

**Vysoká škola zdravotnická, o. p. s., Praha 5**

**Komplexní ošetrovatelská péče o pacienta s juvenilní  
Huntingtonovou chorobou při hospitalizaci na neurologickém  
oddělení**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

ANDREA FLIGLOVÁ

Praha 2019

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

**Komplexní ošetrovatelská péče o pacienta  
s juvenilní Huntingtonovou chorobou při hospitalizaci na  
neurologickém oddělení**

Bakalářská práce

ANDREA FLIGLOVÁ

Stupeň vzdělání: bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD.

Praha 2019



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

FLIGLOVÁ Andrea

3BVS

### Schválení tématu bakalářské práce

Na základě Vaší žádosti Vám oznamuji schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

Komplexní ošetrovatelská péče o pacienta s juvenilní Huntingtonovou chorobou při hospitalizaci na neurologickém oddělení

*Nursing Care of a Patient with Juvenile Onset of Huntington Disease*

Vedoucí bakalářské práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD.

V Praze dne 1. listopadu 2018



doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.  
rektorka

## **PROHLÁŠENÍ**

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

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své bakalářské práce ke studijním účelům.

V Praze 24. 4. 2019

Andrea Fliglová

## **PODĚKOVÁNÍ**

Úvodem bych ráda poděkovala vedoucí mé bakalářské práce PhDr. Janě Hlinovské, PhD., prof. MUDr. Janu Rothovi, CSc., MUDr. Uhrové Tereze, PhD. a vrchní sestře Bc. Jaroslavě Herinkové za cenné rady, poznatky a připomínky. Dále bych ráda poděkovala rodině pacientky a samotné pacientce za to, že mi dovolila použít její údaje a zpracovat při praktické části.

# POPIS REŠERŠNÍ STRATEGIE

Národní lékařská knihovna v Praze

## KOMPLEXNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O PACIENTA S JUVENILNÍ HUNTINGTONOVOU CHOROBU PŘI HOSPITALIZACI NA NEUROLOGICKÉM ODDĚLENÍ

Jazykové vymezení: čeština, angličtina, slovenština

Klíčová slova: Huntingtonova nemoc, chorea, pacient, ošetrovatelský proces, sestra.

Časové vymezení: 2008-2019

Druhy dokumentů: Knihy (monografie), sborníky, články

Počet záznamů: 16

Použitý citační styl: citace dle normy ČSN ISO 690/2019

Základní prameny:

- MEDVIK
- Bibliographia medica Cechoslovaca BMČ
- Theses-registr vysokoškolských kvalifikačních prací
- CINAHL
- Internet

Zpracoval: Mgr. Klára Koldová-Oddělení informačních a speciálních služeb Národní lékařské knihovny

## ABSTRAKT

*Komplexní ošetrovatelská péče o pacienta s Huntingtonovou nemocí v juvenilním věku*

FLIGLOVÁ, Andrea

Vysoká škola zdravotnická, o. p. s.

Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.)

Vedoucí práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD. Praha. 2019.

Hlavní téma bakalářské práce je komplexní ošetrovatelská péče o pacienta s Huntingtonovou nemocí v juvenilním věku. Práci je rozdělena na dvě části.

V teoretické části je popsána Huntingtonova nemoc, historie, rozdělení dle forem + specifika ošetrovatelské péče Huntingtonovy choroby a role všeobecné sestry v péči o tyto pacienty.

Praktická část je zaměřena na ošetrovatelskou péči u pacientky s Huntingtonovou chorobou v juvenilním věku, na komunikaci s rodinou, specifickou péči a roli všeobecné sestry u této pacientky. Je zde zpracována kazuistika s ošetrovatelským procesem.

Cílem teoretické části je zmapování aktuální medicínské a ošetrovatelské problematiky pacientů s Huntingtonovou nemocí v juvenilním věku na základě řešeršní strategie.

Cílem praktické části této práce je detailní popis kazuistiky juvenilního pacienta s Huntingtonovou nemocí hospitalizovaného na neurologickém oddělení za využití metodologie ošetrovatelského procesu a koncepčního modelu Virginie Hendrson. Výsledek a závěr bude využit jako informační zdroj pro všeobecné sestry v adaptačním procesu na neurologickém oddělení.

Klíčová slova: Huntingtonova nemoc. Chorea. Pacient. Ošetrovatelský proces. Sestra.

# ABSTRACT

*Nursing Care of a Patient with Juvenile Onset of Huntington Disease*

FLIGLOVÁ, Andrea.

Vysoká škola zdravotnická, o. p. s.

Degree: Bachelor (Bc.)

Supervisor: PhDr. Hlinovská Jana, PhD. Prague 2019.

The main theme of this bachelor thesis is about a complex nursing care of patient with Huntington disease in a juvenile age. The work is divided into two parts. The theoretical part contains description of the Huntington disease, its history, distribution according to forms of the disease and specifics of a nursing care of Huntington disease and role of nurse in caring of patient.

The practical part is concentrated on a nursing care at female patient with the Huntington disease at juvenile age, on communication with family, specific care and role of nurse in caring for this patient. Casuistry is made with nursing process.

The goal of the theoretical part is to describe actual medicine and nursing issues of patients with the Huntington disease in a juvenile with research method.

The goal of practical part of this work is detailed description of casuistry of patient in a juvenile age with Huntington disease, who is hospitalised on department of neurology in use of methodology of nursing process and conceptional model of Virginia Henderson. The result and conclusion will be used as an information source for nurses in the adaptation process in the neurological department.

Keywords: Huntington's Disease, chorea, patient, nurse, nursing care



## SEZNAM ZKRATEK

1. LF UK – 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy

AA – alergická anamnéza

ATB – antibiotika

BAP – bipolární afektivní porucha

CAG – cytosin-adenin-guanin

DÚ – dutina ústní

FF – fyziologické funkce

HN – Huntingtonova Nemoc

Htt – protein huntingtin

OA – osobní anamnéza

PEG – procházející umělý vývod žaludku přes břišní stěnu

RHB – rehabilitace

TK – tlak krevní

TT – tělesná teplota

## SEZNAM ODBORNÝCH VÝRAZŮ (VOKURKA, 2011):

AKINEZE – ztráta hybnosti

ANAZOGNÓZIE – ztráta nadhledu nad nemocí

ANTIDEPRESIVA – skupina léků (psychofarmak) užívaných k léčbě deprese

ANTIKONVULZÍVA – léky proti křečím

ANTIPSYCHOTIKA – skupina léků užívaných k léčbě psychóz

BENZODIAZEPINY – sedatické a hypnotické léky

BRADYKINEZE – zpomalenost, redukovaný pohyb

BRACHIÁLNÍ – násilnické

DOPAMIN – látka mající důležitou roli v nervovém systému

DYSFAGIE – vážnutí nebo uváznutí sousta

DYSTONIE – svalové napětí

DYSARTRIE – vada řeči, ztížená výslovnost

DYSKINEZE – porucha souhry normálních pohybů u některých nervových chorob

HYPERSALIVACE – zvýšené slinění

HYPERFAGIE – přejídání, žravost

HYPOKINEZE – pohybová chudost, nedostatek volních i reflexivních pohybů

CHOREA – nervová porucha spočívající v mimovolných rychlých pohybech postihujících různé části těla

IRABILITA – podrážděnost

JUVENILNÍ – týkající se mládeže, zejména dospívajících

KACHEXIE – patologické hubnutí

KOGNITIVNÍ – (roz)poznávací, týkající se vnímání a myšlení

PROKINETIKA – léky upravující porušenou hybnost střev

RIGIDITA – nepružnost, ztuhlost

SPASTICITA – zvýšené napětí svalů ve vnitřních orgánech a zej. svalů kosterních

SUICIDALITA – sebevražedné chování

# Obsah

ÚVOD.....	12
<b>1. TEORETICKÁ ČÁST .....</b>	<b>15</b>
1.1 HISTORIE HUNTINGTONOVY NEMOCI .....	15
1.2 EPIDEMIOLOGIE HUNTINGTONOVY NEMOCI .....	16
1.3 ETIOPATOGENEZE A PATOFYZIOLOGIE HUNTINGTONOVY NEMOCI .....	16
1.4 KLINICKÉ PROJEVY .....	16
1.5 HLAVNÍ NEUROLOGICKÉ PROJEVY HUNTINGTONOVY NEMOCI A JEJICH TERAPIE .....	17
1.5.1 CHOREA .....	17
1.5.2 PORUCHY CHŮZE.....	18
1.5.3 DYSTONIE .....	18
1.5.4 DYSFAGIE, HYPERFAGIE, KACHEXIE.....	19
1.5.5 SHRNUTÍ KLINICKÝCH SYMPTOMŮ .....	21
1.6 HLAVNÍ PSYCHICKÉ PROJEVY HUNTINGTONOVY NEMOCI A JEJICH TERAPIE .....	21
1.6.1 ZMĚNY OSOBNOSTI A PORUCHY CHOVÁNÍ .....	21
1.6.2 AFEKTIVNÍ PORUCHY .....	22
1.6.2 ÚZKOSTNÉ PROJEVY .....	23
1.7 KOGNITIVNÍ DEFICITY A DEMENCE .....	24
1.7.1 SHRNUTÍ PSYCHOPATOLOGICKÝCH PŘÍZNAKŮ.....	25
1.8 DOMÁCI PROSTŘEDÍ .....	25
1.9 SOCIÁLNÍ KONTAKTY, INFORMACE O MOŽNOSTECH PÉČE, EDUKACE .....	26
1.10 FORMY ONEMOCNĚNÍ.....	26
1.10.1 KLASICKÁ FORMA .....	26
1.10.2 JUVENILNÍ FORMA .....	27
1.10.3 FORMA S POZDNÍM NÁSTUPEM .....	27
1.10.4 SHRNUTÍ PŘÍZNAKŮ JEDNOTLIVÝCH FOREM .....	28
1.11 DIAGNOSTIKA .....	29
1.11.1 DIAGNOSTICKÝ (KONFIRMAČNÍ) TEST .....	29
1.11.2 PREDIKTIVNÍ TEST – PRESYMPTOMATICKÝ A PRENATÁLNÍ .....	29
1.12 ETICKÉ ASPEKTY TESTOVÁNÍ NA HUNTINGTONOVU NEMOC.....	30
<b>2. PRAKTICKÁ ČÁST .....</b>	<b>31</b>
2.1 OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTA S JUVENILNÍ FORMOU HUNTINGTONOVY NEMOCI .....	31
ZÁVĚR.....	53
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY .....	55
PŘÍLOHA .....	57

## ÚVOD

*Nikdo neví, co je smrt, a přece se jí všichni bojí, jako by uznávali, že je největším zlem, třeba je pro člověka největším dobrem.*

Platón, klasický řecký filozof 427–347 př.n.l.

Huntingtonova nemoc, dříve nazývaná Huntingtonova chorea je dominantně dědičné 50 % riziko předání vloh pro nemoc potomkům neuropsychiatrické onemocnění s fatálními následky. Podkladem vzniku a rozvoje Huntingtonovy nemoci je mutace v genu nacházejícím se na krátkém raménku chromozomu 4. Huntingtonova nemoc se projevuje poruchami hybnosti (především to jsou typické choreatické dyskineze, ale v průběhu nemoci se objevují i jiné poruchy hybnosti), dále rozvojem demence a změnami osobnosti a chování (ROTH, 2010, str. 109).

Rozvoji nemoci nelze v současnosti zabránit, nelze ani zpomalit či zastavit její vývoj, ale dokážeme medikací, vhodnou edukací zdravotníků a rodin pacientů, efektivně zmírnit dopady na pacienta. Také vhodnou rehabilitační, logopedickou, nutriční péčí, zmírňujeme alespoň přechodně některé příznaky nemoci (ROTH, 2012).

Tématem bakalářské práce je zvýšit podvědomí všeobecných sester pracujících na neurologickém oddělení, a kde mohou přijít do kontaktu s pacienty, kteří mají Huntingtonovu nemoc. Seznámit je s formami Huntingtonovy nemoci obecně, podrobněji popsat formu juvenilní. V navazujících kapitolách popsat ošetrovatelský postup a role všeobecné sestry, u jednotlivých příznaků nemoci, komunikaci s pacientem, rodinou pacienta, zdravotnickým personálem, sociálně – ekonomické aspekty a pomoc při projevu nemoci. V nemocničních zařízeních se s touto nemocí mohou všichni dříve, či později setkat. Zdravotnický personál by měl být o Huntingtonově nemoci více informován, některé projevy této nemoci mohou být pro zdravotníky nečekané, překvapivé, či až šokující (chorea, dysartrie, agrese), nikdy se s nimi nesetkali, a tak se mohou pacienta bát, nebo jim přijdou jeho projevy nechutné (slinění, neartikulované zvuky, rigidita). Zdravotnický personál, a hlavně všeobecné sestry nejsou připraveny na projevy Huntingtonovy nemoci, a pokud se pak dostanou do kontaktu s takovým pacientem, vznikají situace, kdy je chování zdravotníků, neadekvátní, je špatná komunikace s pacientem, nemusí být zachována profesionalita personálu, a pak dochází k vypjatým situacím, kdy pacient přestane „důvěřovat“, stáhne se do sebe, odmítá komunikovat, začne se

personálu bát. Trvá dlouho, než se opět nastolí důvěra mezi pacientem a zdravotnickým personálem, kdy pacient začne spolupracovat (záleží i na stadiu a stupni nemoci). I vyškolený personál na specializovaných odděleních musí být velmi opatrný a profesionální, v přístupu k těmto pacientům. Bakalářská práce byla rozdělena na dvě části (SLEZÁKOVÁ, 2014), (ROTH, 2010).

V teoretické části jsou prezentovány vědecké poznatky o nemoci, historii, a jednotlivé formy onemocnění. Dále se navazuje v popsání ošetrovatelských specifík a péči o tyto pacienty. Je zde zahrnuta role všeobecné sestry, v komplexní ošetrovatelské péči. Tato péče vychází z vyhlášky 55/2011 o činnostech všeobecné sestry, je zde citována jenom část této vyhlášky (příloha č. 1). Dále vychází ze samotného ošetrovatelství, které v samo o sobě v sobě má lásku, moudrost a pomoc. Role sestry je zde velmi důležitou složkou. Péče o tyto pacienty je velmi náročná, převážně po psychické stránce. Při péči o tyto nemocné pacienty se může říci, že je to poslání. Sestra v tomto případě je v roli poskytovatelky ošetrovatelské péče – sestra chápe pacienta a klade důraz na upokojení jeho potřeb. Je zde i v roli edukátorky nemocného a rodiny – pomáhá nemocnému a rodině žít relativně spokojeně s dlouhodobým onemocněním. Edukuje rodinu, aby dokázali déle o nemocného sami pečovat, různé techniky cvičení kognitivních funkcí, jak správně zajistit nemocnému komfort, dokud to půjde. Role sestry by měla vést ke spokojenosti pacienta, zmírnit jeho bolest, zmírnit utrpení, podporovat ho ve zdraví, měla by brát ohled na jeho vyznání, neměla by mít předsudky, zachovává tajemství, komunikuje, je profesionální v každém ohledu, řídí se etikou, spolupracuje s lékaři, kolegy. Takto by měla vypadat správná sestra, která by měla ošetřovat nemocné s Huntingtonovou chorobou, kde je kladen velký důraz na empatii, profesionalitu, klidné vystupování, trpělivost, znalost, starost o nemocného, zodpovědnost. Tito nemocní jsou velmi nedůvěřiví, pokud se zklamou, trvá jim velmi dlouho, než opět naváží vztah s personálem (HLINOVSKÁ, NĚMCOVÁ, 2012).

Část praktická je zaměřena na realizaci komplexního ošetrovatelského procesu u pacientky s juvenilní formou této nemoci. V této části je popsána komunikace, spolupráce s rodinou, zdravotnickým personálem, pečovatelkami. V závěru práce je celkové shrnutí a vyhodnocení péče o tuto pacientku z pohledu všeobecné sestry.

