života. Přestává zvládat nečekané situace, možnost improvizovat a jeho deprese a apatie se neustále prohlubuje. Přestává dbát o svůj vzhled, zaostává v hygieně a chodí s neupraveným zevnějškem. Apatické chování se projevuje i v rámci jeho profesní kariéry, kde začíná postupně selhávat. Následkem tohoto chování může ztratit svoje zaměstnání a začíná se propadat ve společenském žebříčku (Blahoš, Rokyta, Höschl, 2014 s. 49).

Apatický pacient postupně ztrácí zájem o veškeré dění kolem sebe. Pacientovi aktivity se zužují pouze na ležení v lůžku či sedění a hledění do prázdna. Postupně pacient ztrácí

zájem o celkové dění kolem sebe. Apatie může být jako součást těžké deprese nebo demence (Kučerová, 2013 s. 28-29).

Deprese se projevuje jako špatná nálada. Člověk se cítí smutně, až dokonce trpí hlubokým smutkem, ztrácí zájem o veškeré dění kolem sebe a nechce se mu prakticky nic. S tím je spojený i pokles rychlosti myšlenek a pohybu. Působí celkově bez energie jakoby v útlumu. Depresi můžou provázet i další problémy jako třeba zácpa či nechutenství. Pacienti trpící depresí často nejí ani nepijí a ztrácí svoji hmotnost.

U endogenních depresí není známa přesná příčina vzniku. Tento typ deprese se objeví bez varování a bez jakékoliv vnější příčiny. Tento typ se vyskytuje u pacientů, kteří mají báječný život, rodinu, zaměstnání a netrpí žádným onemocněním. Najednou nejsou schopni ničeho a jsou plní smutku, který může vyescalovat až v sebevraždu, která šokuje pacientovo okolí.

U depresí neendogenních známe přesnou příčinu, která souvisí s přesnou událostí, jako je např. nevěra, rozvod, úmrtí blízké osoby nebo jako vedlejší účinek léků jako je Prednison. Dalším rozdílem je, že se pacient nemůže koncentrovat na nic jiného než na depresi. Pacientova deprese přetrvává, i když se nachází ve šťastném a veselém prostředí. Paradoxně to pacienta přivádí ještě do mnohem hlubší deprese, protože má pocit, že se okolí směje jemu samotnému (Kučerová, 2013 s. 23-26).

Polovina pacientů, kteří trpí depresí, není vždy zcela správně diagnostikována. Pacienti většinou neradi hovoří o svých psychických problémech a lékaři snadněji řeší problémy tělesného rázu. Když pacient trpí depresí, má tendence zveličovat své fyzické obtíže (Raboch, Pavlovský, 2020 s. 265).

2.3.1 Terapie u deprese

V rámci terapie u depresivních stavů se využívají antidepresiva, elektrokonvulzivní terapie, psychoterapie a biologické postupy. Všechny tyto terapie se mohou kombinovat. Nejčastější kombinací je farmakoterapie společně s psychoterapií. Nejméně časově náročná je farmakoterapie, jejíž aplikace nezabírá žádný čas. Psychoterapie je časově náročnější, ale nemá vedlejší účinky, které se mohou vyskytnout u farmakoterapie. Psychoterapie nejlépe řeší příčiny, které depresi vyvolaly a medikace s elektrokonvulzivní terapií řeší příznaky deprese (Raboch, Pavlovský, 2020 s. 266).

Při léčbě deprese, u které neznáme přesnou příčinu vzniku ani co ji vyvolává, volíme především farmakoterapii ve formě antidepresiv. Psychiatr určí, jaká antidepresiva budou indikována dle charakteru deprese (Kučerová, 2013 s. 100). V momentě, kdy lékař zvolí správný typ antidepresiv, dochází ke zlepšení u více než poloviny pacientů. Zajímáme se především o rodinnou anamnézu, zda se deprese nevyskytovala už u některých členů rodiny. Použitý typ antidepresiv u rodinných příslušníků, by mohl přinést dobrý efekt i u pacienta. Při obtížích, jako jsou časté úzkosti a problémy se spánkem, je vhodné zvolit sedativní antidepresiva, které se podávají před spaním na noc. Je nutné předcházet možným interakcím v lécích a předávkování.

V rámci ambulantní péče se velmi často používají SSRI. Jsou stejně účinná jako klasická antidepresiva, ovšem s nízkým počtem nežádoucích účinků. Mezi nežádoucí účinky antidepresiv patří bolest hlavy, nauzea (nevolnost), průjem, nespavost či nervozita. Nejčastěji se objevují v počátcích léčby a v průběhu léčby sami od sebe odezní. Mají nízkou kardiotoxicitu, díky které se účinná dávka může podávat již od začátku. Nemají tlumivé účinky, mají však negativní vliv na sexuální život pacienta, možné krvácení do horních částí gastrointestinálního traktu (Raboch, Pavlovský, 2020 s. 267).

Součástí léčby deprese je psychoterapie, která je jen podpůrnou částí léčby. V rámci psychoterapie je důležitá spolupráce s rodinou pacienta, jež se v nejlepší víře snaží pacientovi pocity vyvracet a zkouší ho rozveselit i možnými výlety či rodinnými setkáními. Tyto činnosti mohou depresi ještě zhoršit, jelikož má pacient pocit, že pro svoje okolí představuje přítěž. Zároveň pacienta velmi rychle unaví, cítí se vyčerpan, což vede ke zhoršení jeho celkového stavu. Rodina by proto měla být chápavější ke stavu pacienta a dopřát mu možnost odpočinku či delšího spánku, dokud nezačne působit farmakologická léčba.

Pokud pacient trpí velmi závažnou depresivní poruchou, na kterou nepůsobí farmakoterapie ani psychoterapie, tak je další možností léčby elektrokonvulzivní terapie. Součástí této terapie jsou i časté psychiatrické kontroly. Indikovat tuto terapii smí vždy a pouze psychiatr.

Pokud se u pacienta v rámci depresivních stavů vyskytly i suicidální myšlenky, je nutné dávky léků užívat po delší dobu. Někteří pacienti užívají medikaci po celý život. V momentě, kdy farmakoterapie zabírá, nemocní začínají zapomínat na dobu, kdy trpěli těžkou depresí a mají pocit, že už jsou úplně vyléčeni. Lékaři varují nemocné, že se depresivní epizody mohou znovu objevit, ale nemocní to nechtějí slyšet či tomu věřit. Bez indikace

lékaře si vysadí léky a nechodí na psychoterapie. Nějaký čas mohou být bez obtíží, ale když se deprese vrátí, tak je velmi hluboká. V této situaci lékař musí zvýšit dávky léků, aby medikace měla účinek. Často je nutná i hospitalizace nemocného (Kučerová, 2013 s. 101-102).

3 VŠEOBECNÁ SESTRA A JEJÍ POSTAVENÍ V MULTI-DISCIPLINÁRNÍM TÝMU V RÁMCI PÉČE O PACIENTA S HUNTINGTONOVOU CHOROBU

Všeobecná sestra je kvalifikovaným profesionálem, který je plně kompetentní koordinovat, nastavit, vyhodnocovat a vykonávat ošetrovatelskou péči, jež všeobecné sestry poskytují pacientům v široké škále nejrůznějších zařízeních ať už v lůžkových zařízeních, ambulantní péči, také přímo v komunitách a v domácí péči klientů. Součástí ošetrovatelského oboru je i oblast vzdělání, ošetrovatelského managementu i ošetrovatelského výzkumu (Špirudová, 2015 s. 34).

Postavení všeobecné sestry v multidisciplinárním týmu se v dnešní době výrazně změnilo, díky transformace ošetrovatelství a zdravotní péče. Mění se postavení všeobecné sestry, a to hlavně ve vztahu sestra-lékař. Všeobecná sestra s kvalifikací hraje důležitou roli v týmu a nachází se v partnerském postavení. Možnost vysokoškolského vzdělávání sester rozšiřuje kompetence. Vztah mezi všeobecnou sestrou a lékařem je jedním z podstatných aspektů atmosféry a spolupráce na pracovišti.

Péče o zdraví pacienta má multidisciplinární charakter. Multidisciplinární přístup je založen na týmové práci odborníků v rámci různých oborů. Dává tím možnost vidět problém nemocného člověka z mnoha úhlů pohledu. Týmová spolupráce je nutným předpokladem té nejlepší péče. Na pracovištích, kde se nachází funkční multidisciplinární týmy, prokazují zdravotnická zařízení dobré výsledky prováděné péče v ukazatelích jako například délky hospitalizace, mortalita pacientů nebo náklady na zdravotní péči.

V rámci multidisciplinární péče je nutné podotknout další hledisko, některé obory jsou brány jako hlavní a jiné jako méně podstatné. To může způsobit rozdílné pohledy na určité obory i profese a zapříčinit komplikace či nemožnost spolupráce. Tento problém se může projevat i mezi jednotlivými nelékařskými zdravotnickými pracovníky.

V rámci ošetrovatelské péče není občas jasné, zda například všeobecná sestra, fyzioterapeut, sociální pracovník nebo nutriční terapeut mají stejné postavení. Dříve byl ošetřující tým složen z lékaře a všeobecné sestry, další pracovníci jako fyzioterapeut pracoval výhradně s lékařem a sociální pracovnice se obracela přímo na pacienta, se kterým vyřešila všechny problémy za zády ostatních pracovníků. Nelékařští zdravotničtí pracovníci znají

svoji pozici v týmu zdravotníků, a proto v každém týmu musí být vedoucí, který stanoví kritéria hodnocení a hodnotí (Vévoda, 2013 s. 53-56).

Všeobecná sestra má důležitou roli ve všech oblastech péče o pacienta s Huntingtonovou chorobou. Musí dobře znát formu onemocnění a stádium nemoci, ve kterém se pacient nachází. Dle stádia nemoci se odvíjí veškerá ošetrovatelská péče o pacienta. Podstatná je snaha o zachování co nejdelší samostatnosti pacienta (Vondráčková et al., 2014 s. 37).

3.1 Týmová práce všeobecných sester a lékařů v rámci péče o pacienty s Huntingtonovou chorobou

V dnešní podobě zdravotnictví se používání týmů zdá jako klíčové. Dřívější náhodně vznikající spolupráce zdravotnických pracovníků jsou dnes již odbornou interdisciplinární spoluprací týmů různých oborů. Spolupráce mezi všeobecnými sestrami a lékaři je postavena na partnerském profesionálním vztahu. Všeobecné sestry zastávají svoji roli v oblasti ošetrovatelství, avšak diagnostika a léčba nemocí je primárně v rukou lékařů. V nezávislosti na specifické lékařské diagnóze všeobecná sestra provádí systematické ošetrovatelské zhodnocení, ošetrovatelskou diagnostiku a určí hlavní priority ošetrovatelské péče. K zajištění co nejkvalitnější péče přispívá lékař i sestra z hlediska jejich společných i samostatných dovedností.

Dobré chování ve zdravotnické profesi je založeno na přístupu k pacientům s Huntingtonovou chorobou. Zdravotníci by měli měnit a přizpůsobovat péči o pacienty dle jejich odlišností a potřeb, proto je kladen nárok na pohotovost v přístupu k pacientům. Od zdravotnického personálu se očekává individuální přístup ke každému pacientovi dle stádia onemocnění, v němž se nachází, ale současně i profesionální vztahy mezi sebou navzájem. Důležitá je správná komunikace mezi lékařem a všeobecnou sestrou, aby vytvořili plán pro pacienta trpícího Huntingtonovou chorobou dle jeho zdravotního stavu a potřeb. V rámci řešení problémů mezi lékařem a všeobecnou sestrou je nutné uplatňovat respekt a toleranci obou zdravotníků. Lékař působí jako odborník v rámci medicínské sféry a všeobecná sestra v rámci ošetrovatelské sféry a měli by se vzájemně respektovat. Vztah mezi lékařem a všeobecnou sestrou by měl být založen na vzájemné důvěře a soudružnosti (Vévoda, 2013 s. 47-48).

3.2 Komunikace s pacienty trpící Huntingtonovou chorobou

V rámci poskytování kvalitní ošetrovatelské péče jsou kladeny požadavky na mnoho znalostí a vědomostí o fungování mezilidských vztahů. Základním vztahem v rámci ošetrovatelské péče je vztah zdravotník–pacient. Zdravotník by měl projevit empatii vůči pacientovi a rozvíjet jejich vztah vzájemným projevem důvěry. V rámci komunikace by zdravotník měl vědět, jak komunikaci nejen začít, ale i nadále rozvíjet a ukončit vhodným způsobem (Zacharová, 2016 s. 390-391).

S pacienty trpícími HCH je komunikace čím dál náročnější z důvodu zhoršující se dysartrie. Při komunikaci proto musíme brát v potaz individualitu každého pacienta a projevit svoji trpělivost a toleranci. V rámci komunikace se držíme několika kritérií jako je jednoduchost vět, stručnost sdělení, zřetelného podávání informací, vhodného načasování doby předávání informací a přizpůsobení se pacientovým možnostem. Při komunikaci je zapotřebí se vyjadřovat jasně.

Během komunikace s pacientem trpícím HCH musíme vždy brát v potaz progresi onemocnění, kdy postupem času dochází ke snížení pacientových dovedností. Snažíme se pro pacienta vytvořit vhodné prostředí a porozumět jeho emočním projevům. V místnosti se snažíme odstranit hluk, ostré světlo a omezit ostatní činnosti, které by mohly narušit pacientovo soustředění a komunikaci. Je důležité brát zřetel i na neverbální komunikaci pacienta a grimasy v obličeji. Můžeme díky tomu poznat, v jakém rozpoložení se pacient nachází.

Když začínáme rozhovor s pacientem, použijeme dotyk a oslovíme pacienta. Ujistíme se, že se nacházíme v zorném poli pacienta, aby byl informován o naší přítomnosti. Na pacienta mluvíme zřetelně, pomalu, pokaždé s jedním konkrétním dotazem. Volíme spíše otázky, na které se dá odpovědět ano nebo ne, popřípadě zjednodušíme znění dotazu. Vždy pacientovi poskytneme zpětnou vazbu a ověříme si, zda náš dotaz chápe (Vondráčková et al., 2014 s. 40-43).

