VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ, o. p. s., PRAHA 5

OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTKY S HUNTINGTONOVOU CHOROBOU

Bakalářská práce

MONIKA PASTORKOVÁ, DiS.

Stupeň vzdělání: bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: PhDr. Eva Malíková

Praha 2015

VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ, o.p.s.
se sídlem v Praze 5, Duškova 7, PSČ 150 00,

Pastorková Monika
3. VSV

Schválení tématu bakalářské práce

Na základě Vaší žádosti ze dne 17. 10. 2014 Vám oznamuji schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

Ošetřovatelský proces u pacientky s Huntingtonovou chorobou

The Nursing Process in a Female Patient with Huntington´s Disease

Vedoucí bakalářské práce: PhDr. Eva Malíková

Konzultant bakalářské práce: PhDr. Dušan Sysel, PhD., MPH.

V Praze dne: 30. 10. 2014

doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.
rektorka

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a všechny použité informační zdroje jsem uvedla v seznamu použité literatury.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své bakalářské práce ke studijním účelům.

V Praze dne 30. 5. 2015 …….

podpis

PODĚKOVÁNÍ

Děkuji vedoucí bakalářské práce, paní PhDr. Evě Malíkové, za odborné vedení, trpělivost, ochotu a v neposlední řadě za cenné rady, podněty a připomínky při zpracování této práce.

V Praze dne 30. 5. 2015 …….

podpis

ABSTRAKT

PASTORKOVÁ, Monika. *Ošetřovatelský proces u pacientky s Huntingtonovou chorobou.* Vysoká škola zdravotnická, o. p. s. Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.). Vedoucí práce: PhDr. Eva Malíková, Praha. 2015. 68s.

Tématem bakalářské práce je ošetřovatelský proces u pacientky s Huntingtonovou chorobou. Bakalářská práce je rozdělena na část teoretickou a část praktickou. Teoretická část obsahuje etiologii onemocnění, popis psychických a neurologických příznaků, jednotlivých forem, stádií, možností léčby a také možné komplikace Huntingtonovy nemoci. Dále se věnuje genetickému testování, které je nezbytné pro diagnostiku nemoci, a také nastiňuje možnosti ústavní či ambulantní péče o pacienty. Praktická část práce se zabývá ošetřovatelským procesem u konkrétní pacientky v terminálním stádiu Huntingtonovy choroby.

Cílem práce je seznámit nejen laickou veřejnost a zdravotnický personál s tímto velmi vzácným onemocněním, ale poukázat na specifika ošetřovatelské péče vyplývají z potřeb pacientů s diagnózou Huntingtonova choroba.

Klíčová slova:

Autosomálně dominantní dědičnost. Huntingtonova choroba. Chorea. Neurodegenerativní onemocnění. Ošetřovatelský proces.

ABSTRACT

PASTORKOVÁ, Monika. The *Nursing Process in a Female Patient with Huntington´s disease.* Medical college. Degree: Bachelor (Bc.). Supervisor: PhDr. Eva Malíková, Praha 2015. 68 pages.

The subject of this bachelor´s thesis is The Nursing Process in a Female Patient with Huntington´s disease. The thesis is divided into the theoretical and practical part. The theoretical one includes the etiology of disease, description of psychical and neurological symptoms, forms, stages, treatment options and possible complications of Huntington´s disease. Thesis is also focused on genetic testing, which is necessary for disease diagnostic, and outlines possibilities of institutional or outpatient care. The practical part deals with nursing process of a concrete patient in a terminal stage of Huntington´s disease.

The target of the thesis is a getting acquainted of this very rare disease and show specifics of nursing care resulting from patient´s needs.

Key words:

Autosomal dominant inheritance. Huntington´s disease. Chorea. Neurodegenerative disease. Nursing process.

PŘEDMLUVA

Jako téma bakalářské práce jsem si vybrala problematiku Huntingtonovy choroby, onemocnění velmi vzácné a pro mnoho lidí také málo známé. Výběr tématu byl ovlivněn především mou osobní zkušeností s péčí o pacientku s tímto onemocněním. Hlavním záměrem bylo bližší seznámení s danou problematikou a poskytnout jak zdravotnickým pracovníkům, tak i pečujícím osobám ucelené informace o Huntingtonově chorobě a specifících péče. Doufám, že tato práce bude přínosem výše uvedeným osobám a bude nápomocná při péči o pacienty, která je velmi náročná po fyzické a psychické stránce a dokáže změnit život nejen nemocnému, ale i celé rodině.

OBSAH

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

SEZNAM TABULEK

ÚVOD 12

1 HUNTINGTONOVA CHOROBA 13

1.1 ETIOLOGIE 14

1.2 FORMY 15

1.3 STÁDIA 16

1.4 PŘÍZNAKY 17

1.4.1 NEUROLOGICKÉ PŘÍZNAKY 17

1.4.2 PSYCHICKÉ PŘÍZNAKY 18

1.5 KOMPLIKACE 20

1.6 DIAGNOSTIKA A GENETICKÉ TESTOVÁNÍ 21

1.6.1 PREIMPLANTAČNÍ GENETICKÁ DIAGNOSTIKA 21

1.6.2 PRENATÁLNÍ TESTOVÁNÍ 21

1.6.3 PRESYMTOMATICKÉ TESTOVÁNÍ OSOB V RIZIKU 21

1.6.4 SYMPTOMATICKÉ TESTOVÁNÍ 22

1.7 LÉČBA 23

1.8 ZAŘÍZENÍ PRO PACIENTY S HCH 24

1.9 ORGANIZACE ZABÝVAJÍCÍ SE HCH 25

2 SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTA S HUNTINGTONOVOU CHOROBOU 26

3 OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTKY S HUNTINGTONOVOU CHOROBOU 28

4 DOPORUČENÍ PRO PRAXI 52

ZÁVĚR 54

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY 55

PŘÍLOHY 58

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

BMI……Body Mass Index

CAG……...Cytosin Adenin Guanin

CMP……...Cévní mozková příhoda

CPS……Capsle

CT……...Počítačová tomografie

ČRHO…….....Česká rada humanitárních organizací

D…….....Dech

DK…….....Dolní končetiny

DNA……...Deoxyribonukleová kyselina

EHA……...European Huntington Association

HK……..Horní končetiny

HCH……...Huntingtonova choroba

CH/FR……....Charriérova stupnice

IHA……....International Huntington Association

MR……Magnetická rezonance

NGS……...Nasogastrická sonda

NRZP…….....Národní rada zdravotně postižených

SIR..…….....Sirup

SpO_2…….....Saturace krve kyslíkem

P…….....Pulz

PEG……...Perkutánní endoskopická gastrostomie

PMK…….....Permanentní močový katetr

PNC……...Penicilin

RTG……...Rentgen

TBL…….……..Tableta

TCHS……....Tracheostomie

TK…….....Krevní tlak

TT…….…....Tělesná teplota

(VOKURKA, HUGO, 2013)

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1 VLIV CAG TRIPLETŮ NA VÝSKYT HCH 14

Tabulka 2 TYPY PAMĚTI A JEJICH POŠKOZENÍ PŘI HCH 19

Tabulka 3 IDENTIFIKAČNÍ ÚDAJE 30

Tabulka 4 VITÁLNÍ FUNKCE PŘI PŘIJETÍ 31

Tabulka 5 FARMAKOLOGICKÁ ANAMNÉZA 32

Tabulka 6 POSOUZENÍ FYZICKÉHO STAVU ZE DNE 4.7. 2014 34

Tabulka 7 AKTIVITY DENNÍHO ŽIVOTA 37

Tabulka 8 POSOUZENÍ PSYCHICKÉHO STAVU ZE DNE 4.7. 2014 38

ÚVOD

Pojem Huntingtonova choroba není v naší společnosti moc známý a málokterý zdravotnický pracovník se s takto nemocným setká ve své praxi. Proto jsem se rozhodla této problematice věnovat.

Bakalářská práce je rozdělena na dvě části, praktickou a teoretickou. Část teoretická se zabývá popisem Huntingtonovy choroby – její etiologií, formami, stádii, neurologickými a psychickými příznaky, komplikacemi, diagnostikou, léčbou a možnostmi péče o takto nemocné.

Praktická část zahrnuje případovou studii pacientky v posledním stádiu choroby s indikací k paliativní léčbě. Na základě zjištěných informací a potřeb pacientky byly stanoveny ošetřovatelské diagnózy, cíle a ošetřovatelské intervence vedoucí k jejich naplnění. Následně je v této části práce popsána realizace intervencí a jejich hodnocení.

Cílem práce je seznámit odbornou i laickou veřejnost s tímto vzácným onemocněním, poukázat na specifika ošetřovatelské péče u pacientů s Huntingtonovou chorobou.

1 HUNTINGTONOVA CHOROBA

Huntingtonova choroba (HCH) je velmi vzácné, dědičné neurodegenerativní onemocnění s manifestací ve středním věku života. Projevuje se v typickém případě klinickou trias – hybným, kognitivním a psychiatrickým postižením. Vyskytuje se u mužů i žen a má fatální následky. V současné době léčba neexistuje, lze pouze zmírnit řadu projevů.

Své pojmenování získala tato nemoc po známém americkém lékaři, neurologovi George Huntingtonovi (1850 – 1916), který v roce 1872 publikoval článek „On Chorea“ v lékařském a chirurgickém zpravodaji, obsahující stručný a výstižný popis nemoci.

Celosvětová prevalence je odhadována na 1 případ na 10 000 - 20 000 obyvatel. (WALKER, 2007). Nejčastějším místem výskytu je Evropa a Spojené státy Americké, kde je počet nemocných zhruba 30 000.

V České republice se odhaduje počet nemocných na 600, počet osob v riziku je mnohonásobně vyšší. (ADAMCZYK ,Sestra 5/2012, s.33).

1.1 ETIOLOGIE

Nemoc vzniká na podkladu mutace genu na krátkém raménku 4. chromozomu a řadíme ji mezi tzv. tripletové choroby. Tato mutace způsobuje abnormální zmnožení tripletu „CAG“, tj. Cytosin-Adenin-Guanin, který kóduje aminokyselinu pro výrobu bílkoviny huntingtin. Tato bílkovina má zásadní roli ve vývoji mozku. Při zmnožení CAG tripletů dochází ke změně struktury a funkce huntigntinu, což může mít za následek, podle některých teorií, předčasný začátek apoptózy.