Podklady pro praktickou část bakalářské práce byly získány od rodiny i pacientky ve veřejném zdravotnickém zařízení. Rodina pacientky si nepřeje, aby pacientka byla v bakalářské práci identifikována, ale svolení k tvorbě bakalářské práce poskytla.

### **U teoretické části bakalářské práce byly stanoveny cíle:**

1. Zmapování aktuální medicínské a ošetrovatelské problematiky pacientů v juvenilním věku s Huntingtonovou nemocí na základě rešeršní strategie.
2. Detailněji popsat Huntingtonovu nemoc a specifika role všeobecné sestry v péči o tyto pacienty.

### **U praktické části bakalářské práce byl stanoven cíl:**

**Cíl:** Detailní popis kazuistiky u pacientky s juvenilní formou Huntingtonovy nemoci, hospitalizované na neurologickém oddělení za využití metodologie ošetrovatelského procesu a koncepčního modelu Virgine Hendrson.

### **Pro tvorbu a konkretizaci tématu bakalářské práce byla použita následující vstupní literatura:**

KÁŠ, Jan a Petra LIPOVOVÁ, 2015. *Bioprosect*. 1. vydání. Praha: Venice, s. r. o. ISSN-1210-1737.

ROTH, Jan, Jiří KLEMPÍŘ a Tereza UHROVÁ, 2009. *Psychiatrie pro praxi. Současné terapeutické možnosti u Huntingtonovy choroby*. 1. vydání. Olomouc: Solen, s. r. o. ISSN 1213-0508.

ROTH, Jan, 2010. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie. Huntingtonova nemoc*. 1. vydání. Praha: Bibliographia Medica Čechoslovaca, Scopus a EBSCOC ISSN 1210-7859.

ROTH, Jan, 2012. *Neurologie pro praxi. Juvenilní forma Huntingtonovy nemoci*. 1. vydání. Olomouc: Solen, s. r. o. ISSN 1213-1814.

RŮŽIČKA, Evžen, 2010. *Klinická neurologie, část speciální*. 1. vydání. Praha: Triton. ISBN 978-80-7387-389-9.

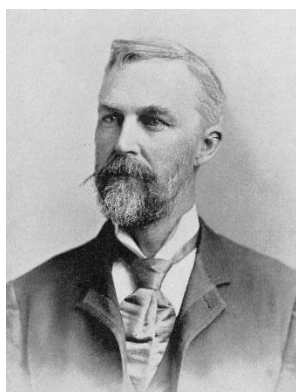
SLEZÁKOVÁ, Zuzana, 2014. *Ošetrovatelství v neurologii*. 1. vydání. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-4868-9.

# 1. TEORETICKÁ ČÁST

## 1.1 HISTORIE HUNTINGTONOVY NEMOCI

Základní rysy Huntingtonovy nemoci poprvé popsal americký praktický lékař George Huntington (v roce otisknutí článku mu bylo 22 let) v práci ON CHOREA. Použil do své práce nejen svá pozorování, ale i popis pacientů a jejich rodin z oblasti, kde působil, a kde lékaři byli i jeho dědeček a otec. Měl tedy možnost sledovat celé rodiny, s popisy vývoje nemoci až 80 let zpětně. *V této publikaci shrnul základní rysy této nemoci (dědičnost, počátek v dospělosti, hybnost, fatální průběh, demenci, změny chování).* (HUNTINGTON, 1872, str. 317-321). První popis typických hybných obtíží, tj. chorey, která se objevuje u Huntingtonovy nemoci (ale i u některých jiných onemocnění), však učinil již v 16. století švýcarský lékař Paracelsus (KOCUROVÁ, 2015).

Obrázek č. 1 George Huntingtona



Zdroj: archiv, prof. ROTH

V roce 1911 podal C. B. Davenport přesvědčivé důkazy, že se onemocnění přenáší autozomálně dominantním způsobem. V roce 1983 James F. Gusella označil změnu v genu na krátkém raménku chromozomu 4 za příčinu Huntingtonovy nemoci. Podstata změny genetické informace byla objasněna v roce 1993. Jednalo se o zmnožení tripletu CAG (cytostin-adenin-guanin) v tomto genu. U zdravých osob dosahuje repetice maximálně 35 tripletů. *Nositelé mutace mívají od 40 CAG tripletů výše.* (THE HUNTINGTON'S DISEASE COLLABORATIVE RESEARCH GROUP, 1993, str. 971-83).

## 1.2 EPIDEMIOLOGIE HUNTINGTONOVY NEMOCI

Z celosvětového pohledu se jedná o vzácnou nemoc. Výskyt této nemoci se liší mezi různými regiony. Nejvyšší výskyt je v určitých oblastech Skotska a Venezuely. (RŮŽIČKA, 2010).

V Evropě se prevalence Huntingtonovy nemoci pohybuje mezi 10–15 na 100 000 obyvatel (v Evropě je tedy zřejmě okolo 45 000 nemocných osob). V České republice se odhaduje počet pacientů na 800–1000. *Doba přežití je v průměru 14 let, u juvenilní formy 8 let od vypuknutí nemoci* (RŮŽIČKA, 2010, str. 640).

*První příznaky Huntingtonovy nemoci se objeví mezi 35-50. rokem života, postižena jsou obě pohlaví stejně.* (ROTH, 2010, str. 107-123).

## 1.3 ETIOPATOGENEZE A PATOFYZIOLOGIE HUNTINGTONOVY NEMOCI

Huntingtonova nemoc, jak již bylo výše popsáno, je neurodegenerativní onemocnění způsobené zmnožením CAG tripletu v genu pro protein huntingtin (Htt). *U zdravého jedince se pohybují repetice CAG obvykle mezi 15-25 (za horní hranici normy je považováno 26 tripletů). Počet 27-35 tripletů neznámá žádné riziko nemoci pro nositele, nicméně při přenosu na potomky může množství tripletů expandovat a u potomků se může eventuálně objevit onemocnění. Nositel 36-39 tripletů může, ale nemusí onemocnět. Osoba mající 40 a více tripletů nese mutaci pro Huntingtonovu nemoc a dříve či později v průběhu života onemocní* (THE HUNTINGTON'S DISEASE COLLABORATIVE RESEARCH GROUP, 1993, str. 971-83).

Čím vyšší je počet tripletů, tím dříve nemoc propukne. V případech, kde se mutace dědí po otci, se nemoc u potomka manifestuje obvykle časněji, než je tomu v případech s postiženou matkou (ROTH, 2010).

*Průměrně se objevují u nemocných osob CAG repetice v počtu 40-50, ale výjimečně můžou přesáhnout i 100* (RŮŽIČKA, 2010, str. 641).

## 1.4 KLINICKÉ PROJEVY

První příznaky Huntingtonovy nemoci jsou nespecifické, okolí, ani jedinec většinou nic nepozná, jedná se o psychické změny. Jedná se o drobné změny (občas změna nálady, mírná deprese, rozladění doma i v zaměstnání, nic pacienta nebaví). Postupem času, se začnou změny projevovat ve smyslu – přestává jedinec „fungovat“ v práci, zajímá se jen sám o „sebe“, a to může vést, k neplnění zadaných úkolů, nezvládá dříve jednoduché úkony, začíná se „mýlit“.



Tyto příznaky mohou vést, ke konfliktům v práci, až ke ztrátě zaměstnání. V této fázi se dá velmi těžko diagnostikovat Huntingtonova nemoc. Většina pacientů se začne léčit na psychiatrii pro deprese a změnu nálad. Pak se v dalším období přidávají hybné choreatické dyskineze, které se mohou objevit, až za několik let. Celkový průběh Huntingtonovy nemoci je u každého jedince jedinečný, neexistuje žádný neměnný vzorec příznaků pro danou formu (kognitivní funkce, behaviorální změny), (ROTH, 2012).

Klinické příznaky Huntingtonovy nemoci dělíme na neurologické a psychiatrické.

## **1.5 HLAVNÍ NEUROLOGICKÉ PROJEVY HUNTINGTONOVY NEMOCI A JEJICH TERAPIE**

### **1.5.1 CHOREA**

Choreatické dyskineze jsou hlavním hybným projevem Huntingtonovy nemoci. Jedná se o mimovolní nepravidelné záškuby, které jsou rychlé, kontinuální, různých svalových skupin. Tyto pohyby nejsou stereotypní, náhodně se objevují na různých částech těla. Pokud se jedinec rozruší, vyvíjí nějakou aktivitu (fyzickou nebo duševní), mohou se pohyby zesilovat, psychická relaxace ho tlumí, když spí, dyskineze ustanou. Dalším typickým choreatickým příznakem je, že jedinec neudrží vyplazený jazyk v klidu, dělá grimasy v obličeji a má kolébavou až taneční chůzi. Chorea se v průběhu let Huntingtonovy nemoci mění, progreduje a v pozdní fázi přechází v dystonii, dále pak v akineticko-rigidní syndrom. Chorea u juvenilní formy Huntingtonovy nemoci obvykle nebývá přítomna (RŮŽIČKA, 2010).

Ze začátku není nutné mimovolní pohyby léky tlumit, pokud jsou mírné a neobtěžují pacienta. Časem se stávají mimovolní pohyby neúnosné pro pacienta i jeho okolí, potom dochází k nasazení léčby, která pohyby ztlumí. Jako léky první volby jsou používána tzv. antipsychotika. Tato léčba může mít řadu komplikací (deprese, nadměrná sedace, snížení prahu epileptické pohotovosti), proto se musí nasazovat individuálně. Tato léčba jen minimálně ovlivňuje poruchy chůze, dysartrii či dystonii (ROTH, 2012).

Současným lékem pro první volbu je tiapridal, který se nasazuje v malých dávkách (50 mg) a titruje se dle efektu a působení na pacienta (obvykle až do dávky 600mg/den). Ve většině případů se pacient nejenom zklidní, ale dojde ke zlepšení chůze i ztlumení mimovolních pohybů. Pokud to nezabere, přechází se k risperidonu, pět počínáme s malou dávkou (1 mg), později stoupáme až do 6-8 mg/den. Kombinace více léků, antipsychotik, není vhodná (ROTH, 2012).

Existují i jiné léky používané ke zmírnění mimovolných pohybů, ať již chorey či dystonie. Je to např. tetrabenazin, který obdobně jako antipsychotika účinkuje na dopaminové receptory, ale jiným mechanismem. Mimoto lze především na dystonii použít amantadin. Na krátkodobé zklidnění lze podat i benzodiazepiny injekčně (ROTH, 2010).

### **1.5.2 PORUCHY CHŮZE**

Zpočátku se objevuje kolébavá chůze, působící jako by nemocná osoba byla pod vlivem alkoholu. Postupem času, ve střední fázi nemoci, se začínají objevovat pády, chůze se zpomaluje pod vlivem narůstající bradykineze (zpomalenost, redukovaný pohyb). Pokud se objeví rigidita (nepružnost, ztuhlost), také negativně ovlivní celkovou hybnost. V této fázi je velmi důležitá rehabilitace (RHB) pacienta (KLEMPÍŘ, 2015).

### **1.5.3 DYSTONIE**

Objevuje se u klasické formy Huntingtonovy nemoci ve středním nebo pozdním stadiu. Jedná se o abnormální svalové napětí, působící pomalejší kroutivé pohyby či dokonce fixované abnormální držení končetin či trupu. Léčba je velmi obtížná. Lze zde použít amantadin (látka ovlivňující acetylcholin, dopamin i glutamát). Tento lék lze podávat buď v počáteční fázi, nebo při výrazných hybných poruchách v pozdějších fázích Huntingtonovy nemoci. Parkinsonský syndrom: akineze (opožděná iniciace pohybu), bradykineze (zpomalení průběhu), hypokineze a rigidita. Akineze, bradykineze volných pohybů se začíná objevovat již v časných stádiích Huntingtonovy nemoci. Poznáme to především na pohybech prstů, jejichž pohyby se zpomalují, stávají se nekoordinovanými, ztrácejí na šikvosti (KLEMPÍŘ, 2015).

U juvenilní formy Huntingtonovy nemoci chorea obvykle chybí, objevuje se dystonie či akineticko-rigidní syndrom. Pacient pak může mít sekundární komplikace (vznik dekubitů, infekce), jelikož se nemůže hýbat. Akinezi a rigiditu můžeme zkusit ovlivnit amantadinem nebo anticholinergními preparáty, které však mohou zhoršit celkový psychický stav pacienta ve smyslu deliria a prohloubit jeho demenci. U juvenilní formy Huntingtonovi nemoci se často musí používat antipsychotika z důvodů psychotických příznaků, přestože mohou zhoršovat akinezi a rigiditu. Musíme proto volit taková antipsychotika, která mají minimum vedlejších účinků (KLEMPÍŘ, 2010).

Po stránce ošetrovatelské, si musí zdravotní sestra dávat pozor na vysoké riziko pádů u pacienta, který má velké mimovolní pohyby. Musíme edukovat o prevenci pádů, důležité je řádně vysvětlit, pravidelně dohlížet a kontrolovat, pokud se chce vydat z lůžka. Dalším

důležitým prvkem je správná RHB s fyzioterapeutem, správný nácvik chůze, protahování, uvolnění svalů, aby mohl pacient být co nejdéle soběstačný v rámci chůze (VYTEJČKOVÁ, 2011), (SLEZÁKOVÁ, 2015).

Dysartrie (vada řeči – ztížená artikulace (výslovnost) při normálním chápání významu řeči). Většinou se projevuje porucha řeči či ztížená artikulace ve středním a pozdním stádiu Huntingtonovy nemoci, ale může se projevit i v prvním stádiu této nemoci. Jak postupuje nemoc, zhoršují se i příznaky poruchy řeči, až se stává zcela nesrozumitelná, někdy můžeme pozorovat mimovolní zvuky, bručení nebo povzdech, které přerušují řeč. Pomocí logoterapií můžeme na určitou dobu zlepšit komunikaci (ROTH, 2012).

Ošetrovatelská role sestry je velmi důležitá. Kontrola a nácvik řeči, ve spolupráci s logopedem. Logopedická cvičení jsou zaměřená na posilování svalů jazyka a obličeje. Na pacienta mluvíme pomalu a čekáme na odpověď, musí být trpělivost. Klademe jednoduché otázky, tak, aby pacient mohl odpovědět ano, či ne. Pokud to není možné, tak zvolíme vhodné signály (SLEZÁKOVÁ, 2014).