4 VÝSLEDKY STUDIÍ

Studie z roku 2017 se zabývá systematickým přezkoumáním agresivního chování u hospitalizovaných pacientů trpících Huntingtonovou chorobou. V rámci výzkumu byly zkoumány lékařské elektronické záznamy o 10 pacientech s Huntingtonovou chorobou přijatých na oddělení mozkových poruch. Byly zkoumány po dobu 90 dnů pomocí rámce Overt Aggression Scale – Modified for Neurorehabilitation, což poskytlo 900 dnů klinických dat. Výsledkem této studie bylo to, že 9 z 10 pacientů projevilo v průběhu výzkumu agresi. Častá byla jak verbální agrese (37,1 %), tak i fyzická agrese (33,8 %) spolu s epizodami smíšené verbální a fyzické agrese (15,2 %). Zatímco agrese směřovaná vůči předmětům nebo nábytku byla pouhých (5,5 %). Míra agrese u hospitalizovaných pacientů s Huntingtonovou chorobou je vysoká. Znalost potenciálních spouštěčů, v rámci péče o pacienta, je důležitá, aby bylo možné minimalizovat stres pacientů a zároveň zajistit maximální bezpečnost pro ošetřující personál (Brown et al., 2017).

Studie z roku 2017 se zabývá léčbou velmi vysoké úrovně agrese pomocí senzoričké modulace a intervencí na podporu chování u pacienta trpícího Huntingtonovou chorobou. Pacient vykazoval velkou míru agresivního chování, včetně fyzické agrese vůči lidem, předmětům a verbální agrese. Po osmitýdenní základní fázi bylo použito pět týdnů senzoričké modulační intervence. Jako doplněk byl poté použit plán podpory chování, přičemž agresivní chování bylo systematicky kontrolováno po dobu dalších 11 týdnů. Výsledky naznačují snížení úrovně agrese během kombinované fáze senzoričké modulace a podpory chování ve srovnání s použitím základní modulační terapie. Tato případová studie zdůrazňuje účinnost, kterou mohou mít nefarmakologické intervence pro snížení agrese u Huntingtonovy choroby (Fisher, Brown, 2017).

Studie z roku 2021 se zaměřuje na neuropsychiatrickou zátěž u 50 pacientů trpících HCH a důsledcích pro všeobecné sestry, které o ně pečují. Padesát pacientů s HCH bylo hodnoceno psychiatrem, který zkoumal symptomy, sociální anamnézu, užívání léků a kvalitu života. Až 70 % pacientů uvádělo objevení neuropsychiatrických symptomů ještě před samotnou diagnózou. Hněv a podrážděnost se uváděla jako nejčastější symptom (52 %), i když jen málo pacientů dostávalo léčbu. Dalším nejčastějším příznakem byla úzkost (78 %), přesto 40 % pacientů nikdy nemělo předepsané SSRI. V nadcházejících letech se budou všeobecné sestry setkávat s pozitivními pacienty na HCH dříve, než se u nich projeví motorické symptomy. Sestry se specializovaným školením poskytují pacientům s HCH špičkovou péči,

ale bohužel vzdělávání sester týkající se Huntingtonovy choroby je velice omezené (Gibson et al.,2021).

PRAKTICKÁ ČÁST

5 FORMULACE VÝZKUMNÉHO PROBLÉMU

Huntingtonova choroba je velmi vzácné dědičné onemocnění, které vzniká na základě změny genetické informace na krátkém raménku 4. chromozomu. Vyskytuje se s prevalencí v rámci Evropy 1 případu na 10 000 obyvatel. Mezi hlavní projevy tohoto onemocnění patří poruchy hybnosti, změny intelektu a poruchy chování nemocného.

Toto onemocnění se projevuje třemi formami. Formou klasickou, která začíná mezi 35.-50. rokem života, dále formou juvenilní, která má tendence propuknout již v dětském věku před 20. rokem. Poslední je forma s pozdním začátkem, která se objeví kolem 60.-70. roku života.

Bohužel dnes ještě není známa přesná terapie, díky které by se toto devastující onemocnění dalo zcela vyléčit. Jedinou prozatímní možností je pouze pomocí farmakologických přípravků potlačit symptomy onemocnění a zároveň zpomalit progresi onemocnění.

Ráda bych prostřednictvím této bakalářské práce zjistila, jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s péčí o pacienty s Huntingtonovou chorobou a zároveň zkušenosti s různými projevy chování těchto pacientů. Toto téma jsem si vybrala z důvodu nárůstu počtu pacientů s touto nemocí a zároveň pro nízkou povědomost zdravotnického personálu o tomto onemocnění. U tohoto onemocnění je zásadní, aby všeobecné sestry znaly specifika ošetrovatelské péče, a tím zajistily pacientům co možná nejlepší komfort a péči. Jelikož tato nemoc má infaustní prognózu a nelze ji vyléčit, je důležité se zaměřit na péči o pacientovy potřeby a snažit se mu zpříjemnit čas, který mu ještě zbývá.

6 CÍL VÝZKUMU

Popsat zkušenosti všeobecných sester s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou

Dílčí cíle:

1. Popsat specifika péče o pacienty s Huntingtonovou chorobou
2. Popsat zkušenosti všeobecných sester s agresivním chováním pacientů trpících Huntingtonovou chorobou
3. Popsat zkušenosti všeobecných sester s apatickým až depresivním chováním pacientů s Huntingtonovou chorobou

6.1 Výzkumné otázky

1. Jaká jsou specifika péče o pacienty s Huntingtonovou chorobou?
2. Jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s agresivním chováním pacientů trpících Huntingtonovou chorobou?
3. Jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s apatickými až depresivním chováním pacientů trpících Huntingtonovou chorobou?

6.2 Druh výzkumu

Ke sběru dat k mé bakalářské práci jsem zvolila kvalitativní výzkum, ve kterém se soustředíme na nízký počet osob. Díky využití kvalitativního výzkumu se snažíme problematiku prozkoumat do hloubky a zároveň se vcítit do respondentů a jejich prožívání. Součástí výsledku kvalitativního výzkumu jsou poznámky vedené k rozhovoru s respondenty a obsáhlé přepisy rozhovorů (Eger, Egerová, 2022 s. 99).

6.3 Metoda sběru dat

Pro praktickou část své bakalářské práce jsem zvolila jako metodu sběru dat případovou studii. Případová studie se opírá o velké množství informací od jednoho nebo více jedinců. Mezi zdroje těchto informací můžeme zařadit pozorování, práci s dokumenty, archivními záznamy, ale i vedení rozhovorů (Hendl, Remr, 2017 s. 205). Jako zdroj informací jsem zvolila polostrukturovaný rozhovor, kdy jsem se držela jasných bodů, ale zároveň jsem

dala respondentům možnost rozvíjet témata, která jsou podle nich významná. V rámci rozhovoru jsem chtěla zjistit, jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s péčí o pacienty s Huntingtonovou chorobou a jaká jsou specifika péče. Myslím si, že v rámci ošetřujícího personálu je stále velmi nízká povědomost o této devastující nemoci.

6.4 Způsob získávání informací

Data k mé výzkumné části jsem získala pomocí polostrukturovaného rozhovoru s všeobecnými sestrami, které pečují o pacienty trpící Huntingtonovou chorobou. Každý jednotlivý rozhovor byl nahrán na diktafon. Každý respondent byl seznámen s průběhem rozhovoru, s nahráváním rozhovoru a podepsáním informovaného souhlasu (viz. Příloha č. 1). Pro rozhovor jsem připravila jasné body a otázky, ale během rozhovoru jsem nechala respondenty volně hovořit o tématech, která jim připadala významná.

6.5 Výběr výzkumného souboru

Pro výzkum jsem použila metodu záměrného výběru, kdy jsem stanovila jasná kritéria a na jejich základě jsem vyhledávala respondenty, kteří je splňují.

Kritéria pro výběr respondentů:

1. Ukončené zdravotnické vzdělání obor všeobecná sestra
2. Délka spolupráce s pacienty trpící Huntingtonovou chorobou alespoň 5 let
3. Informovaný souhlas

V rámci kvalitativního výzkumu je přednější splnění předem určených kritérií než samotný počet respondentů. Nižší počet účastníků výzkumu zaručí, že každý jednotlivý případ bude zkoumán do hloubky. Pro výzkum jsem zvolila 5 respondentek, z nichž dvě mají bakalářský titul obor všeobecné ošetřovatelství, jedna vyšší odborné vzdělání obor všeobecné ošetřovatelství a dvě všeobecné sestry se středním zdravotnickým vzdělání. Z důvodu zachování anonymity neuvádím jména respondentů ani zařízení, v kterém pečují o nemocné trpící Huntingtonovou chorobou.

6.6 Organizace výzkumu

Období sběru dat probíhalo v lednu 2024. Každý rozhovor trval přibližně třicet minut. Velmi záleželo na sdílnosti a ochotě respondentů spolupracovat. Všichni respondenti

podepsali informovaný souhlas, který obsahoval informace o využití získaných informací jen pro potřeby bakalářské práce, a že nebudou využity k jiným účelům.

6.7 Etické aspekty výzkumu

Etické aspekty jsou v rámci vedení výzkumu velice významné. Jejich dodržování určují některé standardy a doporučení. Mezi hlavní zásady etického zacházení s respondenty během výzkumu patří: zachování anonymity respondenta. Respondent má svobodné právo odmítnout svoji účast ve výzkumu. Výzkumník musí získat informovaný souhlas, že byl respondent seznámen s průběhem výzkumu a chce být jeho součástí (Hendl, 2016 s. 157).

Veškeré záznamy o vedení rozhovoru byly anonymizovány, aby zpětně nebylo možné dohledat respondenta, který rozhovor poskytoval. V prepisech vedených rozhovorů jsou uváděni pouze jako respondent 1,2 atd. Zařízení, ve kterém všeobecné sestry pečují o nemocné trpící Huntingtonovou chorobou nebylo zveřejněno. Respondenti mohli kdykoliv ukončit rozhovor, nebo odmítnout odpovídat na otázky, které by jim nebyly příjemné. Rozhovory byly vedeny na místech, jež si sami respondenti vybrali, aby se cítili v bezpečí a komfortně.

7 VÝSLEDKY ROZHOVORŮ

7.1 Otázka 1

Otázka č. 1 „*Jak dlouho pracujete na oddělení, kde pečujete o pacienty trpící Huntingtonovou chorobou?*“

Tato otázka měla pouze informační charakter, zda všeobecná sestra má dostatečné zkušenosti s péčí o pacienty s Huntingtonovou chorobou. Spodní hranice pro délku praxe v rámci záměrného výběru respondentů byla 5 let. Respondentka č.2 splnila právě tuto spodní hranici praxe. Délka praxe u ostatních respondentek byla značně vyšší. U respondentky č.4 byla délka praxe 10 let. U ostatních respondentek byla délka praxe 14,15 a 17 let.

7.2 Otázka 2

Otázka č. 2 „*Jaké nejvyšší zdravotnické vzdělání máte?*“

Byla položena z důvodu získat informaci o tom, zda má respondentka ukončené vzdělání v oboru všeobecná sestra a splňuje další kritérium záměrného výběru. Respondentky č. 1, 2 mají bakalářský titul obor všeobecné ošetrovatelství. Respondentky č.3, 5 mají střední zdravotnické vzdělání obor všeobecná sestra. Respondentka č.4 má vyšší odborné zdravotnické vzdělání obor všeobecné ošetrovatelství. Všechny respondentky tedy splnily kritérium pro účast ve výzkumu.

7.3 Otázka 3

Otázka č. 3 „*Myslíte si, že máte dostatečné informace ke spolupráci s nemocnými trpící HCH?*“

Tato otázka byla položena, jelikož mezi zdravotnickým personálem je velmi nízká povědomost o této devastující nemoci. Všechny respondentky odpověděly, že mají dostatečné informace ke spolupráci s nemocnými trpící HCH. Respondentka č.4 uvedla, že se nemyslí, že má dostatečné informace, ale dostačující k péči o pacienty s HCH.

7.3.1 Podotázka 3A

Podotázka č. 3A „*Jaké informace máte?*“

Tato otázka mi poskytla představu o tom, jaké informace všeobecné sestry o této nemoci znají. Všechny respondentky odpověděly, že mají především informace ohledně

péče o nemocné. Respondentka č.1 ještě dodala informace o nemoci jako takové, o progresi onemocnění a komunikaci s pacienty.

7.4 Otázka 4

Otázka č. 4 *„Jakým způsobem nebo kde jste získala informace týkající se Huntingtonovy choroby?“*

Respondentky č.1, 2, 4, 5 uvedly, že informace o Huntingtonově chorobě získaly především během své praxe v rámci péče o pacienty s HCH. Další možné zdroje uváděly odbornou literaturu a internetové zdroje. Respondentka č.2 získala informace především od lékařů a staniční sestry. Respondentka č. 3 uvedla, že informace získala především od svých starších kolegyně.

7.5 Otázka 5

Otázka č. 5 *„Absolvovala jste někdy nějaký seminář či přednášku zabývající se Huntingtonovou chorobou?“*

U této otázky měly všechny respondentky totožnou odpověď a to, že žádný seminář ani přednášku nikdy neabsolvovaly, jelikož ani v České republice nejsou k dispozici.

7.6 Otázka 6

Otázka č. 6 *„Jak dlouho jste pečovala o pacienta trpícího Huntingtonovou chorobou?“*

Tato otázka byla položena ze stejného důvodu jako první otázka. Důvodem je, abychom si ověřili délku péče o nemocné a zároveň i splnění prvního kritéria pro výběr respondentů k výzkumu. Respondentka č.1 pečuje o nemocné 10 let. Respondentka č.2 pečuje o nemocné 4-5 let, respondentka č.3 10-12 let, respondentka č.4 pečuje o nemocné 6 let, respondentka č.5 15 let. Všechny respondentky mají dostatečné zkušenosti s péčí o nemocné s Huntingtonovou chorobou.

