

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetrovatelství

Sylvie Kadlčíková

**Náročná životní situace – paliativní a ošetrovatelská péče
u dětí s Duchenneovou svalovou dystrofií.**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Radka Kozáková

Olomouc 2014

ANOTACE BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Název práce v ČJ: Náročná životní situace – paliativní a ošetrovatelská péče u dětí s Duchenneovou svalovou dystrofií.

Název práce v AJ: Challenging situations in life – palliative and nursing care for children with Duchenne muscular dystrophy.

Datum zadání: 2014-01-16

Datum odevzdání: 2014-07-15

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Kadlčíková Sylvie

Vedoucí práce: Mgr. Radka Kozáková

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ: Tato bakalářská práce pojednává o paliativní a ošetrovatelské péči, která se stává zásadní při léčbě dětí s Duchenneovou svalovou dystrofií. První cíl této práce je zaměřen na paliativní péči u dětí, dále na její respitní služby (kterých využívají především rodiče) a komunikaci. V oblasti komunikace se bakalářská práce soustředí na vedení komunikace v této náročné životní situaci, jak komunikovat s dítětem a vcítit se do jeho problémů, ale také problémů jeho rodičů. Dále se bakalářská práce zaměřuje na to, jak nemoc a péči o nevléčitelně nemocné děti vnímají rodiče a všeobecné sestry. Druhý cíl se věnuje nejčastějším ošetrovatelským problémům, které se všeobecná sestra snaží u dětí v poslední fázi života řešit. K nejčastějším patří bolest, péče o dýchací cesty a problémy s výživou a vyprazdňováním. Poznatky byly dohledány v recenzovaných periodikách s impakt faktorem Journal of Palliative Care, Pediatric Nursing a jiné. Poznatky byly také dohledány v českých a slovenských

periodicích jako Kontakt, Paliativna medicína a liečba bolesti, Pediatrie pro praxi a Medicína pro praxi.

Abstrakt v AJ: This survey Bachelor's thesis is about palliative and nursing care, which is becoming essential in the treatment of children with Duchenne muscular dystrophy. The first objective of this work is focused on palliative care for children, and her respite services, which are used primarily by parents and communication. In communications, the work is focused on leadership, communication in this difficult situation, how to communicate with the child and empathize with his problems, but also problems of his parents. Furthermore, the work is focused on how the disease and the care of terminally ill children perceive parents and nurses. The second objective focuses on the most common nursing problems that are general nurse tries in children in the last stage of life to deal with. The most common are pain, care for respiratory and nutritional problems and emptying. The majority of material comes from academic journals such as Journal of Palliative Care, Pediatric Nursing and other. The findings were also traced in the Czech and Slovak journals as Kontakt, Paliativna medicína a liečba bolesti, Pediatrie pro praxi and Medicína pro praxi.

Klíčová slova v ČJ: všeobecná sestra, paliativní péče, děti, smrt, komunikace, ošetrovatelská péče, Duchenneova svalová dystrofie.

Klíčová slova v AJ: nurse, paliative care, children, death, communication, nursing, Duchenne muscular dystrophy.

Rozsah práce: 41 stran, 0 příloh

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a použila jen uvedené bibliografické a elektronické zdroje.

Olomouc 10. července 2014

.....

Podpis

Děkuji Mgr. Radce Kozákové za odborné vedení a cenné rady při zpracování této bakalářské práce. Dále děkuji všem své rodině za podporu během studia.

OBSAH

ÚVOD.....	7
1 PALIATIVNÍ PÉČE U DĚTÍ S DMD.....	10
1.1 Vnímání respitní péče rodiči.....	13
1.2 Vnímání paliativní péče všeobecnými sestrami.....	14
1.3 Komunikace a empatie.....	16
1.4 Vnímání nemoci rodiči.....	18
2 OŠETŘOVATELSKÁ PROBLEMATIKA V PALIATIVNÍ PÉČI U DĚTÍ S DMD.....	21
2.1 Skolióza a bolest.....	21
2.2 Umělá plicní ventilace.....	24
2.3 Výživa a vyprazdňování.....	27
ZÁVĚR.....	30
SEZNAM BIBLIOGRAFICKÝCH A ELEKTRONICKÝCH ZDROJŮ.....	33
SEZNAM ZKRATEK.....	41

ÚVOD

Vážná nemoc, ať už chronická či nevyléčitelná má zásadní význam pro dítě, rodiče a rodinu, ve které vyrůstá. Dotýká se také zdravotníků a společnosti vůbec. Ze strany dítěte je pro vnímání nemoci důležité dosažení psychomotorického vývoje, dále osobnostní charakteristiky a přítomnost bolesti. Mohou se tak dostavit pocity bezmoci a beznaděje. Zvláště pak u adolescentů, kterým svět leží u nohou, vše je možné, ale jeho nemoc mu všechny jeho sny zničí (Slaný, Šramatá, 2012, s. 86-87). Tato náročná životní situace tak ovlivní život celé rodiny, a to především pokud se jedná o nemoc, která končí smrtí člověka v nízkém věku. K takovýmto nemocem patří například Duchenneova svalová dystrofie, kterou můžeme charakterizovat progresivní svalovou slabostí a nekrózou svalstva. Tento typ svalové dystrofie se nejčastěji projevuje u chlapců, kolem 3. – 5. roku života. Je pro ni typická postupná ztráta chůze a později celkové hybnosti těla, respirační nedostatečnost, skolióza a kardiomyopatie. Celkový stav se během několika let zhoršuje a vede k úmrtí nemocného kolem 20. roku života (Hammond, McCann, 2003, s. 83-85). V takovéto náročné životní situaci se oporou pro rodinu stává vedle lékaře, který poskytuje informace o onemocnění především všeobecná sestra. Všeobecná sestra zde zastává roli edukátorky, protože edukuje rodinu o různých ošetrovatelských postupech. Dopomáhá pacientovi v sebepéči nebo pomáhá rodině s péčí a hlavně je psychicky podporuje, motivuje a naslouchá jejich problémům (Rassin, Dado Paz, Avraham, 2013, s. 227-235).

Cílem přehledové bakalářské práce je odpovědět na otázku: „Jaké existují publikované poznatky o náročné životní situaci v péči o děti s Duchenneovou svalovou dystrofií?“

Stanovené dílčí cíle jsou:

Cíl 1.

Předložit dohledané poznatky o paliativní péči u dětí s Duchenneovou svalovou dystrofií.

Cíl 2.

Předložit dohledané poznatky o ošetrovatelských problémech v paliativní péči u dětí s Duchenneovou svalovou dystrofií.

Vstupní studijní literatura:

Diagnostika a léčba svalové dystrofie typu Duchenne: příručka pro rodiny. Broumov: Parent Project, 2011. ISBN 978-80-254-9416-5.

ESSEN, Anthonie Jakob van. *Genetic and epidemiologic studies in Duchenne muscular dystrophy.* Groningen: Rijksuniversiteit, 1997, 117 s. ISBN 90-367-0711-0.

KŘIVOHLAVÝ, Jaro. *Vážně nemocný mezi námi.* 1. vyd. Praha: Avicenum, 1989. 107 s. Rady nemocným.

KŘIVOHLAVÝ, Jaro. *Psychologie nemoci.* 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2002. 198 s. Psyché. ISBN 80-247-0179-0.

ŠAMÁNKOVÁ, Marie. *Lidské potřeby ve zdraví a nemoci aplikované v ošetrovatelském procesu: příručka pro rodiny.* 1. vyd. Praha: Grada, 2011, 51 s. Sestra. ISBN 978-802-4732-237.

Rešeršní strategie:

V rámci rešeršní strategie byla použita tato klíčová slova: všeobecná sestra, paliativní péče, děti, smrt, komunikace, ošetrovatelská péče, Duchenneova svalová dystrofie. K rešeršní strategii bylo použito vyhledávací období od roku 2002 do roku 2014. Články byly vyhledávány v českém, slovenském a anglickém jazyce. Rešeršní strategie probíhala v elektronickém informačním zdroji, s Impakt faktorem Google Scholar, EBSCO, MEDLINE, PROQUEST a Bibliographica medica Českoslovasca.

Dále rešeršní strategie probíhala v českých periodících:

Kontakt a Profese on-line (odborné a vědecké časopisy pro zdravotně sociální otázky), které se nachází v Seznamu recenzovaných neimpaktovaných periodik vydávaných v České republice. Medicína pro praxi a Pediatrie pro praxi, taktéž dostupné v Seznamu recenzovaných neimpaktovaných periodik vydávaných v České republice, plnotexty byly získány přes databázi Bibliographica medica Českoslovasca.

Popis rešeršní strategie:

Za dané vyhledávací období v elektronických informačních zdrojích, databázích a recenzovaných časopisech bylo dohledáno 110 článků. Celkem 80 článků pochází z anglického jazyka, 30 článků pak ze zdrojů českých a slovenských. Ze zahraničních databází bylo použito 27 článků, ostatní byly vyřazeny, jelikož nebyly relevantní vzhledem ke stanoveným cílům práce. Z českých a slovenských zdrojů bylo použito 12 článků a 3 monografie. Nevyužité články byly po překladu mimo dané cíle nebo pojednávaly spíše o lékařské problematice. Celkem tedy z vyhledaných zdrojů bylo použito 42 plnotextů.

1 PALIATIVNÍ PÉČE U DĚTÍ S DMD

Tato kapitola pojednává o tom, co to vlastně paliativní péče je, kdy vznikla a jaké složky zahrnuje. Další podkapitoly se věnují respitivní péči, jejímu významu pro rodiče a také tomu, jak samy všeobecné sestry vnímají paliativní péči. Její součástí je i komunikace a empatie, o které se zde také píše. Poslední podkapitola se věnuje rodičům a jejich vnímání a vyrovnávání se s nevléčitelným onemocněním vlastního dítěte.

Dětskou paliativní péči můžeme chápat jako péči, která si klade za cíl zlepšit kvalitu života dětí s těžkou nebo nevléčitelnou nemocí, ovšem nezapomíná ani na prožívání jejich rodičů. Je tedy důležité respektovat jejich potřeby, aby tohoto cíle bylo dosaženo (Inglin, Hornung, Bergstraesser, 2011, s. 1031).

