

**UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI**

**Fakulta zdravotnických věd**

**Ústav ošetřovatelství**

**Bc. Renáta VÁVERKOVÁ**

**Kvalita života nemocných s  
Huntingtonovou chorobou a osob  
v riziku**

**DIPLOMOVÁ PRÁCE**

**Vedoucí práce: Mgr. Radka Filipčíková, Ph.D.**

**Školitel specialista: PharmDr. Zdeňka Vondráčková**

**OLOMOUC 2011**

Prohlašuji, že jsem tuto diplomovou práci vypracovala samostatně a použila jen uvedenou zdrojovou literaturu.

V Olomouci dne 04. května 2011

.....

podpis

**Poděkování:**

Velmi ráda bych touto cestou poděkovala hlavně všem členům Společnosti pro pomoc při Huntingtonově chorobě, zvláště pak PharmDr. Zdence Vondráčkové a Ing. Jiřímu Hrudovi, kteří mi pomohli dostat se blízko této nemoci a tomu co cítí a prožívají nemocní i pečovatelé dlouhá léta při péči o své příbuzné a osoby v riziku.

Dále bych chtěla poděkovat Mgr. Radce Filipčíkové, Ph.D. zast. přednosty Ústavu normální anatomie LF UP v Olomouci, za odborné vedení práce, za poskytování cenných rad a materiálních podkladů k práci.

## ANOTACE

- Název práce:** Kvalita života nemocných s Huntingtonovou chorobou a osob v riziku.
- Název práce v AJ:** Quality of life patients with Huntington's disease and people at the risk.
- Datum zadání:** 31.01.2010
- Datum odevzdání:** 06.05.2011
- Datum obhájení:**
- Instituce:** Ústav ošetřovatelství, Fakulta zdravotnických věd, Univerzita Palackého v Olomouci
- Autor práce:** Bc. Renáta Váverková
- Vedoucí práce:** Mgr. Radka Filipčíková, Ph.D.
- Školitel specialista:** PharmDr. Zdeňka Vondráčková
- Oponent práce:** RNDr. Marcela Bezdičková, Ph.D.
- Abstrakt v ČJ:** Diplomová práce se zabývá primárním mapováním kvality života a dlouhodobou péčí nemocných Huntingtonovou chorobou a osob v riziku, tedy členů rodiny. Toto dědičné neurodegenerativní onemocnění se vyskytuje s prevalencí 1: 10 000, čímž se řadí do onemocnění s nízkou incidencí. Šíří a komplikovaností symptomů se však řadí mezi velmi složitá onemocnění, kde dlouhodobá péče, a to především v terminálním stádium představuje nejen pro nemocné, ale hlavně osoby v riziku velmi podstatnou složku. Tato diplomová práce je pilotním šetřením v oblasti dlouhodobé péče.
- Abstrakt v AJ:** The thesis deals with primary survey of quality of life and long-term care for patients with Huntington's disease and

persons at risk, i.e. family members. This hereditary neurodegenerative disease occurs with a prevalence of 1 : 10,000, which ranks it amongst low incidence diseases. However, the extensiveness and complexity of symptoms classifies it among very complex diseases, where long-term care, especially in its terminal stage, presents a very substantial component not only for the patients themselves, but mainly for persons at risk. This thesis is a pilot survey in the area of long-term care.

<b>Klíčová slova v ČJ</b>	Huntingtonova choroba; neurodegenerace; kvalita života, dlouhodobá péče.
<b>Klíčová slova v AJ:</b>	Huntington's disease; neurodegeneration; quality of life; long term care.
<b>Rozsah:</b>	94 stran
<b>Počet příloh:</b>	5
<b>Místo zpracování:</b>	Olomouc, ČR
<b>Místo uložení:</b>	Ústav ošetřovatelství, FZV UP v Olomouci - archiv

***Motto:***

*„ Huntingtonova choroba není onemocnění jedince, ale celé rodiny „*

# OBSAH

ÚVOD.....	9
1 TEORETICKÁ ČÁST .....	11
1.1 ZDRAVÍ, NEMOC A VZTAH MEZI TĚMITO VELIČINAMI .....	11
1.1.1 Definice zdraví a nemoci .....	11
1.1.2 Vztah mezi zdravím a nemocí.....	12
1.2 POTŘEBA DLOUHODOBÉ PÉČE U CHRONICKÉ NEMOCI.....	15
1.2.1 Definice chronické nemoci .....	15
1.2.2 Definice dlouhodobé péče.....	16
1.2.3 Problematika dlouhodobé péče .....	16
1.3 NEURODEGENERATIVNÍ CHOROBY .....	18
1.3.1 Huntingtonova choroba.....	19
1.3.1.1 Genetická podstata onemocnění.....	19
1.3.2 Projevy onemocnění.....	22
1.3.3 Léčba nemoci .....	25
1.4 KVALITA ŽIVOTA .....	26
1.4.1 Definice kvality života dle WHO (1993, 1996).....	26
1.4.2 Pojetí kvality života .....	27
1.4.2.1 Kvality života a jejich domény dle WHO .....	28
1.4.3 Dlouhodobá péče u nemocných s Huntingtonovou chorobou.....	29
1.4.4 Kvalita života nemocných s Huntingtonovou chorobou .....	29
1.4.4.1 Terapeutický plán a pravidla v péči o HCH nemocného.....	31
1.4.5 Specifické problémy nemocných s Huntingtonovou chorobou .....	32
1.4.5.1 Specifické problémy v sexuální oblasti snižující kvalitu života nemocných s Huntingtonovou chorobou.....	32
1.4.5.1.1 Fyzické problémy.....	32
1.4.5.1.2 Emocionální a psychické problémy .....	32
1.4.5.2 Specifické problémy v oblasti příjmu potravy snižující kvalitu života nemocných osob s Huntingtonovou chorobou.....	33
1.4.5.2.1 Polykací problémy .....	34

1.4.5.2.2 Varovné znaky polykacích problémů.....	34
1.4.5.2.3 Nedostatečný stav výživy.....	35
1.4.5.3 Specifické problémy v oblasti pohybových aktivit a chování snižující kvalitu života nemocných s Huntingtonovou chorobou.....	36
1.4.5.3.1 Huntingtonova maska.....	36
1.4.5.3.2 Problémy s rovnováhou.....	37
1.4.5.3.3 Chorea .....	37
1.4.5.3.4 Agrese .....	38
1.4.5.4 Lze zlepšit kvalitu života nemocných s Huntingtonovou chorobou?.....	39
1.4.6 Kvalita života osob v riziku Huntingtonovy choroby .....	42
1.4.6.1 Pravidla pro pečující osoby .....	43
1.4.6.2 Tématické okruhy pro strukturovaný rozhovor jedince s depresí .....	44
1.4.6.3 Fakta o HCH budící negativní emoce u osob v riziku .....	46
2 PRAKTICKÁ ČÁST.....	47
2.1 CÍLE PRÁCE.....	47
2.2 METODA VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ.....	48
2.3 VÝSLEDKY VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ.....	49
2.3.1 Dotazník pro osoby s Huntingtonovou chorobou a osoby v riziku.....	49
2.3.2 Dotazník pro státní i nestátní zdravotnické zařízení .....	62
2.3.3 Vyhodnocení výsledků.....	66
2.3.3.1 Vyhodnocení dotazníku pro nemocné, osoby v riziku HCH a rodiny .....	66
2.3.3.2 Vyhodnocení dotazníku pro státní i nestátní zdravotnická zařízení.....	68
3 DISKUZE .....	69
ZÁVĚR.....	72
LITERATURA A PRAMENY .....	73
SEZNAM PŘÍLOH.....	80
SEZNAM ZKRATEK.....	81
SEZNAM OBRÁZKŮ.....	82
SEZNAM GRAFŮ.....	83
PŘÍLOHY .....	85



# ÚVOD

Většina z nás prochází svým životem s pocitem nesmrtelnosti své i svých nejbližších. Když potom osud zasáhne tam, kde to čekáme ze všeho nejméně, je nám i lidem okolo nás velice úzko a smutně na duši. Představa a strach, že nás opustí blízký člověk a že mu není pomoci, provází příbuzné a přátele v jejich každodenním životě. Pochopit tato trápení dokáže snad jen člověk, který si je také prožil.