7.7 Otázka 7

Otázka č. 7 *„Jakou formou onemocnění pacient trpěl?“*

Tato otázka byla zařazena do rozhovoru z důvodu, abychom zjistili, zda se spolupráce a komunikace s pacienty liší podle toho, jakou formou onemocnění trpí. Zároveň i s jakou formou onemocnění mají všeobecné sestry největší zkušenosti. Respondentky č. 2,

4, 5 uvedly formu klasickou, se kterou se setkávají v rámci péče nejčastěji. Respondentka č. 1 uvedla formu juvenilní a respondentka č.3 uvedla formu s pozdním začátkem. Jelikož respondentky uvedly všechny formy onemocnění, získali jsme tím kompletní obraz spolupráce s nemocnými v rámci všech forem tohoto onemocnění.

7.7.1 Podotázka 7A

Podotázka č. 7A „*Jaká byla s pacientkou/ pacientem spolupráce?*“

Respondentky č.2, 4, 5, které uvedly klasickou formu onemocnění se shodly na tom, že v samotném začátku onemocnění je spolupráce s pacienty dobrá, ale bohužel s celkovou progresí onemocnění se spolupráce s pacienty postupem času horší. Respondentka č.1, která uvedla juvenilní formu onemocnění, kdy byla spolupráce s pacientkou téměř žádná, jelikož byla odkázána na celkovou péči, jež jí poskytoval ošetřující personál. Respondentka č.3 uvedla pacientku s pozdní formou, kdy byla spolupráce dobrá, jelikož byla pacientka směřena se svým onemocněním.

7.7.2 Podotázka 7B

Podotázka č. 7B „*Jaká byla s pacientem/pacientkou komunikace?*“

Respondentky č. 2, 4, 5 s výběrem klasické formy onemocnění a respondentka č.3 s výběrem pozdní formy uvedly, že ze začátku onemocnění je pacient schopen dobré verbální komunikace. Bohužel s rychlou progresí onemocnění se komunikace zhoršuje. Když se pacientova mluva zhorší natolik, že mu nelze rozumět, tak s pacientem komunikují pomocí neverbální komunikace zahrnující pozorování gest a komunikaci posunky. Respondentka č.1 s výběrem juvenilní formy uvedla, že pacientka vůbec nekomunikovala, pouze hleděla do prázdna a na verbální komunikaci ze strany ošetřujícího personálu vůbec nereagovala.

7.8 Otázka 8

Otázka č. 8 „*Pozorujete rozdíl chování pacientů s různými formami HCH?*“

Tato otázka byla položena z důvodu zjištění, zda se liší chování pacientů v rámci různých forem onemocnění. Respondentky č.1, 2, 5 uvedly, že v rámci jednotlivých forem chování pacientů odlišuje. Respondentky č.3, 4, že nezaznamenaly žádný rozdíl chování pacientů v rámci jednotlivých forem, ale odlišnosti v chování přisuzují povahovým vlastnostem pacienta a jeho osobností před samotnou diagnostikou onemocnění.

7.8.1 Podotázka 8A

Podotázka č. 8A „*V čem se liší?*“

Respondentka č.1 uvedla, že nemocní s klasickou formou onemocnění jsou velmi svéhlaví a agresivní. U juvenilní formy převládají katatonní stavy a pacienti trpí rozpadem osobnosti již v mládí. Respondentka č.2 nedokázala specifikovat rozdíly v rámci forem, ale sama vnímá rozdíly spíše v rámci intelektu každého pacienta. Respondentka č.5 uvedla rozdíl mezi formami především v oblastech sebepéče a komunikace.

7.9 Otázka 9

Otázka č. 9 „*Liší se Vaše spolupráce s pacienty trpícími HCH i dle věku a pohlaví?*“

Tato otázka byla položena, abychom zjistili, zda jsou rozdíly v chování pacientů i v rámci pohlaví a věku. Respondentky č.2 a 3 uvedly, že se spolupráce dle věku a pohlaví neliší. Respondentky č.1 a 5, že se spolupráce dle věku a pohlaví liší. Respondentka č.4 uvedla, že se spolupráce s pacienty neliší dle pohlaví, ale liší se dle věku.

7.9.1 Podotázka 9A

Podotázka č. 9A „*V čem se liší?*“

Respondentka č.1 uvedla, že je rozdíl ve věku, jelikož mladší člověk, je ještě plný života a má tendence vzdorovat, nežli člověk starší, který se častěji lépe smíří s touto nemocí. Respondentky č.4 a 5 uvedly, že se jim osobně s mladšími pacienty spolupracuje lépe a je s nimi snažší komunikace.

7.9.2 Podotázka 9B

Podotázka č. 9B „*Je lepší spolupráce s muži/ženami? Proč?*“

Respondentky č.1 a 5 uvedly, že se jim osobně lépe spolupracuje s ženami, jelikož nemají takové tendence k agresivnímu chování.

7.10 Otázka 10

Otázka č. 10 „*Choval se někdy pacient trpící HCH agresivně?*“

Touto otázkou jsme chtěli zjistit, jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s agresivním chováním pacientů. Zda se jednalo o mířenou agresi vůči ošetřujícímu personálu, jak se tyto situace řeší a zda je nutná konzultace s lékařem. U této otázky se všechny respondentky shodly na stejné odpovědi, a to bylo ano. Každá během své praxe byla svědkem agresivního chování pacienta s HCH.

7.10.1 Podotázka 10A

Podotázka č. 10 A „*Směřoval svoji agresivitu přímo k Vám?*“

Respondentka č.3 uvedla, že agrese ze strany pacienta nebyla mířena proti ní samotné ani proti ošetřujícímu personálu, spíše to byla pacientova bezmoc, kterou si potřeboval vybit a neřešil, zda to bude nějaká věc nebo ošetřující personál. Respondentky č.1, 2, 4 a 5 se setkaly s přímo mířenou agresí vůči jejich vlastní osobě nebo proti jejich kolegům a kolegyním.

7.10.2 Podotázka 10B

Podotázka č. 10B „*Jak se daná situace řešila?*“

Všechny respondentky vypověděly, že se situace především řeší slovní domluvou, snahou o uklidnění pacienta, lidským přístupem a projevením empatie vůči pacientovým pocitům.

7.10.3 Podotázka 10C

Podotázka č. 10C „*Byla potřeba konzultace s lékařem?*“

Respondentky č.1, 3, 4 a 5 vypověděly, že pokud se situace nedá vyřešit slovní domluvou, je přivolán lékař, aby dle svého uvážení indikoval podání zklidňující medikace.

7.11 Otázka 11

Otázka č. 11 „*Byla jste někdy svědkem napadení personálu/pacienta od pacienta od pacienta trpícího HCH?*“

Tato otázka byla položena z důvodu, abychom zjistili, zda někdy pacientovo agresivní chování vyeskalovalo natolik, že došlo k fyzické újmě jiné osoby. Nadále nás zajímalo, jak se takové situace řeší a zda je nutná konzultace s lékařem. Všechny respondentky se během své praxe minimálně jednou setkaly s napadením personálu nebo jiného pacienta od pacienta trpícího Huntingtonovou chorobou.

7.11.1 Podotázka 11A

Podotázka č. 11A „*Pokud ano, jak se daná situace řešila?*“

Všechny respondentky uvedly jako řešení především slovní domluvu, pokud nedojde k vyřešení situace, je přivolán lékař, který uváží případnou indikaci zklidňující medikace.

7.11.2 Podotázka 11B

Podotázka č. 11B „*Byla potřeba konzultace s lékařem?*“

Všechny respondentky uvedly, že pokud nedojde k vyřešení situace pomocí slovní domluvy a uklidněním pacienta, je nutné tuto situaci řešit s lékařem.

7.11.3 Podotázka 11C

Podotázka č. 11C *„Bylo zapotřebí učinit nějaká opatření, aby se daná situace již neopakovala?“*

Respondentky č.1, 2 a 5 uvedly, že zabránit těmto situacím není možné, jelikož vznikají náhle bez varování. Respondentka č.3 uvedla, že napadení personálu zabránit nelze, ale napadení mezi pacienty ano. Například tím způsobem, že každého umístí na jiný pokoj. Respondentka č. 4 uvedla, že předcházení těmto situacím je spíše na lékařích, aby uvážili případné pozměnění trvalé medikace.

7.12 Otázka 12

Otázka č. 12 *„Choval se někdy pacient trpící Huntingtonovou chorobou apaticky?“*

Tato otázka byla položena z důvodu, abychom zjistili, jak se pacienti v jednotlivých fázích onemocnění chovají. Díky informacím získaných od respondentek jsme zjistili, že častěji se u pacientů vyskytuje deprese. Respondentka č.1 jako jediná uvedla ano. Především v konečných stádiích onemocnění u formy klasické. U formy juvenilní se apatie vyskytuje po celou dobu onemocnění. Respondentky č. 2, 3, 4, a 5 uvedly, že se s apatií nesetkaly, ale velmi často se setkávají u pacientů s HCH s depresí.

7.12.1 Podotázka 12 A

Podotázka č. 12 A *„Pokud ano, choval se apaticky i k Vám a Vaší péči?“*

Respondentka č 1. již v předešlé otázce uvedla, že pacienti trpící juvenilní formou trpí apatií po celou dobu onemocnění, takže se v rámci péče apatie vyskytuje. Respondentka č.3 uvedla, že především v konečných stádiích onemocnění jsou pacienti apatičtí a trpí depresemi. Respondentky č. 2, 4 a 5 uvedly, že tito pacienti spíše trpí depresemi, když se dozví diagnózu tohoto závažného onemocnění. Dále trpí depresemi, když už nejsou schopni se postarat sami o sebe a jsou závislí na péči ošetřujícího personálu.

7.12.2 Podotázka 12 B

Podotázka č. 12 B *„Jak se daná situace řešila?“*

Respondentka č.1, která potvrdila apatické chování pacientů, uvedla jako řešení slovní domluvu. Když nepomohlo řešení slovní domluvou, byla potřeba konzultace lékaře,

který popřípadě indikoval medikaci. Respondentka č.2 uvedla jako možné řešení depresivních stavů časté návštěvy rodiny a vystavení fotek členů rodiny na noční stolek. Respondentka č.3, která se setkala spíše s depresí u pacientů v momentě, kdy pacienti odmítali jídlo, tak jim byly podávány různé náhražky, aby u nich snížily riziko kachexie. Respondentka č.4, která uvedla depresivní chování, tak řešení situace byla především podpora pacienta, aby se podílel na ergoterapii a možnost častých návštěv rodiny, která pacienta podporovala v léčbě. Respondentka č.5, která také uvedla depresivní chování, tak řešení situace byla konzultace s lékařem, popřípadě psychologem, který následně zvolí indikaci k podávání vhodných psychofarmak.

7.12.3 Podotázka 12 C

Podotázka č. 12 C *„Byla potřeba konzultace s lékařem?“*

Všechny respondentky uvedly, že pokud pacientovi nepomůže nic již zmíněné v předchozí podotázce, je nutné tuto vzniklou situaci konzultovat s lékařem.

7.13 Otázka 13

Otázka č. 13 *„Zaznamenala jste někdy zlepšení během Vaší péče o pacienty trpící HCH?“*

Respondentka č.1 uvedla, že zlepšení nastalo v momentě, kdy pacient dostal medikaci. Respondentky č.2, 3, 4 a 5 uvedly, že ne. Jedině se občaslepší pacientův psychický stav po návštěvě rodiny, jelikož cítí jejich podporu. Každý pacient má své lepší a horší dny. Jinak fyzický stav pacienta se bohužel jen zhoršuje.

7.13.1 Podotázka 13A

Podotázka č. 13A *„Bylo zlepšení dlouhodobé?“*

Všechny respondentky v této otázce uvedly, že bohužel ne.

7.14 Otázka 14

Otázka č. 14 *„Jakým způsobem by mohla všeobecná sestra zkvalitnit život pacienta trpícího HCH?“*

Tato otázka byla položena, abychom z praxe všeobecných sester mohli zjistit, čím by mohly zkvalitnit život pacienta, který trpí onemocněním, jež se nedá vyléčit. Respondentka č.1 odpověděla, že v počátcích onemocnění, kdy se nemocný dostane do zařízení,

může docházet na ergoterapii, poslouchat hudbu, koukat na televizi, číst knihy, vést rozhovory s personálem a chodit na procházky. Ve stádiu onemocnění, kdy se o sebe nemocný nemůže postarat, je třeba mu zajistit celkovou péči a komfort. Zaměřit se na komunikaci a dát pacientovi pocit důvěry a bezpečí.

Respondentka č.2 odpověděla, že především holistickým přístupem a celodenní ošetrovatelskou péčí.

Respondentka č.3 odpověděla, že personál může pacientovi věnovat více svého času. Povídat si s ním, pouštět hudbu, ukazovat fotky, chodit na terapii a koukat se na televizi, aby měli ještě trochu z toho běžného života.

Respondentka č.4 odpověděla, že se snaží zapojit pacienta do ergoterapie. Dle jejich zdravotního stavu zajistit, aby mohli dělat to, co mají rádi. Dále jim zajistit prostředí, ve kterém budou spokojeni. Dovolit návštěvy rodiny a zároveň pacienta pouštět na „dovolenky“, kdy si rodina může vzít pacienta na víkend domů.

7.15 Otázka 15

Otázka č. 15 *„Jaká jsou podle Vás specifika péče o pacienta trpícího HCH?“*

Tato otázka byla položena, abychom získali představu z praxe všeobecných sester, na které oblasti ošetrovatelské péče o nemocné s HCH je nutné se zaměřit. Všechny respondentky zmínily především bezpečí pacienta, aby se nezranil z důvodu choreatických pohybů. Hrozí riziko pádu. Když je pacient ještě mobilní, tak aby měl pevnou obuv, neměl okolo sebe moc nábytku a místnost byla dobře osvětlená, aby se předešlo riziku poranění pacienta. Když je pacient imobilní, tak zajistit bezpečí v lůžku například polstry, aby se neporanil o postranice. Dalším specifikem je strava u nemocného z důvodu zhoršující se dysfagie. V začátcích onemocnění se podává pacientovi strava mletá, poté strava mixovaná a v konečných stádiích se strava podává pomocí PEG sondy, pokud to lékař indikuje. Z důvodu kachexie se pacientovi podává sipping jako např. Nutrisan. V rámci péče je důležité ke každému pacientovi přistupovat individuálně a být trpělivý.