Počet tripletů má vliv na výskyt HCH (tab. 1.). U zdravého člověka je počet CAG tripletů 10 až 26, pokud je tripletů 40-55 nemoc se projeví kolem 40. roku věku, v případě tripletů na 60 se HCH projeví již v dětství.

Tabulka 1 VLIV CAG TRIPLETŮ NA VÝSKYT HCH

Počet CAG tripletů	**Pravděpodobnost výskytu HCH**
10-26	Počet CAG tripletů u nepostižené populace
27-35	Je možná další mutace u potomků a navýšení počtu tripletů. Existuje riziko, že se gen u potomků zvětší natolik, že dojde k rozvoji HCH
36-39	Šedá zóna – nemoc může, ale i nemusí propuknout
40 a více	HCH se u jedince projeví, nejčastěji kolem 40. roku života
60 a více	HCH se projeví pravděpodobně již v dětství

Zdroj: ROTH, 2004, s.1

HCH je autozomálně dominantní dědičné onemocnění, kdy nemoc vzniká již při přítomnosti mutace na jednom ze dvou párových chromozomů. Proto je pravděpodobnost přenosu onemocnění na potomky 50%. Vzácně může dojít k nové mutaci a tudíž se HCH může objevit i v původně nepostižené rodině. V rodinách, kde se gen dědí po otci, se nemoc manifestuje obvykle častěji, než je tomu u rodin s postiženou matkou.

Onemocnění postihuje oblast tzv. striata, což je mozkové jádro umístěné v mozkových polokoulích jako součást bazálních ganglií, které regulují a dotváří hybné projevy, motivační, afektivní a kognitivní funkce a projevy chování.

1.2 FORMY

Rozlišujeme tři formy onemocnění, pro které je určující především věk na počátku prvních klinických projevů.

a) *Forma klasická*

Začátek onemocnění je obvykle mezi 35. – 50. rokem života, cca 90% všech případů HCH. První obtíže bývají nespecifické, tj. poruchy chování, deprese, později nastupuje demence. Od časných stádií se objevuje porucha motoriky. Ve většině případů se pacient stává v průběhu cca 15 let zcela závislým na péči okolí.

b) *Forma juvenilní*

Tato forma začíná již před 20. rokem života, vyskytuje se cca u 5% všech případů HCH, obvykle je zděděna postiženou osobou od otce. Progrese obtíží je rychlejší než u klasické formy, dominují nejdříve poruchy psychiky, později se přidávají poruchy motoriky, mimovolní pohyby se obvykle vůbec neprojeví.

c) *Forma s pozdním začátkem*

Manifestuje se u osob starších 60 let a jedná se o cca 5% všech případů. Má pomalý průběh a nemocní se dožívají průměrného věku populace. Hlavním příznakem je chorea, výraznější demence se většinou nerozvíjí.

(PREISS, PŘIKRYLOVÁ KUČEROVÁ, 2006)

1.3 STÁDIA

HCH je obvykle popisována ve třech stádiích, každé z nich trvá asi 5 let.

1. *Stádium*
   - Počáteční výskyt neurologických nebo psychických symptomů
   - Udržení nezávislosti v denních aktivitách
   - Úmrtí je vzácné, kromě sebevraždy
2. *Stádium*
   - Vzrůst závislosti na okolí, potřeba dopomoci při běžných aktivitách
   - Úmrtí z nesouvisejících příčin
3. *Stádium*
   - Celková demence
   - Ztráta volních pohybů a samostatnosti
   - Nutná komplexní péče ve specializovaných zařízení pro dlouhodobou péči

(ROTH, 2014)

1.4 PŘÍZNAKY

Příznaky HCH můžeme rozdělit na psychické a neurologické (hybné), které ve většině případů vedou k návštěvě lékaře. Nemocný nemusí disponovat všemi uvedenými příznaky. Prvním příznakem propuknutí nemoci bývají neurčité a nespecifické změny v psychice jedince.

1.4.1 NEUROLOGICKÉ PŘÍZNAKY

a) *Mimovolní pohyby*

Nejčastější a nejcharakterističtější příznak klasické formy Huntingtonovy choroby je chorea neboli mimovolní pohyby škubavého či házivého charakteru v obličeji, na horních i dolních končetinách, někdy i na trupu. V průběhu onemocnění se tyto příznaky prohlubují, v pozdní fázi ustoupí a mění se v kroutivé, stereotypní pohyby tzv. dystonii. V konečných fázích dochází až k imobilitě z důvodu ztuhlosti svalů. K progresi chorey dochází při zvýšeném emocionálním napětí pacienta, při relaxaci se počet mimovolných pohybů snižuje a při spánku v mnoha případech zcela mizí. Tento příznak zcela chybí u juvenilní formy HCH.

b) *Poruchy chůze*

Chůze je narušována choreou. Objevuje se tzv. rozházená chůze. Nemocný je značně ohrožen rizikem pádu.

c) *Poruchy řeči*

Častým projevem je také dysartrie, porucha procesu artikulace, obvykle se rozvíjející ve středních a pozdních stádiích nemoci. V konečném stádiu je řeč nesrozumitelná, pacient vydává spíše mimovolně vzniklé zvuky jako je bručení či povzdechy.

d) *Poruchy polykání*

Dysfagie vzniká na podkladě nekoordinovaného pohybu hltanového svalstva. Vede až k závažným poruchám příjmu potravy či aspiraci stravy nebo tekutin, kdy pacienta ohrožuje nejen dušení, ale i vznik pneumonie.

e) Úbytek hmotnosti

Postupné hubnutí je typické pro pokročilejší stádia nemoci, nesouvisí však s úbytkem chuti k jídlu či s tíží mimovolních pohybu. Podstata tohoto projevu nemoci je podle odborníků nejasná.

1.4.2 PSYCHICKÉ PŘÍZNAKY

a) Deprese

Může se objevit i několik let před prvními motorickými projevy. Pacient je často rychle vyčerpán, na běžné úkoly musí vynaložit značné množství energie. Dochází k poklesu koncentrace, smutné náladě bez zjevné příčiny, ztrátě chuti k jídlu, plačtivosti, úzkosti, změně spánkového režimu. Vyskytují se také somatické projevy deprese – svírání na hrudi, bolesti hlavy, kloubů, zad.

b) Agresivita

Častější bývá u pacientů se sklony k agresi a projevuje se zejména ve vztahu k nejbližším, nikoli na veřejnosti.

c) Apatie

Dochází ke snížení citové reaktivity a nezájmu. Jedná se o velmi častý symptom, který výrazně ovlivňuje kvalitu života jedince s HCH. Často se pojí s depresí a projevuje se až u 70% nemocných.

d) Ztráta sebedůvěry

Při zhoršení koncentrace, paměti může dojít ke ztrátě sebedůvěry, což ovlivňuje nejen nemocného, ale i okolí. Pacient se stahuje „do sebe“, vše nové ho vyvádí z míry.

e) Halucinace, bludy

Vyskytují se velmi zřídka. U HCH může jít o paranoidní představy nebo sluchové halucinace, na základě kterých pacient jedná.

f) Porucha kognitivních funkcí

Poruchy kognitivních funkcí dominují především v časných stádiích HCH. Řadíme zde demenci, převážně podkorového typu, která se s vývojem nemoci objeví u všech nemocných. Patří mezi hlavní příznaky HCH a postupně znemožňuje nemocnému vykonávat běžné denní aktivity. Dále se vyskytují poruchy paměti (tab. 2.).

Tabulka 2 TYPY PAMĚTI A JEJICH POŠKOZENÍ PŘI HCH

Typ paměti	Význam	Stupeň zasažení u HCH
Pracovní	Řešení aktuálních problémů Řešení nových situací	Velice brzy a výrazné postižení
Prospektivní	Provedení činnosti v pravý čas	Časté
Explicitní (vědomá)	Volné vybavení informací, vzpomínek v čase a prostoru	Zasažena brzy
Sémantická	Význam slov	Do pozdních stádií nemoci je zachovalá
Verbální	Pro konverzaci, sledování televize, čtení souvislých textů	Snížená
Prostorová	Pro orientaci	Časté zasažení
Implicitní (nevědomá)	Nevědomé učení motorickým dovednostem	Výrazné postižení
Vizuální	Plánování, organizace, špatné zpracování emočního obsahu	Zasažena brzy a velice významně
Dlouhodobá		Dobře zachovalá až do pokročilejších stádií choroby

Zdroj: ROTH,2014, s.8

Mezi poruchy kognitivních funkcí zahrnujeme také poruchu řeči. Slovní zásoba, gramatika a větná skladba bývají zachovány až do pokročilejších stádií. I když schopnost porozumět hlasovému projevu je zachována, vlastní projev pacienta s vývojem nemoci již není možný. Pacient těžce hledá správná slova, typická je změna tempa řeči, s námahou začíná rozhovor.

1.5 KOMPLIKACE

Hlavní komplikací je porucha příjmu potravy z důvodu potíží s polykáním, která vede k postupné kachektizaci nemocného. Potíže s polykáním mohou zapříčinit také aspirační pneumonii. Mezi komplikace nemoci lze zařadit i zvýšené riziko sebevraždy než je v běžné populaci průměrné. Proto je vhodná a dá se říct, že i nutná intervence odborníka – psychologa či psychiatra. Některé zdroje uvádí, že pacienti trpící HCH mají větší sklon k alkoholové závislosti, avšak žádná odborná studie tuto domněnku nepotvrdila.

1.6 DIAGNOSTIKA A GENETICKÉ TESTOVÁNÍ

HCH lze diagnostikovat na základě třech kritérií:

- Klinické projevy nemoci
- RTG, CT, popř. MR mozku (viditelné atrofické změny)
- Genetický test

HCH považujeme za jedno z prvních genetických onemocnění, které bylo možné testovat, díky objevu genetického markeru v roce 1983 a o deset let později zjištění kauzálního genu, který nese označení IT 15. Genetické testování rozdělujeme do čtyř oblastí.

1.6.1 PREIMPLANTAČNÍ GENETICKÁ DIAGNOSTIKA

Metoda, která umožňuje zjistit u zárodků vzniklých při umělém oplodnění, zda nesou vlohu pro danou genetickou chorobu.