V roce 2008, kdy jsem měla poprvé možnost zapojit se do práce s nemocnými s Huntingtonovou chorobou (dále jen HCH), jsem poprvé za svůj profesionální život dokázala vyjádřit svůj vlastní příměr zdraví – zdraví je pro mne a mou rodinu štěstí a dar.

Dle motta Společnosti pro pomoc při HCH je tato choroba onemocněním nejen jedince, ale celé rodiny. Vzhledem k její vysoké dědičné prevalenci, která činí celých 50%, jsou totiž členové rodiny postiženi nejen širokým spektrem specifických projevů onemocnění, ale i rizikem dědičnosti. V této diplomové práci jsem se proto věnovala kvalitě života.

Následující stránky jsou věnovány nejen nemocným HCH, která je doposud na seznamu neléčitelných neurodegenerativních chorob, ale hlavně jejich rodinám a osobám v riziku.

Přestože Huntingtonova choroba nemá tak vysokou prevalenci, jako například civilizační nemoci, je doprovázena řadou problémů, komplikací a omezení. A to nejen pro nemocné a pečující osoby, ale i pro osoby v riziku nemoci. Vzhledem k průběhu a prognóze onemocnění se péče o nemocné osoby stává velmi náročnou a kvalita života se výrazně snižuje. Pro všechny rodiny zatížené touto nemocí se stanovení diagnózy stává přelomovým obdobím v životě všech jejích členů.

Po formální stránce je diplomová práce členěna do 3 hlavních kapitol.

V první kapitole, která je dále dělena na čtyři podkapitoly, jsem věnovala pozornost souhrnu ustálených poznatků a definicí zmiňujících se o zdraví a nemoci,

vztahu mezi těmito dvěma protichůdnými veličinami a zejména o dopadu nemoci chronické na fungování člověka.

Třetí podkapitola je věnována popisu lékařské a genetické specifikaci Huntingtonovy choroby, jejím neurologickým a psychiatrickým projevům, možnostem léčby a problémům kvality života a péče o tyto nemocné. Výstupem této kapitoly bude snaha o porozumění danému onemocnění.

Druhá kapitola obsahuje výsledky a zhodnocení výzkumného šetření a to, jak z pohledu nemocných HCH a osob v riziku, tak zařízení, která jsou určena pro dlouhodobou péči.

Poslední části této diplomové práce jsem věnovala diskuzi a závěru.

V teoretické části je diplomová práce zaměřena na nastínění charakteristiky Huntingtonovy choroby a vybrané problematiky dlouhodobé péče o osoby nemocné touto nevléčitelnou nemocí. V části empirické se zabývám konkrétními problémy, které považují nemocní lidé a lidé v riziku nemoci za nejvýznamnější, zda a kde existují zařízení umožňující umístění nemocných s Huntingtonovou chorobou na lůžka respitní péče. V neposlední řadě je snahou diplomové práce pomoci najít řešení k usnadnění péče a ošetřování nemocných osob v domácím prostředí.

# 1 TEORETICKÁ ČÁST

## 1. 1 ZDRAVÍ, NEMOC A VZTAH MEZI TĚMITO VELIČINAMI

### 1. 1. 1 Definice zdraví a nemoci

Pojem „zdraví“ je možno popsat či specifikovat mnoha definicemi. Gladkij a Koldová uvádí, že zdraví patří odedávna k nejdůležitějším hodnotám, uznávaným téměř v každé etapě vývoje lidské společnosti a ve všech kulturách. Ve srovnání se zdravím je nemoc postavena na protipólu, na opačné části stupnice. Tyto protichůdné veličiny není snadné od sebe zcela jednoznačně oddělit.<sup>1</sup>

- **Definice zdraví dle WHO**

„Zdraví je stav úplné fyzické, duševní a sociální pohody a ne pouze absence choroby nebo tělesné vady“<sup>2</sup>

- **Definice zdraví dle R. Bureše (1960)**

„Zdraví je potenciál vlastností (schopností) člověka vyrovnat se s nároky působení vnitřního i vnějšího prostředí bez narušení životních funkcí“<sup>3</sup>

- **Definice zdraví dle programu zdraví pro všechny (1977)**

„Zdraví je schopnost vést sociálně a ekonomicky produktivní život“<sup>4</sup>

- **Definice nemoci**

„Nemoc neboli choroba či onemocnění je patologický stav těla nebo mysli, který je projevem změny funkcí buněk a v důsledku i morfologickým poškozením těchto buněk, tkání a orgánů.“<sup>5</sup>

---

<sup>1</sup> Srov. GLADKIJ, I. KOLDOVÁ, Z. *Propedeutika sociálního lékařství*, s. 13 – 16.

<sup>2</sup> WHO, *Definition of Health*, <<https://apps.who.int/aboutwho/en/definition.html>>.

<sup>3</sup> BÁRTLOVÁ, S. *Sociologie medicíny a zdravotnictví*, s. 22.

<sup>4</sup> MARKOVÁ, E. Duševní zdraví, *Psychiatrická ošetrovatelská péče*, s. 15.

<sup>5</sup> WIKIPEDIA, *Nemoc*, <<http://cs.wikipedia.org/wiki/Nemoc>>

## 1. 1. 2 Vztah mezi zdravím a nemocí

Základní kategorií vědního oboru ošetřovatelství je lidské zdraví. V ošetřovatelství je člověk i jeho zdraví chápáno holisticky, s prvky biologickými, psychologickými, spirituálními a sociálními. I typicky ošetřovatelské činnosti, zahrnuté v ošetřovatelství, jsou mimo jiných zaměřeny na udržení a podporu zdraví.<sup>6,7</sup>

Zdraví je základním lidským právem a tvoří jednu ze tří hodnot etického základu Programu 21 deklarovaného WHO v roce 1998. Zdraví je nezbytné pro dobrou fyzickou a psychickou pohodu a kvalitu života člověka. Je – li člověk zdravý, je schopen seberealizace, sebepěče, dostatečně se adaptuje změnám prostředí, plní své sociální role a vykonává svou práci. Zdraví lze charakterizovat i z ekonomického hlediska, neboť dobré zdraví je základním kamenem stabilního růstu ekonomiky společnosti.<sup>8,9,10</sup>

Z definic zdraví je patrné, že nejde o proces statický. Jedná se o jistý výsledek kontinuální vzájemné interakce organismu a jeho prostředí. Jde tedy o proces dynamický, komplexní a multidimenzionální. Lze říci, že má - li být člověk zdravý, musí být v neustálé dynamické rovnováze s vnitřním i vnějším prostředím. Zdraví lze chápat také jako významný prostředek k dosažení cílů, přestože ty mohou být zcela individuální. Nelze však říci o člověku, že pokud je zdravý, zdravým i zůstane.<sup>11,12,13</sup>

Od pradávných dob je lidstvo postihováno mnoha nemocemi, neexistovala doba, kdy by lidé byli jen zdraví. Jsou dochovány písemné záznamy o způsobech péče o zdraví, specifické pro rozmanité kultury a dobu vývoje lidské společnosti.<sup>14</sup>

---

<sup>6</sup> Srov. MARKOVÁ, E. Psychiatrická ošetřovatelská péče, s. 15.

<sup>7</sup> Srov. MAREČKOVÁ, J. NANDA – International diagnostika v ošetřovatelském procesu, NIC a NOC klasifikace, s. 6.

<sup>8</sup> Srov. ASVALL, J. E. *Světová deklaráce zdraví*,

<<http://www.zdrav.cz/modules.php?op=modload&name=News&file=article&sid=1670>>

<sup>9</sup> Srov. MARKOVÁ, E. Psychiatrická ošetřovatelská péče, s. 15.

<sup>10</sup> Srov. IVANOVÁ, K. *Základní pojmy: péče o zdraví a zdravotnictví, Multikulturní ošetřovatelství I*, s. 113.

<sup>11</sup> Srov. GLADKIJ, I. KOLDOVÁ, Z. *Propedeutika sociálního lékařství*, s. 16.

<sup>12</sup> GLADKIJ, I. STRNAD, L. *Zdravotní politika – zdraví - zdravotnictví*, s. 42.