Paliativní péče jako obor vznikla z hospicového hnutí pro dospělé ve Velké Británii, díky ambicióznímu projektu všeobecné sestry Cecily Saunders, která otevřela první hospic (Hospic svatého Kryštofa) v roce 1960. Pro děti se toto hnutí začalo rozvíjet v roce 1980. Světová zdravotnická organizace (WHO), definovala paliativní péči jako přístup, který zlepšuje kvalitu života pacientů a jejich rodinám, které čelí život ohrožující nemoci. Uskutečňuje se prostřednictvím prevence, zmírnění utrpení pomocí včasné identifikace, dokonalému posouzení stavu pacienta, léčbě bolesti a řešení dalších problémů – fyzických, psychosociálních a duchovních. Paliativní péče tedy poskytuje úlevu od nejčastějších symptomů (bolesti, nauzey, dušnosti, zvracení, insomnie) chápe smrt jako přirozený konec života a nesnaží se o urychlení nebo oddálení smrti. Integruje psychologické a duchovní aspekty pacientů a pomáhá jim co nejaktivněji žít a zvýšit kvalitu života dokud je to možné. Avšak i přes pokroky v medicíně, jsou děti, trpící vážnou nemocí a jejich rodiny konfrontovány s nezvratnou skutečností, že jejich dítě umírá. Proto by paliativní péče měla pomoci se s touto náročnou životní situací vyrovnat a zmírnit utrpení a bolest, kterou sebou nemoc přináší (Bergstraesser, 2012, s. 139-148). To potvrzují i nejnovější výzkumy, které přinesly šest nejdůležitějších kritérií, které rozhodují o vysoké kvalitě dětské paliativní péče - podpora rodiny, komunikace s dítětem a rodinou, etika, úleva od bolesti a jiných

symptomů, kontinuita péče a podpora během smrti a umírání (Inglin, Hornung, Bergstraesser, 2011, s. 1031).

Vedle paliativní péče existuje i hospicová péče, která je s paliativní péčí velmi často spojována, protože se taktéž stará o nevléčitelně nemocné. Rozdíl mezi nimi je v počátku léčby. Hospicová péče se stará o nemocné během terminální fáze jejich života, kdežto paliativní péče podporuje nemocného i jeho rodinu v průběhu celého onemocnění. Primárním cílem je celostní péče a chápání osobnosti nemocného dle holistického pojetí, tedy jako bio-psycho-socio-spirituální bytost. Nejčastěji se s paliativní péčí začíná v období diagnostiky nemoci a může probíhat jak v nemocničním prostředí, tak doma u pacienta. Avšak důležitým bodem v paliativní péči je rozpoznat, že se nejedná pouze o alternativní metodu, ale místo či způsob péče, který může koexistovat s léčebnými procedurami, které jsou poskytovány dětem a rodinám jako nejlepší možná léčba (Crozier, Hancock, 2012, s. 198-199).

Ačkoliv by mnoho rodin s nevléčitelně nemocnými dětmi mohlo využít kvalitní paliativní péče, vyskytuje se problém nedostupnosti a nedostatečného využívání této možnosti. Což dokládá i fakt, že pouze 15% zařízení je připraveno poskytnout hospicovou či paliativní péči nevléčitelně nemocným dětem. Na druhou stranu je o tyto služby velký zájem, protože až 82% dětí umírá v nemocnicích, kde jsou hospitalizovány těsně před svou smrtí. Ale až 70% rodičů by dalo přednost tomu, aby jejich dítě mohlo zemřít doma. Pokud by tedy hospicové služby byly více k dispozici, mohly by usnadnit rodině získání prostředků k péči o nevléčitelně nemocné dítě v domácím prostředí a ulehčit tak přechod z nemocničního prostředí do domácího. Z počátku by i ošetrovatelský tým mohl pomáhat nebo učit rodinu v domácím prostředí péči o dítě (Crozier, Hancock, 2012, s. 199-200).

I když je dítě v domácím prostředí, hlavně a především potřebuje od rodičů to nejcennější, co mají a tím je jejich čas, být s ním, věnovat se mu, a tak pomoci vytvořit tolik nezbytný pocit jistoty, bezpečí a zázemí, tedy domov. Domov je klíčový pojem jak pro nemocné tak zdravé dítě, stejně tak i pro kohokoliv jiného v jakémkoliv věku a fázi života. V této fázi je pro zdravotníky důležité rodinu aktivně zapojit do spolupráce, motivovat je, dodat jim sebedůvěru a umožnit spolurozhodovat. Je také důležité, aby poskytnuté informace byly častěji opakovány a vytvořil se mezi rodinou a ošetrujícím personálem takový vztah, aby v komunikaci nevznikaly žádné bariéry (Slaný, Šramatá, 2012, s. 87).

Dobrá komunikace by tak měla vést k usnadnění péče, protože díky ní můžeme rozeznat a následně plnit potřeby nemocných dětí, jejich rodičů a podporovat je v náročné životní situaci (Ježorská et al., 2011, s. 411). Avšak rodiče se i přes veškerou snahu a pomoc druhých nikdy nepřipraví na téma smrti, o které se dítě bude jednou zajímat. Většinou si neví rady, jak na některé otázky odpovídat, protože samotná smrt vlastního dítěte je pro ně nepředstavitelná. Úmrtí dítěte je vždy vnímáno jako zmaření a nenaplnění snů mladého člověka, který měl celý život před sebou. Tak je většinou smrt dítěte ještě více drásající, protože umírá jedinec, který neměl šanci žít, užívat života a dosáhnout vysněných cílů. Taková smrt je vnímána jako nepřirozená. Dříve děti také umíraly, ale smrt byla brána jako osud Boží a útěchou lidem byla víra v posmrtné shledání. Dnes taková víra v české společnosti není většinou přijímána a přitom tu tolik chybí, aby rodičům pomohla s přijetím smrti.

Při vysvětlování smrti dětem bychom měli formulovat odpovědi dle jejich zralosti, osobnosti či duševní vyspělosti, ale především vždy otevřeně a upřímně. V předškolním věku děti chápou smrt jako jiné pokračování života, jako spánek nebo pobývání někde jinde. Děti smrt chápou jako dočasnou a nespojují si ji s definitivním koncem lidské existence. Ve školním věku bývá smrt nejčastěji personifikována, chápána jako bytost – kostlivec, strašidlo, atd. Děti mají převážně strach z mrtvého než ze smrti samotné. Později chápou smrt stejně jako dospělí (Slaný, 2008, s. 91-92).

Adolescenti smrt vnímají úplně jinak, vidí ji jako přirozený proces, který je velmi vzdálený od jejich života a něco, co nemůžou kontrolovat. Adolescenti si spíše budují svůj život a na svoji smrt vůbec nemyslí nebo ji popisují v abstraktních pojmech jako věčné světlo, tma či nicota. Formulují vlastní představy o smrti, které zahrnují reinkarnaci, spirituální přežití na zemi nebo jiné planetě, někteří věří nebi a peklu, nebo tomu, že smrt neexistuje (Parvin, Dickinson, 2009, s. 2-3).

Adolescenti mají vystupňovanou vůli žít, člověk je mladý, krásný, silný, plný života, svět mu leží u nohou a slabost či omezenost je popírána a odsouvána do podvědomí. Jedinec v tomto období buď léčbu odmítá, nebo naopak kompenzuje jinou aktivitou. Dospívající se také dostává do konfliktu s rodiči, snaží se vymanit ze závislosti na nich, ale jeho nemoc ho k nim naopak vrací zpět (Slaný, 2008, s. 92).

1.1 VNÍMÁNÍ RESPITNÍ PÉČE RODIČI

Paliativní péče také nabízí respitní, neboli odlehčovací péči pro rodiče těžce nemocných nebo nevléčitelných dětí. Můžeme ji tedy chápat jako poskytnutí odpočinku od náročné péče. Je nutné tyto služby nabízet, aby rodiče mohli načerpat nové síly na fyzické, psychické, sociální nebo duchovní úrovni a tak dále byli schopni čelit velkým nárokům životní situace (Champagne, Mongeau, 2012, s. 245-251).

Díky respitní péči rodiče mohou nabrat nové síly k další péči a jejich děti mezitím také relaxují, vzdělávají se nebo se snaží zvyšovat nezávislost na rodičích. Což je někdy velmi obtížné, protože v dospívání, kdy se nemoc zhoršuje se tím i zvyšuje péče, kterou potřebují. S přibývajícemi komplikacemi dochází k přehnané péči ze strany rodičů a pasivnímu chování ze strany dětí. I s těmito problémy by se paliativní péče měla umět vypořádat. Pokud rodina ví, jaké další komplikace přijdou, je potom i lépe připravena na pozdější fáze onemocnění (Weidner, 2005, s. 547-552).

Respitní péče tak umožňuje rodičům se od všech těchto problémů alespoň na chvíli oprostit. Především matky byly velmi spokojené, protože se mohly osvobodit od každodenní péče, odpovědnosti a ostatních činností. Především mohly mít čas samy pro sebe. Využít ho dle jejich představ jako například odjet na dovolenou, pracovat na zahrádce nebo jenom spát celou noc bez probuzení a alespoň na chvíli se vrátit do normálního života. Na druhou stranu otcové ve svém volném čase najednou nevěděli, co by měli dělat, protože tolik volného času sami pro sebe nikdy neměli. A tak se svojí ženou a zdravými dětmi většinou odjíždí na již zmíněnou dovolenou. Někteří rodiče také uvedli, že mají pocity úzkosti, strachu či stresu, pokud mají nechat dítě v zařízení s respitní péčí a nechat ho tak v cizím prostředí. To je důvod, proč je velmi důležité, aby pečovatelé respektovali utrpení, které rodiče zažívají a více jim pomáhali a podporovali je během pobytu.

I přesto, že rodiče někdy neví, jak využít svůj volný čas, měli by se naučit nějakým způsobem odpočívat. Po opuštění respitní služby se rodiče cítili vždy velmi svěží, odpočatí s pocity jistoty, bezpečí a novými silami starat se o své dítě. Dalším přínosem respitní služby je možnost i po jejím ukončení umožnit rodičům částečně normální život díky docházení dobrovolníků do jejich domu a starání se o dítě. Díky výzkumu se zjistilo, že respitní služby pomáhají rodičům v rodinné soudržnosti, udržování sociálních vztahů a zlepšují jejich fyzické i duševní zdraví (Champagne,

Mongeau, 2012, s. 245-251). Nicméně výzkum odhalil i několik nedostatků v poskytování této péče a to hlavně nenaplnění všech potřeb nemocných dětí a nesprávné pochopení myšlenky respitní péče. Této studii se zúčastnilo 25 rodin, jejichž životní, psychické a sociální podmínky nebyly jednoduché. Více než polovina dětí z těchto rodin trpěla degenerativním onemocněním (Champagne, Mongeau, 2012, s. 245-251).