1.6.2 PRENATÁLNÍ TESTOVÁNÍ

Toto testování lze provádět již v začátku 11. týdne těhotenství z odběru plodových obalů, výsledek je znám do 2-3 dnů. Provádí se v případě, že jeden z rodičů trpí HCH nebo je pozitivně testovaný. Pokud chce matka dítě donosit, bez ohledu na výsledek testu, je autonomie dítěte, s ohledem na budoucí právo rozhodnutí podstoupit presymptomatický test, porušena. V souvislosti s testem existuje také malé riziko spontánního potratu.

1.6.3 PRESYMTOMATICKÉ TESTOVÁNÍ OSOB V RIZIKU

Provádí se u jedinců, jejichž biologičtí rodiče či prarodiče trpěli či trpí HCH. Jedná se o potvrzení či vyvrácení nosičství genu HCH. Test lze provádět pouze uchazečům starším 18-ti let, kteří se pro test rozhodli svobodně bez jakéhokoliv nátlaku.

Předtestové poradenství

Před odběrem probíhá předtestové poradenství, kdy jedinec podstoupí několik konzultací s odborníky, kteří mu poskytnou potřebné informace o nemoci, možných výsledcích včetně tzv. šedé zóny. Jedná se většinou o vstupní pohovor, 1-2 sezení s genetikem, neurologické a psychiatrické vyšetření a v neposlední řadě psychologické konzultace. Vždy závisí na přístupu a stavu testovaného. Konzultace musí vždy probíhat osobně a je doporučován určitý časový mezník mezi konzultacemi, odběrem a sdělením výsledku. Odborník může také navrhnout odložení testu, jeho nepodstoupení či nesdělení výsledků z důvodu špatného stavu jedince. Testovaný by měl být také informován o vhodnosti doprovodu jiné osoby, která jej bude provázet jednotlivými stádii. Výsledek testu musí být sdělen testovanému pouze osobně, další osobě jen na základě písemného souhlasu testovaného.

Potestová podpora

Plánuje se už při předtestovém poradenství a je důležitá při jakémkoliv výsledku. Jedná se hlavně o konzultace s psychologem.

Analýzu DNA provádí v České republice dvě pracoviště s potřebnou akreditací – 1. Lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Praze a Fakultní nemocnice v Olomouci. Zajišťují také kompletní péči o testovaného jedince, tj. předtestové a potestové poradenství.

1.6.4 SYMPTOMATICKÉ TESTOVÁNÍ

Diagnostický test prováděný v případě podezření na HCH, jedná se o potvrzení diagnózy jedince, u kterého vypukly příznaky choroby. Testovaný musí být vždy informován a musí podepsat písemný souhlas. V případě, že je testovaný v počátečním stádiu choroby, mělo by se postupovat jako při nesymptomatickém testování.

1.7 LÉČBA

Kauzální léčba není známa, nemoc vede během 8-12 roků ke smrti. (SEIDL,2008, s.125)

I když prognóza nemoci není příznivá, lze na určitý čas zmírnit řadu projevů a snížit riziko vzniku komplikací nemoci. Proto je nutná spolupráce multidisciplinárního týmu – neurologa, psychiatra, psychologa, logopeda atd.

Symptomatologická léčba zahrnuje podávání antidepresiv, anxiolytik, také antipsychotik na zmírnění psychických poruch a mimovolních pohybů. Vzhledem k množství vedlejších účinků se nasazují pouze v případech, kdy chorea výrazně omezuje pacienta při běžných aktivitách denního života.

Dále je nutné zaměřit se na dostatečnou výživu nemocného, jelikož úbytek váhy je častým příznakem HCH ať už z důvodu deprese nebo omezením hybnými projevy nemoci. Vhodné je příjem stravy konzultovat s nutriční poradnou. Vzhledem k progresi nemoci, kdy se v pozdějších stádiích objevuje porucha polykání, je nezbytné zajistit jiný způsob podávání stravy např. perkutánní endoskopickou gastrostomií. Důležitý je také dostatečný příjem tekutin ke snížení komplikací nemoci.

Pro zabránění agrese, která často vzniká na podkladě neporozumění, by měla být včas vytvořena alternativní forma komunikace. Existuje mnoho možností alternativní komunikace, z nichž některé nevyžadují žádné speciální vybavení či pomůcky (znaková řeč), u jiných jsou naopak nezbytně nutné (Piktogramy, Blissovy symboly, komunikační tabulky atd.).

Velká pozornost by měla být věnována také zabezpečení pacienta před neúmyslným sebepoškozením vhodnou úpravou lůžka a používáním vhodných kompenzačních pomůcek. Důležitá je podpora soběstačnosti pacienta ve všedních činnostech.

1.8 ZAŘÍZENÍ PRO PACIENTY S HCH

V konečných stadiích bývá nevyhnutelná ústavní péče. Pacient by neměl být „odložen“. Měly by mu být poskytnuty pomůcky ke zvýšení bezpečnosti a pohyblivosti. Lze tak dosáhnout znatelného zlepšení kvality života nemocného.

(BÍLOVÁ, 2008, s.14)

Péče o nemocného s HCH je velmi náročná nejen fyzicky, ale i po psychické stránce. V počátcích onemocnění je vhodné využívat služeb agentur domácí péče, denního nebo týdenního stacionáře, které poskytnou nemocnému veškerou potřebnou péči, zatím co pečující osoba může chodit do zaměstnání eventuelně plnit či vykonávat jiné nezbytné povinnosti. Pokud se však péče stane nezvladatelnou, je možnost umístit nemocného do pobytového zařízení. V České republice však neexistuje zařízení, které by se specializovalo konkrétně na péči o osoby s HCH.

Lze využívat pobytových zařízení sociálních služeb domovů pro osoby se zdravotním postižením, domovů pro seniory, chráněné bydlení nebo domovů se zvláštním režimem. Ve kterých personál zajistí potřebnou komplexní ošetřovatelskou péči v posledních stádiích onemocnění.

(KLUČKOVÁ, 2010)

1.9 ORGANIZACE ZABÝVAJÍCÍ SE HCH

Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě

Společnost byla založena roku 1991 s cílem vytvořit podpůrný a vzdělávací program na pomoc pacientům s HCH, příbuzným nemocných. Dále se taky věnují osobám v riziku, kdy se zabývají problematikou genetického testování a vyrovnání se s diagnózou. Pro pečující, příbuzné či odborníky společnost připravuje edukační programy.

Počet členů: 650

Počet aktivních členů: 142

Aktivity společnosti:

- Rekondičně edukační víkendové pobyty
- Vydávání zpravodaje Archa
- Tisk a distribuce letáků a příruček o HCH
- Vytváření finančních zdrojů, aby veškerá činnost a programy mohly pokračovat
- Provozování půjčovny zdravotnických pomůcek Medializační činnost
- Vytváření multidisciplinární týmu odborníků na terapii HCH
- Spolupráce s EHA - European Huntington Association, IHA - International Huntington Association, se sesterskými organizacemi a společností EURORDIS pro vzácná onemocnění
- Spolupráce s NRZP - Národní rada zdravotně postižených v České republice a ČRHO a Koalicí pro zdraví
- Zástup rodin s HCH při různých jednáních při prosazování zájmů pacientů s HCH
- Internetová poradna pro rodiny s HCH

International Huntington Association

Mezinárodní organizace založena v roce 1979 na pomoc lidem s HCH. Hlavním posláním je především sdružovat organizace zabývající se touto problematikou, podpora mezinárodní spolupráce při hledání léku a podpora výzkumu v dalších oblastech jako je zdokonalení péče o nemocné.

2 SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTA S HUNTINGTONOVOU CHOROBOU

Při ošetřování pacienta s Huntingonovou chorobou je nejdůležitější vědět, ve kterém stádiu onemocnění se pacient nachází. Podle toho se bude také odvíjet i náročnost ošetřovatelské péče. V pozdějších stádiích se rozvíjí demence, poruchy hybnosti až imobilita, což může velmi ztížit komunikaci a spolupráci s pacientem. Důležitý je individuální, empatický, trpělivý přístup, spolupráce s rodinnými příslušníky či opatrovníkem.

V plánované a poskytované ošetřovatelské péči je nezbytné zaměřit se na následující oblasti:

MONITORING

- Krevní tlak, pulz, tělesná teplota, vědomí, psychický stav
- Stav nutrice: BMI, kožní turgor
- Účinky léků: žádoucí i nežádoucí
- Invazivní vstupy: funkčnost, průchodnost, známky infekce

POLOHA A POHYBOVÝ REŽIM

- Posouzení soběstačnosti při základních všedních činnostech
- Zhodnocení vzniku rizika dekubitů
- Pravidelné polohování každé 2 hodiny během a dne každé 3 hodiny v noci za pomocí polohovacích pomůcek, vedení polohovacího záznamu
- Zabránění úrazu či jiného poškození pomocí polstrování křesel, lůžka
- Pasivní cvičení v lůžku

VÝŽIVA

- Zhodnocení stupně sebeobsluhy
- Zajistit dostatek kompenzačních pomůcek – speciálně upravené nádobí – příbory, hrníčky
- Zajištění výživy přes PEG či NGS, podávání Nutrisonu v pravidelných intervalech 2-3 hodiny s noční pauzou

- Zajištění dostatečné hydratace
- Vedení bilance tekutin

VYPRAZŇOVÁNÍ

- Posouzení kontinence/inkontinence
- Sledování frekvence, barvy, příměsí a konzistence stolice
- Podání Lactulosy nebo jiného vhodného laxativa podle potřeby
- Sledování množství, barvy, příměsí a zápachu moče
- Péče o PMK – sledování funkčnosti, známky infekce, pravidelná výměna PMK a uzavřeného odvodného močového systému v doporučených intervalech
- Pravidelná výměna inkontinenčních pomůcek

HYGIENICKÁ PÉČE

- Zhodnocení stupně sebepéče
- Zajištění hygienické péče ošetřovatelským týmem – dopomoc nebo úplné provedení
- Prevence opruzenin a dekubitů

SPÁNEK A ODPOČINEK

- Sledování délky a kvality spánku
- Podávání hypnotik podle ordinace lékaře
- Dodržování spánkových rituálů, zajištění klidného prostředí

PSYCHOSOCIÁLNÍ POTŘEBY

- Posouzení stavu vědomí, schopnosti řeči a úrovně komunikace
- Individuální a empatický přístup k pacientovi
- V případě potřeby zajistit odborníka – psychiatra, psychologa
- Sledování psychického a emočního stavu
- Využití alternativní komunikace
- Vytváření podmínek pro efektivní spolupráci s příbuznými a jinými blízkými osobami pacienta

3 OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTKY S HUNTINGTONOVOU CHOROBOU

Ošetřovatelský proces je komplexní systémový výkon ošetřovatelské činnosti, který klade důraz na individuální potřeby nemocného a jehož cílem je řešit jeho problémy či zabránit jejich vzniku. Činnosti sestra provádí ve prospěch pacienta buď sama nebo, je-li to možné, za spolupráce nemocného. V praxi se používá následující pětifázový proces.