#### ***1.5.4 DYSFAGIE, HYPERFAGIE, KACHEXIE***

Dysfagie je porucha pasáže potravy během polykacího aktu, která je spojena s přechodným pocitem tlaku, pocitem váznutí nebo uváznutí sousta. Tento příznak je častý u středně pokročilého stadia Huntingtonovy nemoci. Je to závažná porucha příjmu potravy, která je spojena s vysokým rizikem aspirace. Dále může být spojena s hypersalivací (zvýšené slinění), způsobené poruchou automatického polykání slin. Ve velmi vzácných případech můžeme pozorovat u pacientů i hyperfagii (přejídání se, žravost, požívání i nepoživatelných věcí, polykání velkých soust potravy). To může mít za následek udušení pacienta při polykání. Další příznak spojený s Huntingtonovou nemocí je postupný úbytek váhy, který si zatím neumíme řádně vysvětlit, ale neodpovídá tíži dyskinezi. Jedná se zřejmě o poruchu regulace na úrovni hypotalamu. Úbytek váhy je spojen s nechutí k jídlu, problémy s polykáním potravy. Většina pacientů trpí kachexií (patologické hubnutí a celková sešlost), které je spojeno s horší prognózou nemoci. Je to vždy alarmující příznak. Musíme se mu pokusit čelit, proto je nutné spolupracovat s nutričním terapeutem a společně musíme pacientovi podávat vysokokalorickou stravu 5 000 – 6 000 kalorií denně. Pacient trpí v již rychle nastupující únavou, snažíme se tedy stravu rozdělit na menší dávky, které se podávají v průběhu dne. Nikdy nenecháváme pacienta samotného přes den si jídla ohřívat nebo, ať si je připraví sám. Nezvádne to a my pak máme pacienta dehydratovaného a hypoglykemického. Důležité je také respektovat pacientovu chuť. Důležité je i podávání sipingů (džusy, drinky, nutrikrémy), různých příchutí. Při těchto

poruchách můžeme zkoušet pacientovi pomoci podáváním malých dávek prokinetik (léky upravující porušenou hybnost střev, upravují pohyb – motilitu v trávicím ústrojí). Nejdůležitější pro ně je, ale jíst se vzpřímenou hlavou. Konzistence potravy se jim nejlépe polyká, pokud má konzistenci jogurtu. Dále je můžeme s pomocí rehabilitačních postupů naučit lépe žvýkat a polykat. Toto jde hlavně při prvních obtížích, pokud má pacient ještě dobré kognitivní funkce. Pokud se pacientovy příznaky zhoršují a již nemůže polykat, přechází se k dalšímu řešení, a tím je perkutánní (procházející kůží, vpravený do kůže) gastrostomie (umělý vývod žaludku přes břišní stěnu) – PEG (ROTH, 2012)

Role sestry u pacienta v této fázi je zásadní. Musí se kontrolovat, aby v dutině ústní nic nezůstalo, dávat pacientovi malé kousky, když ještě může polykat (dávat si velký pozor, pacient rád jí velká sousta), mají velký apetit, pravidelná hygiena dutiny ústní, pokud si již není schopen sám si ji vyčistit. Neustále opakovat, aby jedl pomalu, nehltal. Sestra musí spolupracovat s rodinou, aby nosili pacientovi jen ty potraviny, které může (měli by mít i konzistenci, kterou doporučí nutriční terapeut). Nastane fáze, kdy se pacientovi musí z důvodu kachexie, nebo nepřijímání potravy, zavést PEG. Pokud dojde k zavedení PEG, sestra každý den převazuje, do té doby, než se rána zacelí, musí zanořovat a otáčet sondou a povolovat knoflík na sondě, aby nedošlo ke srůstu v dutině břišní. Pravidelně, se PEG proplachuje převařenou vodou (je to lepší, než čaj, ten zabarvuje sondu), edukuje rodinu o pravidelné hygieně a správném zacházení s PEG (VYTEJČKOVÁ, 2013).

### 1.5.5 SHRNUTÍ KLINICKÝCH SYMPTOMŮ

Tabulka č. 1 Shrnutí klinických symptomů u HN

Časté symptomy	Méně časté symptomy (kromě juvenilní formy)
CHOREA	EPILEPTICKÉ PAROXYSMY
DYSTONIE	CEREBELÁRNÍ SYMPTOMY
RIGIDITA	SYMPTOMY LÉZE PYRAMIDOVÉ DRÁHY
BRADYKINEZE	MYOKLONUS
HYPOKINEZE	
AKINEZE	
PORUCHY VOLNÍ HYBNOSTI	
PORUCHY CHŮZE	
PORUCHY HYBNOSTI OČÍ	
DYSARTRIE	
DYSFAGIE	
HYPERFAGIE	
KACHEXIE	
INKONTINENCE	
PORUCHY SPÁNKU	

Zdroj: archiv, prof. ROTHÁ

## 1.6 HLAVNÍ PSYCHICKÉ PROJEVY HUNTINGTONOVY NEMOCI A JEJICH TERAPIE

### 1.6.1 ZMĚNY OSOBNOSTI A PORUCHY CHOVÁNÍ

Nejdříve se u nemocného začne měnit jeho osobnost. Začne mít zvýšený zájem jenom o sebe a své potřeby, často se ale na druhou stranu se přestane zajímat o svůj zevnějšek, přestane se zajímat i o práci a potřeby druhých osob (jedná se především o rodinné příslušníky). Počátek nemoci se může začít projevovat, drobnými krádežemi, kriminalitou. V časném stadiu Huntingtonovy nemoci se může zvýšit hypersexualita, se kterou může být spojena promiskuita i agrese. U většiny pacientů je, ale v tomto období problémem jejich impotence. Pro rodinu

a okolí je jednání nemocného nepochopitelné, neví, co mají dělat. Bohužel se již jedná o chorobné změny nemoci. Dalším časným projevem této nemoci je anozgnózie (ztráta nadhledu nad nemocí). Je to velký problém, pokud nemocný chce dále vykonávat běžné činnosti, které doposud dělal (řízení automobilu), zvláště pokud již toho není schopen. V určitém období nemoci se objevuje iritabilita (podrážděnost), jedná se skoro o padesát procent nemocných. Podrážděnost vyvolávají situace, které dříve nemocný řešil jinak, také reakce a odpověď je v jiné intenzitě, než byla dříve. Další příznak je verbální (ústní) agrese i brachiální (násilnická), jedná se především o nemocné, u kterých se tento sklon projevoval celý život. Tito nemocní se převážně „vybíjejí“ na své rodině a nejbližších příbuzných, protože je znají. Pokud přijde pacient do nemocničního zařízení nebo je na veřejnosti, tak si to nedovolí. Pokud nemocní přijdou do nemocnice, jsou v novém prostředí, všichni chtějí vše „rychle“, naopak ale často nejsou schopni rychle reagovat na podněty z okolí, stydí se za svoji řeč, mají problém s autoritou, mají pocit neschopnosti. Mají i stavy úzkosti, deprese, deliria. To vše způsobí, že se nemocný uzavře do sebe, nechce spolupracovat, proto musíme při příjmu takového pacienta dbát na dostatečný čas, který potřebuje k vykonání činnosti nebo k odpovědi. V akutním stavu agresivitu pacienta léčíme benzodiazepiny (sedativní a hypnotické látky), které jsou bohužel návykové a mají nepříjemné odvykání (jako alkohol) a antipsychotiky (látky, které dlouhodobě užívané, potlačují bludy, halucinace, neklid). Pokud se zjistí od rodiny, že nemocný měl sklon k iritabilitě a agresi, dá se jako prevence před těmito stavy dlouhodobě podávat antidepresiva, která doporučuje psychiatr. Antidepresiva z řady selektivních inhibitorů (vybraných léků zpomalující nebo zastavující reakci), můžeme zde použít i antikonvulziva (léky uvolňující křeče). Velmi důležité je v této fázi spolupracovat s rodinou, pečovateli a celým týmem, který se o nemocného stará. Všichni se musí řádně edukovat (na začátku, během rozvoje i na konci nemoci) o průběhu, vývoji HN. Je důležité zmínit, že u většin změn osobnosti neexistuje řádná farmakoterapie, každý nemocný je jiný a působí na něj jiná léčba (UHROVÁ, 2009).

### **1.6.2 AFEKTIVNÍ PORUCHY**

U většiny nemocných s Huntingtonovou nemocí se projevují depresivní poruchy. Jedná se cca o 40 %. Část těchto nemocných trpí bipolární afektivní poruchou (BAP), asi 10 %. Citové reakce jsou narušeny v raných stádiích všech forem, kolikrát si toho ihned nevšimneme, narušení citů, reakcí, předchází pohybové stránce nemoci. Toto období může trvat i několik let, kdy se pacientovi zhoršuje psychika a okolí vůbec netuší, že může trpět Huntingtonovou nemocí, není tedy léčen. Po vypuknutí Huntingtonovy nemoci a s rozvojem této nemoci, depresivní stavy postupně ubývají. Velkým nebezpečím a problémem nemocných této skupiny

je vysoká suicidalita. Sebevražedným chováním v této skupině trpí až 13 % nemocných. Jedná se o všechny, kteří trpí Huntingtonovy nemoci, ale nemusejí mít žádné příznaky, a dokonce nemusí být u nich nemoc ani diagnostikována. Pokud je včas nastavena léčba antidepresivy, tak mají vysokou účinnost. Dokud se u nemocného neprojevuje kognitivní deficit, je vhodné ho edukovat, je doporučena psychoterapie. Mezi první léky, které mají pacientovi zmírnit nebo potlačit depresivní stavy patří SSRI (citalopram, sertralin). Pokud tato léčba nevyhovuje nebo je nedostačující, tak se doporučují novější antidepresiva, která mají jiný mechanismus účinku než stávající. Jestliže pacient má příznaky BAP, je nutné, aby byl sledován psychiatrem. Nastane-li situace, že máme kombinaci depresivní poruchy s psychotickým stavem, doporučuje se kombinace antidepresiv a antipsychotik (olanzapin, quetiapin). Může být i fáze manická s psychózou, zde se nasazuje léčba tymoprofylaktiky (valproát, karbamazepin) a atypickými antipsychotiky. U každého pacienta můžeme pozorovat reakci na léčbu jinou. Někteří reagují kladně, vidíme zlepšení, ale u jiných se vyskytnou vedlejší účinky léčby (delirium, agitace). Určitě je dobré na začátku léčby použít poloviční dávku, než se běžně podává a postupně ji navyšovat. Dalším závažným problémem, který se může objevit je apatie (netečnost, lhostejnost) a abulie (nerozhodnost, nedostatek vůle). Pokud se objeví, velmi špatně se léčí. V ošetrovatelské péči je daleko závažnější apatie, není žádná odpověď ani reakce na jakýkoliv podnět. Z tohoto stavu se velmi špatně pacient dostává (ROTH, 2006, str. 3).

### **1.6.2 ÚZKOSTNÉ PROJEVY**

Velmi často si pacienti stěžují na neovladatelný pocit úzkosti, neví s ním rady. Tento pocit přechází do stavu hraničícího s panikou. Jsou to situace, které vznikají tím, že pro ně dříve banální věci i problémy dokázali sami vyřešit a v tomto stavu, již toto neumí (např. jít na návštěvu, co si obléci). Tyto projevy, jsou-li chronické, léčíme antidepresivy SSRI, je možné požit vyšší dávku než u depresí. Jedná-li se o akutní stav, tak lze na přechodnou dobu využít benzodiazepiny. U nemocných se může objevit i obsese, kompulze (nutkavé představy a jednání, doprovázené nepříjemnými pocit napětí až úzkosti). Je to problém pro personál, rodinu, pro všechny, co se o nemocného starají. I tento stav se dá zmírnit antidepresivy SSRI. U Huntingtonovy nemoci při časném nástupu se výrazně častěji objevují psychotické symptomy, základní rys v této fázi jsou bludy, nejčastěji bývají přítomny paranoidní stavy. Jen někdy to bývá provázeno i agresivitou. Halucinace jsou u Huntingtonovy nemoci podstatně vzácnější než bludy. Pokud zjistíme u pacienta tento stav, zahajujeme léčbu antipsychotiky, které velmi rychle nastupují, ale pokud chceme nastavit určitou hladinu, tak musíme počkat i několik týdnů, než začne být léčba účinná. Tato léčba má i nežádoucí účinky, ovlivňuje

pacientovu chůzi, může působit na polykání a narušuje kognitivní funkce pacienta. Pokud máme pacienta v apatii, tato léčba se nedoporučuje, způsobuje prohlubování apatického stavu. V těchto případech podáváme atypická antipsychotika (olanzapin, quetiapin), (ROTH, 2012).

Ošetrovatelská péče sestry je velmi náročná. Většina pacientů při příchodu do nemocnice se bojí, přestane komunikovat, nebo jim už není rozumět v důsledku progresu jejich nemoci, potom jsou vzteklí, že jim nerozumíme. Velmi rychle se u nich střídají nálady. Bývají, smutní, úzkostní, depresivní, často, ale upadají do apatie. Je velmi důležitá spolupráce sestry, lékaře, psychiatra i rodiny. Při jednání s pacientem, jsme trpěliví, „dáváme dostatečný prostor na odpověď“, nezvyšujeme hlas, nekřičíme, nemluvíme rychle, nedáváme najevo, že nemáme čas. Musíme si dávat i pozor na zachování profesionality, pacient se nesmí upnout na jednoho pracovníka (SLEZÁKOVÁ, 2014), (BOROŇOVÁ, 2010).

## **1.7 KOGNITIVNÍ DEFICITY A DEMENCE**

U všech forem Huntingtonovy nemoci je na počátku onemocnění postížena jen krátkodobá paměť a schopnost učení. Také pozornost bývá významně narušená. Tyto poruchy způsobí, že nemocný není schopen nic plánovat, zpracovat koncept, zkontrolovat si úkol. Dlouhodobá paměť je oproti krátkodobé dlouho zachována. U pacientů s Huntingtonovou nemocí bývá větší problém s uložením informace do paměti než s vybavením již známé informace z paměti. Čím pokročilejší stav nemoci, tím se kognitivní funkce horší, až dochází k plně vyjádřené demenci. V současné době neumíme příznaky zmírnit, existují jen podpůrné metody (trénink kognitivních funkcí, hraní her podporujících paměťové funkce – karty, křížovky, sudoku atd.). Nemocným můžeme také pomoci např. ergoterapií (individuální péče a rehabilitace. Důležitá je zde i sociální podpora, která může pacienta udržet déle v komunikaci s okolním světem, pomůže mu i udržet běžné denní aktivity co nejdéle to jde (ROTH, 2010).

Zde je velmi důležitá spolupráce sestry s rodinou, sociálním pracovníkem, nebo pečovatelem. Rodině, všem, kteří se o nemocného starají, se musí vysvětlit, jak správně trénovat paměť, jak je důležitý pravidelný režim, spánek, aby v běžném životě mohl nemocný, být zapojen, co nejdéle. Musí mít pravidelný režim, kontrolovat, zda léky, které má naordinované, tak užívá. Je důležitý pravidelný trénink paměti s terapeuty (individuální, skupinový). Obě varianty jsou pro nemocného přínosem, sestra asistuje nemocnému, při těchto aktivitách a snaží se udržet koncentraci nemocného na určitou činnost. Další metoda, která pomáhá pacientovy vyjádřit pocity, je, malování. Ze začátku to může být pro nemocného nepříjemné, až frustrující, vzhledem k mimovolným pohybům horních končetin, pokud, ale pacienta přesvědčíme, je, na



sebe i hrdý, že maluje. Jde o relaxační techniku, kdy vyjádří své emoce, a uvolní se (VÁLKOVÁ, 2015).

### 1.7.1 SHRNUÍ PSYCHOPATOLOGICKÝCH PŘÍZNAKŮ

Tabulka č. 2 Shrnutí psychopatologických příznaků:

<b>Psychopatologické příznaky</b>
ZMĚNY OSOBNOSTI A PORUCHY CHOVÁNÍ
ÚZKOSTNÉ PROJEVY
OBSECE
KOMPULZE
PERSEVERACE
PSYCHOTICKÉ SYMPTOMY
IZOLOVANÉ KOGNITIVNÍ DEFICITY
DEMENCE

### 1.8 DOMÁCI PROSTŘEDÍ

Obydlí pacienta by mělo být bezpečné, vzhledem k riziku pádů. Proto je nutné odklidit vratké předměty, kterých se pacient může chytat či do nich vrazit. Hlavní trasy v bytě (ložnice-koupelna-WC-kuchyně) by měly být vždy volné a v úsecích s vyšším rizikem pádu by měla být namontována nástěnná opora (madla či zábradlí). Někdy je nutno odšroubovat prahy, odstranit vysoké koberce atd. Také koupelna a WC by mělo být bezbariérově vybaveno. Velmi důležitý je i spánek pro nemocného, který mu umožňuje relaxaci. Lůžko by mělo být upravené, lůžkoviny fixované. U většiny nemocných je vhodná i antidekubitní matrace, k prevenci dekubitů a proleženin. Sestra musí zabezpečit lůžko postranicemi, hrozí pád z postele při choreatických pohybech nemocného. Můžeme i postel různě vypolstrovat, příkladem jsou antidekubitní pomůcky (had, klín). Existují i speciálně vyztužená křesla přímo vyvinutá pro pacienty s Huntingtonovou nemocí. Existuje i celá řada dalších pomůcek (speciální přístroje, hrníčky s 2 uchy atd.), které mohou pomoci ulehčit stolování pacientům, ale i jejich rodinám. V pokročilejších fázích nemoci je velmi užitečný invalidní vozík, pacient se tak může bezpečně

dostat mimo prostředí bytu, což může přispět k snadnějšímu sociálnímu kontaktu. Naopak, u Huntingtonovy nemoci se příliš neosvědčují chodítka – vzhledem k významné poruše koordinace nemocní neumí s chodítkem manipulovat (ADAMCZYK, 2012).