1.2 VNÍMÁNÍ PALIATIVNÍ PÉČE VŠEOBECNÝMI SESTRAMI

V ošetrovatelství nehraje nemoc dominantní roli, jak je tomu v medicíně, a proto je pro sestru snazší vidět za konkrétní nemocí nemocného člověka. Profesionální přístup sestry k pacientovi tedy vyjadřuje její vnímání pacienta jako člověka s vlastním pojetím nemoci a vnímá jeho nemoc jako ošetrovatelský problém (Vachková, 2013, s. 31). Nemoc je tedy porucha těla nebo mysli, která vzniká na základě poškození buněk, tkání nebo orgánů, proto ji můžeme chápat jako nežádoucí součást lidského života, která působí utrpení, bolest, strach a vyřazuje člověka z běžného života (Sulmasy, 2002, s. 25-26).

Pokud nemoc skončí smrtí dítěte, je to vždy vnímáno jako nepřirozený proces. Najednou je lidský potenciál ztracen a všechny sny se rozplývají. Rodiče, sourozenci a poskytovatelé ošetrovatelské péče truchlí nad ztrátou dítěte. Stále se zlepšují metody výzkumu a praxe založené na důkazech, vedoucích k lepší podpoře v paliativní péči. Dětská paliativní péče se stává tématem studií a diskuzí ve zdravotnictví, protože doposud se zaměřovaly spíše na paliativní péči dospělých. Výzkumy naznačují, že péče spojená s ošetřováním terminálně nemocných vyžaduje schopnosti vyplývající ze soucitu, vzájemnosti a schopnosti komunikovat s pacienty a jejich rodinami (Morgan, 2009, s. 86-90).

Avšak 52% všeobecných sester uvádí, že nikdy nemluvílo s pacienty o paliativní péči a 36% všeobecných sester s rodinnými příslušníky. Sestry současně uvádějí, že diskuze o paliativní péči byla obvykle zahájena na základě společného rozhodnutí interdisciplinárního týmu nebo sestrami. Konečné rozhodnutí o paliativní péči je však na samotném pacientovi, rodinném příslušníku nebo společné diskuzi mezi rodinou, lékařem a všeobecnými sestrami (Boyd et al., 2011 s. 233-235).

Profesionálové, kteří se starají o tyto pacienty, mohou sami vnímat pocit bolesti a utrpení. Všeobecné sestry nemusí mít vzdělání nebo školení k řešení těchto problémů a tak zažívají bezmoc, smutek nebo úzkost při poskytování této péče. Jediným aspektem dětské paliativní péče je potřeba přizpůsobit veškerou péči každému dítěti zvlášť tak, aby došlo ke zmírnění jeho problémů a zlepšení kvality života. Avšak je to i příklad etických a právních otázek, kdy dítě, jako nepravomocné, by nemělo zasahovat do rozhodování lékaře. Pokud však je emocionálně a kognitivně vyzrálé, může mu lékař dát rozhodovací pravomoc. Dalším významným aspektem je načasování dětské paliativní péče, které se liší od dospělých. Na paliativní péči mají nárok terminálně nemocní pacienti, kdežto u dětí by měla začít co nejdříve po stanovení diagnózy (Morgan, 2009, s. 86-90).

Ačkoliv se sestry starají o smrtelně nemocné dítě, samy cítí emoční stres. Zdravotníci jsou více než kdy jindy konfrontováni s dětskou smrtí, protože se zvyšuje počet dětí, které umírají v nemocnicích. Sestry vždy vynakládají maximální úsilí, aby dítě nezemřelo a pokud se tomu tak stane, vnímají to jako trojí selhání:

- neměly prostředky, dovednosti a schopnosti zachránit život dítěte
- jako dospělí nebyly schopny ochránit dítě
- rodiče ztratili to nejcennější, co v životě měli.

Tyto pocity selhání zvyšují a zintenzivňují pocity bezmoci, viny, hněvu a smutku. Poskytování ošetrovatelské péče o umírající děti se promítá do vnímání sester o jejich vlastních ztrátách a zranitelnosti, čímž se může zvýšit úroveň jejich stresu. Stejně jako pocit, že již nemohou pomoci nevléčitelně nemocným dětem. Kromě toho sestry vnímají i nedostatek podpory a spolupráce ze strany kolegů a ostatních pracovníků. Tento nedostatek podpory se u sester projevil zvyšujícím se stresem. Některé sestry také uvedly, že mají nedostatečné znalosti či zkušenosti s komunikací truchlících rodičů. Většinou si nevěděly rady jak se v této situaci zachovat, jestli s rodiči mluvit o tom co se stalo nebo s nimi jen mlčky sedět. To vše vede ke zvýšené fluktuaci sester na oddělení, kde ke všem těmto nepříjemným střetům dochází. Jedno zařízení dokonce uvedlo, že po přijetí 12 nových sester, zůstaly po roce pouze 4. Takové snížení počtu zaměstnanců je většinou z morálních, etických a osobních důvodů. Velmi často se u těchto sester vyskytuje syndrom vyhoření (Morgan, 2009, s. 86-90).

1.3 KOMUNIKACE A EMPATIE

Při každém setkání s jiným člověkem dochází k vzájemné interakci mezi lidmi. Nástroj, kterým se interakce realizuje, je komunikace. Pro všechny, kteří pracují v profesích, kde se setkávají s člověkem jako příjemcem své práce, je komunikace důležitou oblastí. V profesi všeobecné sestry slouží při sdělování informací pacientovi nebo jako schopnost navázat a rozvíjet kontakt s pacientem. Komunikaci tedy můžeme chápat jako výměnu informací, pocitů a zkušeností. Všeobecná sestra se tak snaží pomoci nemocným rozšířit jejich sociální kompetence, protože nemoc, odloučení od rodiny či nemožnost pracovat, může mít za následek zhoršení komunikačních schopností (Venglářová, Mahrová, 2006, s. 11-116).

Pacient více než kdo jiný vnímá citlivě složky i nonverbální komunikace. Sestra by tedy při styku s pacientem měla velmi dbát na své mimoslovní projevy a umět je korigovat. Pro interakci s pacientem, je důležité si vyjasnit postavení zdravotníka a zároveň jednat laskavě. K potřebným komunikačním dovednostem patří přímý pohled, plná pozornost, nepřerušování pacienta, používání otevřených otázek atd. Sestra, která dovede dobře komunikovat, si snáze získá důvěru pacienta, který se jí svěří se svými tužbami, obavami nebo bolestmi a ona má tak možnost lépe pochopit vnímání jeho postoje k nemoci (Brady, 2009, s. 544-558).

U všeobecné sestry je komunikace velmi důležitá. V praxi rozlišuje tři druhy profesionální komunikace. Prvním je sociální komunikace, kdy se jedná o běžný hovor a kontakt s nemocným. Další je specifická komunikace, během které pacientovi sdělujeme důležitá fakta, motivujeme nemocného k další léčbě nebo pacienta edukujeme. Poslední, nejdůležitější, je terapeutická komunikace, kdy všeobecná sestra poskytuje podporu a pomoc v těžkých chvílích rozhodování, přijímání nepříjemných nebo velmi závažných skutečností či pomoc při adaptaci na změny. Což je velmi důležité především u osob s chronickým onemocněním, kde je zásadní, jakým způsobem nemoc vstoupí do jejich života. Chronická nemoc zpravidla zasahuje fyzickou, psychickou a sociální oblast. I to, jak se člověk s onemocněním dokáže vyrovnat, se odráží na jeho kvalitě života. Reakce na nemoc jsou různé, buď adaptivní, nebo maladaptivní, z čehož pak vychází komunikace nemocného s okolím (Venglářová, Mahrová, 2006, s. 11-116).

Především u dětí a dospívajících, je komunikace vnímána jako důležitý atribut všeobecné sestry, protože dokáže vždy ocenit nebo pochválit jejich chování při nepříjemných nebo bolestivých úkonech. Pro dospívající byl důležitý i tón hlasu a řeč těla sestry. Pozitivně tak vnímali spíše sestry, které mluvily vlídně, klidně, vesele a komunikovaly s nimi na ve stejné úrovni očí. Stejně tak pro ně bylo důležité sdělení pravdivých informací o dalších nepříjemných procedurách (Brady, 2009, s. 544-558).

Při sdělování všech informací by sestra měla zvážit, jakým způsobem budou především dítěti vysvětleny, tak aby předešla dalšímu strachu nebo stresu u dětí. K tomu by měla pomoci také častější komunikace s nimi než s jejich rodiči, čehož si děti všímají a cítí se tak odstrčené a nepochopené. Stejně tak, jako když jim ošetřující personál něco vysvětluje, ale používá svůj odborný jazyk, kterým děti nerozumí, a proto se stává, že nechápou co se děje nebo dít bude. Je tedy nutné v rámci ošetrovatelské péče analyzovat jazyk, který slouží ke komunikaci s dětmi nebo dospívajícími a naučit se, jak interpretovat různé druhy zpráv, které ovlivní vztah dítěte k nemoci nebo ošetřujícímu personálu. Komunikační strategie je tedy důležitá proto, aby byla poskytnuta především kvalitní ošetrovatelská péče a dítě se během ní cítilo dobře (Noreña Peña, Rojas, 2014, s. 245-256).

Proto by všeobecná sestra měla dodržet různé zásady při komunikaci s chronicky nemocným pacientem, ať už se jedná o dospělého nebo dospívajícího, a to především posilovat jeho samostatnost, pokud je to ještě možné. Jednat s ním jako s rovnocenným partnerem, verbálně i neverbálně jej podporovat v jeho těžké situaci a najít si na něj vždy dostatek času. S pacientem musíme probírat řadu nových informací nebo postupů, proto bychom měli informace podávat jasně a vhodně je doprovodit například obrázkem, stejně tak bychom se měli vracet a opakovat již podané informace, což pomůže nemocnému je lépe pochopit. Odpovídat na kladené dotazy či poskytnout radu související s daným problémem nemocný vnímá jako zájem ze strany všeobecné sestry, což je pro něj velmi důležité, stejně jako vnímání neverbální komunikace (Venglářová, Mahrová, 2006, s. 11-116).

Vedle komunikace je základní dovedností sestry pro správný výkon jejího povolání umět se vcítit do druhých, tedy empatie. Jejím cílem, je zlepšení životních podmínek během nemoci člověka. Z toho vyplývá, že je důležité, aby ošetřující personál zajistil a udržel dostatečnou empatii pro pacienty, kterým se jí dostávalo málo. Umí-li se sestra vcítit do druhých, snáze si tak uvědomí, že každý člověk je individuální

a jedinečná bytost, které je důležité projevat úctu. Dokáže si představit, co by v dané chvíli potřebovala ona, jak by se cítila, co by jí vadilo nebo pomohlo. Sestra by měla svého pacienta vnímat jako rovnocenného partnera, především však jako člověka. Avšak také by měla znát hranici, kterou by neměla přejít, i když může cítit potěšení z pomoci tolika pacientům, sama si může ublížit syndromem vyhoření (Burks et al., 2012, s. 395-400).