<sup>13</sup> ZACHAROVÁ, E. HERMANOVÁ, M. ŠRÁMKOVÁ, J. *Zdravotnická psychologie – teorie a praktická cvičení*, s. 15.

<sup>14</sup> Srov. GLADKIJ, I. STRNAD, L. *Zdravotní politika – zdraví - zdravotnictví*, s. 13 – 14.

O nemoci hovoříme, lze – li objektivně zjistit poruchu zdraví tvořící pevnou klinickou jednotku, jež lze objektivně zjistit i při nepřítomnosti subjektivních příznaků.<sup>15</sup>

Obecnějším pojmem je porucha zdraví, což je potenciál vlastností organismu omezující během života možnosti jeho adaptace na určité nároky vnitřního i vnějšího prostředí bez poruchy vitálních funkcí.<sup>16</sup>

Existují kvantifikovatelné ukazatele, při jejichž překročení lze diagnostikovat nemoc. Mohou mít například biochemický nebo hematologický charakter. Lze tak zjistit nemoc i při absenci subjektivně vnímaných symptomů, protože nemoc nemusí být vždy subjektivně vnímána jako onemocnění. Existuje řada onemocnění, v jejichž počátku se člověk cítí zdrav, příkladem může být hypertenzní nemoc. Nemoc je subjektivně vnímána jako jedinečný zážitek, kdy se člověk „necítí dobře“. Objektivně je nemoc diagnostikována lékařem a to nezávisle na přítomnosti nebo absenci symptomů.<sup>17, 18</sup>

Každá nemoc má svou přirozenou historii, již rozumíme souhrn základních znalostí o etiologii, patogenezí, symptomatologii, časovém rozsahu a formách jednotlivých stádií chorobného stavu. V počátečním stádiu některých nemocí nemusí být změny prokazatelné, v dalším průběhu nastupují neurčité prodromy, následují příznaky typické pro konkrétní nemoc. Po určité době chorobný proces dosáhne úrovně diagnostiky a stav pokračuje do stádia rozvoje plného klinického obrazu. Znalost přirozené historie nemoci je důležitým měřítkem účinnosti poskytované péče.<sup>19,20</sup>

„Zdraví a nemoc tvoří počátek i konec souvislé vývojové řady biologických změn, v nichž fyziologické děje postupně přechází do patologických procesů.“<sup>21</sup>

Přestože jsou zdraví i nemoc definovány několika způsoby, někteří autoři se domnívají, že tyto pojmy nelze jasně vymezit vzhledem ke složitosti a mnohazměrnosti definování daného problému.<sup>22</sup>

<sup>15</sup> Srov. GLADKIJ, I. STRNAD, L. *Zdravotní politika, zdraví, zdravotnictví*, s. 43.

<sup>16</sup> Srov. GLADKIJ, I. KOLDOVÁ, Z. *Propedeutika sociálního lékařství*, s. 17.

<sup>17</sup> Srov. Tamtéž.

<sup>18</sup> Srov. [http://www.med.muni.cz/patfyz/vl1011/VL10\\_1\\_1.pdf](http://www.med.muni.cz/patfyz/vl1011/VL10_1_1.pdf)

<sup>19</sup> Srov. GLADKIJ, I. KOLDOVÁ, Z. *Propedeutika sociálního lékařství*, s. 44

<sup>20</sup> Srov. VELKÝ LÉKAŘSKÝ SLOVNÍK, *Přirozená historie nemoci*, <<http://lekarske.slovniky.cz/pojem/prirozena-historie-nemoci>>

<sup>21</sup> GLADKIJ, I. KOLDOVÁ, Z. *Propedeutika sociálního lékařství*, s. 44.

D. Seedhouse předkládá na pojem zdraví čtyři rozlišné názory, vyplývající z různých úhlů pohledu:

- lékař – chápe zdraví jako nepřítomnost nemoci, choroby nebo úrazu,
- sociolog – vidí „zdravého člověka“ jako dobře fungujícího ve všech jeho společenských rolích,
- humanista – nazývá „zdravým člověkem“ toho, jež se pozitivně vyrovnává s naskytujícími se životními úkoly,
- idealista – vykresluje si pod pojmem „zdravý člověk“ někoho, komu je dobře po stránce fyzické, psychické, spirituální i společenské.<sup>23</sup>

Pojmy zdraví a nemoc není možné od člověka oddělit v celém rozsahu jeho života, utvářeného prací, sociálními rolemi a funkcemi, chováním, postoji, pocity i emocemi. Následky nemoci, zejména dlouhodobé, se projevují v životním osudu lidí, jakožto bytostí společenských, v jejich chování a cítění.<sup>24</sup>

---

<sup>22</sup> Srov. ZACHAROVÁ, E. HERMANOVÁ, M. ŠRÁMKOVÁ, J. *Zdravotnická psychologie, teorie a praktická cvičení*, s. 15

<sup>23</sup> Srov. Tamtéž.

<sup>24</sup> Srov. GLADKIJ, I. KOLDOVÁ, Z. *Propedeutika sociálního lékařství*, s. 64.

## 1.2 POTŘEBA DLOUHODOBÉ PÉČE U CHRONICKÉ NEMOCI

### 1.2.1 Definice chronické nemoci

(Curtin, Lubkin 1995)

„Chronická nemoc je ireverzibilní výskyt, akumulace nebo latence chorobných stavů nebo postižení vyžadujících veškeré lidské okolí pro podpůrnou péči a sebezpečí, podporu výkonu a prevenci dalšího handicapu.<sup>25</sup>

Chronicita je v literatuře definována, jako zdouhavý, někdy opakující se proces.<sup>26,27</sup>

Definovat dlouhodobou nebo chronickou nemoc je třeba komplexně. Mnozí odborníci se pokoušeli přednést všezahrnující, přesto však jasnou definici chronické nemoci. Zpočátku byly charakteristickými rysy chronické nemoci všechna poškození nebo odchylky od normálu, které zahrnovaly trvalost, reziduální handicap, nepatologickou změnu, potřebu rehabilitace nebo dlouhou dobu kontroly, observace a péče.<sup>28</sup>

Národní konference Péče o dlouhodobě nemocné pacienty v USA přidala k charakteristikám chronické nemoci časový rozsah: „chronická nemoc nebo poškození vyžadující akutní hospitalizaci přesahující třicet dní nebo lékařský dohled a rehabilitaci trávající tři měsíce a déle v různých režimech ošetrovatelské péče.“

Široký rozsah dlouhodobé nemoci také komplikuje pokus o definici pojmu samotného. Handicap může záviset nejen na podmínkách jak nemoci a péče, na frekvenci opakování, délce průběhu nemoci, ale také na významu, který má pro člověka.<sup>29</sup>

---

<sup>25</sup> LUBKIN, I. LARSEN, P. D. *Chronic illness – impact and interventions*, s. 5.

<sup>26</sup> WIKIPEDIE OTEVŘENÁ ENCYKLOPEDIÉ, *Chronicita*, <<http://cs.wikipedia.org/wiki/Chronicita>>

<sup>27</sup> Srov. VELKÝ LÉKAŘSKÝ SLOVNÍK, *Chronicita*, <<http://lekarske.slovniky.cz/pojem/chronicita>>

<sup>28</sup> Srov. LUBKIN, I. M. LARSEN, P. D. *Chronic illness – impact and interventions*, s. 5.

<sup>29</sup> Srov. *Tamtéž*.

## 1.2.2 Definice dlouhodobé péče

„Dle Organizace pro hospodářskou spolupráci a rozvoj (OECD) se jedná o určité spektrum služeb určených lidem závislých na pomoci v některých ze základních sebeobslužných aktivit.“<sup>30</sup>

Americká asociace „Department of Health and Human Services“ (DHHS) definuje dlouhodobou péči jako „všeobecný pojem pro široký rozsah služeb, které jsou navrženy ke shodě zdravotnických, osobních a sociálních potřeb v rozmanitých nastaveních a umístěních.“<sup>31</sup>

Obě tyto definice je možno plně vztáhnout na specifické projevy a průběh Huntingtonovy choroby.