## **1.9 SOCIÁLNÍ KONTAKTY, INFORMACE O MOŽNOSTECH PÉČE, EDUKACE**

Nemocnému může pomoci i setkávání se, stejně nemocnými. V České republice vznikla, Společnost pro pomoc při HCH v roce 1991, kdy její zakladatelkou, je MUDr. Jana Židovská, CSc. (aktuálně se věnuje genetickému poradenství). Cílem této společnosti je, spojit co nejvíce rodin z Čecha Moravy, které jsou zasaženy touto chorobou. Společnost pořádá pravidelná setkání, konají se dvakrát do roka o víkendu. Zde si rodiny, lékaři, nemocní vyměňují informace, zkušenosti. Vydává mnoho publikací, kde informuje veřejnost, poskytuje informace a rady rodinám, postižené touto chorobou. Shromažďuje finanční prostředky na podporu činnosti. Zapůjčuje, shání potřebné pomůcky pro nemocné. Dále organizují pro nemocné pohybové aktivity, zajišťují vhodné rehabilitace. Co je nejdůležitější v jejich činnosti je EDUKACE (nemocní, rodina, veřejnost), (ROTH, 2010).

## **1.10 FORMY ONEMOCNĚNÍ**

Formu onemocnění dělíme dle prvních symptomů, a ve kterém roce života se začnou projevovat.

*Jan Roth o Huntingtonově chorobě: Pacienti umírají v nezadržitelném marasmu.* O této nemoci se moc nehovoří, a pokud ano, tak je to dost děsivé vyprávění (ROTH, 2017, str. 1).

### **1.10.1 KLASICKÁ FORMA**

Jedná se o nejčastější formu, první příznaky se projevují mezi 35. a 50. rokem života, asi 90 % všech nemocných. První projevy jsou nenápadné, drobné nespecifické změny psychické a kognitivní. To většinou neumožní určit diagnózu. Diagnózu lze většinou stanovit, když se u nemocných začne objevovat chorea (taneční pohyb). V dalším průběhu se objevuje dystonie, parkinsonský syndrom, porucha koordinace pohybů, nejistá chůze, pády. U nemocných se rozvíjí dysfagie, hubnou a umírají v marantickém stavu. Průměrná doba přežití je 15-20 let (ROTH, 2012).

### ***1.10.2 JUVENILNÍ FORMA***

Jde o vzácnější formu, první příznaky se objevují do 20. roku života, asi 5 % všech nemocných. Ve výjimečných případech může být projev prvních příznaků, již kolem 10. roku. Zde se jako první objevují psychické příznaky, rychle progredují, až k časté manifestaci psychotických stavů. Z hlediska hybnosti se u těchto nemocných objevuje parkinsonský syndrom, mohou se objevit i epileptické paroxysmy (tonicko-klonické, atonické, myoklonické). Chorea je u této formy velmi vzácná. Rychle se rozvíjí demence. Progrese je velmi závažná a nemocní přežívají o několik let méně než u formy klasické. Uvádí se 8-10 let (ROTH, 2010).

### ***1.10.3 FORMA S POZDNÍM NÁSTUPEM***

Nejvzácnější ze všech forem (cca 5 % všech nemocných), první příznaky se začnou objevovat až po 60. roku věku. Má pomalý průběh, příznaky této formy se neliší od klasické, jen jsou méně intenzivní. Psychické změny a kognitivní dysfunkce obvykle nejsou závažné. Tím, že tato forma, postupuje pomalu, dožívají se nemocní častěji průměrného věku normální populace (ROTH, 2010).

### 1.10.4 SHRNU TÍ PŘÍZNAKŮ JEDNOTLIVÝCH FOREM

Tabulka č. 3 Shrnutí jednotlivých forem HN

Symptomy	Juvenilní forma (počátek do 20 let)	Klasická forma (počátek 35-50 let)	Pozdní forma (počátek 60 let a více)
<b>Chorea</b>	ne	časné stádium	časné stádium
<b>Dystonie</b>	ne	střední stádium	ne
<b>Parkinsonský syndrom</b>	časné stádium	pozdní stádium	ne
<b>Epileptické paroxysmy</b>	časné stádium	netypický příznak	ne
<b>Léze pyramidové dráhy</b>	časné stádium	střední stádium	ne
<b>Cereberali symptomy</b>	časné stádium	netypický příznak	ne
<b>Afektivní poruchy</b>	časné stádium- později mizí	časné stádium- později mizí	ne
<b>Demence</b>	časné stádium	časné či střední stádium	ne
<b>Psychotické stavy</b>	časné stádium	jakékoliv stádium	netypický příznak
<b>Progrese nemoci</b>	rychlá	středně rychlá	pomalá

Zdroj: archiv, prof. ROTH A

## **1.11 DIAGNOSTIKA**

Klinika může být u každého jedince trpícího HN velmi rozdílná. Je závislá na dominanci projevů. Záleží na rodinném zázemí, mohou být rodiny, které mají dominantní psychickou či neurologickou symptomatiku. Velký podíl má i stadium choroby. Diagnózu tohoto onemocnění můžeme lehce stanovit, pokud známe podrobně rodinnou anamnézu, zvláště neuropsychiatrickou (zda někdo z rodiny nezemřel v psychiatrické léčebně) a pokud jsou u nemocného přítomny dyskineze, poruchy chování a kognitivní deficit. Bohužel rodinná anamnéza, může často chybět tzv. non-paternita, chybí informace o jednom z rodičů (rozvod, není ve styku, nová mutace) nebo nemocný či rodina „vytěsní problém“ a popírají informace.

Přítomnost vlohy pro tuto nemoc nám potvrdí genetický test, protože potvrzuje pouze přítomnost mutace – pozitivita testu u člověka, který nemá žádné projevy Huntingtonovy nemoci, neznamená diagnózu, jen vlohu (ROTH 2012).

### ***1.11.1 DIAGNOSTICKÝ (KONFIRMAČNÍ) TEST***

Tento test klinickou diagnózu potvrdí či vyloučí, a to s jistotou téměř 100 %. Provádí se v případě důvodného klinického podezření. Jako v ostatních případech specifického testování pacienta pomocí krevních testů musí být pacient, vždy informován, že je odebírána krev, na provedení genetického testu k vyloučení či potvrzení nemoci. Nemocný musí, vždy s provedením souhlasit a svůj souhlas písemně potvrdit. Jediná výjimka, která existuje, je, že test provedeme u pacienta s postižením takového stupně, který znemožňuje spolupráci (ROTH, 2012, str. 112).

### ***1.11.2 PREDIKTIVNÍ TEST – PRESYMPTOMATICKÝ A PRENATÁLNÍ***

Provádí se u doposud zdravých osob, které jsou v riziku HN tzv. presymptomatický test. Je to test, který se provádí u potomků postižené osoby, kteří si přejí znát, zda zdědili mutaci, či ne. Dále lze test provádět u nemocné ženy v průběhu těhotenství, případně u pozitivně testované (či ženy nemocného nebo pozitivně testovaného partnera), která si přeje znát genetický status svého ještě nenarozeného dítěte (prenatální test) z plodové vody či biopsie choria (ROTH 2012).

## 1.12 ETICKÉ ASPEKTY TESTOVÁNÍ NA HUNTINGTONOVU NEMOC

Jak již bylo v bakalářské práci popsáno, HN je zcela nevyléčitelná nemoc, která má devastující ráz a dědičný charakter. Pokud se provede test a sdělí se výsledek, ukončí se tím nejistota testované osoby, a může jí to pomoci v rozhodování o budoucnosti (manželství, založení rodiny, finanční zabezpečení). Pokud sdělíme pozitivní výsledek, ztrácí testovaná osoba „pevnou půdu pod nohama“, ztrácí naději na zdravý život. Je to konfrontace s mnoha nepříznivými faktory – psychika, existence a co je velmi důležité, předání vloh této nemoci na své potomky.

Z těchto důvodů by se měl každý jedinec rozhodovat sám s plným vědomím závažnosti. Většina žadatelů chce test podstoupit, protože chce slyšet, že test vyšel negativní, a že není nositelem mutace. Žadatel není ovšem dostatečně informován o nemoci, závažnosti, nevyléčitelnosti a fatálního konce. Proto se musí dodržet protokolární postup, který umožní žadateli získat informace, čas na zpracování před konečným rozhodnutím, zda test podstoupit. Toto doporučení bylo vytvořeno Světovou neurologickou federací a Mezinárodní asociací při HN. Pokud jsou jedinci v riziku a dozvědí se o možnosti genetického testování, chtějí skoro všichni toto testování podstoupit. Pokud ovšem projdou protokolárním postupem, procento je o dost nižší, testem projde 9-20 % původních žadatelů. Největším nepodstoupením testu je strach z naděje, obavy o sebe, první příznaky (ROTH, 2010, str. 112).

## 2. PRAKTICKÁ ČÁST

### 2.1 OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTA S JUVENILNÍ FORMOU HUNTINGTONOVY NEMOCI

**Jméno pacienta:** A. A.

**Datum přijetí:** 25. 8. 2018

**Diagnóza při přijetí:** G10 – Huntingtonova nemoc

**Pojištění:** Vojenská zdravotní pojišťovna

**Kód pojišťovny:** 201

**Způsob přijetí:** plánovaná hospitalizace, pacientka přijata k naplánovaným vyšetřením

**Hospitalizace:** dobrovolná

**Poslední hospitalizace:** od 7. 11. 2015 do 13. 11. 2015

**Poznámky:** pacientka již vůbec nehovoří, proto veškeré údaje získány ze zpráv a od otce, který o pacientku pečuje, vydává zvuky, kterými dává najevo nespokojenost, nebo nesouhlas, většinu času kouká na televizi, ale v poslední době kouká do stropu na jedno místo (bolest v oku), za hlasem se otočí, končetiny jsou zkroucené (velká spasticita), výživa je dávana do PEGu, normální stravu již nerozkouše, pokud se strava doplňuje, tak jenom jogurt nebo zmrzlinu, má kariézní chrup, bolest zubů, výtok z uší, pokud se jí sáhne na ucho, dá najevo, že je jí to nepříjemné, od otce pacientky se dozvídám, že dcera se poslední dobou málo směje, často pláče, nic jí nebaví, „ani televize, kterou má ráda“.

**Poskytování informací:** pacientka nebyla schopna dát souhlas s přijetím v důsledku svého mentálního i hybného stavu, opatrovníkem je otec, se kterým byla hospitalizace naplánována.

#### **Anamnéza:**

**RA:** Otec i jeho nejbližší příbuzní jsou zdraví, ze strany matky prokázána HN u ní, její sestry, i její matky (babička pacientky). Když matce byla sdělena diagnóza, tak se s otcem pacientky rozvedla, přenechala mu péči o dceru a spáchala sebevraždu, pacientce byly v té době 3 roky. Z medicínského pohledu je forma Huntingtonovy nemoci, její propuknutí, v tak mladém věku ze strany matky vzácná. Pacientka má 1 nevlastního bratra od otce, a 1 sestřenicí ze strany matky, oba jsou zdraví.

**OA:** porod a vývoj v normě, úrazy 0, hospitalizace 1x – enteritis (zánět střev), apendektomie ve 12 letech, úrazy – 0, otrava – 0.

**GA:** menarche ve 12 – letech, od roku 2013 již nemenstruuje, přechodně se u ní objevila galaktorhoe (odtok mléka nebo mléčného sekretu z prsu) – jedná se o vedlejší účinek medikace haloperidolem, po snížení dávky vymizela. Medikace se v průběhu let vývoje nemoci měnila, současná medikace viz tabulka níže.

**AA:** otec neguje

**FA:** medikace, kterou pacientka užívá doma

Název léku	Forma	Síla	Dávkování	Skupina
Rivotril	tbl	0,5 mg	1-1-1-1	benzodiazepiny
Degan	tbl	10 mg	1-1-1-0	antiemetikum
Citalec	tbl	20 mg	1,5-0-0-0	antidepresivum
Durogesic	transdermální náplast	50mcg/hod	á 72 hod.	opiát
<b>PEG:</b>				
Nutrison Energy	výživa	70 ml/hod	6-22 hod	enterální výživa

Zdroj: Autor, 2019

**Abusus:** neguje

**Anamnéza (prodělané operace, nemoci, úrazy, vrozené vady):**

**Sociální anamnéza:** pacientka žije v jedné domácnosti s otcem, starají se o ní pečovatelky a otec, je svobodná, bezdětná, nezaměstnaná, od státu má přiznaný invalidní důchod 3 stupně

**Svéprávnost:** omezená – opatrovníkem je její otec

**PSA:** žije ve společné domácnosti s otcem, denně pečovatelka minimálně na 12 hodin, invalidní důchod 3. st.

**Souhrn nynějšího onemocnění:**

Do věku 13 – ti let byla pacientka v pořádku. Poté se objevily první příznaky, pacientka začala mít problémy ve škole, zhoršil se jí prospěch, měla velké obtíže se soustředěním, a se zapamatováním faktů.

V roce 2010 diagnostikována juvenilní forma Morbus Huntingtoni. V této době se objevily mimovolní pohyby typu dystonie a chorey, zároveň rozvoj kognitivní deteriorace. V průběhu



nemoci léčena antipsychotiky, antidepresivy, tetrabenezinem. Vývoj hybné poruchy byl velmi rychlý, pohyby těžce invalidizující.

V roce 2013: zjištěna těžká dysfagie v přípravné, orální i faryngeální fázi – zaveden PEG, provedena stereotakticky oboustranná pallidotomie (neurochirurgický zákrok snižující míru mimovolných pohybů), coby život zachraňující výkon pro status „kvadrubalisticus“ (termín prof. Rotha označující velmi těžký stupeň mimovolných pohybů, které hrozí zranění a rozvojem rozpadů svalů s rizikem selhání ledvin), potom postupné horšení dysartrie, komunikuje přes tabulku s abecedou.

V roce 2013–2014: opakovaně hospitalizována pro progresi stavu, dekubitus, průjmy, pneumonie. Nyní v domácí péči, setrvalá 24 hodinová péče, přes den pečovatelky, v noci otec. Po opakovaném vytahování PEGu, při psychomotorickém neklidu pacientky byla indikována úprava PEGu v Nemocnici Krč, přidán knoflík (specifická fixace hadičky PEG na břišní stěně).

### **Při příjmu:**

Pacientka ležící, schopna sedu s oporou, po psychické stránce v přítomnosti otce klidná, pozitivně laděná v kontaktu s personálem, bez projevů větší úzkosti či neklidu. V průběhu posledních měsíců hodně přibrala při podávání vysokokalorické enterální výživy podávané do PEGu a urputném vyžadování doplňující stravy – zmrzlina, jogurty.

### **Průběh hospitalizace:**

Za hospitalizace bude provedeno podrobné vyšetření polykání logopedem, který zajistil i videofluoroskopii (speciálním přístrojem - videofluoroskopem). Budeme zjišťovat, jestli pacientka, může mít hustý mix stravu, a zda může pokračovat v jogurtech, či pít tekutin. Pojede i na další naplánovaná vyšetření (stomatologické, ORL).

Při příjmu k hospitalizaci je role všeobecné sestry zaměřena na získání informací od otce, v jakém stavu se pacientka nachází, co jí teď vyhovuje, v jakých polohách se cítí dobře, zda má bolesti (pokud ano, tak kde), jak přijímá potravu (jaké konzistence a kolik), jestli dokáže reagovat na otázky, zda dokáže vyhovět výzvám. Sestra společně s otcem zkontroluje stav pacientky, její reakci na přítomnost další cizí osoby u ní (do této chvíle zvyklá jenom na své pečovatelky a otce).