1.4 VNÍMÁNÍ NEMOCI RODIČI

Onemocnění ovlivňuje každého člena rodiny, zvláště postihne-li nemoc dítě. V tom případě se mění životní styl rodiny, který se přizpůsobuje potřebám v nemoci či postižení dítěte. Pro rodiče se první sdělení závažné diagnózy dítěte, ať už náhle nebo postupně vzniklou, stává velmi náročnou životní situací. I pro zdravotníky tato situace bývá velmi obtížná, hlavně v případě prvního sdělení závažné diagnózy, kdy si myslí, že rodiče nejsou dostatečně připraveni přijmout tuto informaci. U rodičů, se tak objeví obavy z poskytování péče nemocnému dítěti, především z důvodu, že nezvládnou svoji rodičovskou roli a změní se vztah, který měli k dítěti vytvořený. I v případě nemoci, která se vyvíjí postupně, nesou rodiče sdělení diagnózy velmi špatně a mísí se v nich pocity smutku, zlosti nebo úzkosti a tyto pocity se v průběhu onemocnění mění a každý se s nimi vyrovnává jiným způsobem (Zacharová, Římová, 2014, s. 55-56).

Uvádí se tedy, že naděje je vnímána jako zásadní předpoklad pro zvládnutí nemoci a naopak, její absence má negativní dopad na psychickou i fyzickou stránku osobnosti. Podle nejnovějšího výzkumu je naděje náš vnitřní motor, který nám pomáhá překonat omezení, které nemoc přináší. S nadějí tedy rodiče doufají, že se nemoc v budoucnu spíše zlepší, nebo že se objeví účinný lék, i když ví, že Dechenneova svalová dystrofie končí smrtí (Samson et al., 2009, s. 103-109).

Vyrovnaní se s onemocněním můžeme rozdělit do čtyř stádií, stádium šoku, popření, smutku, rovnováhy a reorganizace. Fáze šoku doprovází iracionální myšlení, kdy rodiče často nejsou schopni vnímat a zpracovat poskytované informace. V další fázi rodiče odmítají přijmout realitu a snaží se ji vytěsnit, což se může projevit i u dalších členů rodiny. Stádium smutku je spojené s pocity viny. Rodiče vinu hledají především u druhých, zlobí se na sebe i na celý svět, může se projevit i agresivita vůči

partnerovi nebo ošetrovatelskému personálu. V předposledním stádiu se tyto projevy snižují, rodiče se snaží pečovat o dítě a aktivně se zapojují do léčby, avšak nedochází k úplné adaptaci, protože s nemocí přichází nové problémy, které rodiče neumí řešit. V posledním stádiu, reorganizace, se rodiče vyrovnávají s nemocí a přijímají dítě takové, jaké je. Zaměřují se především na hledání kompromisů. Pocitů viny, že způsobili nemoc svému dítěti, se nezbaví, dokud nepoznají příčinu nemoci (Zacharová, Římová, 2014, s. 55-56).

Terminální část onemocnění milované osoby a její následná smrt je pro všechny vždy velmi zdrcující. V době těžké nemoci a hlavně po smrti dítěte se život rodiny zcela změní a už nikdy není jako dřív. U každého z nás se tak probouzejí otázky týkající se křehké hranice mezi životem a smrtí. O tom, jak vnímají smrt vlastního dítěte rodiče v České republice, toho ještě příliš nevíme. Proto cílem jednoho výzkumu bylo zjistit, jak prožívali a stále prožívají rodiče tuto ztrátu. Smrt dítěte je pro rodiče vždy psychické trauma a zároveň nová situace, která přináší nové úkoly, které je potřeba zvládnout. Rodiče nikdy nepředpokládají, že by přežili vlastní dítě, proto jejich smrt vnímají mnohem hůře než vlastní. Rodiče se se smrtí vyrovnávají ještě před samotným úmrtím. Tato fáze začíná v době, kdy jim lékaři dávají minimální naději na přežití a sami rodiče si připustí, že jim dítě zemře. Samozřejmě i samotná léčba je nesmírně zatěžující pro celou rodinu. Některé matky proto odchází ze zaměstnání, aby mohly být stále u dítěte. V jiných rodinách se o dítě starají otcové a matky bývají doma s ostatními sourozenci. Tak se u rodičů často objevuje velké napětí a stres, i když se snaží být na sebe ohleduplní a vlídní. I pro sourozence tato situace nebývá jednoduchá, protože veškerá péče se soustředí na nemocné dítě a oni se tak cítí ostranění a osamocení (Dohnalová, 2010, s. 1-5).

Ve výzkumu matky uvedly, jak vnímaly pomoc okolí. Většina rodin však veškeré návštěvy či kontakt s okolím odmítaly, protože byli velmi zaneprázdněni nebo neměli chuť s lidmi mluvit. Ani jejich okolí nevědělo jak se k rodině v takto náročné životní situaci chovat. Mnoho respondentů nebylo spokojeno ani s komunikací v nemocnicích. Převážně lékaři dle jejich slov jednali neosobně, protože neměli čas s rodiči diskutovat a většinou je jen rychle odbyli, proto hledali pomoc či utěšení u sester. Rodiče se tak s některým chováním dodnes nevyrovnali.

Smrt dítěte se stává velmi bolestivou životní událostí. Avšak rodiče nevyčísitelně nemocných dětí, které dlouhodobě bojovaly s nemocí, nemusí brát tuto

zprávu jako nejhorší. Nejhorší je pro ně samotné umírání nebo sdělení, že dítě zemřelo, že je to konec, se kterým se nedá nic dělat. Čili smrt dítěte někteří rodiče vnímají paradoxně jako úlevu, kdy dítě již nic nebolí a jeho trápení je u konce (Dohnalová, 2010, s. 7-12).

I když lze úmrtí považovat za přirozený konec života, většina lidí se s odchodem blízkého člověka vyrovnává dlouhou dobu, někdy měsíce až roky. Smrt je tak velmi negativní zážitek, který pozůstalým naruší každodenní život. Především rodičům, kterým zemře dítě. V takovéto situaci se někdy stává, že i oni sami přemýšlejí nad ukončení vlastního života v důsledku ztráty milované osoby. Avšak truchlící, by měli překonat čtyři stádia, díky kterým se dokážou vrátit do normálního života. Pozůstalí se potřebují vyrovnat s přijetím ztráty blízké osoby, vypořádat se s bolestí a smutkem, naučit se žít v prostředí bez zesnulého a snažit se od něj odpoutat a jít dál životem. Především u úmrtí dětí se tyto kroky rodičům nedaří a u některých se může objevit posttraumatická stresová porucha nebo chronický zármutek. S touto diagnózou se po 5 letech od smrti dítěte setkalo téměř 30 % matek a 12% otců (Stroebe, Schut, Stroebe, 2007, s. 1960-1965).

Nicméně rodiče se nikdy nevyrovnají se smrtí svého dítěte, ale jsou schopni se naučit s touto ztrátou žít. Proto je velmi důležitá přítomnost všeobecné sestry, která by měla být rodičům k dispozici, aby s nimi sdílela jejich ztrátu a oni měli možnost si o tom kdykoliv promluvit, což je pro rodiče velmi důležité (Bergstraesser, 2012, s. 139 - 148). Většinou si po smrti svého dítěte přejí jeho nemocniční náramek nebo pramen vlasů na památku. Někteří rodiče chtěli dokonce i vypomoct s umýváním nebo oblékáním mrtvého dítěte (Widger, Picot, 2008, s. 53-56).

2 OŠETŘOVATELSKÁ PROBLEMATIKA V PALIATIVNÍ PÉČI U DĚTÍ S DMD

Tato část bakalářské práce se zaměřuje na nejčastější ošetrovatelské problémy, které jsou s Duchenneovou svalovou dystrofií spojeny. Nejdůležitější roli zde hraje sestra, která se všechny tyto problémy snaží zmírnit a tím zlepšit i kvalitu života. Mezi nejčastější ošetrovatelské problémy tedy patří bolest, péče o dýchací cesty a umělou plicní ventilaci, výživu a vyprazdňování.

2.1 SKOLIÓZA A BOLEST

U dítěte trpící Duchenneovou svalovou dystrofií se komplikace začínají projevovat spíše až v období, kdy ztratilo schopnost chůze a je upoutané na vozíku. Ochabující svaly způsobují patologické zkřivení páteře – skoliózu, která způsobuje další komplikace.

Skolióza postihuje asi 75 – 90 % nechodících dětí s DMD a tak patří mezi velmi časté komplikace této nemoci. Zhoršuje se v pubertě a tím může způsobit problémy s dýcháním. Spinální chirurgie je možnou léčbou této komplikace, protože zvyšuje kvalitu života a držení těla při sezení (Kinali et al., 2006, s. 513). U pacientů, kteří mají závažné deformity páteře je sezení obtížné a doprovázené bolestí. Proto se chirurgická korekce snaží o maximální zlepšení funkce páteře a tím i kvality života. I přes složitost operace rodiče věří, že operace skoliózy zlepší funkci páteře. Avšak měla by být provedena zavčas, kdy plicní a srdeční funkce jsou dostačující a je nízká pravděpodobnost operačních komplikací. Operace bývá prováděna bez ohledu na věk, závažnosti deformit páteře a kontraktur kyčlí nebo kolen a inteligence (Takaso et al., 2010, s. 493).

I přesto se indikace k operaci liší mezi jednotlivými centry. Některá centra nabízí tuto operaci všem dětem, u kterých došlo v nedávné době ke ztrátě chůze a mají mírnou skoliózu a některá centra podle závažnosti skoliózy a kardiorespiračních funkcí. Rizikem tohoto rozhodnutí může být rychlé zhoršení kardiorespirační funkce

a nemožnost tuto operaci provést. Názory na chirurgickou korekci skoliózy se liší dle načasování operace či závažnosti indikací, ale pokud jsou tyto dvě kritéria splněna, operace vždy dítěti pomůže (Kinali et al., 2006, s. 516).