(TÓTHOVÁ,2014)

Zhodnocení/posuzování

První krok ošetřovatelského procesu je objektivní i subjektivní posouzení celkového stavu pacienta, sběr informací. Při realizaci prvního kroku sestra využívá metody rozhovoru, pozorování. Zdrojem informací je pacient, popř. rodinní příslušníci, zdravotnická dokumentace atd. Ke zhodnocení stavu pacienta může také využít hodnotící škály, např. Stupnici Nortonové. Jelikož v pozdním stádiu HCH pacient již není schopen mluvit, jsou hlavním zdrojem informací rodina a zdravotnická dokumentace.

Diagnostika

Ve druhé fázi probíhá analýza sesbíraných údajů a následné stanovení ošetřovatelských diagnóz, aktuálních i potencionálních. Diagnóza je identifikace potřeb nemocného, které jsou narušeny nebo vyvolány jeho zdravotním stavem.

Plánování

Třetím bodem ošetřovatelského procesu je plánovaní, kdy sestra seřadí pacientovi problémy podle priority, stanoví si cíle a určí činnosti potřebné k jejich dosažení.

Realizace

Během této fáze sestra realizuje naplánované činnosti, které vedou k dosažení vytyčených cílů.

Vyhodnocení

V poslední fázi ošetřovatelského procesu sestra hodnotí, zda bylo stanovených cílů dosaženo či nikoliv a navrhuje další případná opatření.

ANAMNÉZA

Tabulka 3 IDENTIFIKAČNÍ ÚDAJE

Jméno a příjmení: K. A.	**Pohlaví:** žena
Datum narození: 11. 1. 1947	**Věk:** 67
Rodné číslo: ******/***	**Číslo pojišťovny:** 213
Adresa: okres Kroměříž	
Vzdělání: základní	**Zaměstnání:** důchodce
Stav: vdaná	**Státní příslušnost:** česká
Datum přijetí: 4. 7. 2014	**Typ přijetí:** plánované
Oddělení: Hospic	**Ošetřující lékař:** MUDr. Z. B.

Zdroj: Vlastní zpracování

Medicínská diagnóza hlavní:

G 10 Huntingtonova nemoc

Medicínské diagnózy vedlejší:

I 63.3 Mozkový infarkt způsobený trombózou mozkových tepen

J 69.9 Respirační selhání NS

(Mezinárodní statistická klasifikace nemocí a přidružených zdravotních problémů, 2009)

Tabulka 4 VITÁLNÍ FUNKCE PŘI PŘIJETÍ

TK: 110/70 mmHg	**Výška:** 170 cm
P: 75/min	**Váha:** 50 kg
D: 15/min	**BMI:** 17,3
TT: 36,5 °C	**SpO_2:** 93%
Pohyblivost: imobilní	
Stav vědomí: lucidní	**Krevní skupina:** A, Rh negativní

Zdroj: Vlastní zpracování

Nynější onemocnění:

Pacientka z důvodu infaustní prognózy přeložena do hospice s indikací k paliativní léčbě. Nutná komplexní odborná ošetřovatelská péče. V roce 2005 byla pacientce diagnostikována Huntingtonova choroba, nyní v pokročilém stádiu onemocnění. Dále pacientka prodělala v roce 2014 CMP s následnými komplikacemi – respirační selhání.

Informační zdroje: zdravotnická dokumentace, rodina

Rodinná anamnéza:

Otec pacientky: etylik

Matka pacientky: nezjištěno

Děti: mladší syn – Huntingtonova chorea

starší syn – odmítl genetické testování

Osobní anamnéza:

Onemocnění: 2014 – CMP s levostrannou hemiparézou

Hospitalizace, operace: 3/2014 TCHS, 5/2014 PEG

Úrazy: 0

Transfúze: 0

Očkování: Pravidelné očkování podle očkovacího kalendáře

Tabulka 5 FARMAKOLOGICKÁ ANAMNÉZA

Název léku	Forma	Síla	Dávkování	Léková skupina
Betaloc	tbl.	200mg	½-0-0	antihypertensiva
Buronil	tbl.	25mg	0-0-1-2	neuroleptika
Dormicum	tbl.	7,5mg	0-0-1	hypnotika
Loseprazol	cps.	20mg	1-0-0	antacida
Lactulosa	sir.	50%	podle potřeby	digestiva
Rispen	tbl.	1mg	1-1-0-2	neuroleptika
Tiapridal	tbl.	100mg	1-1-0-2	neuroleptika

Zdroj: Vlastní zpracování, MEDICAL TRIBUNE CZ – INPHARMEX, 2008

Alergologická anamnéza:

Léky: PNC, Paralen, Ketazon

Potraviny: 0

Chemické látky: 0

Jiné: 0

Abúzy:

Alkohol: dříve příležitostně

Kouření: 0

Káva: 0

Léky: 0

Jiné drogy: 0

Gynekologická anamnéza:

Porody: 2

Potraty: 0

Sociální anamnéza:

Stav: vdaná

Vztahy v rodině: Manžel opatrovník, udržuje s manželkou pravidelný kontakt, vztahy v rodině dobré

Pracovní anamnéza:

Vzdělání: základní

Pracovní zařazení: důchodkyně, pobírá příspěvek na bezmocnost – stupeň IV.

Spirituální anamnéza:

Podle slov manžela je pacientka věřící, před zhoršením zdravotního stavu pravidelně navštěvovala kostel

POSOUZENÍ SOUČASNÉHO STAVU

Tabulka 6 POSOUZENÍ FYZICKÉHO STAVU ZE DNE 4. 7. 2014

SYSTÉM	SUBJEKTIVNÍ ÚDAJE	OBJEKTIVNÍ ÚDAJE
Hlava a krk	*„Nekomunikuje“*	**Hlava –** poklepově nebolestivá, výstupy n. V. nebolestivé, zornice isokorické, skléry bíle. Uši a nos bez výtoku. Jazyk vlhký, čistý, plazí středem **Krk**- lymfatické uzliny a štítná žláza bez zvětšení, náplň krčních žil v normě
Hrudník a dýchací systém	*„Nekomunikuje“*	**Hrudník –** poklep plný, jasný, dýchání s ojedinělými vrzoty a chrůpky bilaterálně **Frekvence** – 15 dechů/min 3/2014 zavedena **TCHS** **SpO_2:** 93%
Srdeční a cévní systém	*„Nekomunikuje“*	**Srdce –** akce srdeční pravidelná, ozvy ohraničené **TK-** 110/70 mmHg **P-** 75´ min **DK** – bez otoků a zánětlivých změn

SYSTÉM	SUBJEKTIVNÍ ÚDAJE	OBJEKTIVNÍ ÚDAJE
Břicho a gastrointestinální trakt	*„Nekomunikuje“*	**Břicho** – pod niveau hrudníku, palpačně nebolestivé, měkké **Játra a slezina** – nezvetšené **Poslední stolice** – 3. 7. 2014 5/2014 zaveden **PEG**
Močový a pohlavní systém	*„Nekomunikuje“*	**Ledviny –** tapottemet bilaterálně negativní **Mikce –** inkontinence, PMK (Ch/Fr 20) od 14. 6. 2014, moč žlutá bez příměsí **Pohlavní systém** - menopauza
Kosterní a svalový systém	*„Nekomunikuje“*	**Páteř –** poklepově nebolestivá **Pohyblivost** – imobilní, levostranná hemiparéza **Poloha těla –** zvýšený svalový tonus, kontraktury HK
Nervový a smyslový systém	*„Nekomunikuje“*	**Vědomí** - lucidní **Orientace** - psychicky alterovaná

SYSTÉM	SUBJEKTIVNÍ ÚDAJE	OBJEKTIVNÍ ÚDAJE
Endokrinní systém	*„Nekomunikuje“*	**Štítná žláza –** nezvětšena
Imunologický systém	*„Nekomunikuje“*	**Alergologická anamnéza** - PNC, Paralen, Ketazon **TT** – 36,5 °C
Kůže a její adnexa	*„Nekomunikuje“*	**Kůže –** bez patologických eflorescencí, dekubitů **Riziko vzniku dekubitů stupnice podle Nortonové** - 14 bodů (vysoké riziko) **Vlasy**- krátké, čisté **Nehty**- upravené čisté

Zdroj: Vlastní zpracování

Tabulka 7 AKTIVITY DENNÍHO ŽIVOTA

	SUBJEKTIVNÍ ÚDAJE	**OBJEKTIVNÍ ÚDAJE**
Stravování	*„Nekomunikuje“*	Podávána speciální výživa – Nutrison- do PEGu v intervalech 3 hodin. BMI – 17,3
Příjem tekutin	*„Nekomunikuje“*	Tekutiny podávány do PEGu, vedena bilance tekutin
Vylučování moče	*„Nekomunikuje“*	Inkontinentní, zaveden PMK (Ch/Fr20), diuréza dostatečná
Vylučování stolice	*„Nekomunikuje“*	Inkontinentní, celodenně pleny, stolice pravidelná, Lactulosa podle potřeby, poslední stolice 3. 7. 2014
Spánek a bdění	*„Nekomunikuje“*	Noční neklid, podávána hypnotika
Aktivita a odpočinek	*„Nekomunikuje“*	Trvale v lůžku, imobilní, pasivní cvičení v lůžku
Hygienická péče	*„Nekomunikuje“*	Hygienickou péči zajišťuje ošetřující personál, denně ranní s večerní hygiena, 1x týdně celková koupel, prevence opruzenin, dekubitů
Samostatnost	*„Nekomunikuje“*	Podle Barthelova testu základních všedních činností má vysoký stupeň závislosti (40 bodů), neprovede žádnou činnost