### **Situační anamnéza ke dni 25. 8. 2018**

Pacientka přijata na standartní oddělení neurologické kliniky pro vyšetření v oblasti polykání – videofluoroskopii, ORL vyšetření, oční a stomatologické vyšetření.

**Celkový vzhled:** pacientka je čistá, učesaná, nekomunikuje, ale pohybuje očima, slyší, otáčí se za řeči, kožní turgor je v normě, pokožka hydratována. Spontánní hybnost velmi chudá, dokáže však ukázat prstem. Snaží se spolupracovat, na jednoduché výzvy reaguje logicky. Neschopna cílených pohybu (oblékání, jídlo atd.), neschopna samostatného sedu, chůze.

**Somatická oblast:**

**Aktuální onemocnění:** Zhoršení celkového stavu

**Alergie:** otec neguje

**FF:** TK 125/65

**PP:** 68', pravidelný

**TT:** 36,5 C

**D:** 19/min.

**Kůže:** barva normální, turgor přiměřený, žádné změny na kůži nejsou

**Výška:** nelze

**Váha:** nelze – obvod paže 30 cm

**BMI:** 26,3

**DKK:** bez otoků, periferie prokrvená, bez známek traumatu

**Trvalá somatická medikace:** pacientce se veškeré léky drtí do PEGu

Název léku	Forma	Síla	Dávkování	Skupina
Rivotril	tbl	0,5 mg	1-1-1-1	benzodiazepiny
Degan	tbl	10 mg	1-1-1-0	antiemetikum
Citalec	tbl	20 mg	1,5-0-0-0	antidepresivum
Durogesic	transdermální náplast	50mcg/hod	á 72 hod.	opiát
<b>PEG:</b>				
Nutrison Energy	výživa	70 ml/hod	6-22 hod	enterální výživa

Zdroj: Autor, 2019

### Medikace při pobytu na oddělení:

Název léku	Forma	Síla	Dávkování	Skupina
Rivotril	tbl	0,5 mg	1-1-1-1	benzodiazepiny
Degan	tbl	10 mg	1-1-1-0	antiemetikum
Citalec	tbl	20 mg	1-0-0-0	antidepressivum
Citalec	tbl	10 mg	1-0-0-0	antidepressivum
Akineton	tbl	2 mg	1-1-1-0	antiparkinsonikum
Helicid	tbl	20 mg	0-0-1-0	inhibitor protonové pumpy
Laktobacil	tbl		1-0-0-0	probiotikum
Tobradex	gtt	2 gtt	1-1-1-0	kortikosteroid a látka proti infekci
Durogesic	transdermální náplast	50mcg/hod	á 72 hod.	opiát
<b>PEG:</b>				
Nutrison Energy	výživa	70 ml/hod	6-22 hod	enterální výživa

Zdroj: Autor, 2019

**Neurologicky:** při vědomí, demence v rámci Morbus Huntingtoni, nekomunikující, nálada přiměřená, bez známek úzkosti

**Hlava a MN:** hlava normální konfigurace i držení, krvácení z uší, oční štěrbinu symetrické, bulby ve středním postavení, volně hybné všemi směry, bez nystagmu a diplopie, zornice okrouhlé, isokorické, výstupy n.V.nebolestivé, čítí symetrické, příznak jazyka pozitivní

**HKK:** dystonické držení, svalový tonus, trofika, v normě, momentálně bez mimovolních pohybů

**DKK:** dystonické držení, spasticita bez abnormálních mimovolních pohybů, pyramidové jevy iritační 0, zánikové 0, taxo pata – koleno přesná.

**Chůze:** nelze

**Čítí:** v normě

**Dýchání, oběh:** poslechově je dýchání čisté, 19 dechů za minutu, saturace 98 %, oběhově stabilizována 68 pulzů za minutu

**Vylučování:** inkontinence stolice i močení, pacientka je na plenách

**Resumé:** pacientka v pokročilém stadiu juvenilní formy Huntingtonovy nemoci, neschopna komunikace – pouze vokalizace, jazyk neudrží vyplazený vůbec, s dystonickým držením končetin, spasticitou

**Závěr:** Huntington juvenilní forma v pozdním stadiu progresu

**Plán:** stomatologické ošetření, videofluoroskopie, ORL vyšetření, oční vyšetření, úprava výživy do PEGu

Role všeobecné sestry a celého zdravotnického personálu spočívá v komplexní ošetrovatelské péči o tuto pacientku. Pacientka je umístěna na nemocniční lůžko co nejbližší k sesterně. Nedokáže si sama zazvonit, je u ní nutná pravidelná kontrola, zda něco nepotřebuje. Dle provedeného testu základních všedních činností (Barthelové test) je u pacientky vysoký stupeň závislosti.

#### **Komplexní péče:**

**Hygiena:** pravidelná péče o hygienu pacientky, zvýšená péče o dutinu ústní, která je prováděna každé 4 hodiny pro bolest zubů, kvůli čemuž byla i přijata na oddělení, pravidelná péče o uši, kontrola výtoku a jeho čištění, pravidelné promazávání celého těla, končetin, obličeje.

**Vylučování:** pacientka si dokáže sama ukázat, že chce vyměnit pleny, personál pravidelně kontroluje, jestli není pomočena nebo pokálena.

**Riziko vzniku dekubitů:** pravidelné polohování, prevence vzniku dekubitů (hodnoceno dle stupnice Nortonové), vyšlo střední riziko vzniku dekubitů, péče o predilekční místa, do lůžka dána antidekubitní matrace, různé polohovací pomůcky – had, klín, botičky. Zajištěna pacientce každý den rehabilitace s fyzioterapeutem, rehabilitace je zaměřena na protahování končetin, uvolnění svalů, nácvik správného dýchání.

**Pády:** hodnoceno dle rizika pádů (modifikovaná škála), u pacientky vyšlo riziko pádu, ošetrovatelská péče je, pokud je pacientka v lůžku, má dané zábrany, pokud sedí v křesle, je zabezpečena pásem, nutná pravidelná kontrola personálem.

**Bolest:** pacientka sice nedokáže již mluvit, ale verbálně (vydáváním zvuků, mimikou v obličeji) dá najevo, že jí je něco nepříjemné, nebo že jí něco bolí. Při přijetí má bolest na hodnotící numerické škále (NRS) č. 4 zubů a uší.

**Soběstačnost:** pacientka během pobytu na oddělení by měla být vedena k soběstačnosti, kterou zvládala do této doby, tedy upozornění na pomočení a pokálení, neustálým tréninkem a opakováním ze strany zdravotnického personálu, fyzioterapeutů.

**Nutrice:** k pacientce je objednané nutriční konzilium, nutná je úprava enterální výživy do PEGu (zatím jí běží výživa od 6,00 hodin do 22,00 hodin kontinuálně 70 ml za hodinu), je nutné jí stravu upravit, pacientka začíná přibírat na hmotnosti, k tomu vyžaduje denně příkrmy v podobě jogurtů, zmrzlin. Je objednaná i logopedka ke kontrole polykání a ke konzultaci dalšího postupu u pacientky. Personál musí pacientku při dokrmování kontrolovat a dodržovat polohu-přísně vsedě (hlavu musí pacientka držet vzpřímeně), aby nedošlo u pacientky k aspiraci.

**Komunikace:** pacientka dokáže mimikou, zvuky ukázat co se jí nelíbí, nebo jí je nepříjemné. Ráda se kouká na televizi, kterou vyžaduje od přijetí na oddělení. Při zapnutí televize se snažila i usmát, že je spokojena. Mentální bodovací test (dle Gainda) nelze již provést.

### **Situační analýza ke dni 25. 8. 2018**

**Fáze:** Pacientka přijata na oddělení k opakované hospitalizaci, při které jí mají být provedena vyšetření na kontrolu polykání, stomatologické vyšetření, oční a ORL vyšetření. Je přijata k úpravě nutrice a k rehabilitaci pro zlepšení jejího komfortu při progredující HN. U pacientky došlo v poslední době k celkovému zhoršení stavu, začala kašlat při polykání stravy, má bolest zubů, zánět v uších a problémy s očima. Pacientka již není schopna si sama nic udělat, je plně závislá na pomoci ošetrovatelského personálu. Je čistá, upravená, nemá nikde žádnou opruzeninu, ani dekubitus. V rámci pohybové aktivity, není u ní téměř žádná, vše musí být provedeno s ošetrovatelským personálem, sama pacientka jen ukáže prstem, otočí hlavou a pohybuje očima, pokud to jde. U pacientky byly naměřeny tyto FF:

**TK** 125/65

**PP:** 68', pravidelný

**TT:** 36,5 C

**D:** 19/min.

Testem Barthelové jsme zjistily, že, pacientka je vysoce závislá, mentální test dle Gainda nešel provést, bylo zjištěno vysoké riziko pádu, výška, váha nelze, byl změřen obvod paže 30 cm, BMI 26,3. Má bolest zubů, NRS č. 4. Hygienu sama neprovede, dokáže si ukázat, že potřebuje vyměnit plenu. Nedokáže zazvonit na personál, je nutná pravidelná kontrola pacientky, zda něco nepotřebuje. Pacientce i přes bolest zubů a špatné polykání, pořád chutná jíst. Vše musí

mít v konzistenci jogurtu. Má zavedený PEG, kam je pravidelně, kontinuálně podávána enterální výživa, kterou má od rána 7,00 do večera 22,00 nastavenou přes enterální pumpu. I přes podávanou enterální výživu, musí být dokrmována jogurty a zmrzlinou, pokud to nedostane, je bez nálady, smutná a někdy i vzteklá. Vzhledem k progresi onemocnění a celkovému stavu je, jsou proto naplánována tato vyšetření, abychom mohli pacientce zpříjemnit zbytek života a zlepšit její určitý komfort.

**II. fáze:** jsou stanoveny ošetrovatelské diagnózy

#### AKTUÁLNÍ OŠETŘOVATELSKÉ DIAGNÓZY:

- Narušené polykání - 00103
- Akutní bolest - 00132
- Riziko aspirace – 00039
- Zhoršená pohyblivost na lůžku – 00091
- Deficit sebeděče při koupání – 00108
- Deficit sebeděče při oblékání – 00109
- Deficit sebeděče při stravování – 00102
- Deficit sebeděče při vyprazdňování – 00110

#### POTENCIONÁLNÍ OŠETŘOVATELSKÉ DIAGNÓZY:

- Riziko narušení integrity kůže – 00047
- Riziko dekubitu - 00249
- Riziko udušení – 00036

## **STANOVENÍ OŠETŘOVATELSKÝCH DIAGNÓZ DLE NANDA I TAXONOMIE II 2015-2017 A JEJICH USPOŘÁDÁNÍ DLE PRIORIT:**

**Ošetrovatelské diagnózy byly stanoveny dle NANDA INTERNATIONAL, 2015. Ošetrovatelské diagnózy: definice a klasifikace 2015-2017.** 10. české vydání. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5412-3

Ošetrovatelské diagnózy jsou u pacientky stanoveny ke dni **29. 5. 2018., den hospitalizace 2.** Ošetrovatelské diagnózy jsou rozděleny na akutní a potencionální. U pacientky probíhalo sledování a realizace od 29. 5. 2018 do 3. 6. 2018, kdy bylo provedeno celkové zhodnocení cílů u jednotlivých ošetrovatelských diagnóz. Na plnění cílů se podílel zdravotnický personál (všeobecné sestry, ošetrovatelky, sanitáři, lékaři) a rodina (otec). Hodnocení je vypracováno z ošetrovatelské dokumentace pacientky, ve spolupráci s lékaři a lékařskou dokumentací, rozhovorem s otcem, sledováním pacientky a jejich reakcí k daným diagnózám (týká se hlavně stravy a polykání, bolesti). Otec souhlasil s anonymním uvedením výsledků pacientky pro účely bakalářské práce.

Nemoc, kterou pacientka trpí, je nevyléčitelné, nezadržitelně progredující onemocnění, kde možnosti vyléčení, zpomalení progresu či zastavení progresu nejsou v současnosti možné. K dispozici je jenom léčba tlumící některé příznaky, rehabilitace, logopedie, specifické výživové postupy: zcela zásadního významu pro kvalitu života nemocných je komplexní ošetrovatelská péče a pozitivní přístup ošetrovatelského personálu k nemocné. Bohužel i přes veškerou poskytovanou péči u nemocných s Huntingtonovou nemocí bude docházet k postupnému horšení jejího hybného i mentálního stavu (nelze přesně odhadnout rychlost progresu). Příčinou smrti je nejčastěji pneumonie či sepse. Pacienti v pokročilých stádiích nemoci kachektizují, celkově chátrají a umírají v marantickém stavu.

### **OŠETŘOVATELSKÉ DIAGNÓZY KE DNI 29. 5. 2018**

#### **AKTUÁLNÍ OŠETŘOVATELSKÉ DIAGNÓZY:**

- Narušené polykání - 00103
- Akutní bolest - 00132
- Riziko aspirace – 00039
- Zhoršená pohyblivost na lůžku – 00091
- Deficit sebedpěče při koupání – 00108
- Deficit sebedpěče při oblékání – 00109

- Deficit sebeděče při stravování – 00102
- Deficit sebeděče při vyprazdňování – 00110

### **POTENCIÁLNÍ OŠETŘOVATELSKÉ DIAGNÓZY:**

- Riziko narušení integrity kůže – 00047
- Riziko dekubitu - 00249
- Riziko udušení – 00036

### **AKTUÁLNÍ OŠETŘOVATELSKÉ DIAGNÓZY PŘI POBYTU NA ODDĚLENÍ:**

#### **Ošetřovatelská diagnóza:**

**00103** porušené polykání

**Doména:** 2 – výživa

**Třída:** 1 (příjem potravy nebo výživných látek organismem)

**Definice:** Abnormální funkce polykacího mechanismu spojená s poruchami stavby nebo funkce ústní dutiny, nosohltanu či jícnu.

#### **Určující znaky:**

- Poškození orální fáze: slintání, nedostatečné žvýkání, vypadávání potravy z úst
- Poškození faryngeální fáze: změna pozice hlavy (záklon), kašel
- Poškození jícnové fáze: potíže při polykání, omezování objemu jídla

#### **Související faktory:**

Kongenitální deficity (vady nemoci): behaviorální problémy při krmení, proteinová malnutrice

Neurologické problémy: achalázie, onemocnění ezofageálního refluxu

**Cíl** (krátkodobý, dlouhodobý)

**Krátkodobý:** pacientka se naučí polykat pomaleji stravu, kterou ještě může (jogurty, přesnídávky, zmrzlina atd.) i tekutiny zahuštěné na gel, během čtyř dnů.

**Dlouhodobý:** pacientce se nezhorší polykání do konce hospitalizace

**Priorita:** střední

#### **Očekávané výsledky:**

Pacientka přestane hltat do 1 dne

Pacientka si zvykne na zahuštěnou stravu do 2 dnů

Pacientka nebude tolik kašlat při krmení do 2 dnů

Pacientka si natrénuje a bude umět jíst se vzpřímenou hlavou do 3 dnů

#### **Plán intervencí:**



1. Proved' důkladnou kontrolu DÚ při krmení pacientky při každém krmení, všeobecná sestra, ošetřovatelka.
2. Hlídej, jak bude pacientka polykat, všeobecná sestra, ošetřovatelka.
3. Hlídej, kolik toho pacientka sní při každém jídle, všeobecná sestra, ošetřovatelka a proved' zápis, všeobecná sestra.
4. Zhodnot' pohledem, jak pacientce chutná zahuštěná strava chutná, všeobecná sestra, ošetřovatelka.
5. Kontroluj hlavu vzpřímenou při polykání, všeobecná sestra, ošetřovatelka.
6. Hlídej, kdy začne kašlat od začátku krmení (před polknutím, při polknutí, po polknutí), všeobecná sestra, ošetřovatelka.
7. Kontroluj, zda má ústa před každým soustem prázdná, všeobecná sestra, ošetřovatelka.
8. Sleduj, jak pacientka reaguje po jídle, zda chce ještě, všeobecná sestra, ošetřovatelka.
9. Sleduj, jak pacientka slintá po zahuštění, jestli je to více, všeobecná sestra, ošetřovatelka.
10. Sleduj, zda jí potrava nevytéká z úst, všeobecná sestra, ošetřovatelka.
11. Komunikuj s nutričním terapeutem a logopedem, informuj je, jak pacientka reaguje při krmení, všeobecná sestra 2 den.
12. Informuj lékaře o tom, jak pacientka jí, všeobecná sestra, denně.