DISKUZE

Podstatou této bakalářské práce a vedení výzkumu bylo zjistit, jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou. Mezi dílčí cíle patří to, jaká jsou specifika péče a kterým oblastem je nutné věnovat pozornost. Dále naším cílem bylo zjistit, jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s agresivním a apatickým chováním pacientů, kteří trpí Huntingtonovou chorobou.

Výsledkem našeho výzkumu bylo, že všeobecné sestry, které se setkaly s pacienty trpící Huntingtonovou chorobou, mají dostatečné zkušenosti k tomu, aby poskytly kvalitní ošetrovatelskou péči pro tyto nemocné.

Na podkladě výpovědí jednotlivých respondentek můžeme usoudit, že všeobecné sestry mají zkušenosti s péčí o pacienty a znají oblasti péče, na které je nutné se v rámci ošetrovatelského procesu zaměřit. Bohužel v České republice není možnost se účastnit přednášek zabývajících se touto problematikou, jelikož ani nejsou k dispozici. Všeobecné sestry získávají informace pouze v rámci praxe, od lékařů nebo pomocí internetových a knižních zdrojů.

Následující část výzkumu byla zaměřena na chování pacientů trpící Huntingtonovou chorobou. Všechny respondentky uvedly, že se setkávají s agresivním chováním u pacientů velice často. Častěji se toto chování projevuje u mužů, a především u klasické formy tohoto onemocnění. Tato informace se shoduje se studií z roku 2017, která se zabývá systematickým přezkoumáváním agresivního chování u hospitalizovaných pacientů trpících Huntingtonovou chorobou, a kterou zmiňuji ve čtvrté kapitole této práce. Tato studie uvádí, že se agresivní chování projevilo u 9 z 10 pacientů s Huntingtonovou chorobou, a to zejména verbální či fyzické agrese. Méně častá je agrese smíšená a agrese vůči předmětům, což uváděly i respondentky v rámci rozhovorů.

Dále jsme zjišťovali projevy apatie u pacientů s Huntingtonovou chorobou. Apatické chování uvádí respondentky pouze v konečných stádiích onemocnění, ale v rámci juvenilní formy Huntingtonovy choroby je apatie velmi častá. Respondentky uvedly, že se častěji setkávají s tím, že pacienti trpí depresí a úzkostmi v momentě, kdy jim je diagnostikováno onemocnění a také v době, kdy ztrácí soběstačnost. Výsledkem je, že se u nemocných častěji objevuje deprese s úzkostí než apatie. Tato informace se shoduje se studií z roku 2021, která se zabývá neuropsychiatrickou zátěží, kterou přináší toto onemocnění a je zmíněna ve čtvrté

kapitole této práce. Tato studie uvádí, že nejčastějším symptomem byl hněv a podrážděnost. Dalším nejčastějším symptomem byla právě úzkost. Celkem se výzkumu účastnilo 50 pacientů z toho 78 % uvedlo, že trpěli úzkostmi. Tyto informace uváděly i respondentky v rámci vedených rozhovorů.

LIMITY VÝZKUMU

Během výzkumu práce nebyly detekovány žádné limity.

DOPORUČENÍ PRO OŠETŘOVATELSKOU PRAXI

Jelikož je toto onemocnění velice vzácné a nevyskytuje se v takové míře jako běžná civilizační onemocnění, je stále velmi nízká povědomost o této nemoci mezi zdravotnickým personálem. Do té doby, než se zdravotnický pracovník setká s pacientem trpícím touto devastující chorobou, prakticky neví o existenci tohoto onemocnění.

V zařízeních, kde všeobecné sestry pečují o pacienty s Huntingtonovou chorobou, bych ráda doporučila možnost účastnit se přednášek či seminářů zabývajících se touto problematikou, a především péčí o pacienty s Huntingtonovou chorobou. Myslím si, že nejenom v těchto zařízeních, ale i ostatní všeobecné sestry, by měly mít povědomost o tomto onemocnění.

ZÁVĚR

Cílem této bakalářské práce bylo zjistit, jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou. Toto téma jsem si vybrala, protože jsem se sama s pacienty trpícími tímto onemocněním setkala v rámci své praxe. Zároveň bych prostřednictvím této bakalářské práce chtěla zvýšit povědomí mezi ošetřujícím personálem i laickou veřejností o této devastující nemoci.

Teoretická část práce je rozdělena do čtyř kapitol a dílčích podkapitol. První kapitola se zaměřuje na popis onemocnění Huntingtonova choroba. Součástí kapitoly je charakteristika onemocnění, genetické aspekty, neurologické a psychické příznaky, formy onemocnění, stádia onemocnění, diagnostika, léčba a komplikace onemocnění. Druhá kapitola se zaměřuje na zkušenosti všeobecných sester s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou. Součástí kapitoly je i úloha všeobecné sestry v rámci ošetřování pacientů a dále i zkušenosti všeobecných sester s agresivním a apatickým chováním u pacientů s Huntingtonovou chorobou. Třetí kapitola popisuje postavení všeobecné sestry v multidisciplinárním týmu při péči o pacienta s Huntingtonovou chorobou. V rámci dalších podkapitol uvádíme týmovou práci sester a lékařů v rámci péče o pacienta a komunikaci mezi všeobecnou sestrou a pacientem s Huntingtonovou chorobou. V poslední kapitole teoretické části bakalářské práce se nacházejí studie, které souvisejí se zde zmíněnou problematikou.

Praktická část bakalářské práce je soustředěna na výzkum. Hlavním cílem výzkumu bylo zjistit, jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou. Pro výzkumnou část bakalářské práce byl zvolen kvalitativní výzkum, který byl zpracován metodou analýzy dat ve formě případové studie. Výzkumná data jsme získali pomocí polostrukturovaného rozhovoru. Před samotným začátkem každého rozhovoru byly respondentky informovány o průběhu rozhovoru, zpracování dat a možnosti, že mohou rozhovor kdykoliv ukončit i odmítnout odpovědět na otázky, které by jim byly nepříjemné. Všechny respondentky souhlasily s rozhovorem a podepsaly informovaný souhlas. Délka každého rozhovoru byla přibližně dvacet až třicet minut s ohledem na sdílnosti respondentek a podáváním doplňujících otázek. Respondentky byly vybírány metodou záměrného výběru, kdy musely mít ukončené zdravotnické vzdělání, a tím být všeobecnými sestrami. Dále délka jejich spolupráce s nemocnými s Huntingtonovou chorobou v době trvání alespoň pěti let. Výzkumu se účastnilo pět respondentek. V průběhu rozhovoru byly dodrženy veškeré etické aspekty při provádění výzkumu.

Výzkumem bylo zjištěno, že zkušenosti jednotlivých účastníků rozhovorů jsou odlišné. Odlišnosti v rámci zkušeností jsou závislé především na délce spolupráce s těmito pacienty a zároveň na tom, jaké mají všeobecné sestry znalosti o této nemoci. Délka spolupráce je u každé respondentky odlišná. Znalosti všeobecných sester byly především získané v rámci praxe, od starších kolegyň a lékařů. Dále získaly informace z odborné literatury a internetových zdrojů. Všechny respondentky mají dostatečné zkušenosti s péčí o pacienty s Huntingtonovou chorobou.

Dále v rámci dílčích cílů jsme chtěli odhalit specifika v rámci péče o pacienty s Huntingtonovou chorobou. Dalším cílem bylo zjistit zkušenosti všeobecných sester s agresivním chováním pacientů a zda tito pacienti trpí apatií.

V rámci specifík péče u pacientů respondentky uvedly především zajistit bezpečí pacienta, aby nedošlo ke zranění z důvodů choreatických pohybů. Předchází se tím riziku pádu a následnému zranění. Dále se pacientům podává strava uzpůsobená jejich zdravotnímu stavu, jelikož se s progresí onemocnění pacientovi hůře polyká. Předchází se tím riziku aspirace. Důležité je ke každému pacientovi přistupovat individuálně a uspokojovat jeho zdravotní potřeby.

Všeobecné sestry mají značné zkušenosti s agresivním chováním u pacientů. Všechny respondentky uvedly, že se s agresivním chováním u pacientů s Huntingtonovou chorobou setkávají velice často. Tento poznatek z mého výzkumného šetření se shoduje s výzkumnou studií, kterou uvádím ve čtvrté kapitole teoretické části. Tato studie uvádí výskyt agresivního chování u 9 z 10 pacientů.

Posledním dílčím cílem bylo zjistit, jaké mají všeobecné sestry zkušenosti s apatií u pacientů s Huntingtonovou chorobou. Všeobecné sestry se s apatií u pacientů příliš neseťkávají. Apatii uvádí pouze u juvenilní formy onemocnění. Častěji tito pacienti trpí depresemi v době, kdy ztrácí soběstačnost a jejich fyzický stav se zhoršuje. Často se všeobecné sestry s depresí setkávají i v momentě, kdy je pacientovi toto onemocnění diagnostikováno.

Z mého výzkumného šetření vyplynulo, že všeobecné sestry mají zkušenosti s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou. Tyto zkušenosti získaly především v rámci

spolupráce s těmito pacienty. Informovanost zdravotnického personálu týkající se toho onemocnění je velmi nízká. Bohužel se tomuto onemocnění stále nedostává pozornost, jež si zaslouží.

SEZNAM LITERATURY

BĚHOUNEK, Mgr. Jan, 2022. *Doporučený postup: Používání omezovacích prostředků. Online. Dostupné z: <https://www.reformapsychiatrie.cz/clanek/doporuceny-postup-pouzivani-omezovacich-prostredku>. [cit. 2024-03-17].*

BLAHOŠ, Jaroslav ROKYTA, Richard a HÖSCHL, Cyril (ed.), 2014. *Emoce v medicíně II a III: emoce v životním cyklu člověka: úzkost, stres a životní styl. Zdravotnictví a medicína. Praha: Mladá fronta. ISBN 978-80-204-3340-4.*

BROWN, Anahita; SEWELL, Katherine a FISHER, Caroline A, 2017. *Characterisation of aggression in Huntington's disease: rates, types and antecedents in an inpatient rehabilitation setting. Online. Dostupné z: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27731917/>. [cit. 2024-03-17].*

BUŽGOVÁ, Radka a KOZÁKOVÁ, Radka, 2020. *Základy paliativní péče v neurologii. Praha: Galén. ISBN 978-80-7492-502-3.*

DUŠEK, Karel a VEČEŘOVÁ-PROCHÁZKOVÁ, Alena, 2015. *Diagnostika a terapie duševních poruch. 2. přepracované vydání. Praha: Grada Publishing. ISBN 9788024748269.*

EGER, Ludvík a EGEROVÁ, Dana, 2022. *Metodologie výzkumu. 3. přepracované a rozšířené vydání. Plzeň: Západočeská univerzita v Plzni. ISBN 978-80-261-1108-5.*

ENGELS, Josine a DUJIN, Erik van, 2022. *Nursing Approaches and Perceived Quality of Life in Advanced Stage Huntington's Disease Patients. Online. Dostupné z: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35570495/>. [cit. 2024-03-17].*

FERTALOVÁ, Terézia a ONDRIOVÁ, Iveta, 2020. *Demence: nefarmakologické aktivizační postupy. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-271-2479-4.*

FISHER, Caroline A a BROWN, Anahita, 2017. *Sensory modulation intervention and behaviour support modification for the treatment of severe aggression in Huntington's disease. A single case experimental design. Online. Dostupné z: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26460553/>. [cit. 2024-03-17].*

GIBSON, Jessie S; ISAACS, David A; CLAASSEN, Daniel O a STOVALL, Jeffrey G, 2021. *Lifetime neuropsychiatric symptoms in Huntington's disease: Implications for psychiatric nursing*. Online. Dostupné z: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33966794/>. [cit. 2024-03-17].

HENDL, Jan a REMR, Jiří, 2017. *Metody výzkumu a evaluace*. Praha: Portál. ISBN 978-80262-1192-1.

HOSÁK, Ladislav; HRDLIČKA, Michal a LIBIGER, Jan, 2021. *Psychiatrie a pedopsychiatrie*. 2. vydání. Praha: Univerzita Karlova: Karolinum. ISBN 978-80-246-5088-3.

JIRÁK, Roman, 2013. *Gerontopsychiatrie*. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-873-5.

KAŇOVSKÝ, Petr a BÁRTKOVÁ, Andrea, 2023. *Speciální neurologie*. 2. doplněné vydání. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci. ISBN 978-80-244-6256-1.

KELNAROVÁ, Jarmila a MATĚJKOVÁ, Eva, 2014. *Psychologie: pro studenty zdravotnických oborů*. Sestra (Grada). Praha: Grada. ISBN 9788024736006.

KLEMPÍŘ, Jiří, 2013. *Poruchy výživy u Parkinsonovy a Huntingtonovy nemoci*. Lékař a pacient. Praha: Mladá fronta. ISBN 978-80-204-2834-9.

KUČEROVÁ, Helena, 2013. *Psychiatrické minimum*. Psyché (Grada). Praha: Grada. ISBN 978-80-247-4733-0.

KULIŠŤÁK, Petr, 2017. *Klinická neuropsychologie v praxi*. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum. ISBN 978-80-246-3068-7.

LUKÁŠ, Karel a ŽÁK, Aleš, 2014. *Chorobné znaky a příznaky: diferenciální diagnostika*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5067-5.

MAYO CLINIC, 2020. *Huntington's disease*. Online. Dostupné z: <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/huntingtons-disease/symptoms-causes/syc-20356117>. [cit. 2024-03-17].

NEVŠÍMALOVÁ, Soňa a ŠONKA, Karel, 2020. *Poruchy spánku a bdění*. 3., doplněné a přepracované vydání. Praha: Galén. ISBN 978-807492-478-1.