## 1.2.3 Problematika dlouhodobé péče

Potřeba a význam dlouhodobé péče se bude zvyšovat v důsledku stárnutí populace a zvyšování počtu osob se zdravotním postižením. Tato problematika tak vstupuje do diskuzí na politické úrovni nejen v České republice.<sup>32</sup>

Také EU hovoří ve svých materiálech zcela jednoznačně o dlouhodobé péči, kterou definuje jako péči poskytovanou lidem, jejichž zdravotní stav je stabilizovaný, avšak na tolik neuspokojivé úrovni, že tito jedinci nejsou soběstační a potřebují zcela logicky jak zdravotní, tak sociální služby. Vzhledem k současným demografickým změnám je třeba považovat správné – či alespoň uspokojivé – řešení otázky dlouhodobé péče za důležitou podmínku udržitelnosti zdravotnických služeb a kvality služeb sociálních a zdravotně sociálních.

Ministerstvo práce a sociálních věcí charakterizuje dlouhodobou péči jako široké spektrum podpůrných zdravotních a sociálních služeb určených těm osobám,

---

<sup>30</sup> Srov. MINISTERSTVO PRÁCE A SOCIÁLNÍCH VĚCÍ, Dlouhodobá péče – pojem známý nebo neznámý, <<http://www.mpsv.cz/cs/9860>>

<sup>31</sup> THE STATE OF UTAH, DEPARTMENT OF HUMAN SERVICES, What is long term care? <[http://ucare.utah.gov/what\\_is\\_ltc.html](http://ucare.utah.gov/what_is_ltc.html)>

<sup>32</sup> Srov. HOLMEROVÁ, I. Péče o seniory a nový obor „Medicína dlouhodobé péče“, *Zdravotnické noviny*, 2010, č. 18 <<http://www.zdn.cz/clanek/priloha-lekarske-listy/pece-o-seniory-a-novy-obor-medicina-dlouhodob-pece-455165>>



kteře nejsou samostatně schopny náležitě zabezpečovat a saturovat své životní potřeby bez pomoci další osoby. Příčinou tohoto stavu může být věk, zdravotní postižení nebo jiné závažné důvody. V rámci služeb dlouhodobé péče jde zejména o pomoc při sebeobslužných činnostech, zajištění hygieny, chodu domácnosti a zprostředkování styku se sociálním prostředím jedince. Cílem dlouhodobé péče je v maximální možné míře umožnit klientům začlenění do běžného společenského života. V případech, kdy není zapojení možné s ohledem na skutečný celkový stav, by mělo být těmto lidem zajištěno důstojné zacházení a prostředí.<sup>33</sup>

„Dlouhodobá péče zahrnuje řadu lékařských a sociálních služeb poskytovaných osobám, které jsou v důsledku chronického onemocnění nebo tělesného či duševního postižení závislé na pomoci se základními každodenními činnostmi. Tuto péči a podporu často alespoň částečně poskytují neformální pečovatelé, například příbuzní či přátelé. Dlouhodobá péče se nachází na hranici mezi zdravotní a sociální péčí a je obvykle poskytována osobám s tělesným či duševním postižením, slabým starším lidem a zvláštním skupinám, které potřebují pomoc při každodenních činnostech. Různé rozdělení odpovědnosti (soukromá/rodinná – veřejná), různá organizace zdravotní a sociální péče a také rozdíly v definici hranice mezi zdravotní a sociální péčí vedou k velkým rozdílům, pokud jde o služby dlouhodobé péče, jejich organizaci a úlohu v systémech sociální ochrany jednotlivých členských států.“<sup>34</sup>

---

<sup>33</sup> Srov. MINISTERSTVO PRÁCE A SOCIÁLNÍCH VĚCÍ, *Předběžná národní zpráva o zdravotní a dlouhodobé péči*, <[http://www.mpsv.cz/files/clanky/1342/zprava\\_zdravotni\\_pece.pdf](http://www.mpsv.cz/files/clanky/1342/zprava_zdravotni_pece.pdf)>

<sup>34</sup> PORTÁL O VEŘEJNÉM ZDRAVÍ, Dlouhodobá péče, <[http://ec.europa.eu/health-eu/care\\_for\\_me/long\\_term\\_care/index\\_cs.htm](http://ec.europa.eu/health-eu/care_for_me/long_term_care/index_cs.htm)>

### ***1.3 NEURODEGENERATIVNÍ CHOROBY***

Jak vyplývá z názvu, jedná se o skupinu onemocnění, při kterých dochází k degeneraci různých struktur centrálního i periferního nervového systému. Hlavním znakem skupiny těchto onemocnění je degenerace nervových buněk, a to z různých důvodů např. ukládání abnormálních látek v buňkách. Vzhledem k těmto patologickým procesům, které zabraňují řádnému vzniku a přenosu nervových přenosů, dochází k zhoršení vzniku a zpracování adekvátních podnětů a jejich následná analýza. Na těchto procesech je závislá kvalita řídicích funkcí organismu, které zasahují nejen do neurologické oblasti, ale i do psychických projevů člověka.<sup>35</sup>

Jde o vážná onemocnění, která znamenají velkou zátěž pro pacienty, jejich rodiny i společnost. Mezi neurodegenerativní choroby lze řadit:

- Alzheimerovu chorobu, která postihuje 5–10 % osob starších 65 let a projevuje se zhoršením až plnou ztrátou paměti,
- Parkinsonovu chorobu, která postihuje 84–187 postižených na 100 000 obyvatel, ale jen v 1% u lidí starších 60-ti let a mezi základní projevy patří třes, svalová ztuhlost a omezením hybnosti.
- Huntigtonovu chorobu, při které dochází k degeneraci nervových buněk ve striatu a projevuje se širokou škálou kognitivních i motorických projevů. Prevalence onemocnění je 1:10 000 v populaci,
- Jakobova-Creutzfeldtova choroba a různé ataxie.<sup>36</sup>

---

<sup>35</sup> Mourek J. *Fyziologie pro studenty zdravotnických oborů*, Kap.11. Neurofyziologie str. 129.

<sup>36</sup> Srov. HORÁČEK, J., MOTLOVÁ, L., *Neurodegenerativní onemocnění-od molekulární genetiky k léčbě*, <<http://www.cts.cuni.cz/vesmir>>

## 1.3.1 Huntingtonova choroba

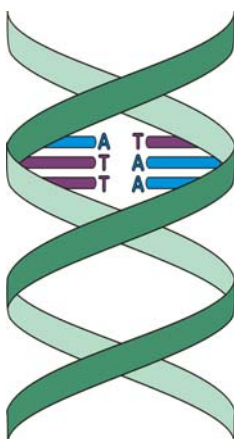
### 1.3.1.1 Genetická podstata onemocnění

Každý zdravotnický profesionál, který chce kvalitně pečovat a pracovat s nemocnými a osobami v riziku by měl porozumět podstatě tohoto onemocnění, neboť ty dávají základ pro širokou škálu neurologických i psychiatrických projevů.

Huntingtonova choroba je autozomálně dominantně dědičné onemocnění. První klinické příznaky lze pozorovat mezi 35. až 45. rokem života pacienta. Toto onemocnění postihuje obě pohlaví stejnou měrou.

Příčina této choroby je mutace, tedy genetická změna zakódována v genu člověka. Prakticky u každého nositele takto mutovaného chromozomu se nemoc klinicky projeví. V současné době není znám žádný léčebný postup, který by dokázal nemoc léčit a takto nemocný pacient do 10 až 15-ti let umírá.<sup>37</sup>

Za normálních okolností se lidský genom skládá z velkého množství dvoušroubovité deoxyribonukleové kyseliny (DNA), která má ve své struktuře zakódovanou genetickou informaci potřebnou k přesné tvorbě a vývoji látek a struktur nezbytných jak pro vývoj člověka, tak pro funkci fyziologických procesů. Lidský genom dle současných informací obsahuje více jak 50 000 genů. Vliv genů a genetických principů na zdraví a nemoc je rozsáhlý, a tkví v kódování DNA.<sup>38</sup>

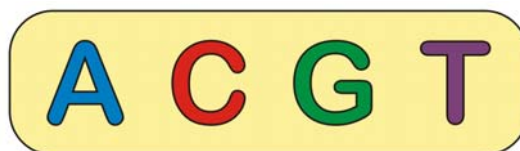


Obr.1 Dvoušroubovice DNA.