### **Realizace ošetřovatelské diagnózy:**

Pacientka byla v mé péči od **29. 5. 2018 do 3. 6. 2018 – 2. den hospitalizace**

Na oddělení jsem nastoupila 29. 5. 2018 v 6,45 hod.

Ráno byla předána noční službou informace o pacientce, která byla přijata předchozí den 28. 5. 2018 k plánované hospitalizaci, ke kontrole polykání, k plánovanému vyšetření – videofluoroskopii a k zhodnocení po vyšetření, zda se, její stav nehorší.

Ráno byla pacientce podána snídaně v 7,30 hod. Vzhledem k jejímu stavu má naordinované jogurty, přesnídávky. K této stravě má enterální výživu Multi Fibre Energy, která jí je dávana do PEGu, běží kontinuálně 70 ml/hod. Pacientku jsme posadily s ošetřovatelkou v lůžku, dolní končetiny spuštěny z lůžka dolů. Žáda jsme, jí vypodložily mandelinkou (RHB pomůcka, která pomáhá pacientce zůstat sedět, je o ní zapřena). Pacientku ještě zabezpečíme bryndákem, z důvodů jejího problému s příjmem potravy. Pacientku začnu krmit dle lékařské dokumentace a zpracované ošetřovatelské dokumentace – jogurt bez zahuštění, tekutiny zahuštěny jednou lžičkou Resource (zahušťovadlo). Při prvním podání sousta do úst, začne pacientka kašlat, po chvíli pokračujeme, celé snědení jogurtu trvá cca 15 minut, během této doby se pacientka

zakucká, nebo začne kašlat asi šestkrát. Potom dostane i napít zahuštěné tekutiny, vypije cca 200 ml, zakašle jenom jednou. Po dojedení u pacientky pozoruji, že by si dala ještě něco k jídlu. Jdu informovat lékaře a sestry na sesternu o průběhu podávání jídla této pacientce.

Po snídani byla u pacientky provedena celková hygiena. Hygiena se týkala DÚ (dutina ústní) a celého těla. Pacientka byla odvezena na pojízdném křesle za pomoci sanitáře. Po dobu provádění hygieny, jí bylo upraveno lůžko, zkontrolována antidekubitní matrace. Po návratu ze sprchy jí byly změřeny FF (fyziologické funkce), TK (tlak krevní) 125/70, P (pulz) 72'. Dále byla provedena kontrola predilekčních míst, spojené s jejich ošetřením. V 10,30 hod přišel fyzioterapeut na základě žádanky, vydané lékařem a šel s pacientkou cvičit. Před obědem se za pacientkou zastavila logopedka, která chtěla zkontrolovat stav polykání. Nejdříve pacientka odmítala, ale za pomoci lékaře a všeobecné sestry se nechala vyšetřit. Po vyšetření o konzultaci s lékařem, doporučila logopedka zahušťovat vše na formu gelu. To by mělo pacientce pomoci k méně kašlání a zakuckávání. V 12,00 hod se pacientka dožaduje jogurtu. Jogurt jí jdu podat, před podáním zahušťuji na doporučení logopedky na gel. Při podání prvního sousta se pacientka netváří moc nadšeně, převaluje v puse. Po opakovaném podávání dalších soust si pacientka na formu gelu zvyká a začíná spolupracovat, otevírá sama DÚ. V průběhu podávání stravy se pacientka kucká a kašle méně než při podání snídaně.

Odpoledne po obědě přichází fyzioterapeut a posazuje pacientku v rámci rehabilitace, prevence vzniku dekubitu do křesla, pouštíme televizi. Pacientka je spokojena. Ukazuje sestře, že by si dala něco dobrého, chtěla zmrzlinu. Po konzultaci s lékařem, jí byla zmrzlina podána. Během konzumace, pacientka nezakašlala. Pacientka je spokojena, usmívá se a chtěla by ještě. Odpoledne přichází otec, když ho pacientka vidí, celá se začne třást a vydává zvuky, má radost, že tatínek přišel, zatím ho poznává.

Večer je u pacientky, po večeři, provedena hygiena DÚ (během dne provedena několikrát), pacientka po ošetření zubů (kontrola, jestli místa nekrvácí). Konzumace večere je u pacientky stejná, jako u oběda. Zakašle během podávání asi třikrát. U zahuštěných tekutin ani jednou. Pacientka je uložena do lůžka, je provedena péče o predilekční místa, pacientka je napolohována, je připravena k předání noční službě.

### **30. 5. 2018 – 3. den hospitalizace**

Stav pacientky stejný jako předchozí den. V noci spala, nepotřebovala vyměnit plenu, v noci polohována po třech hodinách. Ranní FF změřeny. TK 128/68, P 69', TT 36,6 °C. Ráno při krmení, zakašlala jenom dvakrát. Dopoledne rehabilitace s fyzioterapeutem, protahování horních i dolních končetin, dechová rehabilitace k nácviku odkašlávání. U oběda se pacientka zakuckala a zakašlala třikrát. Po obědě odjezd na videofluoroskopii, odjela a celé vyšetření absolvovala sama bez komplikací. Po návratu z vyšetření bylo konzultována strava pacientky, a bylo rozhodnuto o zrušení enterální výživy do PEGu kontinuálně, bude nasazena enterální výživa bolusově. Podle výsledku z videofluoroskopie může pacientka zkusit dietu 1 S hustý mix. Bolusová enterální výživa bude rozepsána podle toho, kolik pacientka sní.

K večeři má pacientka poprvé za hospitalizace v nemocnici mixovanou dietu. Pacientka je posazena k jídlu, hlava vzpřímena. Při krmení, pacientka kašle za celou dobu krmení asi pětkrát, ale sní celou večeři. Doba trvání krmení 30 minut. Pacientka vypije za celou dobu podávání večeře 400 ml čaje zahuštěného na gel.

### **31. 5. 2018 – 4. den hospitalizace**

Pacientka dnes v dobrém rozmaru, od rána se usmívá, těší se na jídlo. Snídani, oběd i večeři snědla celou, při každém podávání stravy méně kašle. Po každém jídle vyžaduje zmrzlinu, musíme jí omezit. Má dovoleno jenom odpoledne po obědě. Po konzultaci s lékaři, logopedem i nutriční terapeutkou je rozhodnuto, že pacientka zatím nebude mít enterální výživu do PEGu žádnou zatím dostávat nebude. Do PEGu jsou dávány drcené medikace a proplach.

### **2. 6. 2018 – 6. den hospitalizace**

Pacientka pokračuje v každodenním nácviku držení vzpřímené hlavy, rehabilitací s fyzioterapeuty – nácvik dechové rehabilitace. U pacientky pokračujeme v pravidelné péči o DÚ, kontroly DÚ. Každý den provádíme krmení a hlídáme zakuckávání se, kašlání a slintání. Všechny tyto příznaky se zlepšují, vyskytují se méně než při příchodu na oddělení. Provádíme kontrolu a průchodnost PEGu i jeho okolí. Každodenní ošetrovatelskou péči u pacientky zapisujeme do sesterské ošetrovatelské dokumentace.

### **Hodnocení cílů: 2. 6. 2018 – 6. den hospitalizace**

Krátkodobý cíl a očekávané výsledky\byly splněny.

Dlouhodobý cíl byl splněn částečně, vzhledem ke kognici a stavu pacientky. Stále přetrvávají intervence 1,2,5,6,10,11,12. U pacientky nebude nikdy dosaženo splnění dlouhodobého cíle, stav pacientky se bude vzhledem k její nemoci zhoršovat. Pacientce je nutné stále vše opakovat a ukazovat. Je nutné s ní neustále cvičit přímé držení hlavy při konzumaci stravy.

U pacientky je vidět ve tváři zlepšení jejího psychického stavu, že může v této fázi jíst, má radost z každého sousta.

### **Ošetrovatelská diagnóza:**

**00132** akutní bolest

**Doména** 12 – Komfort

**Třída:** 1 (tělesný komfort)

**Definice:** Nepříjemný smyslový a emoční zážitek vycházející z aktuálního nebo potencionálního poškození tkáně či popsany pomocí termínů pro takové poškození (Mezinárodní asociace pro studium bolesti); náhlý nebo pomalý nástup libovolné intenzity od mírné po silnou, s očekávaným či předvídatelným koncem.

### **Určující znaky:**

Výraz v obličeji (např. ztráta lesku v očích, fixní nebo roztroušený pohyb, grimasa)

Vyhledávání antalgické polohy

Zprostředkované hlášení o bolesti/změnách v aktivitách (např. člen rodiny, pečovatel)

Nesoustředěné chování

Ochranné chování

### **Související faktory:**

Fyzikální původci zranění (absces)

### **Rizikové faktory:** 0

Cíl (krátkodobý, dlouhodobý)

**Krátkodobý:** pacientce se zmírní bolest zubů z NRS 4 na NRS 1 do čtyř dnů.

**Dlouhodobý:** pacientka bude bez bolesti do konce hospitalizace

**Priorita:** střední

### **Očekávané výsledky:**

Pacientce se zmírní bolest zubů

Pacientce se uleví studeným obkladem ihned po podání

Pacientce se bude lépe spát do 2 dnů

Pacientce se sníží medikace na bolest do 2 dnů

### **Plán intervencí:**

1. Prováděj důkladnou hygienu DÚ, čtyřikrát denně, všeobecná sestra, ošetřovatelka.
2. Kontroluj, pacientku a její bolest, všeobecná sestra 2x denně, při větší intenzitě bolesti nad 6, kontroluje 5x denně.
3. Kontroluj, zda má pacientka studený obklad, všeobecná sestra, ošetřovatelka.
4. Zhodnot' pacientku pohledem, jak vypadá, když odpočívá a NRS, všeobecná sestra, denně.
5. Kontroluj, noční spánek, všeobecná sestra.
6. Kontroluj, podávání medikace při bolesti (počet tablet, kolikrát za den), všeobecná sestra, dle ordinace lékaře.
7. Informuj lékaře o bolesti pacientky, vždy, proved' zápis do dokumentace, všeobecná sestra.

### **Realizace ošetřovatelské diagnózy:**

Pacientka byla v mé péči od **29. 5. 2018 do 3. 6. 2018 -2. den hospitalizace**

Na oddělení jsem nastoupila 29. 5. 2018 v 6,45 hod.

Ráno byla předána noční službou informace o pacientce, která byla přijata předchozí den 28. 5. 2018 k plánované hospitalizaci, ke stomatologickému vyšetření, když bude potřeba i k stomatologickému ošetření. Vzhledem k Huntingtonově nemoci, která u pacientky progreduje, je velmi obtížné sehnat zubního lékaře, který by pacientku vyšetřil i ošetřil během roku, proto byla její hospitalizace naplánována, aby mohla podstoupit toto vyšetření při pobytu na standartním oddělení.

V 8,00 hod byla pacientce podána do PEGu rozdrcená, pravidelná medikace, kde byla přidána i tableta na bolest, ráno po probuzení si pacientka stěžovala na bolest zubů, na stupni 5 (hodnotím dle numerické škály bolesti). Pacientka si při snídani začala stěžovat (chytat se za tvář), že jí bolí zub. Pacientce byl přiložen studený obklad na tvář po snídani. Po 20- ti minutách jsem se šla pacientky zeptat, zda jí bolest ustoupila. Pokládám jednoduchý dotaz, na který odpovídá ano, ne. Pacientka je schopna ukázat prsty, kolik je bolest. Hodnotím bolest dle numerické škály bolesti, na stupnici od 1 do 10. Pacientka je schopna v rámci své kognice, ještě určit na prstech bolest, pokud se pacientčin stav zhorší, přecházím na hodnocení bolesti dle Flacc. V 8,20 hod má bolest na stupni 3. Jdeme tedy provést celkovou hygienu u pacientky. Hygiena DÚ je důkladná, nejdříve vyčistíme zuby (to se pacientce moc nelíbí, je neklidná, vrtí

se), potom vyplachujeme DÚ zubní vodou, poté ještě vytřeme tampóny. Po návratu ze sprchy jí byly změřeny FF (fyziologické funkce), TK (tlak krevní) 125/70, P (pulz) 72'.

Po hygieně pacientka má domluvena vyšetření: logopedické, je domluvena rehabilitace s fyzioterapeutem. Pacientka má program na celé dopoledne, chodím jí kontrolovat a ptát se na bolest zubů, kolem 11,45 hod si pacientka začne opět sahat na tvář, ukazuje mi na prstech, že má bolest číslo 5. Jdu informovat lékaře a všeobecnou sestru. Pacientka má jet na stomatologické vyšetření 30. 5. 2018. Pro častější bolest, lékař domluví po telefonickém rozhovoru, že pacientku vyšetří dnes odpoledne, máme ji poslat sanitkou v 14,00 hod.

Lékař jde informovat pacientku, že jede na plánované stomatologické vyšetření o den dříve. Pacientka začne plakat, bojí se sama jet na vyšetření. Lékař se snaží pacientku uklidnit a slíbí jí, že s ní někdo pojede (nemocní s Huntingtonovou nemocí se bojí vyšetření, potřebují mít někoho u sebe, komu věří, nejsou připraveni na rychlé povely, příkazy). Všeobecná sestra zavolá otci pacientky, a ten slíbí, že přijede během hodiny a pojede s dcerou na vyšetření. Jdeme sdělit pacientce, že přijede otec, ta se začne uklidňovat, přestane plakat. Pacientka odpoledne odjíždí s otcem na plánované vyšetření. Návrat z vyšetření je kolem 16,00 hod. Pacientka se nám vrací po vyšetření, ale i po základním ošetření, proběhla u ní extrakce dvou kariézních zubů. Pokud bude probíhat rekonvalescence po extrakci bez komplikací, má domluvenu kontrolu i další ošetření po ukončení hospitalizace, v doprovodu svého otce. Pacientka dostává chladivý gel na tvář, nesmí dvě hodiny nic jíst, musíme kontrolovat DÚ, zda místa nekrvácí, nesmí si do dalšího rána čistit chrup, jen musí vyplivávat, pokud se jí tvoří nadměrné množství slin, nesmí vyplachovat.

Večer je pacientce dána do PEGu medikace na bolest, má to doporučeno i ze stran stomatologa, abychom předešli výrazné bolesti během nočního klidu. Pacientka vypadá lépe, bolest po vytržení zubů, je teď na čísle 2.

### **30. 5. 2018 – 3. den hospitalizace**

Stav pacientky stejný jako předchozí den. V noci spala, nepotřebovala vyměnit plenu, v noci polohována po třech hodinách. Ranní FF změřeny. TK 128/68, P 69', TT 36,6 °C. Ráno bolest zubů na čísle 2, noc proběhla bez komplikací, další medikace na bolest nebyla potřeba.

Během dne dopoledne pacientce jsou podávány chladivé ledy na tváře, rány po extrakci zubů jsou klidné, nekrvácí. Pacientka má chuť k jídlu, podáváme jogurty. Po obědě jede na plánované vyšetření, které zvládne sama. Po návratu z vyšetření má bolest zubů na čísle 3. Pacientka chce jenom chladivý gel na tváře.

Večer dáváme pacientce do medikace, kterou naordinovali lékaři, tabletu na bolest, vše je rozdrceno a podáno přes PEG. Pacientka je zkontrolována a uložena na lůžko, má puštěnu televizi, a je spokojena.