OREL, Miroslav, 2020. *Psychopatologie: nauka o nemocech duše. 3., aktualizované a doplněné vydání. Psyché (Grada). Praha: Grada. ISBN 978-80-271-2529-6.*

PAPEŽOVÁ, Hana, 2023. *Naléhavé stavy v psychiatrii. 2. vydání. Jessenius. Praha: Maxdorf. ISBN 978-80-7345-762-4.*

PRAŠKO, Ján a LÁTALOVÁ, Klára, 2013. *Psychiatrie v primární péči. Edice postgraduální medicíny. Praha: Mladá fronta. ISBN 978-80-204-2798-4.*

RABOCH, Jiří a PAVLOVSKÝ, Pavel, 2020. *Psychiatrie. Vydání 2. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum. ISBN 978-80-246-4604-6.*

RUSINA, Robert a MATĚJ, Radoslav, 2019. *Neurodegenerativní onemocnění. 2., přepracované a doplněné vydání. Aeskulap. Praha: Mladá fronta. ISBN 978-80-204-5123-1.*

SNUSTAD, D. Peter a SIMMONS, Michael J., RELICHOVÁ, Jiřina (ed.), 2017. *Genetika. 2., aktualizované vydání. Přeložil Jiří DOŠKAŘ, přeložil Jiří FAJKUS, přeložil Petr HOŘÍN, přeložil Aleš KNOLL, přeložil Petr KUGLÍK, přeložil Jan ŠMARDA, přeložil Jana ŠMARDOVÁ, přeložil Renata VESELSKÁ, přeložil Boris VYSKOT. Brno: Masarykova univerzita. ISBN 978-80-210-8613-5.*

ŠPIRUDOVÁ, Lenka, 2015. *Doprovázení v ošetrovatelství I: pomáhající profese, doprovázení a systém podpor pro pacienty. Sestra (Grada). Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247-5710-0*

TRACHTOVÁ, Eva, 2018. *Potřeby nemocného v ošetrovatelském procesu: učební texty pro vyšší zdravotnické školy, bakalářské a magisterské studium, specializační studium sester. Vydání: 4. rozšířené. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů. ISBN 978-80-7013-590-7.*

UHROVÁ, Tereza a ROTH, Jan, 2020. *Neuropsychiatrie: klinický průvodce pro ambulantní i nemocniční praxi. Jessenius. Praha: Maxdorf. ISBN 978-80-7345-619-1.*

VĚVODA, Jiří, 2013. *Motivace sester a pracovní spokojenost ve zdravotnictví. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247-8662-9.*

VONDRÁČKOVÁ, Zdeňka; BAXA, Monika a MAUROVÁ, Zuzana, 2014. *Život s Huntingtonovou chorobou: Huntingtonova choroba - základní informace pro rodiny*. Praha: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě. ISBN 978-80-904199-4-0.

VOTAVA, Martin a SLÍVA, Jiří, 2021. *Farmakologie v kostce*. Praha: Stanislav Juhaňák - Triton. ISBN 978-80-7553-893-2.

ZACHAROVÁ, Eva, 2016. *Komunikace v ošetrovatelské praxi*. Sestra (Grada). Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-271-0156-6.

ŽALUDEK, Adam, 2020. *Management kvality a rizik psychiatrické péče*. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-271-2275-2.

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha A, Bibliografická rešerše

Příloha B, Informovaný souhlas

Příloha C, Rozhovor 1

Příloha D, Rozhovor 2

Příloha E, Rozhovor 3

Příloha F, Rozhovor 4

Příloha G, Rozhovor 5

PŘÍLOHY

Příloha A, Bibliografická rešerše

Zkušenosti všeobecných sester s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou

Publikace

BUŽGOVÁ, Radka et al. *Základy paliativní péče v neurologii*. První vydání. Praha: Galén, [2020], ©2020. 287 stran. ISBN 978-80-7492-502-3.

- SVK PK – sign. 31C842

JIRÁK, Roman et al. *Gerontopsychiatrie*. 1. vyd. Praha: Galén, ©2013. 348 s. ISBN 978-80-7262-873-5.

- SVK PK – sign. 31B55082

KLEMPÍŘ, Jiří. *Poruchy výživy u Parkinsonovy a Huntingtonovy nemoci*. 1. vyd. Praha: Mladá fronta, 2013. 46 s. Lékař a pacient. ISBN 978-80-204-2834-9.

- SVK PK – sign. 391A64050

KLEMPÍŘ, Jiří a MÜHLBÄCK, Alžběta. *Huntington Disease: principles and practice of nutritional management*. First edition. Sečovice: Pastel, 2018. 105 stran. ISBN 978-80-89898-11-4.

- MVS

KOHOUT, Pavel, ed. et al. *Klinická výživa*. První vydání. Praha: Galén, [2021], ©2021. 944 stran. ISBN 978-80-7492-555-9.

- SVK PK – sign. 32A20918

KUBÁČKOVÁ, Kateřina a kol. *Vzácná onemocnění: v kostce*. 1. vyd. Praha: Mladá fronta, 2014. 301 s. Aeskulap, ISBN 978-80-204-3149-3.

- SVK PK – sign. 31B60162

KULIŠTÁK, Petr a kol. *Klinická neuropsychologie v praxi*. Vydání první. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum, 2017. 902 stran, 12 nečíslovaných stran obrazových příloh. ISBN 978-80-246-3068-7.

- SVK PK – sign. 31B79034

PETR, Tomáš a kol. *Ošetřovatelství v psychiatrii*. 1. vyd. Praha: Grada, 2014. 295 s. Sestra. ISBN 978-80-247-4236-6.

- SVK PK – sign. 31B61155

PLEVOVÁ, Ilona a kol. *Ošetřovatelství I. 2.*, přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2018. 286 stran. Sestra. ISBN 978-80-271-0888-6.

- SVK PK – sign. 31B87072-1

PLEVOVÁ, Ilona a kol. *Ošetřovatelství II. 2.*, přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2019. 198 stran. Sestra. ISBN 978-80-271-0889-3.

- SVK PK – sign. 31B87072-2

PRAŠKO, Ján a LÁTALOVÁ, Klára. *Psychiatrie v primární péči*. 1. vyd. Praha: Mladá fronta, 2013. 855 s. Edice postgraduální medicíny. ISBN 978-80-204-2798-4.

- SVK PK – sign. 31B56301

ROKYTA, Richard, ed., HÖSCHL, Cyril, ed. a BLAHOŠ, Jaroslav. *Emoce v medicíně II a III: emoce v životním cyklu člověka: úzkost, stres a životní styl*. 1. vyd. Praha: Mladá fronta, 2014. 197 s. Zdravotnictví a medicína. ISBN 978-80-204-3340-4.

- MVS

RUSINA, Robert a kol. *Neurodegenerativní onemocnění*. 2., přepracované a doplněné vydání. Praha: Mladá fronta, 2019. 447 stran. Aeskulap, ISBN 978-80-204-5123-1.

- SVK PK – sign. 31B93730

RUSINA, Robert a kol. *Neurodegenerativní onemocnění*. 1. vyd. Praha: Mladá fronta, 2014. 351 s. Aeskulap, ISBN 978-80-204-3300-8.

- SVK PK – sign. 31B62434

SEIDL, Zdeněk. *Neurologie pro studium i praxi*. 2., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2015. 383 s. ISBN 978-80-247-5247-1.

- SVK PK – sign. 31B65114

SLEZÁKOVÁ, Zuzana. *Ošetrovatelství v neurologii*. 1. vyd. Praha: Grada, 2014. 232 s. Sestra. ISBN 978-80-247-4868-9.

- SVK PK – sign. 31B63747

TAŠKOVÁ, Ivana a kol. *Psychofarmaka v kazuistikách*. Praha: Maxdorf, [2021], ©2021. 432 stran. Jessenius. ISBN 978-80-7345-678-8.

- SVK PK – sign. 31C2351

UHROVÁ, Tereza a kol. *Neuropsychiatrie: klinický průvodce pro ambulantní i nemocniční praxi*. Praha: Maxdorf, [2020], ©2020. 965 stran. Jessenius. ISBN 978-80-7345-619-1.

- SVK PK – sign. 32A20099

VONDRÁČKOVÁ, Zdeňka, BAXA, Monika a MAUROVÁ, Zuzana. *Život s Huntingtonovou chorobou: Huntingtonova choroba - základní informace pro rodiny*. [Praha]: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2014. 71 stran. ISBN 978-80-904199-4-0.

- MVS

VONDRÁČKOVÁ, Zdeňka et al. *Život s Huntingtonovou chorobou: péče o pacienta*. [Praha]: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2015. 59 stran. ISBN 978-80-904199-5-7.

- MVS

Články

KLEMPÍŘ, Jiří a Jan ROTH. Terapeutické možnosti poruch hybnosti u Huntingtonovy nemoci. *Psychiatrie pro praxi*. 2016, 17(2), 53-58. ISSN 1213-0508. Dostupné také z: <https://www.psychiatriepropraxi.cz/pdfs/psy/2016/02/04.pdf>

KOCUROVÁ, Gabriela, Daniela PALLOVÁ, Božena BOHUSLAVOVÁ, Taras ARDAN a Jan MOTLÍK. Huntingtonova nemoc. *Bioaspect*. 2015, 25(1), 5-8. ISSN 1210-1737. Dostupné také z: <http://bts.vscht.cz/?q=node/19>

OPATRNÁ NOVOTNÁ, Irena a Dagmar PAVLŮ. Morbus Huntington – existují možnosti komplexní rehabilitace? *Rehabilitace a fyzikální lékařství*. 2016, 23(1), 48-54. ISSN 1211-2658. Dostupné také z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/rehabilitace-fyzikalni-lekarstvi/2016-1/morbus-huntington-existuji-moznosti-komplexni-rehabilitace-57748>

OPATRNÁ NOVOTNÁ, Irena, Tereza NOVÁKOVÁ a Dagmar PAVLŮ. Poruchy polykání u pacientů s diagnózou Huntingtonovy nemoci - možnosti léčebné rehabilitační intervence. *Rehabilitácia*. 2019, 56(1), 62-72. ISSN 0375-0922. Dostupné také z: <https://www.rehabilitacia.sk/archiv/cisla/1REH2019-m.pdf>

PAČESOVÁ, Dominika, Simona MORAVCOVÁ, Jana KOPŘIVOVÁ a Zdeňka BENDOVIÁ. Poruchy cirkadiánního systému u Huntingtonovy choroby - implikace pro terapii světlem. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2019, **115**(3), 289-294. ISSN 1210-7859. Dostupné z: <https://www.csnn.eu/casopisy/ceska-slovenska-neurologie/2019-3-3/poruchy-cirkadianniho-systemu-u-huntingtonovy-choroby-implikace-pro-terapii-svetlem-112777>

PALLOVÁ, Daniela, Klára VOCHYÁNOVÁ, Dominika VACHŮTOVÁ a Zdenka ELLEDEROVÁ. Huntingtonova choroba a zvířecí modely. *Živa*. 2014, **62**(6), 262-265. ISSN 0044-4812. Dostupné také z: <https://ziva.avcr.cz/files/ziva/pdf/huntingtonova-choroba-a-zvireci-modely.pdf>

ROTH, Jan a Evžen RŮŽIČKA. Huntingtonova nemoc. In: *Neurodegenerativní onemocnění*. 2014, s. 206-213. ISBN 978-80-204-3300-8.

ROTH, Jan. Jsme na dosah cílené terapie Huntingtonovy nemoci? ANO. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2020, **83/116**(3), 240. ISSN 1210-7859. Dostupné také z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/ceska-slovenska-neurologie/2020-3-4/jsme-na-dosah-cilene-terapie-huntingtonovy-nemoci-ano-122974>

SIKOROVÁ, Lucie, Radka BUŽGOVÁ, Radka KOZÁKOVÁ a Renáta ZELENÍKOVÁ. Posouzení kvality života a funkčního stavu pacientů s Huntingtonovou nemocí - hodnotící nástroje. *Psychiatrie*. 2018, **22**(3), 118-123. ISSN 1211-7579. Dostupné také z: https://www.tigis.cz/images/stories/psychiatrie/2018/3_2018/sikorova_3_2018.pdf

SÝKOROVÁ, Jitka, Z. ZEMÁNKOVÁ a Olga ŠVESTKOVÁ. Problematické oblasti aktivní denních činností pacientů s Huntingtonovou chorobou - pohled z hlediska ergoterapie. *Rehabilitační*. 2018, **55**(4), 270-279. ISSN 0375-0922. Dostupné také z: <https://www.rehabilitacia.sk/archiv/cisla/4REH2018-m.pdf>

ŠTARHOVÁ, Dana. Huntingtonova choroba a důležitost nutriční podpory. *Ošetrovatelská péče*. 2014, **2014**(1), 22-23. ISSN 2336-1603.

TAŠKOVÁ, Ivana. Huntingtonova nemoc a výběr vhodných psychofarmak. In: *Psychofarmaka v kazuistikách*. 2021, s. 128-139. ISBN 978-80-7345-678-8.

VANISOVA, Marie, Hana STUFKOVA, Michaela KOHOUTOVA, et al. Mitochondrial organization and structure are compromised in fibroblasts from patients with Huntington's disease. *Ultrastructural pathology*. 2022, **46**(5), 462-475. ISSN 1521-0758. Dostupné z: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/01913123.2022.2100951>

Kvalifikační práce

DITTRICHOVÁ, Martina. *Problematika výživy u pacientů s Huntingtonovou chorobou* [online]. Olomouc, 2018 [cit. 2023-04-18]. Dostupné z: <https://theses.cz/id/gdigt5/>. Bakalářská práce. Univerzita Palackého v Olomouci, Fakulta zdravotnických věd. Vedoucí práce prof. MUDr. David Školoudík, Ph.D.

KOZEL, Jiří. *Užití magnetické rezonance a transkraniální sonografie u pacientů s Huntingtonovou chorobou* [online]. Olomouc, 2021 [cit. 2023-04-18]. Dostupné z: <https://theses.cz/id/u4oikr/>. Diplomová práce. Univerzita Palackého v Olomouci, Fakulta zdravotnických věd. Vedoucí práce prof. MUDr. David Školoudík, Ph.D., FESO.

OSTRÍŽ, Rastislav. *Definování zátěžových situací u lidí pečujících o osoby s Huntingtonovou nemocí*. [online]. Olomouc, 2016 [cit. 2023-04-18]. Dostupné z: <https://theses.cz/id/ihsctj/>.

Bakalářská práce. Univerzita Palackého v Olomouci, Cyrilometodějská teologická fakulta. Vedoucí práce PhDr. Jan Vančura, Ph.D.