<sup>37</sup> Histologická struktura a vývoj mozku ve vztahu k Huntingtonově chorobě. *Multidisciplinární přístup k onemocněním s nízkou prevalencí Huntingtonova choroba.*s 30-33.

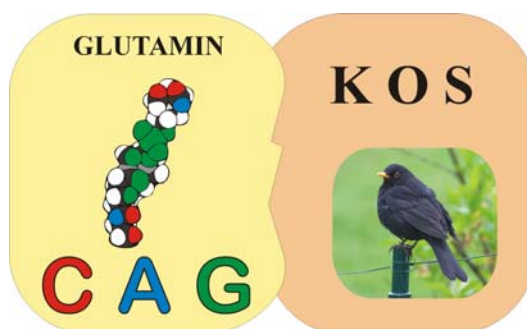
<sup>38</sup> NUSSBAUM, McI., W, *Klinická genetika*, str18-19.

Toto kódování je zajištěno díky čtyřem bazím, které se unikátně kódují, skládají a párují a tím vytváří sekvence, tedy úseky DNA, které umožňují přesný přenos genetické informace do dalších buněčných generací.



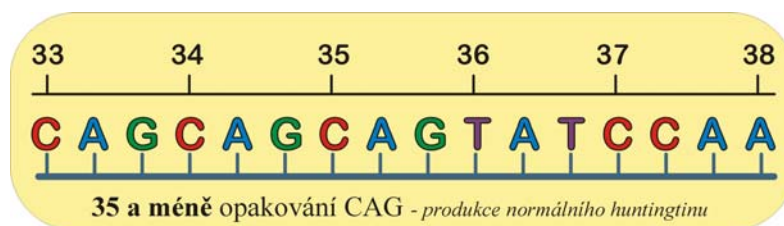
Obr.2 Čtyři baze DNA A-adenosin, C-cytosin, G-guanin, T-tymin.

Huntingtonova choroba je autozomálně dominantně dědičné neurodegenerativní onemocnění způsobené mutací genu na krátkém raménku 4. chromozomu, kde dochází k patologickému zmnožení tzv. CAG tripletu, tedy zvyšuje se opakování trojkombinace C-A-G za sebou. Tato kombinace CAG je zodpovědná za produkci tzv. normální Huntingtinu, což je protein, který podle současných dostupných poznatků je nezbytný pro správný vývoj a funkci nervového systému. Jeho přesná funkce a principy účinku jsou v současné době tématem výzkumu.



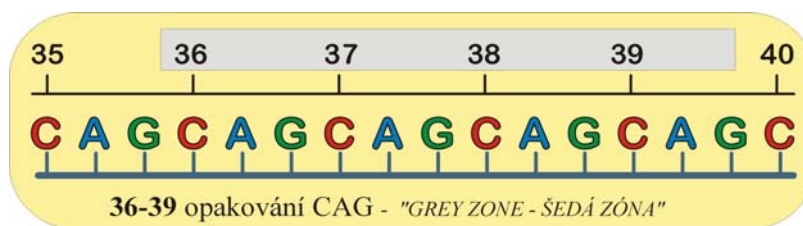
Obr.3 Triplet CAG. Tak jako z písmen K,O,S poskládáme slovo KOS, které nám dá význam, tak z tripletu CAG se poskládá a vytvoří protein normální huntingtin.

Za normu považujeme počet do 35 repetice, od 36 do 39 repetice hovoříme o tzv. šedé zóně, ve které může docházet ke zvrátům k HCH. Co víme určitě, je to, že pokud je pacient v rozsahu šedé zóny, může se přenos HCH posunout o několik generací.<sup>39</sup>



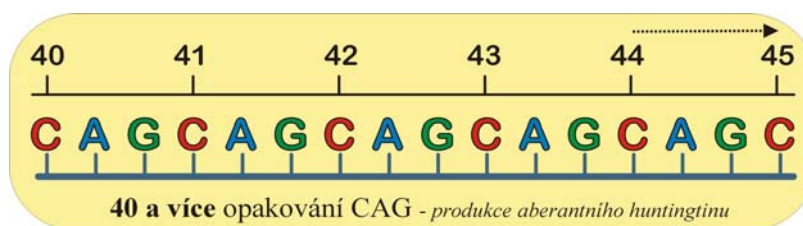
Obr.4 Schéma DNA s 35 a méně opakováním.

<sup>39</sup> MOLÍKOVÁ, R, BEZDIČKOVÁ, M, DAVID, O, BEBAROVÁ L., Huntington's disease and steroid hormone receptors. Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub. 53–57.

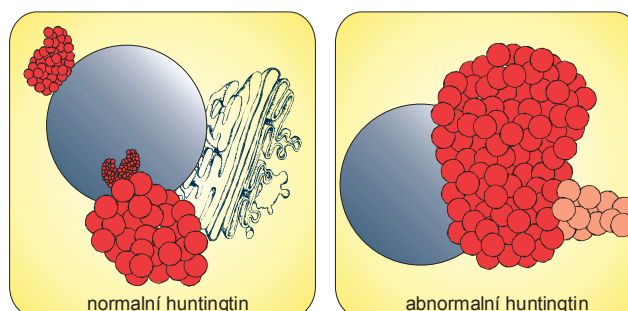


Obr.5 Schéma DNA s 36-39 opakováním.

Nad 40 repetit hovoříme o HCH. Čím větší je počet repetit, tím časnější je nástup a těžší projevy choroby. Tato genetická abnormalita kóduje tvorbu abnormálního proteinu tzv. **huntingtinu**, který se ukládá do cytoplazmy neuronů. Jeho patogenita však není zatím zcela známa.<sup>40 41</sup>



Obr.6 Schéma DNA s 40 a více opakováním.

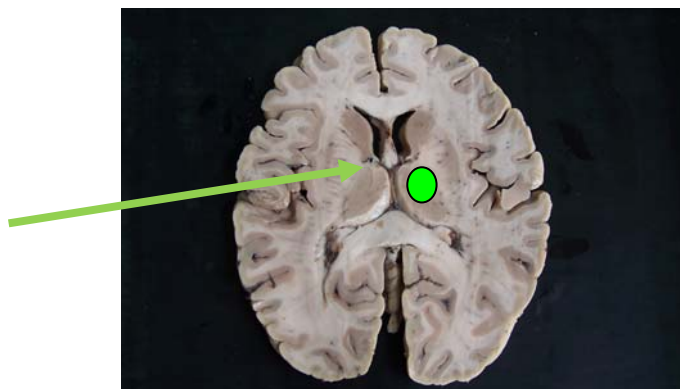


Obr.7 Schéma normálního a abnormálního huntingtinu, který poškozuje buňky ve striátu .

Z anatomického hlediska dochází ke ztrátě středně velkých ostnitých neuronů ve striátu, které jako hlavní neurotransmitery produkují GABA kyselinu, dále dochází k degeneraci a výrazné atrofii palida, degenerativní změny v kortexu a posléze celková atrofie mozku. Tyto oblasti mozku jsou nejvýznamnějším příjemcem signálů z jiných částí mozku a jsou zodpovědné za koordinaci a provedení pohybu těla.

<sup>40</sup> MOLÍKOVÁ, R, BEZDIČKOVÁ, M, DAVID, O, BEBAROVÁ L., Huntington's disease and steroid hormone receptors. Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub. 53–57.

<sup>41</sup> BEZDIČKOVÁ, M, MOLÍKOVÁ, R, BEBAROVÁ L, KOLÁŘ, Z., Distribution of nuclear receptors for steroid hormones in the human brain: a preliminary study, 69–71



Obr.8 Transverzální řez centrálním nervovým systémem. Šipkou vyznačena místa degenerace.

### 1.3.2 Projevy onemocnění

Huntingtonova choroba v 90% začíná mezi 35.-50. rokem věku, přičemž juvenilní a pozdní formy jsou mnohem vzácnější. Jedná se o typické neuropsychiatrické onemocnění manifestující se známou **klinickou triádou**.

- *hybným postižením*: mezi hlavní klinické rysy HCH patří potíže s pohybem, které se zpočátku typicky projevují choreou a později dystonií, parkinsonismem a poruchou volných pohybů,
- *kognitivním deficitem* progredujícím do obrazu demence (subkortikálního typu),
- *psychiatrickými projevy* – četné a různorodé (deprese, neklid, změny chování, poruchy osobnosti, afektivní poruchy, vzácněji psychotické fenomény aj.).