Zdroj: Vlastní zpracování

Tabulka 8 POSOUZENÍ PSYCHICKÉHO STAVU ZE DNE 4. 7. 2014

	SUBJEKTIVNÍ ÚDAJE	**OBJEKTIVNÍ ÚDAJE**
Vědomí	*„Nekomunikuje“*	Lucidní, Glasgow Coma Scale - 9
Orientace	*„Nekomunikuje“*	Nelze určit
Nálada	*„Nekomunikuje“*	Nelze určit, výrazný neklid
Paměť	*„Nekomunikuje“*	Porušena ve všech oblastech
Myšlení	*„Nekomunikuje“*	Porušeno ve všech oblastech
Temperament	*„Nekomunikuje“*	Nelze určit, podle manžela sangvinik
Sebehodnocení	*„Nekomunikuje“*	Nelze určit
Vnímání vlastního zdraví	*„Nekomunikuje“*	Nelze určit

Zdroj: Vlastní zpracování

MEDICÍNSKÝ MANAGEMENT

Ordinovaná vyšetření při příjmu: tj. 4. 7. 2014

Anamnestické údaje: viz. anamnéza

Fyzikální vyšetření: zhodnocení fyziologických funkcí, poslech plic a srdce, pohmat břicha

Laboratorní vyšetření: 0

Ordinovaná vyšetření během pobytu:

Měření fyziologických funkcí: TK 1x týdně, TT 3x denně, SpO_2 podle potřeby

Konzervativní léčba:

Dieta: nic per os

Pohybový režim: trvale v lůžku, pasivní polohování - vedení polohovacího záznamu

RHB: pasivní rehabilitace v lůžku za pomoci rehabilitačního pracovníka 3x týdně

Výživa: enterální výživa podávána do PEGu, Nutrison Multi Fibre 6x denně 150ml v intervalu 2-3 h s noční pauzou, dostatečná hydratace

Medikamentózní léčba:

Do PEGu:

- Betaloc 200mg 1/2-0-0
- Loseprazol 20mg 1-0-0
- Buronil 25mg 0-0-1-2
- Rispen 1mg 1-1-0-2
- Tiapridal 100mg 1-1-0-2
- Dormicum 7,5mg 0-0-1
- Lactulosa 1 odměrka podle potřeby

Intravenózní: 0

Per rectum: 0

SITUAČNÍ ANALÝZA ZE DNE 4. 7. 2014

Pacientka K.A., věk 67 let, přijata do hospice s indikací k paliativní léčbě. V roce 2005 byla pacientce diagnostikována Huntingtonova choroba, nyní v pokročilém stádiu onemocnění. Kvůli komplikacím onemocnění pacientka podstoupila tracheostomii (3/2014) a následně z důvodu dysfágie perkutánní endoskopickou gastrostomii (5/2014) k zajištění potřebné výživy a hydratace. Pacientka má zavedený permanentní močový katétr (Ch/Fr2 0) od 14. 6. 2014, poslední stolici měla 3. 7. 2014. Hodnoty fyziologických funkcí při příjmu - D 15/min, TK 110/70 mmHg, P 75´min, TT 36,5 °C, SpO_2 93%. Stav BMI – 17,3 (podvýživa).

Pacientka je zcela imobilní, s levostrannou hemiparézou, kontrakturami HK, integrita kůže neporušena, bez defektů. Je závislá na pomoci ošetřovatelského personálu, který zajišťuje u pacientky komplexní ošetřovatelskou péči, zahrnující vše od hygienické péče až po odborné ošetřovatelské výkony.

Verbální i neverbální komunikace je zcela porušena, vydává pouze neurčité zvuky, proto je hlavním zdrojem informací rodina pacientky a zdravotnická dokumentace.

Vztahy s rodinou jsou velmi dobré, bezproblémové, manžel a syn udržují pravidelný kontakt.

U pacientky byly použity následující hodnotící škály:

- Glasgow Coma Scale: 9 bodů (střední porucha vědomí)
- Barthelův test základních všedních aktivit: 40 bodů (vysoká závislost)
- Hodnocení rizika vzniku dekubitů podle Nortonové: 14 bodů (vysoké riziko vzniku dekubitů)

STANOVENÍ OŠETŘOVATELSKÝCH DIAGNÓZ

Aktuální ošetřovatelské diagnózy

Deficit sebepéče *v souvislosti s imobilizací z důvodu primárního onemocnění, projevující se neschopností vykonávat jakoukoliv činnost sebeobsluhy ve všech oblastech*

Porušená verbální komunikace *v souvislosti s progresí primárního onemocnění, projevující se neschopností mluvit a vydáváním neurčitých zvukových projevů*

Porušené myšlení *z důvodu primárního onemocnění, projevující se neschopností péče o sebe sama*

Porušené polykání *v souvislosti s primárním onemocněním, projevující se neschopností příjmu stravy per os*

Nízké BMI *v souvislosti s poruchou polykání, projevující se úbytkem tělesné hmotnosti*

Inkontinence stolice *v souvislosti s nedostatečnými kognitivními funkcemi, projevující se samovolným odchodem stolice*

Inkontinence moči *v souvislosti s nedostatečnými kognitivními funkcemi projevující se samovolným odchodem moči*

Dušnost *v souvislosti s respiračním selháním, projevující se oslabeným, ztíženým dýcháním a nadprodukcí sputa*

Porušený spánek *v souvislosti primárním onemocněním a nesouladem denního biorytmu, projevující se nespavostí, nočním neklidem a lehkým spánkem, který trvá 2 až 3 hodiny během noci*

Potencionální ošetřovatelské diagnózy

Riziko imobilizačního syndromu *z důvodu upoutání na lůžko*

Riziko zácpy *v souvislosti s imobilitou*

Riziko porušení kožní integrity *v souvislosti s projevy primárního onemocnění - mimovolními pohyby, imobilizací, inkontinencí moče a stolice*

Riziko infekce *z důvodu zavedených invazivních vstupů (PEG, PMK, TCHS)*

AKTUÁLNÍ OŠETŘOVATELSKÉ DIAGNÓZY

Ošetřovatelská diagnóza č. 1

Nízké BMI v souvislosti s poruchou polykání, projevující se úbytkem tělesné hmotnosti

Cíl: Pacientka dosáhne adekvátního zvýšení tělesné hmotnosti

Priorita: střední

Výsledná kritéria:

- Pacientka má dostatečný energetický příjem potravy
- Rodina je edukována o nutnosti zvýšení příjmu potravy
- Ošetřující personál je informován o nutnosti zvýšení přijmu potravy a spolupracuje s lékařem a nutričním terapeutem
- U pacientky vymizely známky malnutrice
- Pacientka si udržuje přiměřenou tělesnou hmotnost

Ošetřovatelské intervence:

- Povšimni si charakteru pacientčiny stolice
- Prováděj vážení pacientky v intervalech podle ordinace lékaře a sleduj vývoj tělesné hmotnosti
- Podávej výživu podle ordinace lékaře
- Veď záznam bilance tekutin
- Proveď záznam do ošetřovatelské dokumentace

Realizace:

8:00 – na základě zvážení tělesné hmotnosti a změření jsem stanovila hodnotu BMI a posoudila zjištěný výsledek

8:30 – hodnotu BMI a způsob řešení jsem konzultovala s lékařem

9:00 – po konzultaci lékař ordinoval navýšení příjmu výživových doplňků

8:00 - 18:00 – podávala jsem pacientce enterální výživu podle ordinace lékaře

18:00 – provedla jsem záznam do ošetřovatelské dokumentace

0-14 dnů – sledovala jsem bilanci tekutin, po 14 dnech jsem pacientku zvážila a změřila pro zjištění, zda je BMI pacientky v normě

Hodnocení:

- Pacientka byla vážena podle ordinace lékaře 2x týdně a tělesná hmotnost byla zapsána do ošetřovatelské dokumentace
- Pacientce byla podávána energeticky hodnotná výživa v intervalech stanovených lékařem 6x denně
- U pacientky byla vedena bilance tekutin
- U pacientky nebylo zaznamenáno zvýšení tělesné hmotnosti
- Pacientka stále vykazuje známky malnutrice

Celkové hodnocení:

Cíl nebyl splněn, proto bude i nadále nutné pokračovat v realizaci stanovených intervencí a další konzultace s odborníkem – nutričním terapeutem.

Ošetřovatelská diagnóza č. 2

Dušnost v souvislosti s respiračním selháním, projevující se oslabeným, ztíženým dýcháním a nadprodukcí sputa

Cíl: Pacientka nebude vykazovat známky dušnosti

Priorita: střední

Výsledná kritéria:

- Pacientka nejeví známky známky cyanózy
- Pacientka má hodnoty fyziologických funkcí v normě
- Pacientka má průchodné dýchací cesty
- Dýchání pacientky je klidné, bez potíží

Ošetřovatelské intervence:

- Sleduj kvalitu dýchání pacientky včetně možných poruch dýchání
- Sleduj fyziologické funkce pacientky (SpO_2, D)
- Zajisti vhodnou polohu pacientky
- Střídej polohy pacientky podle polohovacího záznamu
- Prováděj u pacientky poklepové masáže
- Prováděj u pacientky hygienickou péči o dutinu ústní
- Pečuj o dýchací cesty pacientky (odsávání sputa)
- Podle potřeby podávej kyslík podle ordinace lékaře
- V pravidelných intervalech větrej pokoj pro dostatek čerstvého vzduchu

Realizace:

6:30 - zhodnotila jsem stav pacientčina dýchání

6:45 - změřila jsem fyziologické funkce pacientky a naměřené hodnoty zapsala do dokumentace pacientky

7:00 - 18:00 - v pravidelných časových intervalech jsem prováděla změny polohy pacientky, vedla polohovací záznam

7:00 - 18:00 - pečovala jsem o dutinu ústní a dýchací cesty pacientky

10:00 a 15:00 - pacientce jsem provedla poklepovou masáž

18:00 - provedla záznam jsem do ošetřovatelské dokumentace

Hodnocení:

- U pacientky se neprojevují známky cyanózy
- Pacientka má hodnoty fyziologických funkcí v normě (SpO_2 -96%, D-15/min)
- U pacientky byla prováděna hygienická péče o dutinu ústní a pravidelná péče o dýchací cesty (odsávání sputa)
- Pacientce byla prováděna poklepová masáž a pravidelné změny polohy, podle polohovacího záznamu
- Pacientčino obtížné dýchání bylo zmírněno, je klidnější, pravidelné, bez známek obstrukce sekretem v dýchacích cestách

Celkové hodnocení:

Cíl byl částečně splněn, nadále pokračujeme v plnění vytyčených intervencí.