PETRUŽELOVÁ, Šárka. *Huntingtonova chorea a cíleně zaměřená rehabilitace* [online]. Olomouc, 2016 [cit. 2023-04-18]. Dostupné z: <https://theses.cz/id/2psv5h/>. Bakalářská práce. Univerzita Palackého v Olomouci, Fakulta tělesné kultury. Vedoucí práce prof. MUDr. Jaroslav Opavský, CSc.

ŠULCOVÁ, Jana. *Plán ošetrovatelské péče pro pacienty s Huntingtonovou chorobou* [online]. Ostrava, 2014 [cit. 2023-04-18]. Dostupné z: <https://theses.cz/id/4syrhn/>. Bakalářská práce. Ostravská univerzita, Lékařská fakulta. Vedoucí práce PhDr. Ilona Plevová, PhD.

TVRDÁ, Simona. *Ošetrovatelská péče u pacienta s Huntingtonovou chorobou* [online]. Olomouc, 2018 [cit. 2023-04-18]. Dostupné z: <https://theses.cz/id/1pc3rx/>. Bakalářská práce. Univerzita Palackého v Olomouci, Fakulta zdravotnických věd. Vedoucí práce Mgr. Šárka Šaňáková.

VATALOVÁ, Zuzana. *Ošetrovatelský proces v paliativní péči o pacienta s Huntingtonovou chorobou* [online]. Ostrava, 2014 [cit. 2023-04-18]. Dostupné z: <https://theses.cz/id/c4i59p/>. Bakalářská práce. Ostravská univerzita, Lékařská fakulta. Vedoucí práce PhDr. Zdeňka Šinágllová.

Odkazy na elektronické zdroje

<https://www.huntington.cz/> [cit. 2023-04-26].

https://www.medvik.cz/medlike/huntingtonova_nemoc/ [cit. 2023-04-26].

<https://www.ceskatelevize.cz/porady/1095946610-diagnoza/201327272730026/> [cit. 2023-04-27].

<https://wave.rozhlas.cz/jan-roth-o-huntingtonove-chorobe-pacienti-umiraji-v-nezadrzitelnem-marasmu-6388986> [cit. 2023-04-27].

<https://nemoci.vitalion.cz/huntingtonova-nemoc/> [cit. 2023-04-27].

<https://zdravi.euro.cz/clanky/huntingtonova-choroba-a-uskali-pecu-u-vzacnych-diagnoz/> [cit. 2023-04-26].

<https://cesky.radio.cz/cesky-vyzkum-miniprasata-na-pomoc-nevylecitelne-nemocnym-8103923> [cit. 2023-04-26].

DVD

LÍŠKOVÁ, Miroslava, SOLGAJOVÁ, Andrea a ZRUBCOVÁ, Dana. *Špeciálne ošetrovateľské intervencie v internom, neurologickom a psychiatrickom ošetrovatelstve* [DVD-ROM]. 1. vydanie. Plzeň: Západočeská univerzita v Plzni, 2018. ISBN 978-80-261-0822-1.

Použité zkratky:

SVK PK – Studijní a vědecká knihovna Plzeňského kraje

MVS – Meziknihovní výpůjční služba, kterou zajišťuje Ústřední knihovna pro dospělé KMP, služba je zpoplatněna 35,- Kč za každou dodanou knihu, více informací na webu Knihovny města Plzně: <https://knihovna.plzen.eu/sluzby/pujcovani/meziknihovni-vypujcni-sluzba.aspx>

Příloha B, Informovaný souhlas

Informovaný souhlas s poskytnutím výzkumného rozhovoru

Byl/a jsem informován/a o účelu rozhovoru, kterým je sběr dat pro potřeby výzkumu bakalářské práce Kateřiny Beštové s názvem Zkušenosti všeobecných sester s ošetřováním pacientů s Huntingtonovou chorobou. Dávám svolení k tomu, aby výzkumnice použila rozhovor pro potřeby své bakalářské práce. Souhlasím s nahráváním rozhovoru a jeho následným zpracováním do písemné podoby. Zvukový záznam rozhovoru nebude poskytnut třetím stranám a po ukončení výzkumu bude smazán. Rozhovor je anonymní, nikde nebude uvedeno mé jméno či jiné osobní údaje, díky kterým bych mohl/mohla být identifikován/ identifikována/a. Jsem seznámen/a s tím, jaký bude mít rozhovor průběh. Kdykoliv během rozhovoru mohu odmítnout odpovědět na otázky, na které nechci odpovědět, případně odmítnout účast na výzkumu.

Moje účast na rozhovoru je zcela dobrovolná.

Datum:

Podpis respondenta:

Podpis výzkumníka:

Příloha C, Rozhovor 1

1. Jak dlouho pracujete na oddělení, kde pečujete o pacienty trpící HCH?

„Na tomto oddělení pracuji již 14 let.“

2. Jaké nejvyšší zdravotnické vzdělání máte?

„Získala jsem bakalářský titul na zdravotnické fakultě v Plzni, obor všeobecné ošetrovatelství.“

3. Myslíte si, že máte dostatečné informace ke spolupráci s nemocnými trpící HCH?

„Vzhledem k tomu, že s nimi spolupracuji již dlouhodobě, tak informace mám.“

- Jaké informace máte?

„Informace o nemoci jako takové, o progresi onemocnění, komunikaci i poskytování speciální ošetrovatelské péče pro tyto pacienty.“

4. Jakým způsobem nebo kde jste získala informace týkající se HCH?

„Především z odborné literatury a praxí, protože jak víme Huntingtonova choroba není zcela běžným onemocněním. Povědomost zdravotnického personálu o tomto onemocnění je velice nízká.“

5. Absolvovala jste někdy nějaký seminář či přednášku zabývající se HCH?

„Seminář jako takový jsem nikdy neabsolvovala a bohužel ani nejsou k dispozici.“

6. Jak dlouho jste pečovala o konkrétního pacienta trpícího HCH?

„Vždy od příjmu pacienta na oddělení do jeho propuštění. O tuto pacientku, o které budu mluvit, jsem pečovala 10 let.“

7. Jakou formou onemocnění pacientka trpěla?

„Pacientka trpěla juvenilní formou Huntingtonovy choroby.“

- Jaká byla s pacientkou spolupráce?

„Spolupráce nebyla téměř žádná, jelikož pacienti s formou juvenilní, která začíná již v dětství, trpí celkovou demencí ve 20 letech a jsou zcela odkázáni na péči ošetrojícího personálu. Tato pacientka velmi ráda poslouchala hudbu, díky které se občas usmála. Velmi dobře reagovala na klidný tón hlasu a pohlazení po tváři.“

- Jaká byla s pacientkou komunikace?

„Pacientka vůbec nekomunikovala, jelikož trpěla katatonními stavy. Tito pacienti hledí do prázdna a nereagují na verbální komunikaci. Po pohlazení po tváři se pacientka usmála, ale jiná reakce bohužel není.“

- Jak řešíte v praxi, když je komunikace takto omezena?

„Vše pacientům jasně a zřetelně vysvětlujeme, snažíme se je edukovat prakticky o všech intervencích, které u nemocného děláme. Předcházíme tím strachu ze strany pacienta. Informujeme je o tom, že je budeme mýt, krmit nebo třeba polohovat. Ovšem zpětnou verbální reakci jsme od pacientky nikdy nedostali.“

8. Pozorujete rozdíl v chování pacientů s různými formami HCH?

„Rozhodně ano.“

- V čem se liší?

„Při klasické formě Huntingtonovy choroby jsou pacienti velmi agresivní a svéhlaví. U juvenilní formy tam bohužel jsou katatonní stavy, celkový rozpad osobnosti už v mládí. Takže rozdíly v chování pacientů jsou zcela zřejmé.“

9. Liší se Vaše spolupráce s pacienty trpícími HCH i dle věku a pohlaví?

„Ano.“

- V čem se liší?

„Je zde rozdíl ve věku. U klasické formy, kde se onemocnění objeví mezi 30.-40. rokem života, tak je pacient ještě plný života a síly, proto více vzdoruje a je pro něj těžké se s tím smířit. Co se týče pohlaví, tak u mužů jsou častější sklony k agresivnímu chování. U juvenilní formy jsou sklony k agresi velmi vzácné.“

- Je lepší spolupráce s muži nebo s ženami? Proč?

„Mně osobně se lépe spolupracuje s ženami, jelikož nemají takové tendence k agresivnímu chování.“

10. Choval se někdy pacient trpící HCH agresivně?

„Pacienti trpící klasickou formou onemocnění agresivní jsou. Jejich agrese je často mířena proti jejich okolí.“

- Směřoval pacient svoji agresivitu přímo k Vám?

„Ano. Například po nás pacient hodil židli nebo talíř s jídlem, čímž se ta agresivita jeví velice zřejmou.“

- Jak se daná situace řešila?

„K řešení těchto situací jsou přesně dané standardy, jak tyto situace zvládnou. V praxi to ovšem funguje trochu jinak, než jak je to na tom papíře napsáno. Musíme pacienta uchránit, aby neublížil sobě, ale zároveň musíme uchránit sebe. Pokud lze agresivita zvládnout slovní domluvou a nějakým uklidněním, tak jsme to takhle vyřešili.“

- Byla potřeba konzultace s lékařem?

„Pokud se daná situace nedá vyřešit slovní domluvou, je třeba přivolat lékaře. Ten indikuje podání zklidňující medikace při neklidu. V tomto případě se už jedná o omezovací prostředek a je nutné postupovat dle standardu při používání omezovacích prostředků.“

11. Byla jste někdy svědkem napadení personálu nebo pacienta od pacienta trpícího HCH?

„Ano, byla jsem svědkem.“

- Jak se daná situace řešila?

„Jak jsem již zmínila v předchozí otázce, snažíme se řešit slovní domluvou a pokud to nelze, je nutná konzultace s lékařem.“

- Bylo zapotřebí učinit nějaká opatření, aby se daná situace už neopakovala?

„Bohužel se to nedá, aby se daná situace neopakovala. Ta agresivita v těch pacientech je. V momentě, kdy pacient cítí, že se s ním něco děje a on se ze začátku nemoci brání, tak taková ta zlost vůči celému světu v nich je, a aby se tomu dalo úplně zabránit, to bohužel nelze.“

- Co podle Vás tyto pacienty k agresivnímu chování vede?

„Ze začátku tohoto onemocnění, kdy pacient je ještě duševně na tom dobře, tak je to taková jeho bezmoc, že s tou nemocí nemůže bojovat. S progresí toho onemocnění pacient špatně artikuluje a může docházet k tomu, že pacientovi nerozumíme a na první dobrou nevíme, co po nás pacient chce. To, že mu nerozumíme, může právě vyvolat agresi.“

12. Choval se někdy pacient trpící HCH apaticky?

„Apaticky se chovají především v konečných stádiích onemocnění u formy klasické. U formy juvenilní je ta apatie jasná, jelikož je tam opravdu těžká demence, tak ta apatie s tím souvisí.“

- Jak se daná situace řešila?

„Bohužel když to nelze nějakou slovní domluvou, tak po konzultaci s lékařem se navrhnou řešení této situace. Lékař nařídí nějakou zvláštní medikaci například, jelikož sami s tím nemůžeme nic dělat.“

13. Zaznamenala jste někdy nějaké zlepšení během Vaší péče o pacienta s HCH?

„Zlepšení nastane v momentě, kdy pacienti dostávají medikaci. Důležité hlavně je, v jakém jsou stavu, kolik jim je let, kdy se onemocnění projeví, jak jsou vyživení, hydratovaní.“

- Bylo zlepšení dlouhodobé?

„Bohužel zlepšení není dlouhodobé, jelikož progresse tohoto onemocnění je velmi rychlá a prognóza infaustní.“

14. Jakým způsobem by mohla všeobecná sestra zkvalitnit život pacienta s HCH?

„V začátcích onemocnění, kdy se k nám pacient dostane, tak se s ním dá ještě pracovat. Pacient může docházet na ergoterapii, poslouchat hudbu, sledovat televizi, číst si knížku, vést rozhovory s personálem, chodit ven na procházky. Ve stádiu onemocnění, kdy pacient potřebuje 24hodinovou péči, tak tam se specifika péče musí zaměřit na základní potřeby pacienta. Dohlédnout na výživu pacienta, hydrataci a aby si neublížil. Je zde riziko pádu a vzniku dekubitů, takže tomu předcházet. Důležité je zaměřit se na komunikaci a dát pacientovi pocit důvěry a bezpečí.“

15. Jaká jsou podle Vás specifika péče o pacienta trpícího HCH?

„Zajistit specifickou výživu dle stavu pacienta. Předcházet riziku pádu, aby se pacient nezranil. Když pacient trpí choreatickými pohyby, tak zajistit pohodlí v lůžku, aby se pacient nezranil o postranice., takže vypořadovat. Vysazovat pacienta do křesla, abychom předcházeli vzniku pneumonie. Když je pacient ještě chodící, tak aby měl pevnou obuv, používat chodítko, dostatečně osvětlený prostor. Pečovat o kůži paci-

enta dostatečnou hygienou a promazáváním kůže. Zajistit pacientovi veškerý komfort. Pacient touto prognózou jde jen dolu a dolu a zlepšení nikdy nenastane, takže pokud lékař dovolí, tak dopřát pacientovi kafičko, když ho má rád nebo dortík. Nemyslet pouze jako zdravotník, ale také srdcem a dopřát pacientovi tyto drobné radosti, které mu ještě zbyly.“

Příloha D, Rozhovor 2

1. Jak dlouho pracujete na oddělení, kde pečujete o pacienty trpící HCH?

„Na tomto oddělení pracuji 5 let“.

2. Jaké nejvyšší zdravotnické vzdělání?

„Bakalářské studium obor ošetrovatelství.“

3. Myslíte si, že máte dostatečné informace ke spolupráci s nemocnými trpící HCH?

„Myslím si, že za pět let spolupráce s pacienty trpící touto chorobou mám informaci dostatek.“

- Jaké informace máte?