Klinické příznaky jsou velmi pestré a zasahují jak systém motorický, tak psychiku člověka. Prvními příznaky bývají především poruchy psychického rázu ve smyslu zhoršení schopnosti koncentrace, postupná ztráta vůle, deterritorializace a v dalších stádiích až demence. V oblasti motoriky dominuje postupná ztráta volní motoriky, nechuť až odpor k pohybu a postupně převažující mimovolná nekoordinovaná hybnost typu choreatických pohybů.<sup>42</sup> Plný přehled symptomů HCH je uveden v příloze číslo 1.

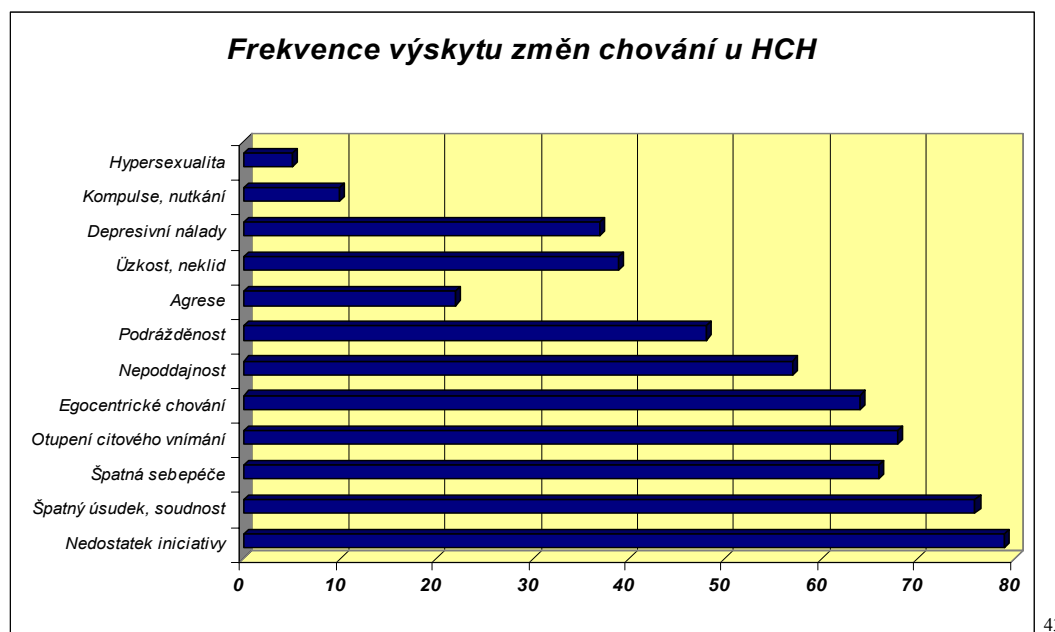
Průběh HD vede k plnému tělesnému marasmu, kdy postižené osoby nejsou

<sup>42</sup> BEZDIČKOVÁ, M, MOLÍKOVÁ, R, BEBAROVÁ L, KOLÁŘ, Z., *Distribution of nuclear receptors for steroid hormones in the human brain: a preliminary study*, 69–71

schopny běžných denních aktivit. Nemocní v konečném stádiu zmirají hlady, protože trpí těžkou dysfagií, navíc mají zvýšené energetické nároky na výživu. Jedná se o neléčitelné onemocnění, ovšem řadu symptomů lze alespoň přechodně ovlivnit. Potvrzení klinické dg. je prováděno genetickým testováním dle speciálního protokolu.

Tyto příznaky a symptomy se obvykle projevují v dospělosti, dochází k jejich vytrvalé progresi, která vede ke zvyšování postižení funkcí a nakonec i ke smrti, a to v průběhu asi 15-20 let.

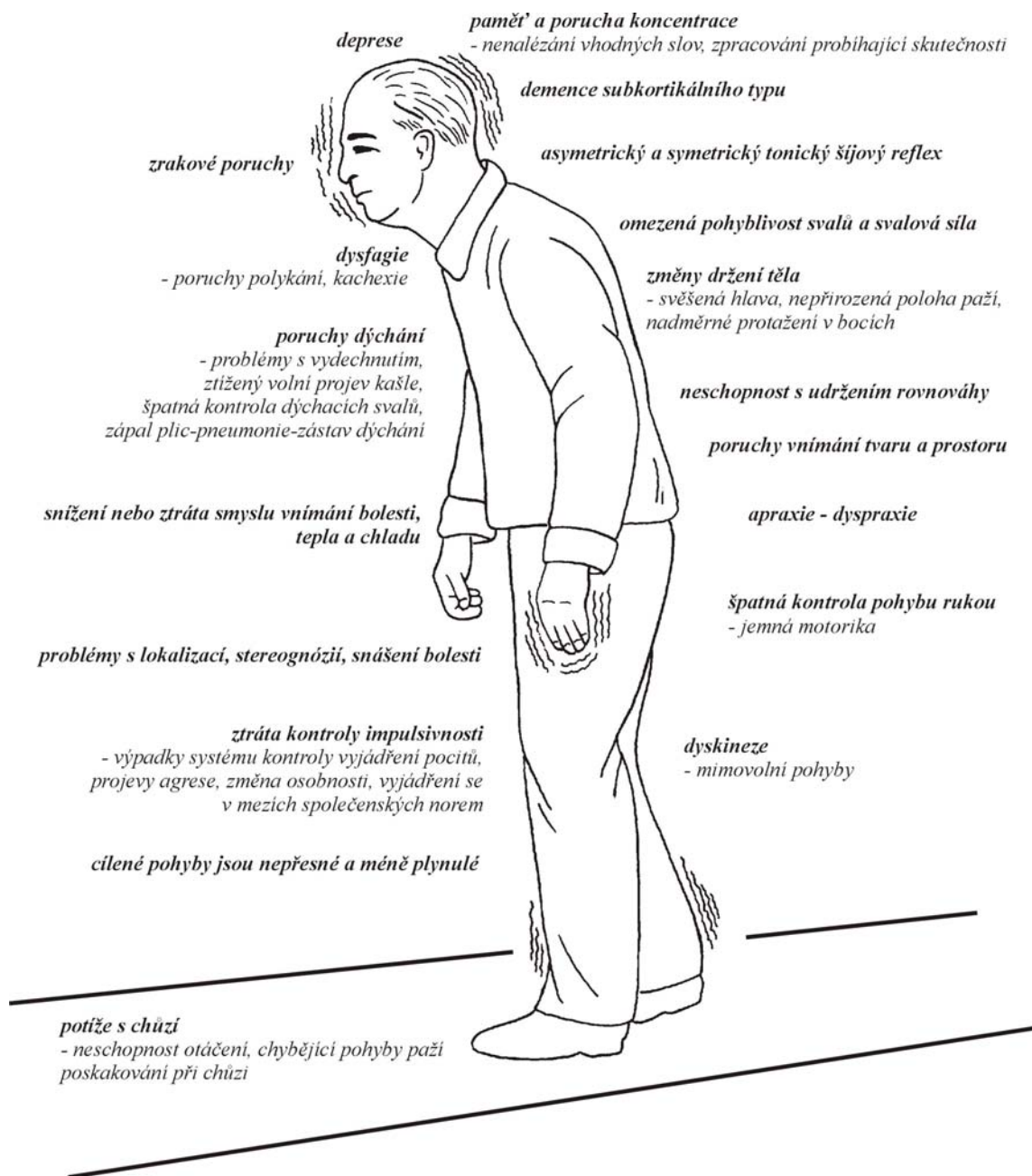
Testovat se smí pouze osoby starší 18. let nebo lze využít prenatální diagnostiky. Vývoj onemocnění není zcela konzistentní, základní příznaky demence a poruchy volných pohybů však neúprosně progredují. Používáme specifické baterie testů zaměřené především na vyšetření exekutivních dysfunkcí, paměti, pozornosti, zrakově-prostorové orientace. Součástí baterií jsou i testy zaměřené na přítomnost deprese, psychotických příznaků a poruch chování.



43

Graf.1 Přehled projevů Huntingtonovy choroby v grafu..