### **31. 5. 2018 – 4. den hospitalizace**

Ráno po probuzení se pacientka usmívá, bolest zubů je minimální, kontrola DÚ po extrakci zubů proběhla hned po snídani. Rány jsou v pořádku, nekrvácí. Na číselné škále hodnotí pacientka ukázáním na prstech, číslo 1. Během dne je stav stejný, odpoledne dokonce ukazuje, že jí zuby nebolí. Večer pacientce již medikaci na bolest nepodáváme.

### **2. 6. 2018 – 6. den hospitalizace**

Pacientka si na bolest zubů, již nestěžuje, je na ní vidět úleva, usmívá se, snaží se s námi více komunikovat. Pokud se ptáme na bolest, už je to vždy mezi 1–2 na číselné škále bolesti.

#### **Hodnocení cílů: 2. 6. 2018 – 6. den hospitalizace**

Krátkodobý cíl i očekávané výsledky byly splněny.

Dlouhodobý cíl byl splněn částečně, vzhledem ke kognici a stavu pacientky. Stále přetrvávají intervence 2,6. Je nutná další návštěva stomatologa po ukončení hospitalizace a pokračovat v ošetření kariézního chrupu pacientky. Pacientka vypadá o mnoho lépe než při příchodu k hospitalizaci.

#### **Ošetřovatelská diagnóza:**

**00039** riziko aspirace

**Doména:** 11 – bezpečnost/ochrana

**Třída:** 2 (tělesné poškození)

**Definice:** Náchylnost k proniknutí gastrointestinálních sekretů, orofaryngeálních sekretů, pevných látek nebo tekutin do tracheobronchiálních cest, což může vést k oslabení zdraví

#### **Rizikové faktory:**

Útlum dávivého reflexu

Enterální výživa

Zhoršené polykání

Neefektivní kašel

**Cíl** (krátkodobý, dlouhodobý)

**Krátkodobý:** pacientka ovládá správné držení hlavy (vzpřímeně) do 2 dnů

**Dlouhodobý:** pacientka neaspiruje do konce hospitalizace

**Priorita:** střední

**Očekávané výsledky:**

Pacientka bude při jídle držet hlavu vzpřímeně do 1 dne.

Pacientka bude méně kašlat do 2 dnů.

Pacientka bude mít lepší tělesný komfort do 1 dne.

Pacientce se bude snáze polykat do 1 dne.

**Plán intervencí:**

1. Kontroluj, rovný sed, všeobecná sestra, ošetřovatelka, denně.
2. Kontroluj, hlavu vzpřímenou při jídle, všeobecná sestra, denně.
3. Kontroluj, malá sousta u pacientky, všeobecná sestra, denně.
4. Kontroluj, jak pacientka při jídle kašle, všeobecná sestra, denně.
5. Kontroluj, hustotu tekutin (gel), všeobecná sestra, denně.
6. Kontroluj, hustotu stravy (hustý mix), všeobecná sestra, denně.
7. Edukovat otce a nácviku držení hlavy při jídle, všeobecná sestra, do 2 dnů.
8. Edukovat otce a podávání malých soust, všeobecná sestra, do 2 dnů.

**Realizace ošetrovatelské diagnózy:**

Pacientka byla v mé péči od **29. 5. 2018 do 3. 6. 2018 – 2. den hospitalizace**

Na oddělení jsem nastoupila 29. 5. 2018 v 6,45 hod.

Ráno byla předána noční službou informace o pacientce, která byla přijata předchozí den 28. 5. 2018 k plánované hospitalizaci, k vyšetření a kontrole progredujícího onemocnění. Vzhledem k Huntingtonově nemoci, kterou pacientka má, je nutná pravidelná kontrola polykání, rizika aspirace a kontrola pohybové stránky.

V 7,15 hod jsem pacientku připravila k snídani. Pacientka je posazena na lůžku, dolní končetiny spuštěny z lůžka dolů. Za záda dána mandelinka, která podporuje rovný sed pacientky. Podána snídaně, při které pacientku kontroluji, jak jí, nutné je pacientku krmit, sama to nezvládne. Při snídani kuckání, kašláni. Po snídani je odvezena do koupelny k ranní hygieně



a hygieně DÚ. Po návratu ze sprchy jí byly změřeny FF (fyziologické funkce), TK (tlak krevní) 125/70, P (pulz) 72'. Informuji lékaře o průběhu snídani. Během dopoledne je objednané logopedické vyšetření pacientky, které proběhne před obědem. Po logopedickém vyšetření, je navržen postup, který může pacientce prodloužit konzumaci mixované stravy, po dobu, co bude ještě moci, jíst. Každý den, minimálně 3x denně cvičit vzpřímený sed, se vzpřímenou hlavou, dávat malá sousta, pomalu polykat.

Odpoledne po návratu ze stomatologie, není možné s pacientkou provádět nácvik správného sedu, je po ošetření zubů. K večeru s pacientkou před večerí nacvičuji sed a držení hlavy. Pacientka si s pomocí sedne, mandelinka za záda a nacvičuje vzpřímené držení hlavy. K večerí dostane 2 jogurty, pacientka vyžaduje i zmrzlinu. Během krmení se pacientka snaží držet hlavu vzpřímeně, je nutné jí to pořád připomínat a upozorňovat na správné držení. Pacientka má tendenci neustále hlavu předklánět.

### **30. 5. 2018 – 3. den hospitalizace**

Stav pacientky stejný jako předchozí den. V noci spala, nepotřebovala vyměnit plenu, v noci polohována po třech hodinách. Ranní FF změřeny. TK 128/68, P 69', TT 36,6 °C.

Během dne s pacientkou nacvičujeme správný sed a držení vzpřímené hlavy. Spolupracujeme s fyzioterapeuty, kteří ochotně nacvičují a ukazují různé vylepšení při vzpřímeném sedu pacientky. Pacientka se sesouvá k pravé straně, při sedu jí pod ruku dáváme antidekubitní pomůcku (hada). Pokud pacientce vše opakujeme, je schopna si po určité době zapamatovat držení hlavy, ale vzpřímený sed, již ne.

Během celého dne, kdy jsem ji krmila, jsem musela kontrolovat sed a opakovat správné držení hlavy. Co se týče podávání stravy, malá sousta a pomalejší krmení funguje, pacientka se méně zakuckává a kašle.

### **31. 5. 2018 – 4. den hospitalizace**

Ráno po probuzení se pacientka usmívá, při snídani je nutné znovu opakovat sed, vzpřímenou hlavu, úpravu pod pravou rukou. Pacientka je připravena k snídani, dožaduje se větších soust, otevírá pořád ústa, že má hlad. Sní celou snídani, chce ještě přídavek. Celý den proběhl bez komplikací.

### **2. 6. 2018 – 6. den hospitalizace**

Pacientka každý den trénuje sed, vzpřímenou hlavu. Rehabilituje s fyzioterapeuty.

## **Hodnocení cílů: 2. 6. 2018 – 6. den hospitalizace**

**Krátkodobý cíl:** očekávané výsledky byly splněny částečně, pacientce je nutné vše opakovat.

**Dlouhodobý cíl:** byl splněn částečně, vzhledem ke kognici a stavu pacientky. Stále přetrvávají intervence 1,2. Je nutné pacientce opakovat a nacvičovat s ní rovný sed, vzpřímenou hlavu. Byl edukován otec, který si se mnou vyzkoušel nácvik u dcery. Byl řádně edukován o důležitosti podávání malých soust, tekutin zahuštěných na gel, nutné kontroly DÚ po každém podaném soustu.

## **Zhodnocení ošetřovatelské péče ke dni 3. 6. 2018**

Pacientka A. A., byla přijata na Neurologii – standartní oddělení VFN k opakované hospitalizaci. Má naplánována kontrolní vyšetření, vzhledem k pacientčině progresi Huntingtonovy nemoci. Pacientka byla přijata na oddělení 28. 5. 2018. Na standartním oddělení byla po celou dobu hospitalizace.

U pacientky je ke dni 3. 6. 2018, den hospitalizace 7. Během sledovaného období od 29. 5. 2018 do 3. 6. 2018 jsme u pacientky našly celkem 7 aktuálních ošetřovatelských diagnóz a 3 potenciální ošetřovatelské diagnózy. Z těchto ošetřovatelských diagnóz jsme podrobněji zpracovali 3 aktuální ošetřovatelské diagnózy, které působí pacientce delší dobu dyskomfort jejího zdravotního stavu. U podrobněji rozepsaných aktuálních ošetřovatelských diagnóz jsme určili krátkodobé a dlouhodobé cíle, intervence, očekávané výsledky, při plnění určených ošetřovatelských diagnóz, během realizace, za hospitalizace pacientky od 29. 5. 2018 do 3. 6. 2018, kdy byla v naší ošetřovatelské péči. O realizaci a naplnění cílů ošetřovatelských diagnóz byl informován pacientčin otec, i sama pacientka, v rámci jejích kognitivních možností.

První ošetřovatelskou diagnózu, kterou jsme u pacientky vybrali, k podrobnějšímu popisu je, ošetřovatelská diagnóza-zhoršeného polykání. Pacientka byla přijata k hospitalizaci i pro kontrolu polykání, k vyšetření polykacího aktu – videofluoroskopii. Při krmení, podávání soust do DÚ se pacientka kucká, kašle. Strava je jí podávána v konzistenci polotekuté, při příjezdu na oddělení. Od 2 dne hospitalizace je konzistence stravy, kterou ještě může, řešena s logopedem i nutričním terapeutem. Pacientce se po úpravě konzistence lépe polyká, méně kašle. Je spokojená, že může více jíst.

Druhá ošetřovatelská diagnóza, kterou jsme popsali podrobněji, je ošetřovatelská diagnóza akutní bolesti. Pacientka přijela k hospitalizaci s bolestí kariézního chrupu. U pacientky vznikl problém, že jí nikde nechtěli vyšetřit, ani ošetřit chrup. Neměla svého zubaře asi 5 let. Původní zubař skončil a jiní si pacientku do péče nechtěli vzít. Během hospitalizace se tato situace

vyřešila, pacientka jela 29. 5. 2018 na stomatologii k vyšetření, i k akutnímu ošetření nejvíce zkažených zubů. Ostatní ošetření bude probíhat po ukončení hospitalizace pacientky. Během realizace krátkodobého cíle, je na pacientce vidět, veliká úleva po návštěvě zubního lékaře. Bolest pomalu ustupuje, pacientka se cítí lépe. Toto vyšetření i ošetření proběhlo za přítomnosti otce, vzhledem k pacientčině nemoci. Pacientka, pokud nemá u sebe někoho blízkého, na koho je zvyklá, odmítá spolupracovat, někdy je i výrazně neklidná.

Třetí aktuální ošetřovatelskou diagnózou je riziko aspirace. Od otce pacientky jsme se při nástupu k hospitalizaci dozvěděli, že již při podávání určené stravy doma (jogurty, krémy, zmrzlina), se dcera zakuckává a kašle. Realizaci krátkodobého i dlouhodobého cíle se nepodaří splnit nikdy, vzhledem k nemoci pacientky a její progresi. Od 29. 5. 2018 jsme s pacientkou trénovali správné postavení těla i hlavy, aby při polykání nedocházelo ke kuckání a kašlání. Pacientce je nutné to stále opakovat a nacvičovat. Je na ní vidět, že má radost z jídla, že může ještě jíst a nedostávat jen enterální výživu. Pokud to pacientčin zdravotní stav dovolí, může konzumovat stravu, ve formě hustého mixu a gelu, dokud bude mít chuť.

## **PRAKTICKÁ DOPORUČENÍ PRO ZDRAVOTNICKÝ PERSONÁL, RODINU**

### **Doporučení pro zdravotnický personál:**

- mít více času na pacienta, nespěchat.
- spolupracovat s logopedem.
- spolupracovat s nutričním terapeutem, detailně zapisovat stravu pacientce do záznamu a pravidelně informovat nutričního terapeuta.
- aktivně se podílet na rehabilitaci.
- vytvořit si dobrý vztah s pacientem, musí nám věřit na profesionální úrovni.
- být empatický.
- být trpělivý při denních činnostech u pacienta.
- snažit se pacienta podpořit, pokud ještě něco zvládne udělat sám.
- komunikovat s rodinou.
- komunikovat s lékaři.

### **Doporučení pro rodinné příslušníky:**

- být co nejvíce s nemocným.
- snažit se ho aktivně podporovat, pokud to jde.
- splnit pacientovi, pokud to stihl vyjádřit, předem vyslovené poslední přání.

- komunikovat s lékaři či vyhledat odbornou pomoc.
- komunikovat s rodinami stejně postižených nemocných.

## ZÁVĚR

Tématem této bakalářské práce je komplexní ošetrovatelská péče u pacientky s formou Huntingtonovy nemoci v juvenilním věku. V teoretické části bakalářské práce bylo cílem. Shrnutí informací, poznatků o Huntingtonově nemoci, která není v naší republice tolik rozšířena. Tento cíl se podařilo naplnit jen částečně, s ohledem na zjištění, že touto problematikou se zabývá omezený počet autorů. Detailněji popsat Huntingtonovu chorobu z role všeobecné sestry. Tento cíl se podařilo zmapovat s ohledem na vlastní zkušenosti z klinické praxe. Teoretická část shrnuje informace hlavně pro zdravotnický personál, jak se zachovat v situaci, kdy dojde k hospitalizaci nemocného s Huntingtonovou nemocí na oddělení. V teoretické části jsou popsány klinické příznaky nemoci, na které navazuje role všeobecné sestry, jak přistupovat k jednotlivým nemocným, každý jedinec, který trpí touto nemocí, má své specifické příznaky, proto je důležité přistupovat ke každému nemocnému individuálně.

Cíl v praktické části bakalářské práce popisuje kazuistiku pacientky s Huntingtonovou nemocí. Je věnován pacientce, která byla hospitalizována na neurologickém standartním oddělení pro progresi některých příznaků, které snižovaly kvalitu určitého komfortu pacientky doma, zpracování ošetrovatelského procesu u této pacientky při zmírňování, úpravě těchto příznaků Huntingtonovy nemoci. Praktická část je založena na komunikaci s rodinným příslušníkem (otcem) a jeho pravidelnou edukací, který o pacientce podal informace potřebné k řešení zhoršujících se příznaků nemoci. Pacientka je v péči neurologického standartního oddělení opakovaně, dle zdravotnického personálu i lékařů, je vidět u pacientky progres příznaků nemoci. Cíle, které jsme, si stanovili u této pacientky, byly vytvořeny na základě informací od otce, lékařů a všeobecných sester. Další pomůckou ke stanovení cílů byly různé měřící škály, podle kterých byly určeny ošetrovatelské diagnózy aktuální i potenciální u této mladé pacientky. Stanovili jsme si krátkodobé i dlouhodobé cíle, které jsme se snažili dle určených intervencí co nejvíce splnit. U pacientky se krátkodobé cíle podařily splnit, tím i zmírnit příznaky progredující nemoci. Bohužel, se u pacientky na podzim vyskytly komplikace dýchacích cest z dlouhodobého ležení a pacientka zemřela (přežila s touto nemocí 14 let).

Huntingtonova nemoc se nedá nikdy vyléčit, lze jenom zmírnit její příznaky. U nemocných, kteří trpí, touto nemocí je velmi důležité navázat terapeutický vztah s lékařem, který má pacienta po celou dobu průběhu této nemoci ve své péči a informuje zdravotnický personál, jak s pacientem vycházet, aby se předešlo nepříjemným, či vyhroceným situacím. Neméně

důležitou roli má i rodina a spolupráce s ní. Velmi důležitá je role všeobecné sestry i ostatního zdravotnického personálu při ošetrovatelské péči u těchto nemocných. Důležité je pro celý tým zdravotníků, být profesionální, empatičtí, trpěliví, vstřícní vůči pacientovi, vzhledem k prognóze této nemoci, která skončí pro každého pacienta dříve, či později fatálně, proto velmi záleží na přístupu celého zdravotnického týmu a všech ostatních pracovníků, kteří se na péči podílejí.