„Řekla bych, že spíše z praxe. Získala jsem potřebné informace během spolupráce s pacienty trpící touto chorobou.“

4. Jakým způsobem nebo kde jste získala informace týkající se HCH?

„Během své praxe a především od lékařů. Při nástupu na oddělení jsem získala podrobné informace od staniční sestry, která má s péčí o pacienty s Huntingtonovou chorobou dlouholeté zkušenosti.“

5. Absolvovala jste někdy nějaký seminář či přednášku zabývající se HCH?

„Ne.“

6. Jak dlouho jste pečovala o konkrétního pacienta trpícího HCH?

„Myslím si, že tak 4-5 let.“

7. Jakou formou onemocnění pacient trpěl?

„Pacient trpěl klasickou formou onemocnění.“

- Jaká byla s pacientem spolupráce?

„V momentě, kdy se pacient dozvěděl svoji diagnózu, tak si potřebné informace o nemoci dohledal. Pokusil se neúspěšně o sebevraždu, tudíž měl poraněné dolní končetiny, takže nebyl schopen samostatné chůze. Po přijetí mu byla nabídnuta konzultace s lékařem, z důvodu pokusu o sebevraždu. První dva roky byl vysazován do křesla, kdy mohl sledovat televizi. Účastnil se ergoterapie, ale postupem progresse onemocnění je bohužel už pacient upoután na lůžko. Tento pacient má rodinu, která o něj jeví zájem a pravidelně ho navštěvuje, což není pravidlem.“

- Jaká byla s pacientem komunikace?

„Ze začátku, kdy pacientovi bylo ještě rozumět, jsme používali klasickou verbální komunikaci. První dva roky byl pacient klidný. S progresí onemocnění se u pacienta začala projevovat agrese.“

8. Pozorujete rozdíl chování pacientů s různými formami HCH?

„Určitě ano.“

- V čem se liší?

„Za roky praxe jsem vyzorovala různé chování dle forem, ale i dle jejich inteligence. Pacient, který byl absolvent pomocné školy, tak už před diagnózou byl jeho intelekt velmi nízký. Od toho se odvíjí i jeho komunikace. Pacient má tendenci používat i hanlivé výrazy.“

9. Liší se Vaše spolupráce s pacienty trpícími HCH i dle věku a pohlaví?

„Dle mého ne. U těchto pacientů převládá jejich svéhlavost a povahové vlastnosti.“

10. Choval se někdy pacient trpící HCH agresivně?

„Tehle konkrétní pacient byl první dva roky velmi klidný. Bohužel s postupem času se jeho agrese začala stupňovat a je nutné to řešit cestou medikamentů. Jeho agrese určitě není cílená, ale spíše nedokáže ovládat své pohyby. Neúmyslně tak může někomu ublížit.“

- Směřoval pacient svoji agresivitu přímo k Vám?

„Agresivní chování jako takové ne. Jediné, co tak pacient používal byla verbální agrese, kterou směřoval vůči ošetřujícímu personálu.“

11. Byla jste někdy svědkem napadení personálu nebo pacienta od pacienta trpícího HCH?

„Ano byla. Při noční službě v půl třetí ráno vyžadoval pacient mobilní telefon. V noci u sebe pacienti mobilní telefon mít nesmí. Jelikož jsme odmítli telefon vydat, tak pacient začal vyhrožovat brachiální agresí. Nakonec se vše vyřešilo domluvou. Pacienta jsme uložili do lůžka a vše se vyřešilo. Byla jsem svědkem i napadení pacientů mezi sebou, kdy jeden z pacientů tomu druhému něco sebral. Byl zapotřebí zásah ošetřujícího personálu, aby bylo možné pacienty dostat od sebe.“

- Jak se daná situace řešila?

„První situace se vyřešila domluvou. Druhá situace se řešila podáním medikamentů po konzultaci s lékařem, který podání indikoval.“

12. Choval se někdy pacient trpící HCH apaticky?

„Apaticky se úplně nechovají. Zažila jsem u pacientů spíše stavy úzkosti až deprese. Tento pacient, o kterém mluvím, spíše trpěl na depresivní stavy z důvodu, že má potomka. Často se na potomka ptal a volal jeho jméno. Řešili jsme to tak, že jsme na noční stolek vystavili synovu fotku, jelikož na návštěvy docházet nemohl. Zpočátku onemocnění mohl pacient chodit domů na propustky, kdy mohl svého potomka vidět. Dále ho navštěvuje celá rodina, a to pacienta velmi podporuje a zlepšuje se jeho psychický stav.“

13. Zaznamenala jste někdy nějaké zlepšení během Vaší péče o pacienta s HCH?

„To bohužel ne. Co se týče psychické stránky, tak pacienta velmi podporuje jeho rodina, která ho chodí navštěvovat.“

- Bylo zlepšení dlouhodobé?

„Bohužel ne.“

14. Jakým způsobem by mohla všeobecná sestra zkvalitnit život pacienta trpícího HCH?

„Holistickým přístupem. Celodenní ošetrovatelskou péčí. Nejdůležitější je udržovat pacienta v čistotě. Udržet pacienta hydratovaného, aby měl dostatek stravy. Většinou se pacientům podává mixovaná strava, kdy musíme dávat pozor na riziko aspirace. Naštěstí jsou pacienti pořád při chuti a neztrácejí apetit, takže se snažit upravovat stravu dle jejich současného stavu. Předcházet vzniku obstipace a dostatečně pacienta hydratovat. Z důvodu podávání opiátu se riziko může značně zvýšit.“

15. Jaká jsou podle Vás specifika péče o pacienta trpícího HCH?

„Snažit se pacientovi vyjít vstříc. Dopřát jim na co mají chuť. Mít s pacienty trpělivost a snažit se předvídat pacientovo chování. Důležité je ke každému pacientovi přistupovat individuálně a dle toho přizpůsobit specifika péče.“

Příloha E, Rozhovor 3

1. Jak dlouho pracujete na oddělení, kde pečujete o pacienty trpící HCH?

„Nejsem si přesně jistá, ale asi tak 17 let.“

2. Jaké nejvyšší zdravotnické vzdělání máte?

„Střední zdravotnickou školu, všeobecná sestra.“

3. Myslíte si, že máte dostatečné informace ke spolupráci s nemocnými trpící HCH?

„O tomto onemocnění jsem nikdy v životě neslyšela do té doby, než jsem se s nimi setkala v rámci práce na našem oddělení. S touto nemocí jsem se seznámila až zde.“

- Jaké informace máte?

„Informace jsem získala v průběhu let praxe a spoluprací s pacienty.“

4. Jakým způsobem nebo kde jste získala informace týkající se HCH?

„Informace o tomto onemocnění jsem získala především od svých starších a zkušenějších kolegů, které s pacienty spolupracovaly již dlouhodobě.“

5. Absolvovala jste někdy nějaký seminář či přednášku zabývající se HCH?

„Ne. Bohužel za léta mé praxe jsem nic takového neabsolvovala a bohužel ani nic k dispozici není.“

6. Jak dlouho jste pečovala o konkrétního pacienta trpícího HCH?

„O pacienty pečujeme od té doby, kdy přijdou na naše oddělení, ať už z domova nebo jiného zařízení, do doby než zemřou. Většinou se pacienti ani nepředávají do rodin nebo do jiného zařízení, jelikož pro tyto pacienty žádné specializované zařízení bohužel není. Nejdéle jsem o pacienta pečovala 10-12 let.“

7. Jakou formou onemocnění pacientka trpěla?

„Pacientka trpěla pozdní formou onemocnění.“

- Jaká byla s pacientkou spolupráce?

„Spolupráce s pacientkou byla dobrá. Pacientka byla smířená taková oddaná. Ve většině případů jsou tito pacienti nespolupracující a svéhlaví, ale tahle pacientka taková nebyla. Postupem času to bylo horší, ale celková spolupráce byla za mě dobrá.“

- Jaká byla s pacientkou komunikace?

„Vždycky ze začátku tohoto onemocnění je komunikace ještě dobrá, ale postupem času se to všechno zhoršuje. Vždycky ta komunikace byla dobrá, ale v momentě, kdy se ten stav začal horšit a horšit jako například potíže s jídlem, mobilitou, tak se zhoršovala i komunikace.“

- V momentě kdy pacient trpí dysartrií, jak se s ním dorozumíváte?

„Myslím si, že za tu dobu, kterou tam pacient tráví, ho už známe. Takže i na jeho chování i grimasách poznáme, co je mu příjemný a co nepříjemný.“

8. Pozorujete rozdíl chování pacientů s různými formami HCH?

„To jsem nikdy nevypozorovala, že by byl nějaký rozdíl v chování pacientů. Myslím si, že téměř všichni to mají tak nějak stejné. Jedině v čem se to liší, tak možná v té mobilitě. V tom chování si myslím, že je to u všech stejné.“

9. Liší se Vaše spolupráce s pacienty trpícími HCH i dle věku a pohlaví?

„To se asi nedá říct, jestli s muži nebo ženami., protože každý ten člověk je úplně jiný i předtím, než onemocněl. Samozřejmě pak jsou takové situace, kdy se to ten člověk dozví a nějak na tuto informaci zareaguje. Už jsem se setkala i se spoustou pacientů, kteří potom hned chtěli spáchat sebevraždu, ale potom, když už jsou s tím tak nějak smíření, i když si nemyslím, že se s tím mohou někdy smířit, tak čekají na konec.“

- Myslíte si, že tuto nemoc lépe snáší starý člověk, který onemocní pozdní formou, než když tato nemoc postihne mladého člověka juvenilní formou, která se může projevit již v dětství?

„Určitě, protože ten mladý člověk má život před sebou. Ten starší se s tím asi tak nějak smíří lépe, protože má už svoje odžito.“

10. Choval se někdy pacient trpící HCH agresivně?

„Často.“

- Směřoval pacient svoji agresivitu přímo k Vám?

„Já si myslím, že to není úplně směřováno vůči nám, ale spíš je to taková bezmoc. V tu chvíli asi ani oni sami nevědí, co se sebou. Takže přijde nějaký ten den, kdy oni jsou na všechno naštvaní a tu svoji agresi si chtějí vybit. Je jim jedno, jestli to vybijí na nějaké věci nebo jestli napadnou personál nebo jiného pacienta.“

- Jak se daná situace řešila?

„Záleží na tom, jaký ten pacient je. Jednak se snažíme pacienta uklidnit, domluvit mu, když to jde bez nějaké uklidňující medikace. Když to nejde, tak se zavolá lékař a dávají se nějaká sedativa.“

11. Byla jste někdy svědkem napadení personálu nebo pacienta od pacienta trpícího HCH?

„Vyloženě huntingtonik s jiným huntingtonikem to ne, ale že huntingtonik napadl jiného pacienta to ano. Já jsem byla napadena jednou, ale nemyslím si, že to bylo přímo cílené vůči mně. Oni trpí nekoordinovanými pohyby, tak jsem tu ránu prostě dostala.“

- Jak se daná situace řešila?

„Úplně stejně jako u té agrese. V první řadě je dostat od sebe, kouknout se, jestli nejsou nějakým způsobem zranění. Bud' se pacient uklidní nějakou slovní domluvou a pokud ne, tak je nutné po konzultaci s lékařem podat sedativa.“

- Bylo zapotřebí učinit nějaká opatření, aby se daná situace už neopakovala?

„Aby došlo k zamezení napadení mezi pacienty, to nějakým způsobem lze. Pokud jsou volnější pokoje, tak toho jednoho dáme do jiného pokoje, který se dá zamknout. Ten druhý je na jiném pokoji. V situaci, kdy pacient napadne personál, tak tomu úplně předcházet nelze. To je momentální situace, na kterou se nemůžeme připravit dopředu.“

12. Choval se někdy pacient trpící HCH apaticky?

„Apaticky asi úplně ne. Depresí trpí pacienti velice často. Depresí trpěli všichni pacienti, se kterými jsem měla možnost spolupracovat. Je to prakticky den ode dne. Jeden den mají pacienti lepší, druhý den mají horší. Záleží určitě na tom, jak moc je pacient se svojí chorobou seznámen. Pokud neví, co to obnáší a co se s ním bude dít, tak to bere nějakým způsobem jako jsem nemocný. Ale člověk, který se to dozví a

nějakým způsobem si o tom něco načte, nebo se s tím setkal u rodičů, tak ví jak to bude pokračovat a co ho čeká na konci.“

- Choval se někdy pacient apaticky vůči léčbě?

„Pacienti to hlavně na sobě poznají, čeho jsou a čeho už nejsou schopni. Ze začátku, když k nám přijdou, tak se třeba koukají na televizi. Žijí prakticky takový ten běžný život. Chodí například kouřit, dávají si kafe, mají nějakou terapii, ale postupem progresu onemocnění, kdy začnou ztrácet mobilitu a mají potíže s jídlem, polykáním, komunikací, tak začínají být takový apatičtější, depresivnější. Jeden den třeba vůbec nejí a druhý den zase jí. Jsou odmítavý ke všemu a ke všem.“

- Jak se daná situace řešila?