Ošetřovatelská diagnóza č. 3

Inkontinence stolice v souvislosti s nedostatečnými kognitivními funkcemi, projevující se samovolným odchodem stolice

Cíl: Pacientka má pravidelnou stolici fyziologické konzistence a okolí konečníku je klidné, bledé

Priorita: střední

Výsledná kritéria:

- U pacientky nevznikne poškození kůže v perianální oblasti
- Pacientka má kvalitní, systematicky prováděnou hygienickou péči o perianální oblast
- Pacientka má zajištěnou pravidelnou výměnu inkontinenčních pomůcek

Ošetřovatelské intervence:

- Zajisti dostatek vhodných inkontinenčních pomůcek odpovídající velikosti a přípravků léčebné tělové kosmetiky určených k péči o pokožku při znečištění stolicí
- Pravidelně kontroluj a vyměňuj inkontinenční pomůcky
- Dbej na zvýšenou hygienu po každé stolici - prevence intertriga a dekubitů
- Sleduj počet stolic za den
- Sleduj barvu, tvar, konzistenci a příměsi ve stolici
- Dbej na dostatečnou hydrataci a výživu pacientky

Realizace:

6:00 - 8:00 - prováděla jsem správnou hygienu v periánální oblasti za použití hygienických přípravků a ochranných krémů léčebné tělové kosmetiky

6:00 - 18:00 - prováděla jsem výměnu inkontinenčních pomůcek

18:00 - provedla jsem záznam do ošetřovatelské dokumentace

0-14 dnů - sledovala jsem pravidelnost stolice, její konzistenci, barvu, zápach a popř. příměsi

Hodnocení:

- U pacientky byla po každém vyprázdnění stolice provedena důkladná hygienická péče o pokožku v perianální oblasti znečištěnou stolicí s použitím vhodných přípravků a výměna inkontinenčních pomůcek
- U pacientky nevzniklo žádné poškození kůže, pokožka v perianální oblasti je klidná.
- Pacientka měla pravidelnou stolici – nebylo nutné podávání Lactulosy
- Pacientka byla dostatečně hydratována

Celkové hodnocení:

Cíl byl splněn. V plnění stanovených intervencích je nutno i nadále pokračovat.

Ošetřovatelská diagnóza č. 4

Porušený spánek v souvislosti primárním onemocněním a nesouladem denního biorytmu, projevující nespavostí, nočním neklidem a lehkým spánkem, který trvá 2 až 3 hodiny během noci

Cíl: Pacientka spí během noci nepřetržitě alespoň 4 – 6 hodin

Priorita: střední

Výsledná kritéria:

- U pacientky dojde k prodloužení spánku během noci
- Pacientka usne do 30 minut po podání hypnotik
- U pacientky vymizí známky neklidu během noci

Intervence:

- Pozoruj pacientku při spánku, zaznamenávej okolnosti spánku
- Sleduj délku spánku
- Sleduj faktory ovlivňující kvalitu spánku (rušivé, pozitivní vlivy na usínání a hloubku spánku)
- Starej se vždy o přípravu prostředí ke spánku, před spaním vyvětrej pokoj
- Připrav pacientku ke spánku z hlediska osobního pohodlí a fyzického komfortu
- Podávej hypnotika podle ordinace hodinu před plánovaným usnutím
- Sleduj účinek hypnotik
- Minimalizuj rušivé elementy

Realizace:

18:00 - 5:00 - zjišťovala jsem příčiny vyvolávající pacientčinu nespavost a všechny faktory ovlivňující kvalitu spánku

20:00 - připravila jsem pacientce prostředí vhodné ke spánku, vyvětrala pokoj

21:00 - podala jsem hypnotika dle ordinace lékaře

22:00 - 6:00 - sledovala jsem účinek hypnotik

22:00 - 6:00 - omezila jsem kontroly a polohování pacientky pouze na nezbytné minimum

6:00 - zhodnotila jsem kvalitu spánku a okolnosti spánku zaznamenala do ošetřovatelské dokumentace

Hodnocení:

- Pacientce byla podána hypnotika podle ordinace lékaře
- Rušivé podněty byly minimalizovány
- Pacientka měla vhodné prostředí pro spánek
- Pacientka se během noci budila a jevila známky neklidu
- U pacientky nedošlo ke zlepšení kvality spánku

Celkové hodnocení:

Cíl nebyl splněn. Do dalšího období jsem zařadila konzultaci o problému pacientky s odborným lékařem – psychiatrem.

4 DOPORUČENÍ PRO PRAXI

Na základě zjištěných informací z odborné literatury a vlastních zkušeností z praxe jsem stanovila praktická doporučení pro pečující blízké příbuzné a zdravotnický personál.

Doporučení pro pečující o příbuzné s HCH:

- Nepropadejte panice při stanovení diagnózy
- Snažte se získat co nejvíce informací o Huntingtonově chorobě
- Přistupujte k této nemoci zodpovědně
- Aktivně vyhledávejte jakékoliv organizace sdružující pacienty s HCH
- Buďte nemocnému oporou ve všech směrech
- V případě problémů se obraťte na svého ošetřujícího lékaře či odborníka

Doporučení pro zdravotnický personál:

- Snaž se u pacienta získat důvěru
- Snaž se u pacienta vyvolávat pozitivní pocity, svou špatnou náladu nedávej najevo
- Vždy pacienta vyslechni
- Přistupuj k pacientovi jako profesionál
- Vytvoř pacientovi individuální plán při plnění stanovených cílů
- Vždy spolupracuj s pacientovou rodinou nebo s opatrovníkem
- Snaž se získat co nejvíce informací o přístupu k pacientovi

- Veď s pacientem plnohodnotný rozhovor, podle úrovně pacientovi komunikace, popř. využij možností alternativní komunikace
- Nespěchej na pacienta při vykonávání všedních činností
- Podporuj co nejdéle pacientovu soběstačnost v běžných činnostech
- Pokus se pacientovi zajistit co nejvíce kompenzačních pomůcek pro usnadnění zachování soběstačnosti
- Dbej na dodržování práv pacienta

ZÁVĚR

Bakalářská práce se zabývala tématem Huntingtonovy choroby, velmi vzácným neurodegenerativním onemocněním, které je málo známé jak mezi laickou veřejností, tak i mezi středním zdravotnickým personálem, o čemž svědčí malá informovanost z důvodu nedostatku literatury věnující se této problematice.

Práce je rozdělena na část teoretickou a praktickou. Teoretická část obsahuje kompletní informace o tomto onemocnění – etiologii, formy, stádia, příznaky, komplikace, diagnostiku, léčbu a také poukazuje na možnosti ústavní či ambulantní péče. Praktickou část tvoří ošetřovatelský proces u pacientky s HCH. Na podkladě získaných informací byl vytvořen ošetřovatelský plán, stanoveny potencionální a aktuální ošetřovatelské diagnózy, které byly následně realizovány a vyhodnoceny. Důležitým bodem práce jsou ošetřovatelská specifika vycházející z poskytování ošetřovatelské péče u pacientů s touto chorobou.

Bakalářská práce může sloužit jako informační a studijní materiál jak pro zdravotnický personál, tak i pro blízké příbuzné, kteří pečují nemocné s tímto velmi těžkým a fatálním onemocněním.

„Je strašně těžké vidět před očima umírat člověka, kterého moc milujete a vědět, že jediné, co můžete dělat je čekat ..... čekat až ji Bůh vysvobodí“

(Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2015)

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

ADAMCZYK, Roman. *Huntingtonova choroba a úskalí péče u vzácných diagnóz*. Sestra, 2012, roč. 22, č. 5, s. 33-35. ISSN: 1210-0404.

BÍLOVÁ, Jaroslava. *Huntingtonova choroba*. Sestra, 2008, roč. 18, č. 9 mim. příl., s. 14 mimoř. příl. ISSN: 1210-0404.

FIŠAR, Zdeněk. *Vybrané kapitoly z biologické psychiatrie*. 2., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2009, 383 s. Psyché (Grada). ISBN 978-80-247-2737-0.

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

KLUČKOVÁ, Dagmar. *Možnosti péče o lidi s Huntingtonovou chorobou v České Republice*. Olomouc, 2010. Bakalářská práce. Univerzita Palackého, Cyrilometodějská teologická fakulta.

KUČEROVÁ, Helena. *Psychiatrické minimum*. Vyd. 1. Praha: Grada, 2013, 166 s. Psyché (Grada). ISBN 9788024747330.

MALÍKOVÁ, Eva. *Péče o seniory v pobytových sociálních zařízeních*. 1. vyd. Praha: Grada, 2011, 328 s. ISBN 9788024731483.

MAREČKOVÁ, Jana. *Ošetřovatelské diagnózy v NANDA doménách*. 1. vyd. Praha: Grada, 2006, 264 s. ISBN 8024713993.

MEDICAL TRIBUNE CZ – INPHARMEX. Pharmindex Brevíř. 17. vyd. Praha: Medical Tribune, 2008. ISBN 978-80-87135-05-1

OTOVÁ, Berta a Romana MIHALOVÁ. *Základy biologie a genetiky člověka*. 1. vyd. V Praze: Karolinum, 2012, 227 s. ISBN 978-80-246-2109-8.

PREISS, Marek a Hana PŘIKRYLOVÁ KUČEROVÁ. *Neuropsychologie v neurologii*. Vyd. 1. Praha: Grada., 2006, 362 s. ISBN 8024708434.

ROTH, Jan. *Huntingtonova nemoc – základní informace*. In Archa. [s.l.] : Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2004. ISSN 1803–4500.

SEIDL, Zdeněk. *Neurologie pro nelékařské zdravotnické obory*. 1. vyd. Praha: Grada, 2008, 168 s. ISBN 978-80-247-2733-2.

STAŇKOVÁ, Marta. *České ošetřovatelství 3: Jak zavést ošetřovatelský proces do praxe*. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví v Brně, 2003. ISBN 80-7013-282-5.

SYSEL, Dušan, Hana BELEJOVÁ, MASÁR Oto. *Teorie a praxe ošetřovatelského procesu*. V Tribunu EU vyd. 2. Brno: Tribun EU, 2011, 280 s. Librix.eu. ISBN 978-80-263-0001-4.

TÓTHOVÁ, Valérie. *Ošetřovatelský proces a jeho realizace*. 2., aktualiz. vyd. Praha: Triton, 2014, 225 s. ISBN 978-80-7387-785-9.