Z tohoto důvodu je bolest častým jevem, který doprovází komplikace spojené s DMD, avšak není jí věnována dostatečná pozornost. Děti s chronickým onemocněním trpí bolestí, která je omezuje v běžných denních činnostech (Zebracki, Drotar, 2008, s. 546-551). Proto je bolest vnímána jako nepříjemný smyslový a citový prožitek spojený se skutečným nebo hrozícím poškozením tkání, který ovlivňuje psychickou i fyzickou stránku pacienta (Koya-Rawlinson, 2009, s. 205-212). Bolest u dětí s DMD bývá většinou popsána jako pulzující, která přichází v různých intervalech a nejčastěji se propaguje do zad, páteře a nohou. Bývá vyvolána koupáním, oblékáním, sezením nebo chůzí po schodech (Zebracki, Drotar, 2008, s. 546-551).

Pokud se dítě s bolestmi dostane do nemocnice, je důležité první setkání dítěte s nemocničním prostředím a ošetřovatelským personálem, od kterého se odvíjí chování během hospitalizace. Některé děti vycítí, že jejich rodiče nechápou bolest nebo utrpení, kterým si dítě prochází nebo si děti myslí, že ošetřovatelé jsou v nemocnici proto, aby bolest zhoršili. Proto je nezbytné, aby všeobecné sestry vysvětlily dětskému pacientovi, že tam jsou proto, aby mu pomohly a zmírnily bolest, kterou trpí. Všeobecné sestry by si měly vytvořit s dítětem vztah založený na důvěře, protože je důležité získat přesné informace o jeho bolesti, k čemuž je potřeba trpělivosti a pozornosti. Avšak ne všechny děti spolupracují nebo dokážou svoji bolest popsat či lokalizovat. Což může hodnocení bolesti komplikovat, ale i přesto by všeobecné sestry měly umět s dítětem komunikovat tak, aby byly schopny posoudit jeho stav. Na druhé straně i všeobecné sestry mohou pochybit, a to v případě, kdy si myslí, že dítě nic nebolí, protože výrazem ve tváři, grimasami nebo obrannými pohyby nedává najevo, že by ho něco bolelo. Aby se předešlo těmto omylům, existují hodnotící škály, které pomohou vyhodnotit intenzitu, frekvenci a případnou propagaci bolesti (Koya-Rawlinso, 2009, s. 205-212).

K nejčastěji používaným škálám patří Vizuálně analogová škála, Obličejová škála, Coloured Analogue Scale (CAS) nebo subjektivní hodnocení bolesti, což znamená, že samo dítě nám popisuje, jak vnímá svoji bolest. Vizuálně analogová škála neboli VAS spočívá v nakreslení úsečky, jejíž konce určují intenzitu bolesti od žádné po největší bolest, kterou si dokážeme představit. Pacient poté na úsečce vyznačí

místo, kterým popisuje jakou intenzitu jeho bolest má. Obličejová škála se využívá především u dětí. Škála se skládá z 6 obličejů, kde každý z nich vyjadřuje určitou bolest, a jsou ohodnoceny 0-5 body. Dítě tedy požádáme, aby si vybral jeden obličej, který odpovídá jeho bolesti. U Coloured Analogue Scale (CAS) se k hodnocení bolesti využívají barvy. Škála obsahuje analogovou škálu barev a vizuální analogovou numerickou škálu. Odstupňování bolesti je vyjádřeno dvěma způsoby - rozšiřující se plochou a změnou barevnosti této plochy.

Především všeobecné sestry hrají důležitou roli při hodnocení bolesti, které je nepostradatelné k úspěšné léčbě bolesti. Metody jsou založeny na jednoduchosti a rychlosti v určování intenzity bolesti (Plevová et al., 2012, s. 196).

Na základě posouzení bolesti se tedy snažíme zmírnit nebo odstranit bolest. K tomu nám pomáhá farmakologická i nefarmakologická léčba bolesti. Především u dětí je vhodné tyto dvě formy kombinovat. U farmakoterapie je nejdůležitější předcházet bolesti nebo na ni okamžitě reagovat. Dle žebříčku WHO můžeme analgetika rozdělit do tří skupin, na slabá, středně silná a silná. Do první skupiny patří analgetika- antipyretika a nesteroidní antirevmatika-antiflogistika, do druhé skupiny řadíme slabé opioidy a v poslední skupině jsou silné opioidy podávané především parenterálně (Kalousová et al., 2008, s. 10).

Také již zmínění nefarmakologická léčba pomáhá dítěti zvládnout bolest. Prvním předpokladem snížení bolesti je zvládnání této náročné situace ošetřovatelským personálem, který by měl být vlídný, optimistický a nenásilný. Důležitou roli také hraje úprava prostředí, dostupnost hraček a příjemné barvy. Významná je přítomnost rodičů a aktivní komunikace s dítětem, během které poskytujeme informace o tom, co bude následovat. K častým nefarmakologickým metodám patří fyzikální a behaviorální metody. Fyzikální metoda spočívá v hlazení, masáži, aplikaci tepla k uvolnění svalových bolestí a spazmů nebo aplikaci chladu.

Behaviorální metody slouží k uvolnění spazmů vzniklých na základě dyskomfortu, bolestí nebo úzkostí. K nejčastějším patří svalová relaxace, metoda hlubokého dýchání nebo pohybová aktivita, která využívá přirozené touhy dítěte po pohybu. Mezi další metody patří herní terapie a arteterapie, které jsou založeny na přirozeném projevu dítěte kresbou s prohlubováním relaxace, odstraněním napětí a stresu.

Imaginace je založená na bohaté dětské fantazii, která je dobrým základem k tělesné relaxaci. Principem je vybavení žádoucí situace, ze které plyne pozitivní a příjemná zkušenost dítěte. Odvádění pozornosti je zaměřeno na vybavení si pozitivních prožitků nebo oblíbených věcí (Palyzová, 2007, s. 200).

Důležité je vhodné načasování každé z metod. Již i u nás se na řadě oddělení těmto aktivitám věnují speciálně vyškolené sestry, tzv. herní terapeutky, které se snaží zmírnit strach dítěte a vysvětlit mu, že bolest může přijít, ale udělají všechno pro to, aby byla co nejmenší (Kalousová et al., 2008, s. 11).

2.1 UMĚLÁ PLICNÍ VENTILACE

Se skoliózou spojené i dýchací problémy, narůstají i ztrátou dýchacích svalů. Následně dochází k neefektivnímu kašli a zhoršenému dýchání, což vede k zápalu plic, atelektázám, dechové nedostatečnosti ve spánku i během dne (Anonymous, 2004, s. 457). Proto se dětem s DMD nabízí možnost mechanické ventilace, jejímž cílem je pomoci nemocnému dítěti s chronickou respirační insuficiencí (Kalra, Amin, 2005, s. 543). Výsledkem je zlepšení kvality spánku, snížená ospalost během dne, pomalejší progresse ochabování plicních svalů a tím i zlepšení kvality života (Anonymous, 2004, s. 459).

Péče o pacienty, kteří jsou připojeni na umělou plicní ventilaci (UPV), je vždy výzvou pro všeobecné sestry. Tito pacienti většinou prochází fyzickým i emocionálním stresem, se kterým jim pomáhají především všeobecné sestry, které se snaží podpůrnými a terapeutickými zásahy o vysoce specializovanou a individuální péči směřující k dosažení optimální fyzické, duševní a emocionální pohody. Je tedy důležitý nácvik komunikace mezi sestrou a pacientem, proto, aby se zmírnil strach a úzkost pacienta a aby mohl být pacient seznámen se všemi ošetřovatelskými a lékařskými úkony. Všeobecné sestry vykonávají kvalitní péči za předpokladu, že se přímo odrazí na budoucí kvalitě života jedince, proto musí mít také dostatečné znalosti, trpělivost, empatii a důvěryhodný vztah s pacienty a to především dětskými, kteří jsou připojeni na umělou plicní ventilaci (Joseph et al., 2004, s. 231).

Péče o dýchací cesty je nedílnou součástí péče o nemocné na jednotkách intenzivní péče, ke které patří zajištění dýchacích cest, toaleta dýchacích cest

a ohřívání a zvlhčení vdechované směsi. Cílem zajištění dýchacích cest je udržení jejich průchodnosti a omezení rizika aspirace. Pro zajištění dýchání pomocí UPV je potřeba invazivní zajištění dýchacích cest, tracheostomická kanyla, která je zavedena pod úroveň hlasové štěrbiny. Existují i alternativní možnosti jako obličejové a nosní masky nebo laryngální maska, avšak nejsou vhodné pro dlouhodobou ventilaci pomocí UPV (Dostál, 2005, s. 118-120).

Všeobecná sestra pracující bez odborného dohledu může i bez indikace lékaře provádět odsávání z horních cest dýchacích a zajišťovat jejich průchodnost. Je také oprávněna ve spolupráci s fyzioterapeutem provádět rehabilitační ošetřování včetně dechových cvičení, polohování a posazování. Dle indikace lékaře může zavádět a udržovat kyslíkovou terapii, provádět výměnu a ošetření tracheostomické kanyly (vyhláška 55/2011).

U pacientů, kteří potřebují dlouhodobou plicní ventilaci, ke kterým patří i děti s DMD, se nejčastěji provádí tracheostomie. Je to nejvýhodnější způsob zajištění dýchacích cest při léčbě v domácím prostředí. Dnes již mnoho tracheostomických kanyl má i mluvící ventil, který umožní komunikaci, avšak bez zavedené tracheostomické kanyly nemohou být z nemocnice propuštěni. I zde je důležitý nácvik komunikace, hlavně proto, aby si pacient zvykl na tracheostomickou kanylu a sestry mu rozuměly, co říká (Healy, Panitch, 2010, s. 222).

K tracheostomii se přistupuje z několika důvodů - dlouhodobá UPV, neschopnost dlouhodobě udržet průchodnost dýchacích cest, snazší toaleta dýchacích cest a vyšší komfort nemocného. Nevýhodou je především nutnost chirurgického zákroku s rizikem vzniku stenózy trachey a také kosmetické následky, které nemocný může nést velmi špatně (Dostál, 2005, s. 118-120).

Tracheostomickou kanylu zavádí vždy lékař ve zdravotnickém zařízení, o kterou se nadále starají všeobecné sestry. Tracheostomická kanyla se ošetřuje několikrát za den vždy, pokud je potřeba. Především okolí kanyly je velmi častým zdrojem infekce, a proto by se o něj mělo pravidelně a sterilně pečovat. Okolí je potřeba nejdříve očistit, vydezinfikovat a překrýt sterilními čtverci, které se vloží pod kanylu a nakonec kanylu přifixujeme speciální páskou ke krku pacienta. Je nutné čistit jak vnitřní tak vnější část kanyly, aby nedošlo k infekci (Krátká, 2007, s. 27).