<sup>43</sup> BATES, G., HARPER, P., JONES, L. *Huntington's disease 3rd edition*. Oxford: University Press, 2007. ISBN 978-0-19-851060-4.



Obr.9 Přehled projevů Huntingtonovy choroby ve schématu.



### 1.3.3 Léčba nemoci

V současné době neexistuje možnost léčby HCH. Z neurologického a psychiatrického hlediska existují pouze léčebné postupy, které ovlivňují projevy nemoci. Forma Huntingtonovy choroby a rychlost rozvoje onemocnění závisí na počtu opakování CAG tripletu, které je zaneseno v genetickém kódu.

Podle Kiebertz a Shoulsona existují důkazy z klinických studií o léčbě klinických projevů HCH (symptomatická léčba), progresi onemocnění (neuroprotektivní léčba) a raných strategiích k oddálení nástupu onemocnění (preventivní léčba).

V kontextu HCH existují tři druhy léčby projevů nemoci

- *symptomatická léčba* vztahuje na intervence, které zlepšují klinické projevy onemocnění, ale jejich přínos je při progresivní neurodegeneraci pouze dočasný
- *neuroprotektivní léčba* naproti tomu představuje trvalou léčbu, která příznivě ovlivňuje genetickou etiologii či neuropatogenezi HD a u pacientů, u kterých se onemocnění již projevilo, zpomaluje ochabování funkcí
- *preventivní léčba* představuje intervenci, která předchází klinickému propuknutí choroby u presymptomatických nositelů genu.
- *restorativní léčby* jsou takové typy léčby, které omlazují či nahrazují selhávající populace neuronů a tím obnovují funkci.

Veškeré druhy léčby mohou být spojeny s krátkodobým symptomatickým zlepšením či zhoršením klinických příznaků nebo symptomů.<sup>44</sup>

---

<sup>44</sup> BATES, G., HARPER, P., JONES, L. *Huntington's disease*. Kapitola 16 Kiebertz K., Shoulson I Léčebné studie Huntingtonovy choroby, kap 16 str 501-503

## 1.4 KVALITA ŽIVOTA

### 1.4.1 Definice kvality života dle WHO (1993, 1996)

„Individuální chápání vlastního životního postavení v kontextu kultury a systému hodnot, v němž žijeme a také vnímání vlastních vztahů k cílům, očekáváním, zájmům a normám podmíněných úrovní fyzického a psychického zdraví, nezávislosti, sociálními interakcemi, podmínkami prostředí i vlastními názory.“<sup>45</sup>

Z literárních pramenů se dozvídáme, že pojem kvalita života „Quality of Life“ (QOL) byl zmíněn už ve 20. letech 20. století v souvislosti s úvahami o ekonomickém vývoji a úloze státu v oblasti materiální podpory nižších společenských vrstev obyvatelstva. V 60. letech téhož století je o tomto pojmu diskutováno v USA ve smyslu „*how good*“, tedy jak dobře se žije lidem za určitých podmínek. Bylo zjištěno, že ekonomický růst nemusí znamenat zvýšení kvality života. Subjektivní vnímání kvality života jednotlivcem závisí na kognitivním hodnocení a emočním prožívání vlastního života.

Nemusí však být v rovnováze s biologickým zdravím nebo ekonomickým statutem.<sup>46</sup> Současné definice kvality života jsou odvozeny z teorie potřeb popsanou A. H. Maslowem v roce 1943. Uspokojení fyziologických potřeb je předpokladem pro saturaci potřeb umístěných na vyšších stupních pomyslné pyramidy.<sup>47, 48</sup>

---

<sup>45</sup> WORLD HEALTH ORGANIZATION, *Health promotion glossary*, s. 17 <[http://www.who.int/hpr/NPH/docs/hp\\_glossary\\_en.pdf](http://www.who.int/hpr/NPH/docs/hp_glossary_en.pdf)>

<sup>46</sup> Srov. HNILICOVÁ, H. In Payne a kol. *Kvalita života a zdraví*, s. 205 - 206.

<sup>47</sup> WIKIPEDIE OTEVŘENÁ ENCYKLOPEDIE, Maslowova pyramida, <[http://cs.wikipedia.org/wiki/Maslowova\\_pyramida](http://cs.wikipedia.org/wiki/Maslowova_pyramida)>

<sup>48</sup> Srov. SLOVÁČEK, L. SLOVÁČKOVÁ, B. JEBAVÝ, L. Kvalita života nemocných – jeden z důležitých parametrů komplexního hodnocení léčby, <[http://www.pmfhk.cz/VZL/VZL%201\\_2004/Vz11\\_2.%20Slovacek.pdf](http://www.pmfhk.cz/VZL/VZL%201_2004/Vz11_2.%20Slovacek.pdf)>

## 1.4.2 Pojetí kvality života

Aby se lidé mohli ve svém životě plně realizovat, je žádoucí, aby ten měl odpovídající kvalitu. Jakákoli omezení, ať fyzická, psychická nebo sociální, mohou kvalitu života ovlivňovat nežádoucím směrem. Ze známých definic vyplývá, že hodnocení kvality života vychází ze subjektivních pocitů tázaných osob.

Marková popisuje kvalitu života, jako velmi složitý, rozsáhlý, komplexní a multidimenzionální pojem dotýkající se samotné lidské existence.<sup>49</sup> Kvalita života je zkoumána a hodnocena v celé řadě vědních disciplín, z nichž lze uvést zejména medicínu, sociologii, psychologii, ekologii a kulturní antropologii.<sup>50</sup>

Hodnocení kvality života ve zdravotnictví je prováděno například v souvislosti s poskytovanou péčí, nebo zdravotnickými systémy. Současná medicína se také zamýšlí nad otázkou, jak kvalitní jsou a budou měsíce a roky života nemocných osob.<sup>51, 52</sup>

Pro mě je zásadní problematika kvality života nemocných osob, osob v riziku dlouhodobé nemoci a také osob pečujících. V dokumentu Amerického ministerstva zdravotnictví jsou metody, zjišťující kvalitu života související se zdravím, řazeny mezi metody, jimiž pacient referuje o dopadech zdravotnických intervencí. Může se jednat o pozitivní, vedlejší nebo nežádoucí účinky terapie. V dokumentu jsou uvedeny tři nejdůležitější argumenty, proč se ptát spíše pacientů než zdravotníků:

- některé důsledky klinických testů nových léčiv zná pouze pacient,
- je žádoucí znát pacientův pohled a názor na celkovou účinnost terapie,
- systematické a formalizované vyhodnocování pacientova pohledu může přinášet velmi cenné informace, které by se mohly ztratit v případě, že ověřování bude založeno pouze na klinickém rozhovoru, který vede lékař.

53

---

<sup>49</sup> Srov. MARKOVÁ, M. *Sestra a pacient v paliativní péči*, s. 38.

<sup>50</sup> Srov. HNILICOVÁ, H. In Payne a kol. *Kvalita života a zdraví*, s. 206.

<sup>51</sup> Tamtéž.

<sup>52</sup> Srov. MAREŠ, J. MAREŠOVÁ, J. Paradoxy kvality života, která souvisí se zdravím. In *Kvalita života v souvislostech zdraví a nemoci*, s 6.

<sup>53</sup> Srov. Tamtéž.

Důležitým zdrojem informací mohou být také osoby pečující o nemocného člena rodiny. „Metoda hodnocení kvality života osob s vážným onemocněním postupně proniká do celé řady medicínských oborů a je významným nástrojem vyhodnocování úspěšnosti a efektivity léčby. Je založena na dotazování pacientů o jejich subjektivním vnímání důsledků choroby, jako je chronická bolest, omezení hybnosti, omezení funkce smyslů, psychické problémy a stupeň závislosti na různých formách podpory.“<sup>54</sup>

Hnilicová uvádí zestručněný přehledný koncept kvality života na dvě dimenze. První z nich, objektivní, znamená splnění požadavků týkajících se sociálních a materiálních podmínek života, sociálního statusu a fyzického zdraví. Subjektivní dimenze se vztahuje k lidské emocionalitě a všeobecné životní spokojenosti.<sup>55</sup>

#### ***1.4.2.1 Kvality života a jejich domény dle WHO***

WHO identifikovala šest obsáhlých domén vystihujících hlavní aspekty kvality života napříč kulturami:

- fyzická doména – např. energie, únava, vyčerpanost,
- duševní doména – např. pozitivní pocity,
- úroveň nezávislosti – např. mobilita,
- sociální vztahy – praktická sociální podpora,
- prostředí – dostupnost zdravotní péče,
- osobní víra, spiritualita – smysl života.