TRACHTOVÁ, Eva. *Potřeby nemocného v ošetřovatelském procesu*. 2. vydání. Brno: Národní centrum ošetřovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2008. ISBN 80-7013-324-4.

VOKURKA, Martin a Jan HUGO. *Kapesní slovník medicíny: výkladový slovník lékařských termínů pro širokou veřejnost : [3500 nejdůležitějších hesel]*. 3. vyd. Praha: Maxdorf, c2013, 188 s. ISBN 978-80-7345-369-5

WALKER, Francis. *Huntington´s Disease.* Lancet, 2007, 369 (9557): 218-228. ISSN 0140-6736

Mezinárodní statistická klasifikace nemocí a přidružených zdravotních problémů: MKN-10 : desátá revize : aktualizovaná druhá verze k 1.1.2009 : abecední seznam. Vyd. 1. Praha: Bomton Agency, 2009, 743 s. ISBN 9788090425910.

Internetové zdroje

Multimediální trenažer pro plánování ošetřovatelské péče [online]. 2008 [cit. 2015-04-04]. Dostupné z: http://ose.zshk.cz/

POSPÍŠIL, Tomáš a Soňa ILLÍKOVÁ. Nemocný s Huntingtonovou chorobou. In: [online]. 2009 [cit. 2015-04-30]. Dostupné z: http://www.florence.cz/odborne-clanky/florence-plus/nemocny-s-huntingtonovou-chorobou/

Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě [online]. 2012 [cit. 2015-04-04]. Dostupné z: http://www.huntington.cz/

The International Huntington Association [online]. 2013 [cit. 2015-04-04]. Dostupné z: http://www.huntington-assoc.com/

Vitalion: Lepší informace, lepší zdraví [online]. 2015. vyd. 2015 [cit. 2015-04-13]. Dostupné z: http://nemoci.vitalion.cz/huntingtonova-choroba/

PŘÍLOHY

Příloha A - Literární rešerše

Příloha B - Kde hledat pomoc

PŘÍLOHA A

Literární rešerše

Lékařská knihovna Krajské nemocnice T. Bati
Havlíčkovo nábřeží 600

Téma: Ošetřovatelský proces u pacientky s Huntingtonovou chorobou
Klíčová slova: Huntingtonova choroba, neurodegenerativní onemocnění, ošetřovatelský proces, chorea, autosomálně dominantní dědičnost.
Časové vymezení: 2004- 2013
Jazykové vymezení: čeština, angličtina, slovenština
Druhy dokumentů: knihy, časopisy, odborné práce

1. MOUČKOVÁ, Miroslava. Role sestry v péči o pacienta s Huntingovou chorobou. Diagnóza v ošetřovatelství, 2012, roč. 8, č. 3 (Supplementum, č. 2), s. 5-8 příl. ISSN: 1801-1349.

2. ADAMCZYK, Roman. Huntingtonova choroba a úskalí péče u vzácných diagnóz. Sestra, 2012, roč. 22, č. 5, s. 33-35. ISSN: 1210-0404.

3. Chronicky nemocný v domácí a ústavní péči. Praha : Mladá fronta, 2008.

4. BÍLOVÁ, Jaroslava. Huntingtonova choroba. Sestra, 2008, roč. 18, č. 9 mim. příl., s. 14 mimoř. příl. ISSN: 1210-0404.

Jen Huntingtonova nemoc (bez omezení na ošetřovatelství) 2009-2014:

1. JIRÁK, Roman. Demence. Postgraduální medicína, 2014, roč. 16, č. 6, s. 629-634. ISSN: 1212-4184.

2. NEVŠÍMALOVÁ, Soňa. Vzácná onemocnění mozku: vybrané neurodegenerativní a neurometabolické poruchy. Postgraduální medicína, 2014, roč. 16, č. 1 (Vzácná onemocnění), s. 28-35. ISSN: 1212-4184.

3. BAXA, Monika — HRUSKA-PLOCHAN, Marian — JUHAS, Stefan, et al. A transgenic minipig model of Huntington's Disease. Journal of Huntington's disease, 2013, roč. 2, č. 1, s. 47-68.

4. RUSZ, Jan — KLEMPÍŘ, Jiří — BABOROVÁ, Eva, et al. Objective acoustic quantification of phonatory dysfunction in Huntington's disease. PloS one, 2013, roč. 8, č. 6, e65881. ISSN: 1932-6203.

5. UHROVÁ, Tereza — ZIDOVSKÁ, Jana — KOBLIHOVÁ, Jana, et al. Importance of psychiatric examination in predictive genetic testing for Huntington disease. Neurologia i neurochirurgia polska, 2013, roč. 47, č. 6, s. 534-41. ISSN: 0028-3843.

6. ROTH, Jan. Huntingtonova nemoc: Neurodegenerativní onemocnění. Lékařské listy, 2013, roč. 2013, č. 10 (Pneumologie), s. 16-17.

7. MATĚJ, Radoslav — RUSINA, Robert. Neurodegenerativní onemocnění. Lékařské listy, 2013, roč. 2013, č. 10 (Pneumologie), s. 6-8.

8. LUŽNÝ, Jan — POVOVÁ, Jana. Teoretické předpoklady pro léčbu kanabinoidy u neurodegenerativních chorob. Česká a slovenská psychiatrie, 2013, roč. 109, č. 5, s. 232-238. ISSN: 1212-0383.

9. CHANDOGA, Ján — JUNGOVÁ, Petra — KOLEJÁKOVÁ, Katarína, et al. Molekulárno-genetické a biochemické aspekty niektorých dedičných neurologických ochorení [[elektronický zdroj]]. 2. časť,. Ochorenia podmienené molekulárno-genetickými patológiami štrukturálnych konštituentov nervového systému. Neurologie pro praxi, 2013, roč. 14, č. 5, s. 257. ISSN: 1213-1814.

10. BEZDICEK, Ondrej — MAJEROVA, Veronika — NOVAK, Marek, et al. Validity of the Montreal Cognitive Assessment in the detection of cognitive dysfunction in Huntington's disease. Applied neuropsychology, 2013, roč. 20, č. 1, s. 33-40. ISSN: 0908-4282.

11. NECPÁL, Ján — PATARÁK, Michal. Neuropsychiatrický pohľad na Huntingtonovu chorobu. Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie, 2013, roč. 76, č. 4, s. 438-445. ISSN: 1210-7859.

12. PRAŠKO, Ján — GRAMBALOVÁ, Zuzana — GRAMBAL, Aleš — MAINEROVÁ, Barbora. Organické psychické poruchy včetně symptomatických. In: Psychiatrie v primární péči. 1. vyd. Praha : Mladá fronta, 2013. 2013, s. 242-301. ISBN: 978-80-204-2798-4.

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

14. Journal of Huntington's disease. Amsterdam : IOS Press, 2012- . ISSN: 1879-6397; 1879-6400.

15. ROTH, Jan. Chorea. Neurologie pro praxi, 2012, roč. 13, Suppl. F (44. neurofarmakologické sympozium: Skalský Dvůr - Lísek u Bystřice nad Pernštejnem, 4.-6.10.2012), s. 18-24. ISSN: 1213-1814.

16. Po kom se jmenují?. Zdravotnické noviny, 2012, roč. 61, č. 17, s. 31. ISSN: 1805-2355.

17. MAJEROVÁ, Veronika — KALINČÍK, Tomáš — LACZÓ, Jan, et al. Disturbance of real space navigation in moderately advanced but not in early Huntington's disease. Journal of the neurological sciences, 2012, roč. 312, č. 1-2, s. 86-91. ISSN: 0022-510X.

18. ROTH, Jan. Juvenilní forma Huntingtonovy nemoci. Neurologie pro praxi, 2012, roč. 13, č. 3, s. 131-134. ISSN: 1213-1814.

19. BAXA, Monika. Transgenic miniaturepig as a model for the study of Huntington's disease. Bioprospect, 2012, roč. 22, č. 2, s. 23-25. ISSN: 1210-1737.

20. MOUČKOVÁ, Miroslava. Role sestry v péči o pacienta s Huntingovou chorobou. Diagnóza v ošetřovatelství, 2012, roč. 8, č. 3 (Supplementum, č. 2), s. 5-8 příl. ISSN: 1801-1349.

21. ADAMCZYK, Roman. Huntingtonova choroba a úskalí péče u vzácných diagnóz. Sestra, 2012, roč. 22, č. 5, s. 33-35. ISSN: 1210-0404.

22. MATĚJ, Radoslav — RUSINA, Robert. Neurodegenerativní onemocnění: přehled současné klasifikace a diagnostických neuropatologických kritérií. Česko-slovenská patologie a Soudní lékařství, 2012, roč. 48-57, č. 2, s. 83-90. ISSN: 1210-7875.

23. GUNČOVÁ, Ivana — LÁTR, Ivan — MAZUROVÁ, Yvona. The neurodegenerative process in a neurotoxic rat model and in patients with Huntington's disease: histopathological parallels and differences. Acta histochemica, 2011, roč. 113, č. 8, s. 783-92. ISSN: 0065-1281.

24. BROŽOVÁ, Hana — STOCHL, Jan — KLEMPÍŘ, Jiří, et al. A sensitivity comparison of clinical tests for postural instability in patients with Huntington's disease. Gait & posture, 2011, roč. 34, č. 2, s. 245-7. ISSN: 0966-6362.

25. KLEMPÍŘ, Jiří — ZIDOVSKÁ, Jana — STOCHL, Jan, et al. The number of CAG repeats within the normal allele does not influence the age of onset in Huntington's disease. Movement disorders, 2011, roč. 26, č. 1, s. 125-9. ISSN: 0885-3185.

26. PRAŠKO, Ján — GRAMBALOVÁ, Zuzana — GRAMBAL, Aleš, et al. Organické poruchy včetně symptomatických. In: Klinická psychiatrie. 1. vyd. Praha : Tigis, 2011. 2011, s. 130-160. ISBN: 978-80-87323-00-7.

27. MAZUROVÁ, Yvona — GUNČOVÁ, Ivana — LÁTR, Ivan — RUDOLF, Emil. Intervention of Proliferation and Differentiation of Endogenous Neural Stem Cells in the Neurodegenerative Process of Huntington's Disease Phenotype. CNS & neurological disorders. Drug targets, 2011, roč. 10, č. 4, s. 486-99. ISSN: 1871-5273.

28. DUŠEK, Petr — JECH, Robert. Vnímání času a jeho poruchy. Psychiatrie, 2011, roč. 15, č. 4, s. 199-207. ISSN: 1211-7579.