Pacient, který dýchá pomocí ventilátoru, by měl zaujímat zvýšenou polohu, tzv. Fowlerovu polohu, která mu umožňuje snadnější dýchání. Dokud pacient zvládá

používání polohování lůžka, může si sám polohu přizpůsobit. Pro uvolnění dýchacích cest či lepší dýchání by ošetrovatelský personál měl provádět odsávání hlenů a laváž dýchacích cest. Laváž se provádí ve zvýšené poloze, kdy se přes tracheostomickou kanylu proplachují dýchací cesty 5-10 ml fyziologického roztoku, který se ihned po vstříknutí odsaje zpět (Krátká, 2007, s. 27).

K dalším rizikům tracheostomické kanyly patří poruchy polykání, krvácení nebo riziko infekce dolních cest dýchacích, protože kolem kanyly se hromadí velké množství sekretu s potenciálně patogenními organismy, které mohou být aspirovány do dolních dýchacích cest (Dostál, 2005, s. 118-120). Proto bychom měli zabránit jakékoliv kumulaci bakterií v orofaryngeální oblasti, která je možným rizikovým faktorem ventilátorové pneumonie (VAP). VAP patří k nejčastějším nozokomiálním nákazám u pacientů s mechanickou ventilací. V 76% ji způsobuje právě kolonizace bakterií orofaryngeálního prostoru, kam se dostávají nejčastěji z respiračního sekretu při dlouhodobé umělé plicní ventilaci (Khezri et al., 2014, s. 12-23). Mezi rizikové faktory patří věk nemocného, mužské pohlaví, časté vyměňování tracheální kanyly nebo porušení aseptických zásad sestrami. Pro prevenci je důležité především hygiena dutiny ústní, odsávání sekretů a zvýšená poloha pod hlavou asi mezi 30-45° (Cooper, Haut, 2013, s. 23-27).

Především při hygieně dutiny ústní, kdy zubní plak může být zdrojem infekce, je dodržování hygieny a aseptických podmínek sestrami velmi důležité. Některé studie prokázaly snížení VAP při pravidelném čištění zubů, které se provádělo dvakrát denně za použití kartáčku (účinnější byl elektrický pro větší snížení plaku a zánětu dásní), zubní pasty a antimikrobiální ústní vody, která snižuje riziko aspirace těchto bakterií do plic. K dalšímu snížení rizika VAP nám pomáhá odsávání sekretů, které brání předčasnému nástupu infekce (Khezri et al., 2014, s. 12-23).

Odsávání provádí všeobecná sestra, když slyší nebo vidí ztížené dýchání, kašláni nebo desaturaci O₂, po odsátí může aplikovat mukolytika. Odsávání se také může řídit dle potřeb pacienta, avšak nejčastěji se provádí co 3 hodiny. Před odsáváním je určitě důležitá edukace, aby pacient věděl, co se bude dít, proč je to nutné, jak dlouho to bude trvat nebo jak nepříjemné to může být. Odsávací katétrý jsou součástí celého odsávacího systému a měly by se měnit vždy, když jsou poškozené nebo znečištěné. Samotné odsávání provádíme až při vytahování, pomocí

přerušovaného podtlaku. Opět je velmi důležité dodržovat hygienu rukou a aseptické zásady (Cooper, Haut, 2013, s. 23-27).

Pacienti především odsávání vnímají velmi negativně - cítí bolest, dráždění ke kašli či zvracení. U pacientů s minimální produkcí sputa se odsávání provádí minimálně, aby nedošlo k zanesení infekce do dýchacích cest. Odsávání může být prováděno otevřeným nebo uzavřeným způsobem. Při spontánním dýchání zajišťují zvlhčení a ohřátí vdechovaného vzduchu horní cesty dýchací a průdušnice, teplota vzduchu dosahuje 37 °C. Při plicní ventilaci se k zajištění ohřátí a zvlhčení vdechované směsi používá aktivní nebo pasivní zvlhčování. Při aktivním zvlhčování směs plynů proudí komorovým systémem, ve kterém dochází k ohřátí a zvlhčení ohřátou sterilní vodou. Výhodou je kvalitní ohřátí a zvlhčení, nevýhodou je okruh ventilátoru, u kterého je riziko pomnožení mikroorganismů. U pasivního zvlhčování je přidán výměník vlhkosti a tepla mezi tracheální rourku a okruh ventilátoru. V současné době se častěji používá pasivní zvlhčení, kvůli jednodušší manipulaci, nižším nákladům a menšímu riziku infekce (Dostál, 2005, s. 122-126).

Lze tedy říci, že ventilační podpora u pacientů s neurologickým postižením má potenciál v ovlivnění kvality jejich životů. Díky pokrokům se tak život s DMD prodloužil nejméně o 4, 5 roku a tím nemocní s DMD přežívají až do druhé dekády života (Healy, Panitch, 2010, s. 222).

2.3 VÝŽIVA A VYPRAZDŇOVÁNÍ

V pozdějších stádiích nemoci se mohou objevit problémy s polykáním s výrazným rizikem aspirace, proto se doporučuje příjem potravy buď pomocí nasogastrické sondy nebo perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG). U dětí s DMD se častěji využívá PEG, protože se nepředpokládá, že by se polykání zlepšilo. Po zavedení PEGu by dítě nemělo po dobu 4 hodin dostávat žádné tekutiny, potom by se měla propláchnout asi 50 ml vody nebo čaje, abychom zjistili, zda je pro dítě umístění pohodlné. Během krmení by se měla zvednout horní část lůžka asi o 30-40°, aby nedošlo k případné aspiraci, protože velká část pacientů s DMD trpí gastroezofageálním refluxem, který zvyšuje riziko aspirace, proto bychom měli

kontrolovat polohu PEGu uvnitř žaludku, aby nebyl blíže k jícnu a tím nezpůsobil aspirační pneumonii.

Při krmení dodržujeme správnou teplotu výživy, kterou podáváme dle ordinace lékaře. Po nakrmení by se měl PEG vždy propláchnout, aby nedošlo k ucpání. Stejně jako krmení je důležitá i samotná péče o PEG, protože infekce v okolí vstupu patří k nejčastějším komplikacím. Postihuje asi 18% pacientů a mezi rizikové faktory patří obezita, podvýživa nebo dlouhodobé užívání kortikoidů. Všechny tyto faktory se u dětí s DMD objevují, proto je riziko opravdu velké. V prvních 10 dnech by se PEG měl umývat pouze sterilní vodou, poté je potřeba ho čistit každý den mýdlem, vodou a usušit dosucha, aby nedošlo k poškození kůže či vzniku infekce stejně tak bychom měli být opatrní při aplikaci krémů, které toto riziko mohou zvýšit. Pokud k infekci dojde, okolí vstupu PEGu je zarudlé, teplé, edematózní a bolestivé. Lékem první volby jsou antibiotika, cefalosporiny (Simons, Remington, 2013, s. 77-83).

Jelikož je většina těchto pacientů imobilních, objevují se u nich problémy s vyprazdňováním stolice a zavádí se jim permanentní močový katétr. U pacientů se většinou setkáváme s fyziologickým vyprazdňováním moči, a dokud je pacient schopný, může používat močovou láhev. Pokud má již zavedený permanentní močový katétr, je důležité se starat o jeho průchodnost, čistotu, pravidelnou výměnu a sledovat známky infekce. U moče bychom si měli všimnout její barvy, zápachu a konzistence. Frekvence vyprazdňování stolice závisí na druhu a množství podané stravy a množství podaných tekutin. Pravidelnou stolicí bychom tedy měli podporovat dostatečným příjmem tekutin, zvýšeným příjmem potravy s vlákninou, které zabraňují vzniku zácpy a podpořit vyprazdňování cvičením či rehabilitací v lůžku. Pokud se zácpa objeví, můžeme podávat projímadla, klyzma, zavádět čípky nebo provádět digitální vybavení stolice. Dále je důležité pravidelně pečovat o okolí konečníku a třísels abychom předešli případným opruzeninám, také z důvodu, že většina pacientů je zvyklých používat plenkové kalhotky. S nečekanými komplikacemi by pacienti měli co nejdříve vyhledat lékařskou pomoc (Krátká, 2007, s. 24).

Čistota je základní potřebou každého člověka a nejen nemocného. U nepohyblivých pacientů se koupel provádí dvakrát denně na lůžku nebo v koupelně, kdy můžeme využít různých pomůcek jako nafukovací vanu do lůžka nebo sprchovací vozík pro ležícího pacienta. Po celkové koupeli dbáme na osušení do sucha, abychom zabránili případným opruzeninám, poté může ošetřující personál provést masáž celého

těla. Nezapomínáme ani na holení, česání a hygienu dutiny ústní. Postel pacientovi převlékáme také dvakrát denně, aby byl v suchém a čistém povlečení a cítil se pohodlně. Při masáži věnujeme větší pozornost místům, na která je vyvíjen větší tlak, tzv. predilekční místa, ke kterým patří především lokty, paty, sakrální část zad, hýždě a boky, proto, abychom zabránili případným dekubitům (Dvořák, Betlechová, 2013, s. 129).

Důležité je také polohování jako cílená změna polohy imobilního pacienta, která brání vzniku dekubitů. Při polohování se střídají polohy převážně na zádech a bocích nebo pacienta můžeme usadit do polosedu. Změna poloh by se měla provádět každé 2-3 hodiny a to i v noci s návazností na denní režim pacienta. Nutná je pravidelná kontrola ohrožených míst a pomocí polohovacích pomůcek (polštáře, molitanové a nafukovací pomůcky) tato místa odlehčit. K prevenci dekubitů patří také čistá a upravená postel bez zbytečných záhybů, které by mohly pacienta utlačovat (Dupalová, 2012, s. 406-407).

ZÁVĚR

Hlavním cílem bakalářské práce byla snaha sestavit komplexní text věnující se náročné životní situaci, kterou přináší zatím nevléčitelná nemoc, Duchenneova svalová dystrofie. Náročnou životní situací se tak stává obzvlášť v době, kdy je nutné o dítě pečovat 24 hodin denně a rodiče si uvědomují, že nemoc došla do její terminální fáze. Ošetrovatelská péče se tak stává velmi důležitou součástí každodenního života nemocného dítěte. Všeobecné sestry se snaží o zmírnění ošetrovatelských problémů, které tato nemoc přináší. K nejčastějším patří omezení bolesti, péče o dýchací cesty a tím spojenou starost o umělou plicní ventilaci, správnou výživu a potřebu vyprazdňování. Vedle ošetrovatelské péče zde existuje také péče paliativní, která se stará především o zachování kvality života a důstojného umírání. Ta by měla dětem i rodičům pomáhat již od začátku stanovení diagnózy.