Myslíme, že touto bakalářskou prací jsme potvrdili, jak je náročná péče na neurologickém oddělení. Nejedná se jenom o fyzickou, ale především o psychickou stránku zdravotnického personálu. Obor neurologie je velmi náročný, ale na druhou stranu je zajímavý, neustále se objevují nové studie, neurologie jde stále kupředu.

## SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

- ADAMCZYK, Roman, 2012. *Sestra. Huntingtonova choroba a úskalí péče u vzácných diagnóz*. 1. vydání. <http://www.medvik.cz/link/bmc12016733>.
- AMBIT Media, 2009. *Florence: odborný časopis pro nelékařské zdravotnické pracovníky*. 1. vydání, 8/2009 Postservis. ISSN 2570-4915.
- BOROŇOVÁ, Jana, 2010. *Kapitoly z ošetrovatelství I*. 1. vydání. Plzeň: Maurera, s. r. o. ISBN 978-80-902876-4-8.
- HLINOVSKÁ Jana, Jitka NĚMCOVÁ, 2011. *Interaktivní procesy v ošetrovatelství a porodní asistenci*. 1. vydání. Plzeň: Maurera, s. r. o. ISBN 978-80-904955-3-1.
- HUNTINGTON, George, 1872. *On chorea*. IN: *Med Surg Rep* 1872; 26:317-321.
- KÁŠ, Jan a Petra LIPOVOVÁ, 2015. *Bioprosect*. 1. vydání. Praha: Venice, s. r. o. ISSN 1210-1737.
- KLEMPÍŘ, Jiří, Jan ROTH, 2015. *Psychiatrie pro praxi. Terapeutické možnosti poruch hybnosti u Huntingtonovy nemoci*. 1. vydání. Olomouc: Solen, s. r. o. ISSN 1213-0508.
- MOUČKOVÁ, Miroslava, 2012. *Supplementum diagnóza v ošetrovatelství květen/červen*. 1. vydání. Praha: Promediamotion, s. r. o. ISSN 1801-1349.
- MZČR, 2011. Ministerstvo zdravotnictví České republiky, č. 55/2011 Sb. 14. 3. 2011. *Vyhláška o činnostech zdravotnických pracovníků a jiných odborných pracovníků*. IN: *Sbírka zákonů České republiky*, ISSN 1211-1244. Dostupné z: <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2011-55?citace=1>.
- NANDA International, Inc., 2015. *Ošetrovatelské diagnózy: definice a klasifikace 2015–2017*. 10. vydání. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5412-3.
- NĚMCOVÁ, Jitka a kol., 2017. *Skripta k předmětům Výzkum v ošetrovatelství, Výzkum v porodní asistenci a Seminář k bakalářské práci: text pro posluchače zdravotnických oborů*. 4. doplněné vydání. Praha: Vysoká škola zdravotnická, o. p. s. ISBN 978-80-905728-1-2.
- PLATÓN, [427 - 347 př. n. l.]. Citáty slavných osobností. In: *Citaty.net* [online]. © neuveden [cit. 2019-03-19]. Dostupné z: <https://citaty.net/autori/-autor/citaty-smrti/?page>.
- RÁDIO WAVE. [online]. Český rozhlas. (2017, © 1997-2019 Český rozhlas). [cit. 2017-11-23]. Dostupné z: <https://wave.rozhlas.cz/jan-roth-o-huntingtonove-chorobe-pacienti-umiraji-v-nezadrzitelnem-marasmu-6388986>.

- ROTH, Jan, 2010. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie. Huntingtonova nemoc*. 1. vydání. Praha: Bibliographia Medica Českoslovacca, Scopus a EBSCOC ISSN 1210-7859.
- ROTH, Jan, 2012. *Neurologie pro praxi. Juvenilní forma Huntingtonovy nemoci*. 1. vydání. Olomouc: Solen, s. r. o. ISSN 1213-1814.
- ROTH, Jan, 2014. *Chorea*. In: *Parkinson Disease and Other Movement Disorders: Motor Behavioral Disorders and Behavioral Motor Disorders*. Wolters E and Baumann C Editors. VU University Press 2014, pp. 535-556.
- ROTH, Jan, Jiří Klempíř a Tereza Uhrová, 2009. *Psychiatrie pro praxi. Současné terapeutické možnosti u Huntingtonovy choroby*. 1. vydání. Olomouc: Solen, s. r. o. ISSN 1213-0508.
- RŮŽIČKA, Evžen, 2010. *Klinická neurologie, část speciální*. 1. vydání. Praha: Triton. ISBN 978-80-7387-389-9.
- SLEZÁKOVÁ, Zuzana, 2014. *Ošetrovatelství v neurologii*. 1. vydání. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-4868-9.
- THE HUNTINGTON'S DISEASE COLABORATIVE RESEARCH GROUP. *A novel gene containing a trinucleotide repeat that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes*. Cell 1993; 2:971-83.
- VÁLKOVÁ, Lenka, 2015. *Rehabilitace kognitivních funkcí v ošetrovatelské praxi*. 1. vydání. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5571-7.
- VOKURKA, Martin, Jan HUGO, 2011. *Praktický slovník medicíny*. 10. vydání. Praha: Maxdorf. ISBN 978-80-7345-464-7.
- VYTEJČKOVÁ, Renata, Petra SEDLÁŘOVÁ, Vlasta WIRTHOVÁ a Jana HOLUBOVÁ, 2011. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné I*. 1. vydání. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3419-4.
- VYTEJČKOVÁ, Renata, Petra SEDLÁŘOVÁ, Vlasta WIRTHOVÁ, Iva OTRADOVCOVÁ a Pavla PAVLÍKOVÁ, 2013. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné II*. 1. vydání. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3419-4.



# PŘÍLOHY

## VYHLÁŠKA

ze dne 1. března 2011

o činnostech zdravotnických pracovníků a jiných odborných pracovníků

Ministerstvo zdravotnictví stanoví podle § 90 odst. 2 písm. e) zákona č. 96/2004 Sb., o podmínkách získávání a uznávání způsobilosti k výkonu nelékařských zdravotnických povolání a k výkonu činností souvisejících s poskytováním zdravotní péče a o změně některých souvisejících zákonů (zákon o nelékařských zdravotnických povoláních), ve znění zákona č. 125/2005 Sb.:

## ČÁST PRVNÍ

### OBEČNÁ USTANOVENÍ

#### § 1

*Předmět úpravy*

*Tato vyhláška stanoví činnosti zdravotnických pracovníků a jiných odborných pracovníků.*

#### § 2

*Vymezení pojmů*

*Pro účely této vyhlášky se rozumí*

*a) základní ošetrovatelskou péčí ošetrovatelská péče poskytovaná pacientům, kterým jejich zdravotní stav nebo léčebný a diagnostický postup umožňuje běžné aktivity denního života, jejichž riziko ohrožení základních životních funkcí, zejména dýchání, krevního oběhu, vědomí a vylučování, je minimální, a kteří jsou bez patologických změn psychického stavu, pokud není dále uvedeno jinak,*

*b) specializovanou ošetrovatelskou péčí ošetrovatelská péče poskytovaná pacientům, kterým jejich zdravotní stav nebo léčebný a diagnostický postup výrazně omezuje běžné aktivity denního života, jejichž riziko narušení základních životních funkcí nebo jejich selhání je reálné, nebo kteří mají patologické změny psychického stavu, jež nevyžadují stálý dozor nebo použití omezujících prostředků z důvodu ohrožení života nebo zdraví pacienta nebo jeho okolí; za specializovanou ošetrovatelskou péčí se považuje také péče poskytovaná pacientům se závažnými poruchami imunity a pacientům v terminálním (konečném) stavu chronického onemocnění, kde se nepředpokládá resuscitace,*

*c) vysoce specializovanou ošetrovatelskou péčí ošetrovatelská péče poskytovaná pacientům, u kterých dochází k selhání základních životních funkcí nebo bezprostředně toto selhání hrozí*

*nebo kteří mají patologické změny psychického stavu, jež vyžadují stálý dozor nebo použití omezujících prostředků z důvodu ohrožení života nebo zdraví pacienta nebo jeho okolí,*

*d) specifickou ošetrovatelskou péčí ošetrovatelská péče poskytovaná pacientům ve vymezeném úseku zdravotní péče zejména při poskytování radiologických výkonů, zabezpečení nutričních potřeb pacientů v oblasti preventivní a léčebné výživy nebo neodkladné péče,*

*e) indikací pověření k výkonu činnosti na základě pokynu, ordinace, objednávky nebo lékařského předpisu,*

*f) ošetrovatelským procesem zhodnocení stavu individuálních potřeb pacienta nebo skupiny osob a stanovení ošetrovatelských problémů, plánování a realizace ošetrovatelské péče, vyhodnocování účinnosti ošetrovatelské péče a zaznamenávání do zdravotnické dokumentace,*

*g) specializovaným postupem postup, metoda nebo výkon při poskytování zdravotní péče, které jsou náročné z hlediska zvýšeného rizika pro pacienta nebo z hlediska technologické náročnosti provedení nebo jsou používány při poskytování zdravotní péče pacientům uvedeným v písmenu*

*c) a ke kterým má zdravotnický pracovník specializovanou způsobilost nebo zvláštní specializovanou způsobilost pro úzce vymezené zdravotnické činnosti,*

## *ČÁST DRUHÁ*

### *ČINNOSTI ZDRAVOTNICKÝCH PRACOVNÍKŮ PO ZÍSKÁNÍ ODBORNÉ ZPŮSOBILOSTI*

#### *§ 4*

##### *Všeobecná sestra*

*(1) Všeobecná sestra vykonává činnosti podle § 3 odst. 1 a dále bez odborného dohledu a bez indikace, v souladu s diagnózou stanovenou lékařem nebo zubním lékařem poskytuje, případně zajišťuje základní a specializovanou ošetrovatelskou péči prostřednictvím ošetrovatelského procesu. Přitom zejména může*

*a) vyhodnocovat potřeby a úroveň soběstačnosti pacientů, projevů jejich onemocnění, rizikových faktorů, a to i za použití měřicích technik používaných v ošetrovatelské praxi (například testů soběstačnosti, rizika proleženin, měření intenzity bolesti, stavu výživy),*

*b) sledovat a orientačně hodnotit fyziologické funkce pacientů, včetně saturace kyslíkem a srdečního rytmu, a další tělesné parametry za použití zdravotnických prostředků,*

*c) pozorovat, hodnotit a zaznamenávat fyzický a psychický stav pacienta,*

*d) získávat osobní, rodinnou, pracovní a sociální anamnézu,*

*e) zajišťovat a provádět vyšetření biologického materiálu získaného neinvazivní cestou a kapilární krve,*

- f) provádět odsávání sekretů z horních cest dýchacích a z permanentní tracheostomické kanyly u pacientů starších 3 let a zajišťovat jejich průchodnost,
- g) hodnotit a ošetřovat poruchy celistvosti kůže a chronické rány a ošetřovat stomie,
- h) hodnotit a ošetřovat centrální a periferní žilní vstupy, včetně zajištění jejich průchodnosti,
- i) pečovat o zavedené močové katetry pacientů všech věkových kategorií, včetně provádění výplachů močového měchýře,
- j) provádět ve spolupráci s fyzioterapeutem, ergoterapeutem a logopedem ve zdravotnictví rehabilitační ošetřování, zejména polohování, posazování, základní pasivní, dechová a kondiční cvičení, nácvik mobility a přemisťování, nácvik sebeobsluhy s cílem zvyšování soběstačnosti pacienta a cvičení týkající se rehabilitace poruch komunikace a poruch polykání a vyprazdňování a metody bazální stimulace s ohledem na prevenci a nápravu poruch funkce těla, včetně prevence dalších poruch z imobility,
- k) edukovat pacienty, případně jiné osoby v ošetrovatelských postupech, použití zdravotnických prostředků a připravovat pro ně informační materiály,
- l) orientačně hodnotit sociální situaci pacienta, identifikovat potřebnost spolupráce sociálního nebo zdravotně-sociálního pracovníka a zprostředkovat pomoc v otázkách sociálních a sociálně-právních,
- m) zajišťovat činnosti spojené s přijetím, přemisťováním a propuštěním pacientů,
- n) poskytovat a zajišťovat psychickou podporu umírajícím a jejich blízkým a po stanovení smrti lékařem zajišťovat péči o tělo zemřelého a činnosti spojené s úmrtím pacienta,
- o) přejímat, kontrolovat, ukládat léčivé přípravky, manipulovat s nimi a zajišťovat jejich dostatečnou zásobu,
- p) přejímat, kontrolovat a ukládat zdravotnické prostředky<sup>11)</sup> a prádlo, manipulovat s nimi a zajišťovat jejich dezinfekci a sterilizaci a jejich dostatečnou zásobu,
- q) analyzovat, zajistit a hodnotit kvalitu a bezpečnost poskytované ošetrovatelské péče<sup>42)</sup>,
- r) zajišťovat stálou připravenost pracoviště včetně věcného a technického vybavení a funkčnosti zdravotnických prostředků,
- s) doporučovat použití vhodných zdravotnických prostředků pro péči o stomie, chronické rány nebo při inkontinenci,
- t) doporučovat vhodné kompenzační zdravotnické prostředky pro zajištění mobility a sebeobsluhy v domácím prostředí.
- (2) Při poskytování vysoce specializované ošetrovatelské péče může všeobecná sestra pod odborným dohledem všeobecné sestry se specializovanou způsobilostí v příslušném oboru nebo porodní asistentky se specializovanou způsobilostí v příslušném oboru a v souladu s diagnózou

stanovenou lékařem nebo zubním lékařem vykonávat činnosti podle odstavce 1 písm. a) až k), o) a p).

(3) Všeobecná sestra může vykonávat bez odborného dohledu na základě indikace lékaře nebo zubního lékaře činnosti při poskytování preventivní, diagnostické, léčebné, rehabilitační, neodkladné, paliativní a dispenzární péče. Přitom zejména připravuje pacienty k diagnostickým a léčebným výkonům a na základě indikace lékaře nebo zubního lékaře je provádí nebo při nich asistuje nebo zajišťuje ošetrovatelskou péči při těchto výkonech a po nich; zejména může

a) zavádět periferní žilní katetry pacientům starším 3 let,

b) podávat léčivé přípravky<sup>10)</sup> s výjimkou radiofarmak, nejde-li o nitrožilní injekce nebo infuze u dětí do 3 let věku, pokud není dále uvedeno jinak,

c) zavádět a udržovat inhalační a kyslíkovou terapii,

d) provádět screeningová, depistážní a dispenzární vyšetření, odebírat krev a jiný biologický materiál a hodnotit, zda jsou výsledky fyziologické; v případě fyziologických výsledků může naplánovat termín další kontroly,

e) provádět ošetření akutních a operačních ran, včetně ošetření drénů, drenážních systémů a kůže v průběhu léčby radioterapií,

f) odstraňovat stehy u primárně hojících se ran a drény s výjimkou drénů hrudních a drénů v oblasti hlavy,

g) provádět katetrizaci močového měchýře žen a dívek starších 3 let,

h) provádět výměnu a ošetření tracheostomické kanyly, zavádět gastrické sondy pacientům při vědomí starším 10 let, včetně zajištění jejich průchodnosti a ošetření, a aplikovat enterální výživu u pacientů všech věkových kategorií,

i) provádět výplach žaludku u pacientů při vědomí starších 10 let,

j) asistovat při zahájení aplikace transfuzních přípravků a ošetřovat pacienta v průběhu aplikace a ukončovat ji,

k) provádět návštěvní službu a poskytovat péči ve vlastním sociálním prostředí pacienta,

l) podávat potraviny pro zvláštní lékařské účely<sup>44)</sup>.

Ministr:

doc. MUDr. Heger, CSc., v. r.