„Když začnou odmítat péči, tak jim samozřejmě se vším pomáháme, co se týká třeba hygieny. Co se týká jídla, tak se snažíme vymyslet nějaké jiné alternativy. Tohle nejí, tohle jim nechutná, na tohle nemají chuť, tak jim přineseme třeba něco jiného, pokud je možnost. Někdy třeba nesní nic, ale druhý den už zase jí. Je to hodně na tom pozorování, aby nebyli hlavně dehydratovaní ani vyhublí. Řeší se to třeba infuzní terapií nebo sondou. Hodně pacientů mělo i PEG (a), což pak souvisí se samotnou péčí o PEG.“

13. Zaznamenala jste někdy nějaké zlepšení během Vaší péče o pacienta s Huntingtonovou chorobou?

„Co se týče fyzické stránky, tak to určitě ne. Tam žádné zlepšení nikdy není. Bohužel se to jen a jen zhoršuje. Maximálně nějaké zlepšení, když přijdou a jsou depresivní, tak jim zlepšit ty dny. Povídat si s nimi, brát je na terapii, procházky, koukat na televizi. To je takové krátkodobé spíše. Druhý den to může být zase úplně jinak.“

14. Jakým způsobem by mohla všeobecná sestra zkvalitnit život pacienta trpícího HCH?

„Tak můžeme jim věnovat více svého času, když je to možné. Povídat si s nimi, pouštět jim hudbu, ukazovat fotky. Kdyby chtěli, tak můžou jít na terapii nebo k televizi. Ale v momentě, kdy se z nich stanou imobilní pacienti, tak už ztrácejí zájem prakticky o všechno. V ten moment už zajišťujeme celkovou ošetrovatelskou péči.“

15. Jaká jsou podle Vás specifika péče o pacienta trpícího HCH?

„Tak od ostatních pacientů se to liší hlavně v tom pohybu, jídle a krmení. Všichni tito pacienti jsou ke konci především na mixované stravě, jelikož tam hrozí aspirace, zápal plic. Pacienti se pak musí i odsávat, aby se předešlo té aspiraci. Ale jinak se to od nich moc neliší. Pořád jsou to nemocní lidé. Jediné co, tak se mohou zajistit ochranné pomůcky, z důvodu nekoordinovaných pohybů tak, aby se předcházelo zranění. Dáváme polstry na postele, a hlavně pomocí medikací pacienty uklidnit.“

Příloha F, Rozhovor 4

1. Jak dlouho pracujete na oddělení, kde pečujete o pacienty trpící HCH?

„10 let.“

2. Jaké nejvyšší zdravotnické vzdělání máte?

„Vyšší odborné zdravotnické vzdělání, obor všeobecné ošetrovatelství.“

3. Myslíte si, že máte dostatečné informace ke spolupráci s nemocnými trpící HCH?

„Dostatečné se asi úplně říct nedá, myslím si, že mám dostačující. Za léta mé praxe a péče o tyto nemocné jsem informace získala. Dle mého by informací mělo být více.“

4. Jakým způsobem nebo kde jste získala informace týkající se HCH?

„Hlavně z praxe během spolupráce s těmito pacienty a něco jsem si načetla na internetu.“

5. Absolvovala jste někdy nějaký seminář či přednášku zabývající se HCH?

„Ne. Bohužel nic podobného ani není k dispozici. Informace jsem získala především od svých starších kolegyň.“

6. Jak dlouho jste pečovala o konkrétního pacienta trpícího HCH?

„Většinou o ně pečujeme od příjmu do doby, než nezemřou. Dále se neumísťují, jelikož jejich cílová skupina nemá v České republice zařízení, které pro tyto nemocné bylo specifické. V průměru jsem o tyto nemocné mohla pečovat šest let.“

7. Jakou formou onemocnění pacient trpěl?

„Pacient trpěl klasickou formou, se kterou se na našem oddělení setkáváme nejčastěji.“

- Jaká byla s pacientem spolupráce?

„S každým pacientem s touto chorobou je jiná spolupráce. S tímto konkrétním pacientem, myslím si, že než se dozvěděl o diagnóze, tak to byl hrozně hodnej a milej člověk, a proto i ta spolupráce s ním do dneška je dobrá. Spolupracuje se s ním velmi dobře.“

- Jaká byla s pacientem komunikace?

„Komunikace. Ze začátku všichni tito pacienti komunikují. Postupem času, kdy dochází ke zhoršování nemoci, tak dochází i ke zhoršování té komunikace. S tímto konkrétním pacientem momentálně komunikujeme posunkami, pozorováním gest, protože už vůbec nemluví.“

8. Pozorujete rozdíl chování pacientů s různými formami HCH?

„Podle forem bych určitě neřekla. Nemůžu to úplně takhle specifikovat. Chování je u každého jiné. Myslím si, že na to mají vliv i jejich povahové vlastnosti, jak tito lidé žili před diagnostikou této nemoci. Je to velice individuální. Záleží i na tom, jestli se s tím smíří, jestli mají rodinu, která je podporuje, protože je to nevyléčitelná nemoc, která končí smrtí.“

9. Liší se Vaše spolupráce s pacienty trpící HCH i dle věku a pohlaví?

„Podle pohlaví se úplně říct nedá. Samozřejmě podle věku ano. Mladší lidé spolupracují lépe než starší. Je to opět o tom smíření se s nemocí, která je nevyléčitelná. Záleží i na tom, jak jsou v tom určitém věku schopni spolupracovat.“

10. Choval se někdy pacient trpící HCH agresivně?

„Většina pacientů se chová agresivně, protože se dozví diagnózu této nemoci, která nelze vyléčit.“

- Směřoval pacient svoji agresivitu přímo k Vám?

„Vůči mně konkrétně ne. Vůči mým kolegům a kolegyním ano.“

- Jak se daná situace řešila?

„Snažíme se pacienty uklidnit. Promluvíme si s nimi a snažíme se je utěšit. Pokud to dospěje do fáze, že jsou tak agresivní, tak samozřejmě konzultujeme s lékařem a volí se tlumící medikace.“

11. Byla jste někdy svědkem napadení personálu nebo pacienta od pacienta trpícího HCH?

„Byla. Ve většině případů je to mezi pacienty. Když se pacientovi s Huntingtonovou chorobou něco nelíbí. Občas mi přijde, že někteří lidé mají rádi to svoje jako je třeba lahvička na pití. Brání si svůj prostor, a když mu nějaký pacient nechtěně ten jeho prostor naruší, tak ho k té agresi vyprovokuje i třeba neúmyslně.“

- Jak se daná situace řešila?

„Pokud to pacientův stav dovolí, tak se ho snažíme uklidnit. Zajistit mu ten jeho komfort. Pokud to zajde do situace, kdy potřebuje tisíce medikaci, tak se konzultuje s lékařem další postup.“

- Bylo zapotřebí učinit nějaká opatření, aby se daná situace už neopakovala?

„To je na lékařích, že zvolí například úpravu medikace, aby byli pacienti klidnější. Někdy to ani úplně nefunguje. Vždy je to u každého pacienta individuální a velmi záleží na rozhodnutí lékaře.“

12. Choval se někdy pacient trpící HCH apaticky?

„Apaticky úplně nevím, ale rozhodně pacienti velmi často trpí depresemi. V momentě, kdy zjistí takovou závažnou diagnózu, neví, co dál a ta situace je dožene k depresím. Postupem času, jak ztrácí sílu, začínají být částečně imobilní, částečně inkontinentní, špatně se jim polyká, takže musí jíst mixovanou stravu, takže si myslím, že upadají do takové apatie a odevzdanosti.“

- Jak se daná situace řešila?

„Snažíme se jim zajistit prostředí, ve kterém by byli spokojení, aby měli komfort, který potřebují. Zajistit jejich návyky, aby měli to, na co byli zvyklí. Například jako dojít si zakouřit, zapojit je do ergoterapie, rodina, aby si je mohla vzít domů na víkendy. Aby byli stále součástí jejich rodiny.“

- Byla v této situaci nutná konzultace s lékařem, kdy pacient trpí depresí?

„Určitě, když to vyzpozorujeme, tak kontaktujeme lékaře. Lékař situaci řeší, zavolá psychologa, aby si pacient mohl o svých trápeních s psychologem promluvit.“

13. Zaznamenala jste někdy nějaké zlepšení během Vaší péče o pacienta s HCH?

„Bohužel u této nemoci se nedá mluvit o zlepšení. Pacienti mají lepší dny a horší dny. Někdy jsou veselí a mluví s námi. Naopak někdy jsou v depresi, nemluví. Jeden den

jí s chutí, druhý den to jídlo odmítají. Takže o úplném zlepšení se rozhodně mluvit nedá.“

14. Jakým způsobem by mohla všeobecná sestra zkvalitnit život pacienta trpícího HCH?

„Zapojíme pacienta do ergoterapie. Budou dělat to, co mají rádi, ale s ohledem na ty možnosti, které v rámci jejich zdravotního stavu mají. Zajistíme jim prostředí, ve kterém budou spokojeni. Zajistíme návštěvy rodiny a zároveň dovolenky na víkendy, kdy mohou jet za svojí rodinou a strávit s nimi čas.“

15. Jaká jsou podle vás specifika péče o pacienta trpícího HCH?

„Rozhodně na bezpečí pacienta z důvodu jejich nekoordinovaných pohybů. Když jsou mobilní, tak hrozí riziko pádu. Když leží v posteli, tak se mohou poranit o postranice. V jídle to je, že se jim hůře polyká, tak podávat jim mixovanou stravu, aby nedošlo k aspiraci jídla. Především zajistit bezpečné prostředí.“

Příloha G, Rozhovor 5

1. Jak dlouho pracujete na oddělení, kde pečujete o pacienty trpící HCH?

„Na tomto oddělení pracuji přes 15 let.“

2. Jaké nejvyšší zdravotnické vzdělání máte?

„Střední zdravotnická škola, obor všeobecná sestra.“

3. Myslíte si, že máte dostatečné informace ke spolupráci s nemocnými trpící HCH?

„Informace si myslím, že mám dostatečné.“

4. Jakým způsobem nebo kde jste získala informace týkající se HCH?

„Získala jsem je především z praxe a péči o nemocné s Huntingtonovou chorobou.“

5. Absolvovala jste někdy nějaký seminář či přednášku zabývající se HCH?

„Nikdy jsem nic takového neabsolvovala. V té době, kdy jsem se setkala poprvé s touto chorobou nic takového ani v Čechách nebylo.“

6. Jak dlouho jste pečovala o konkrétního pacienta trpícího HCH?

„Pečuji o ně po celou dobu své praxe, takže kolem těch 15 let.“

7. Jakou formou onemocněl pacient trpěl?

„Pacient trpěl klasickou formou onemocnění.“

- Jaká byla s pacientem spolupráce?

„Na začátku onemocnění je ta spolupráce celkem dobrá, ale s postupem času je ta spolupráce horší a horší.“

- Jaká byla s pacientem komunikace?

„Komunikace vcelku dobrá, většinou ta neverbální komunikace je nejlepší.“

8. Pozorujete rozdíl chování pacientů s různými formami HCH?

„Většinou ano. Bývá tam rozdíl. Samozřejmě záleží i na pohlaví a záleží na délce choroby, jak dlouho se u nemocného tyto příznaky projevují. Především jsou rozdíly v sebepěči a v komunikaci. Dle mého jsou větší rozdíly mezi jednotlivými stádii onemocnění než mezi formami.“

9. Liší se Vaše spolupráce s pacienty trpícími HCH i dle věku a pohlaví?

„Tady především záleží na charakteru povahových vlastností pacienta. Pohlaví, dle mého se lépe spolupracuje s ženami, protože jsou klidnější. Liší se spolupráce i dle věku, protože s mladšími pacienty je lepší komunikace. Čím starší člověk je, tím horší je s ním komunikace i ta celková spolupráce.“

10. Choval se někdy pacient trpící HCH agresivně?

„Určitě taky. Častěji se mi to stávalo u mužů, protože ta agrese v nich prostě je.“

- Směřoval pacient svoji agresivitu přímo k Vám?

„Většinou svoji agresi směřují vůči okolí. Samozřejmě se někdy stalo, že i přímo vůči zdravotníkovi, ale především vůči svému okolí.“

- Jak se daná situace řešila?

„Řeší se to především domluvou a lidským přístupem. Zdravotník by měl toho člověka vyslechnout. Pacient potom vidí pochopení ze strany personálu, tak se většinou uklidní. Důležité je, aby personál byl vůči pacientovi empatický a snažil se plnit pacientovy potřeby.“

- Byla potřeba konzultace s lékařem?

„Pokud nepomůže domluva, tak je vždy nutná konzultace s lékařem. Určitě. Řeší se to vždy, co se týče ordinací a léků. Především psychofarmaka, která tu agresi trochu omezí, aby k projevům agrese nedocházelo tak často.“

11. Byla jste někdy svědkem napadení personálu nebo pacienta od pacienta trpícího HCH?

„Ano, byla jsem svědkem. Pacient trpící Huntingtonovou chorobou napadl samotného pana primáře, kdy si s ním chtěl povídat a nepochopil, co po něm lékař chce. Lékař od pacienta dostal ránu do hlavy. Agrese zde vznikla z neznámého důvodu. Nejspíše se pacient začal bát a jednal tímto způsobem. Celé to bylo nedorozumění.“

- Jak se daná situace řešila?

„Řešila se zklidněním pacienta hlavně domluvou a vysvětlením situace.“

- Bylo zapotřebí učinit nějaká opatření, aby se daná situace už neopakovala?

„To bohužel nelze.“

12. Choval se někdy pacient trpící HCH apaticky?

„Apaticky si myslím že ne. Spíše tito pacienti trpí depresemi.“

- Jak se daná situace řešila?

„Komunikací s lékařem a psychology. Popřípadě psychofarmaka.“

13. Zaznamenala jste někdy nějaké zlepšení během Vaší péče o pacienty s HCH?

„Myslím si, že ne. Pacientův stav je stejný a pořád se jen zhoršuje.“

14. Jakým způsobem by mohla všeobecná sestra zkvalitnit život pacienta trpícího HCH?

„Přizpůsobit pacientovi prostředí k jeho potřebám. Zajistit komunikaci a kontakt s rodinou. V praxi to vypadá tak, že když rodina zjistí, že je takhle vážně nemocný, tak se od něho distancují a pacientovi ta jeho rodina chybí. Naše zařízení dovoluje, aby se rodina mohla pacienty vzít na pár dní domů a mohli spolu trávit volný čas. Dovolit pacientovi návštěvy kdykoliv, jakkoliv, především, aby měl pacient pocit podpory a měl kontakt s rodinou.“

15. Jaká jsou podle Vás specifika péče o pacienta trpícího HCH?

„Specifika jsou taková, že by měl mít dobré podmínky prostředí z důvodu nekoordinovaných pohybů. Neměl by mít okolo sebe ostré předměty, ostré rohy od nábytku. Místnost, kde není moc nábytku, aby neměl možnost se zranit. Samozřejmě co se týče

výživy, tak tito pacienti hodně hubnou, tak přídavky a hodně stravy. Zajistit pacientovi potřebnou péči. Oblékat je, aby byli čisti a suší. Zajistit především přijímání potravy. Strava se dává ze začátku mletá a později hlavně mixovaná. V momentě, kdy pacient přestane zcela přijímat potravu, tak dle lékaře zavést sondu nebo PEG.“