Prvním cílem bakalářské práce bylo předložit publikované poznatky o paliativní péči u dětí s Duchenneovou svalovou dystrofií. Paliativní péče u dětí je specifický obor, který však vychází z paliativní péče o dospělé.

Paliativní péče začíná u dětí v době stanovení diagnózy a pokračuje bez ohledu na specifickou léčbu dítěte. Paliativní péče je poskytována jak nemocnému dítěti, tak jeho rodině. Jejím cílem se stává zmírnění utrpení, zlepšení kvality života a poskytnutí úlevy od nejčastějších symptomů, které nemoc přináší. Což neznamená, že by oddalovala smrt, spíše se snaží v tomto období rodinu silně podporovat. Ačkoliv má paliativní péče velký význam pro rodinu, stává se, že nebývá často využívána. Nejčastějším důvodem je nedostatek informací o tomto oboru. Možná i proto převažuje procento dětí, které umírají v nemocnicích (Bergstraesser, 2012, s. 139-148; Inglin, Hornung, Bergstraesser, 2011, s. 1031; Crozier, Hancock, 2012, s. 199-200).

Protože se léčba o nevléčitelně nemocné dítě stává velmi náročnou, existuje zde možnost odpočinku pro rodiče. Respirační péče umožňuje péči o tyto děti, v době, kdy rodiče potřebují nabrat nové síly, odpočinout si a oprostit se od každodenních problémů. Většina rodičů přijímá s nadšením tyto služby, avšak jsou i rodiny, které s obavami svěřují své nemocné dítě do neznámého prostředí. Proto je zde důležitá role a komunikace sester s rodiči. Sestry by jim měly poskytnout podporu a vytvořit v nich

důvěru, aby neměli o své dítě strach (Champagne, Mongeau, 2012, s. 245-251; Weidner, 2005, s. 547-552).

Ani pro všeobecné sestry pečující o tyto děti není snadné pojetí jejich profese. Což dokazují časté odchody z oddělení, vnímání bezmoci, selhání či utrpení. Se zvyšujícím se stresem, ke kterému může dojít i z důvodu nezkušenosti či nepřipravenosti a velkému vynaloženému úsilí dochází u sester k syndromu vyhoření (Morgan, 2009, s. 86-90; Boyd et al., 2011 s. 233-235).

Proto se komunikace stává velmi důležitou dovedností všeobecných sester, aby dokázaly rodinu podpořit, podat informace a edukovat. Především pro děti jsou informace důležité, protože chtějí všemu porozumět, proto by sestra měla mluvit hlavně s nimi, aby se necítily odstrčeny. Děti to vždy ocení, stejně jako podporu a úsměv při nepříjemných procedurách. Proto by sestra neměla zapomínat ani na nonverbální složku komunikace (Venglářová, Mahrová, 2006, s. 11-116; Brady, 2009, s. 544-558).

Děti svoji nemoc vnímají jinak než jejich rodiče, pro které se sdělení diagnózy a následná péče o nevléčitelně nemocné dítě stává náročnou životní situací. Nemoc tak ovlivňuje každého člena rodiny, a proto, aby se s onemocněním vyrovnali, potřebují zvládnout 4 stádia. Tento čas jim pomůže aktivně se zapojit do péče a naučit se s nemocí žít. I přes to se s nemocí těžko smiřují a naděje se stává klíčovou, i když ví, že dítě jednoho dne zemře. Smrt se tak stává velmi bolestivou životní událostí, především pro rodiče, kteří si nikdy nemysleli, že by přežili vlastní dítě. Proto se se smrtí nikdy nevyrovnají, ale jsou schopni s touto ztrátou žít (Stroebe, Schut, Stroebe, 2007, s. 1960-1965; Zacharová, Římová, 2014, s. 55-56; Samson et al., 2009, s. 103-109).

První cíl bakalářské práce byl splněn.

Druhým cílem bakalářské práce bylo předložit publikované poznatky o ošetrovatelských problémech v paliativní péči u dětí s Duchenneovou svalovou dystrofií.

Zdroje se zabývají nejčastějšími ošetrovatelskými problémy, které tato nemoc přináší. K takovým patří bolest, péče o dýchací cesty, výživu a vyprazdňování. Bolest u dětí s DMD bývá většinou pulzující a postihuje téměř každé dítě. Nejčastěji se propaguje do zad a nohou. Všeobecné sestry se tak snaží o to, aby došlo ke zmírnění či odstranění

bolesti, pomocí farmakologické či nefarmakologické cesty. Děti však především v nemocnici mají strach z ještě větší bolesti, a proto je důležitý vztah mezi sestrou a dítětem, aby ji plně důvěřovalo a tím léčba proběhla úspěšně. Proto, aby byla léčba efektivní, využívá sestra různé hodnotící škály, které ji pomůžou bolest lépe charakterizovat (Koya-Rawlinson, 2009, s. 205-212; Plevová et al., 2012, s. 196; Kalousová et al., 2008, s. 10).

K nejzávažnějším komplikacím patří ochablé dýchací svalstvo, které vede k dechové nedostatečnosti, což je nejčastější příčina úmrtí pacientů s DMD. Proto se dětem nabízí možnost UPV. Péče o pacienty s UPV se pro sestry stává výzvou. Především je důležitá péče o tracheostomickou kanylu, její okolí a dutinu ústní a odsávání, což je prevence před ventilátorovou pneumonií, která patří k nejčastějším nozokomiálním nákazám při dlouhodobé UPV (Dostál, 2005, s. 118-120; Cooper, Haut, 2013, s. 23-27).

V pozdějších stádiích se mohou objevit i problémy s polykáním a tak i výrazné riziko aspirace. Proto se využívá PEGu. I o něj se musí všeobecná sestra pečlivě starat. S výživou souvisí i vyprazdňování. U ležících pacientů si tak sestry všimají problémů se zácpou a snaží se ji předcházet. Stejně tak by u pacientů měla být dvakrát denně prováděna hygiena, ať už na lůžku nebo s pomůckami v koupelně. Ani na pravidelné měnění poloh by se nemělo nezapomínat, aby nedocházelo ke vzniku dekubitů (Simons, Remington, 2013, s. 77-83; Dvořák, Betlechová, 2013, s. 129; Dupalová, 2012, s. 406-407).

Druhý cíl bakalářské práce byl splněn.

Paliativní a ošetrovatelská péče u dětí s DMD je pro všeobecnou sestru profesionálně i osobně velmi náročná, a proto zasluhuje výraznou pozornost. Zasahuje jak rodinu, tak i všeobecnou sestru, která při péči o nevléčitelně nemocné dítě působí nejen jako profesionálka, ale vždy se stává součástí této péče i osobně se všemi pocity běžného člověka.

SEZNAM BIBLIOGRAFICKÝCH A ELEKTRONICKÝCH ZDROJŮ

1. ANONYMOUS. 2004. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy: ATS Consensus Statement. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* [online]. 2004, 170(4), 456-465 [cit. 8. 11. 2013]. ISSN 1073-449X.
Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/199594612?accountid=16730>.
2. BERGSTRAESSER, E. 2013. Pediatric palliative care-when quality of life becomes the main focus of treatment. *European Journal of Pediatrics* [online]. 2013, 172(2), 139-150 [cit. 21. 3. 2014]. ISSN 1432-1076.
Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/1283140262?accountid=1673>.
3. BOYD, D., MERKH, K., RUTLEDGE, D. N. et al. 2011. Nurses' Perceptions and Experiences With End-of-Life Communication and Care. *Oncology Nursing Forum* [online]. 2011, 38(3), 229-239 [cit. 6. 6. 2014]. ISSN 0190-535X. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/865654304?accountid=16730>.
4. BRADY, M. 2009. Hospitalized Children's views of the Good Nurse. *Nursing Ethics* [online]. 2009, 16(5), 543-60 [cit. 15. 6. 2014]. ISSN 0969-7330.
Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/201364751?accountid=16730>.
5. BURKS, D. J., YOULL, L. K., DURTSCHI, J. P. 2012. The empathy-altruism association and its relevance to health care professions. *Social Behavior and Personality* [online]. 2012, 40(3), 395-400 [cit. 15. 6. 2014]. ISSN 0301-2212.
Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/1008565790?accountid=16730>.

6. COOPER, V. B., HAUT, C. 2013. Preventing Ventilator-Associated Pneumonia in Children: An Evidence-Based Protocol. *Critical Care Nurse* [online]. 2013, 33(3), 21-30 [cit. 15. 6. 2014]. ISSN 1940-8250. Dostupné z: <http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=4&sid=6e090563-9de1-49c9-9b73-fc321148fa6c%40sessionmgr4002&hid=4114>.
7. CROZIER, F., HANCOCK, L. E. 2012. Pediatric Palliative Care: Beyond the End of Life. *Pediatric Nursing* [online]. 2012, 38(4), 198-227 [cit. 27. 6. 2014]. ISSN 0097-9805. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/1037681303?accountid=16730>.
8. DOHNALOVÁ, Zdeňka. 2010. Životní situace rodičů po anticipované ztrátě dítěte. *PAIDEIA: PHILOSOPHICAL E-JOURNAL OF CHARLES UNIVERSITY* [online]. 2010, 7(2), 1-19 [cit. 27. 6. 2014]. ISSN 1214-8725. Dostupné z: <http://userweb.pedf.cuni.cz/paideia/download/dohnalova.pdf>.
9. DOSTÁL, Pavel. 2005. Základy umělé plicní ventilace. *Maxdorf*. 2005, 2, 292 [cit. 27. 3. 2014]. ISBN 80-7345-059-3.
10. DUPALOVÁ, Dagmar. 2012. Péče o pacienta s poruchou hybnosti v domácím prostředí – rehabilitační aspekty. *Medicína pro praxi* [online]. 2012, 9(10), 406-409 [cit. 17. 6. 2014]. ISSN 1803-5310. Dostupné z: <http://medicinapropraxi.cz/pdfs/med/2012/10/11.pdf>.
11. DVOŘÁK, Radmil, BETLECHOVÁ, Milada. 2013. Péče o pacienta s poruchou pohybu v domácím prostředí – 2. část. *Medicína pro praxi* [online]. 2013, 10(3), 128-130 [cit. 17. 6. 2014]. ISSN 1803-5310. Dostupné z: <http://www.medicinapropraxi.cz/pdfs/med/2013/03/11.pdf>.