29. JIRÁK, Roman. Poruchy paměti – základní přehled. Medicína po promoci, 2011, roč. 12, č. 6, s. 14-17. ISSN: 1212-9445.

30. SLADKÁ, Jaroslava. Emoce v životním cyklu člověka. Zdravotnické noviny, 2011, roč. 60, č. 24, s. 16-17. ISSN: 1805-2355.

31. URBAN, Aleš — HANUŠ, Herbert — MASOPUST, Jiří. Huntingtonova choroba. In: Neuropsychiatrické případy. 1. vyd. Praha : Galén, c2011. 2011, s. 101-122. ISBN: 978-80-7262-801-8.

32. DOSTÁL, Václav. Vztah demence a deprese. Psychiatrie pro praxi, 2011, roč. 12, č. 4, s. 145-148. ISSN: 1213-0508.

33. VISSER, Thomas J. Huntington's disease [[electronic resource] :]. etiology and symptoms, diagnosis and treatment. New York : : Nova Science Publishers,, c2010. ISBN: 9781617284519 (electronic bk.); 1617284513 (electronic bk.).

34. PERANDONES, Claudia. — MICHELI, Federico E. — RADRIZZANI, Marti□n. Molecular mechanisms involved in the pathogenesis of Huntington's disease [[electronic resource] /]. New York : : Nova Science Publishers,, c2010. ISBN: 9781617613524 (electronic bk.); 1617613525 (electronic bk.).

35. VONDRÁČKOVÁ, Zdeňka. Nemoc, o které jsme se neučili, ale která spojila svět. Zdravotnické noviny, 2010, roč. 59, č. 33-34, XII-XIII. ISSN: 1805-2355.

36. ZEMAN, Miroslav — JIRÁK, Roman — RABOCH, Jiří, et al. Inzulinová rezistence a neuropsychiatrická onemocnění. Česká a slovenská psychiatrie, 2010, roč. 106, č. 5, s. 300-306. ISSN: 1212-0383.

37. PATOČKA, Jiří. Dimebolin - staré léčivo v nové indikaci. Psychiatrie, 2010, roč. 14, č. 2, s. 109-111. ISSN: 1211-7579.

38. ROTH, Jan. Huntingtonova nemoc. Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie, 2010, roč. 73/106, č. 2, s. 107-121. ISSN: 1210-7859.

39. QUARRELL, Oliver. Juvenile Huntington's disease [[electronic resource] :]. (and other trinucleotide repeat disorders). Oxford ; : Oxford University Press,, 2009. ISBN: 9780191575280 (electronic bk.); 0191575283 (electronic bk.).

40. KLEMPÍŘ, Jiří — KLEMPÍŘOVÁ, Olga — ŠTOCHL, Jan, et al. The relationship between impairment of voluntary movements and cognitive impairment in Huntington's disease. Journal of neurology, 2009, roč. 256, č. 10, s. 1629-1633. ISSN: 0340-5354.

41. ROTH, Jan — KLEMPÍŘ, Jiří — UHROVÁ, Tereza. Současné terapeutické možnosti u Huntingtonovy nemoci. Psychiatrie pro praxi, 2009, roč. 10, č. 5, s. 205-208. ISSN: 1213-0508.

42. LUBANDA, Hana — VECKA, Marek. Cholesterol - přítel či nepřítel?. Chemické listy, 2009, roč. 103, č. 1, s. 40-51. ISSN: 0009-2770.

43. ZEMAN, Miroslav — JIRÁK, Roman — VECKA, Marek — ŽÁK, Aleš. Inzulínová rezistence a neurodegenerativní onemocnění. In: Atherosklerosa .... Praha : Společnost patologické a klinické fyziologie ČLS JEP, Sekce pro atherosklerosu : IV. interní klinika 1. LF UK, [1997?]-. 2009, S19-S26.

44. REKTOROVÁ, Irena. Neurodegenerativní demence. Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie, 2009, roč. 72/105, č. 2, s. 97-109. ISSN: 1210-7859.

45. KUCHARÍK, Martin — KLEMPÍŘ, Jiří — ROTH, Jan. Huntingtonské fenokopie dospělého věku. Neurologie pro praxi, 2009, roč. 10, č. 3, s. 180-183. ISSN: 1213-1814.

46. KLEMPÍŘ, Jiří — MIKULENKOVÁ, Dana — PÍSAČKA, Martin — KLEMPÍŘOVÁ, Olga. Diferenciální diagnostika neuroakantocytóz. Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie, 2009, roč. 72/105, č. 1, s. 24-29. ISSN: 1210-7859.

47. ZELENÁ, Věra — FANFRDLOVÁ, Zuzana — REKTOROVÁ, Irena. Klasická forma Huntingtonovy nemoci manifestovaná asymetrickým parkinsonským syndromem s rigiditou odpovídající na levodopu. Neurologie pro praxi, 2009, roč. 10, č. 1, s. 50-53. ISSN: 1213-1814.

Knihy:

JIRÁK, Roman, HOLMEROVÁ, Iva, BORZOVÁ, Claudia. Demence a jiné poruchy paměti : komunikace a každodenní péče. Roman Jirák, Iva Holmerová, Claudia Borzová a kolektiv. 1. vyd. Praha : Grada, 2009. 164 s. (Sestra). ISBN 978-80-247-2454-6.

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

GRAY, Alison. Geny v generacích: život s Huntingtonovou chorobou. [S.l.]: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2000. 88 s.

ROTH, Jan, PREISS, Marek a UHROVÁ, Tereza. Deprese v neurologické praxi: 1. Symptomy, diagnostika, rizikové faktory. Praha: Galén, 2001. 21 cm.

DOMMERHOLT, Gerrit a VARKEVISSER, Kees. Huntingtonova choroba. 3 vyd. [S.l.]: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2000. 40 s.

DOMMERHOLT, Gerrit R. a VARKEVISSER, C. A. Huntingtonova choroba: brožura pro rodiny s výskytem Huntingtonovy choroby. 2. upr. vyd. Praha: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 1997. 40 s.

ŽIDOVSKÁ, Jana et al. Huntingtonova choroba a její léčba. Praha: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 1996. 62 s.

BATES, Gillian, ed., HARPER, Peter S., ed. a JONES, Lesley, ed. Huntington's disease. 3rd ed. Oxford: Oxford University Press, ©2002. xvi, 558 s. Oxford Monographs on Medical Genetics; 45. ISBN 0-19-851060-8.

BEZDIČKOVÁ, Marcela, ed., FILIPČÍKOVÁ, Radka, ed. a WAGNER, Filip, ed. Multidisciplinární přístup k onemocněním s nízkou prevalencí - Huntingtonova choroba: sborník plnotextových přednášek konference: 30.5.2007, Olomouc. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2007. 34 s. ISBN 978-80-244-1688-5.

SLADEK, Brigitte a DENGLER, Rudolf. Život s Huntingtonovou chorobou. 1 vyd. [S.l.]: SPHCH, 2006. 24 s.

Diplomové práce:

KLUČKOVÁ, Dagmar. Poskytování sociálních služeb osobám s Huntingtonovou nemocí na území Zlínského kraje [online]. 2014 [cit. 2014-11-10]. Diplomová práce. Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně, Fakulta humanitních studií. Vedoucí práce Soňa Vávrová. Dostupné z: <http://theses.cz/id/o69rrf/>.

HORÁKOVÁ, Kateřina. Jedinec s Huntingtonovu chorobou a jeho okolí [online]. 2011 [cit. 2014-11-10]. Bakalářská práce. Masarykova univerzita, Pedagogická fakulta. Vedoucí práce Dagmar Opatřilová. Dostupné z: <http://is.muni.cz/th/265184/pedf_b/>.

VÁVERKOVÁ, Renáta. Kvalita života nemocných s Huntingtonovou chorobou a osob v riziku [online]. 2011 [cit. 2014-11-10]. Diplomová práce. UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI, Fakulta zdravotnických věd. Vedoucí práce Radka Filipčíková. Dostupné z: <http://theses.cz/id/jhc6es/>.

LACYKOVÁ, Hana. Postoj k člověku s Huntingtonovou nemocí [online]. 2011 [cit. 2014-11-10]. Bakalářská práce. ZÁPADOČESKÁ UNIVERZITA V PLZNI, Fakulta zdravotnických studií. Vedoucí práce Veronika Zlotorovičová. Dostupné z: <http://theses.cz/id/xk5k0t/>.

KLUČKOVÁ, Dagmar. Možnosti péče o lidi s Huntingtonovou chorobou v České Republice [online]. 2010 [cit. 2014-11-10]. Bakalářská práce. Univerzita Palackého, Cyrilometodějská teologická fakulta. Vedoucí práce Miroslava Petřeková. Dostupné z: <http://theses.cz/id/radcgv/>.

PŘÍLOHA B

Kde hledat pomoc

1) **Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě**
   Velké náměstí 37, 500 01 Hradec Králové

2) **Pracoviště 1. Lékařské fakulty UK a Fakultní nemocnice Praha**
   Neurologická klinika, VFN, Extrapyramidové centrum, Kateřinská 30, 120 00 Praha 2
   Psychiatrická klinika 1. LF UK a VFN Praha, Ke Karlovu 11, 120 00 Praha 2

3) **Pracoviště Fakultní nemocnice Olomouc a Univerzity Palackého Olomouc**
   I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc

4) **Pracoviště Fakultní nemocnice Ostrava Poruba**
   17. Listopadu 1790, 708 52 Ostrava Poruba

5) **Národní rada osob se zdravotním postižením v ČR**
   Partyzánská 7, 170 00 Praha 7
   www.nrzp.cz

6) **Česká rada sociálních služeb**
   Dříve pod názvem Český rada humanitních organizací
   Českobratrská 9, 130 00 Praha 3
   www.crss.cz

7) **Koalice pro zdraví, O.P.S.**
   Organizace zajišťuje komunikaci mezi pacienty a poskytovateli zdravotní péče i mezi pacienty samotnými
   Ulice 5. května 65, 140 21 Praha 4
   www.koaliceprozdravi.cz

8) Poradna NRZP ČR

Odborné sociální poradenství je bezplatně poskytováno telefonicky, elektronicky, písemně i osobně

Partyzánská 7, 170 00 Praha 7

www.nrzp.cz

9) Poradna pro uživatele sociálních služeb

www.poradnaprouzivatele.cz

(Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2015)