12. HAMMOND, J., McCANN, E. 2003. Duchenne muscular dystrophy and physical education: A case study. *Journal of Physical Education New Zealand* [online]. 2003, 36(1), 82-92 [cit. 21. 11. 2013]. ISSN 1172-5958.
Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/211199124?accountid=16730>.
13. HEALY, F., PANITCH, H. B. 2010. Pulmonary Complications of Pediatric Neurological Diseases. *Pediatric Annals* [online]. 2010, 39(4), 216-224 [cit. 10. 6. 2014]. ISSN 0090-4481. Dostupné z:
<http://search.proquest.com/docview/193486345?accountid=16730>.
14. CHAMPAGNE, M., MONGEAU, S. 2012. Effects of Respite Care Services in a Children's Hospice: The parents' point of view. *Journal of Palliative Care* [online]. 2012, 28(4), 245-251 [cit. 21. 6. 2014]. ISSN 0825-8597. Dostupné z:
<http://search.proquest.com/docview/1268104817?accountid=16730>.
15. INGLIN, S., HORNING, R., BERGSTRAESSER, E. 2011. Palliative care for children and adolescents in Switzerland: a needs analysis across three diagnostic Gross. *European Journal of Pediatrics* [online]. 2011, 170(8), 1031-1038 [cit. 27. 6. 2014]. ISSN 0340-6199. Dostupné z:
<http://search.proquest.com/docview/1095595183?accountid=16730>.
16. JEŽORSKÁ, Šárka, SCHWETZOVÁ, Denisa, VRÁNOVÁ, Věra. 2011. Hospicová a paliativní péče u dětí s nádorovým onemocněním. *Kontakt*. 2011, 13(4), 412-418. ISSN 1804 -7122. Dostupné z: <http://casopis-zsfju.zsf.jcu.cz/kontakt/administrace/clankyfile/20121214102029290517.pdf>.

17. JOSEPH, C., VIJAYAKUMAR, CH., JEBAMANI, A. et al. 2004. Nursing Care for Patients on Mechanical Ventilation. *Nursing Journal of India* [online]. 2004, 95(10), 231-232 [cit. 6. 6. 2014]. ISSN 0029-6503. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/214370386?accountid=16730>.
18. KALOUSOVÁ, Jana, ROUSKOVÁ, Blanka, PACHMANNOVÁ, Daniela, STÝBLOVÁ, Jitka. 2008. Bolest u dětí: hodnocení a některé způsoby léčby. *Pediatric pro praxi* [online]. 2008, 9(1), 7–11 [cit. 21. 6. 2014]. ISSN 1803-5264. Dostupné z: <http://www.solen.cz/pdfs/ped/2008/01/02.pdf>.
19. KALRA, M., AMIN, R. S. 2005. Pulmonary Management of the Patient with Muscular Dystrophy. *Pediatric Annals* [online]. 2005, 34(7), 539-545 [cit. 23. 11. 2013]. ISSN 0090-4481. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/217554963?accountid=16730>.
20. KHEZRI, H. D., ZEYDI, A. E., FIROUZIAN, A. 2014. The Importance of Oral Hygiene in Prevention of Ventilator-Associated Pneumonia (VAP): A Literature Review. *International Journal of Caring Sciences* [online]. 2014, 7(1), 12-23 [cit. 14. 6. 2014]. ISSN 1791-5201. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/1501334254?accountid=16730>.
21. KINALI, M., MESSINA, S., MERCURI, E., LEHOVSKY, J. et al. 2006. Management of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy: a large 10-year retrospective study. *Developmental Medicine and Child Neurology* [online]. 2006, 48(6), 513-518 [cit. 21. 11. 2013]. ISSN 0012-1622. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/195594646?accountid=16730>.

22. KOYA RAWLINSON, CH. 2009. Pain management: an adolescent scoliosis patient. *The Journal of Perioperative Practice* [online]. 2009, 19(7), 205-212 [cit. 6. 6. 2014]. ISSN 1750-4589. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/217783786?accountid=16730>.
23. KRÁTKÁ, Anna. 2007. Potřeby nemocných v ošetrovatelském procesu. 1. vyd. Zlín: Univerzita Tomáše Bati, 2007, 46 [cit. 21. 6. 2014]. ISBN 978-80-7318-643-2.
24. MORGAN, D. 2009. Caring for Dying Children: Assessing the Needs of the Pediatric Palliative Care Nurse. *Pediatric Nursing* [online]. 2009, 35(2), 86-90 [cit. 12. 6. 2014]. ISSN 0097-9805. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/199445740?accountid=16730>.
25. NOREŇA PEŇA, A. L., ROJAS, J. G., 2014. Ethical aspects of children's perceptions of information-giving in care. *Nursing Ethics* [online]. 2014, 21(2), 245–256 [cit. 15. 6. 2014]. ISSN 0969-7330. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/1507357337?accountid=16730>.
26. PALYZOVÁ, Daniela. 2007. Procedurální bolest v dětském věku. *Bolest* [online]. 2007, 4, 197-204 [cit. 9. 6. 2014]. ISSN 1212-0634. Dostupné z: http://www.tigis.cz/images/stories/Bolest/2007/04/04_Palyzova_BOLEST_4_07.pdf
27. PARVIN, K. V., DICKINSON, G. E. 2010. End-of-Life Issues in US Child Life Specialist Programs. *Child* [online]. 2010, 39(1), 1-9 [cit. 19. 3. 2014]. ISSN 1573-3319. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/226973460?accountid=16730>.

28. PLEVOVÁ, Ilona, SLOWIK, Regina, KULHÁNKOVÁ, Jarmila et al. 2012. Hodnocení bolesti u dětí. Využití měřicích nástrojů v ošetrovatelské praxi. *Pediatric pro praxi* [online]. 2012, 13(3), 193-197 [cit. 21. 6. 2014]. ISSN 1803-5264. Dostupné z:
<http://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2012/03/12.pdf>.
29. RASSIN, M., DADO, K. P., AVRAHAM, M. 2013. The Role of Health Care Professionals in Breaking Bad News about Death: the Perspectives of Doctors, Nurses and Social Workers. *International Journal of Caring Sciences* [online]. 2013, 6(2), 227-235 [cit. 18. 6. 2014]. ISSN 1791-5201. Dostupné z:
<http://search.proquest.com/docview/1401093671?accountid=16730>.
30. SIMONS, S., REMINGTON, R. 2013. The Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Tube: A Nurse's Guide to PEG Tubes. *Medsurg Nursing* [online]. 2013, 22(2), 77-83 [cit. 6. 6. 2014]. ISSN 1092-0811. Dostupné z:
<http://search.proquest.com/docview/1350302894?accountid=16730>.
31. SLANÝ, Jaroslav. 2008. Některé problémy pediatrické thanatologie. *Paliativna medicína a liečba bolesti* [online]. 2008, 1(2), 91-93 [cit. 27. 6. 2014]. ISSN 1337-6896. Dostupné z:
<http://www.solen.sk/pdf/c47c767cbd5b169395c111254804ab4b.pdf>.
32. SLANÝ, Jaroslav, ŠRAMATÁ, Miriam. 2012. Emoce a vážně nemocné dítě. *Paliativna medicína a liečba bolesti* [online]. 2012, 5(3), 86-88 [cit. 27. 6. 2014]. ISSN 1337-6896. Dostupné z:
<http://www.solen.sk/pdf/ee7f268acbcda7d2704f42e71bef4d7f.pdf>.
33. STROEBE, M., SCHUT, H., STROEBE, W. 2007. Health outcomes of bereavement. *The Lancet* [online]. 2007, 370(9603), 1960-1973 [cit. 21. 3. 2014]. ISSN 0140-6736.
Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/198987680?accountid=16730>.

34. SULMASY, D. P. 2002. A biopsychosocial-spiritual model for the care of patients at the end of life. *The Gerontologist* [online]. 2002, 42, 24-33 [cit. 11. 6. 2014]. ISSN 0016-9013 Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/210982803?accountid=16730>.
35. TAKASO, M., NAKAZAWA, T., IMURA, T., OKADA, T. et al. 2010. Surgical correction of spinal deformity in patients with congenital muscular dystrophy. *Journal of Orthopaedic Science* [online]. 2010, 15(4), 493-501 [cit. 8. 11. 2013]. ISSN 0949-2658. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/748038276?accountid=16730>.
36. VACHKOVÁ, Eva. 2013. Pacientovo pojetí nemoci – přínos pro ošetrovatelskou praxi. *Profese on-line* [online]. 2013, 6(1), 30-34 [cit. 7. 6. 2014]. ISSN 1803-4330. Dostupné z: http://profeseonline.upol.cz/upload/soubory/2013_01/Vachkova.pdf.
37. VENGLÁŘOVÁ, Martina, MAHROVÁ, Gabriela. 2006. Komunikace pro zdravotní sestry. 1. vyd. Praha: Grada, 2006, 144 [cit. 18. 6. 2014]. ISBN 80-247-1262-8.
38. Vyhláška 55/2011, o činnostech zdravotnických pracovníků a jiných odborných pracovníků. Dostupné z: http://www.fnkv.cz/soubory/87/vyhlaska_55-r-2011.pdf.
39. WEIDNER, N., J. 2005. Developing an Interdisciplinary Palliative Care Plan for the Patient With Muscular Dystrophy. *Pediatric Annals* [online]. 2005, 34(7), 546-552 [cit. 8. 11. 2013]. ISSN 0090-4481. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/217554725?accountid=16730>.

40. WIDGER, K., PICOT, C. 2008. Parents' Perceptions of the Quality of Pediatric and Perinatal End-of-Life Care. *Pediatric nursing* [online]. 2008, 34(1), 53-58 [cit. 19. 3. 2014]. ISSN 0097-9805.
Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/199430315?accountid=16730>.
41. ZACHAROVÁ, Eva, ŘÍMOVÁ, Zdenka. 2014. Nemocné nebo zdravotně postižené dítě v rodině. *Pediatric pro praxi* [online]. 2014, 15(1), 55-56 [cit. 18. 6. 2014]. ISSN 1803-5264. Dostupné z:
<http://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2014/01/17.pdf>.
42. ZEBRACKI, K., DROTAR, D. 2008. Pain and activity limitations in children with Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Developmental Medicine and Child Neurology* [online]. 2008, 50(7), 546-552 [cit. 23. 10. 2013]. ISSN 0012-1622.
Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/195603707?accountid=16730>.

SEZNAM ZKRATEK

CAS – coloured analogue scale

DMD – Duchenneova svalová dystrofie

PEG – perkutánní endoskopická gastrostomie

UPV – umělá plicní ventilace

VAP – ventilátorová pneumonie

VAS – vizuální analogová škála

WHO – World Health Organization