---

<sup>54</sup> SUCHÝ, M. Sledování života pacientů, <[http://www.mzcr.cz/KvalitaOdbornik/obsah/sledovani-kvality-zivota-pacientu\\_1850\\_15.html](http://www.mzcr.cz/KvalitaOdbornik/obsah/sledovani-kvality-zivota-pacientu_1850_15.html)>

<sup>55</sup> Srov. HNILICOVÁ, H. In Payne a kol. *Kvalita života a zdraví*, s. 207.

Uvedené domény zdraví a kvality života jsou ve vzájemné interakci, doplňují se a prolínají.<sup>56</sup>

### **1.4.3 Dlouhodobá péče u nemocných s Huntingtonovou chorobou**

Vzhledem k charakteru Huntingtonovy choroby, jejímu průběhu a prognóze je žádoucí, aby péče o nemocné byla komplexní a dlouhodobá. Není ale možné opomínat osoby v riziku, jimž je také nutné věnovat náležitou péči, zaměřenou převážně na oblast psychickou.

Na péči o nemocné osoby, osoby v riziku a rodiny zatížené Huntingtonovou chorobou by se měl podílet multidisciplinární tým, složený ze specialistů mnoha oborů a laikové mající zkušenosti s danou problematikou.

### **1.4.4 Kvalita života nemocných s Huntingtonovou chorobou**

Jak je uvedeno v předchozích oddílech, kvalita života je ovlivněna mnoha faktory. Vzhledem k tomu, že příznaky Huntingtonovy choroby se objevují převážně v produktivním věku, dochází u nemocných osob k výraznému omezení mnoha aspektů běžného života. Symptomy nemoci zasahují všechny složky jedince, od biologické až po sociální. Jedinec má zpočátku náhled stavu, uvědomuje si progresi fyzického i psychického stavu. Poruchy chůze, chorea, úbytek kognitivních a pohybových schopností, vědomí nevyhléditelnosti a prognózy choroby, zkušenosti s nemocí u předků, strach z projevů nemoci u potomků a ostatní projevy nemoci se odráží v kvalitě prožívaného života.

Huntingtonova choroba způsobuje nemocné osobě ztrátu dosavadních jistot, přesvědčení a zvyklostí. Vzhledem k prognóze nemoci se člověk ocitá ve svízelné situaci.<sup>57</sup>

Nemocní s Huntingtonovou chorobou prochází několika stádii, pro něž je specifický široký rozsah komplexních projevů choroby. U každého nemocného se

---

<sup>56</sup> Srov. WORLD HEALTH ORGANIZATION, *Health promotion glossary*, s. 17<  
[http://www.who.int/hpr/NPH/docs/hp\\_glossary\\_en.pdf](http://www.who.int/hpr/NPH/docs/hp_glossary_en.pdf)>

<sup>57</sup> Srov. MINIBERGEROVÁ, L. Pacient jako člověk v krizi, nemoc jako svízelná situace, *Vybrané kapitoly z psychologie pro zdravotnické pracovníky*, s. 5 – 6.

spektrum kognitivních a behaviorálních symptomů projevuje vlastním způsobem.

V každém případě dochází k devastaci celkového zdravotního stavu, což se podepisuje na kvalitě života celé rodiny. Dokonce i několik let před manifestací onemocnění lze pozorovat prudké změny nálad, nedostatek energie, nepřiměřeně smutné nálady, obavy z budoucnosti, úzkosti.<sup>58, 59</sup>

Podrážděnost, deprese, problémy s řízením motorového vozidla, drobná kriminalita, porucha učení se novým věcem, porucha paměti, problémy s rozhodováním patří mezi časné projevy nemoci. Během rozvoje nemoci intelekt a schopnost soustředění progreduje a spektrum symptomů se rozšiřuje.<sup>60,61</sup>

Problémy s alkoholem, změny povahy, poruchy chování, poruchy řeči mohou vést k sociální izolaci nemocných osob, ke ztrátě zaměstnání, omezení nebo nemožnosti věnovat se svým zálibám.<sup>62</sup>

S postupem nemoci se příznaky stávají zřetelnějšími, výraznějšími a snižují tak výkonnost ve všech dimenzích lidského života. Nemocná osoba se stává závislou na péči jiných.

Jak je uvedeno Roth a Kučera, lékaři mohou předepisovat medikaci, která pomůže dostat pod kontrolu emotivní, psychické a motorické problémy vyplývající z nemoci. Nicméně, je důležité mít na paměti, že neexistuje kauzální terapie vedoucí k zastavení ani odvrácení vývoje nemoci.<sup>63</sup>

Přesto lze nemocným osobám alespoň částečně ulehčit jejich nelehký osud a intervencemi realizovanými rodinnými příslušníky, členy svépomocných skupin a multidisciplinárním týmem odborníků jim zvýšit kvalitu života.

„Komunikace a spolupráce všech zainteresovaných terapeutických disciplín (interdisciplinární přístup), s respektem k jejich jednotlivým odborným oblastem, je nevyhnutelným předpokladem k nalezení vhodného přístupu k nemocnému jedinci s Huntingtonovou chorobou. Právě společné působení rozdílných oborů umožní

---

<sup>58</sup> Srov. POLLARD, J. *A Caregiver's Handbook for a Advanced – Stage Huntington Disease*, s. 1 – 3.

<sup>59</sup> Srov. JIRÁK, R. HOLMEROVÁ, I. BORZOVÁ, C. a kol, *Demence a jiné poruchy paměti – komunikace a každodenní péče*, s. 48.

<sup>60</sup> Srov. ROTH, J. UHROVÁ, T. ŽIDOVSÁ, J. *Huntingtonova nemoc – základní informace*, <<http://www.huntington.cz>>

<sup>61</sup> Srov. ROTH, J., KLEMPÍŘ, J. ŠPAČKOVÁ, N. *Kognitivní deficit u Huntingtonovy nemoci*, *Neuropsychologie v neurologii*, s. 271-302.

<sup>62</sup> Srov. ROTH, J. UHROVÁ, T. ŽIDOVSÁ, J. *Huntingtonova nemoc – základní informace*, s. 2 – 3.

<sup>63</sup> Srov. ROTH, J., KLEMPÍŘ, J. ŠPAČKOVÁ, N. *Kognitivní deficit u Huntingtonovy nemoci*, *Neuropsychologie v neurologii*, s. 271-302.

dostat se blíže ke komplexním problémům nemocného jedince a pracovat na nich. Jen tímto způsobem lze nalézt nejlepší cestu, jak připravit podmínky a uzpůsobit péči s ohledem na potřeby nemocného jedince.<sup>64</sup>

#### ***1.4.4.1 Terapeutický plán a pravidla v péči o HCH nemocného***

Rozhodující funkci v péči o osobu s Huntingtonovou chorobou zaujímá **terapeutický plán**. Tvoří součást denního plánu a programu strukturujícího den a týden nemocné osoby. Je mu oporou a dává mu pocit bezpečí, protože nemocná osoba ví, co může čekat od svého okolí a naopak, co je očekáváno od ní. Je však nutné podotknout, že terapeutický plán není jednotný pro všechny nemocné osoby, je přizpůsoben přísně individuálně potřebám nemocné osoby.<sup>65</sup>

Mezi základní pravidla terapeutického plánu léčby nemocných osob s Huntingtonovou chorobou patří:

- ošetřování a léčení je pro zvyšování kvality života prioritní,
- lidská i odborná kvalita má přednost před nadměrnou kvantitou alternativních přístupů,
- schopnosti nemocné osoby se musí optimalizovat, přičemž důraz je kladen na využití stávajících a aktivaci alternativních a augmentativních dovedností.<sup>66</sup>

---

<sup>64</sup> Přehled projevů Huntingtonovy choroby. *Život s Huntingtonovou chorobou-Fyzioterapie a Ergoterapie – terapeutické sešity*, s. 13-15.

<sup>65</sup> Srov. Terapeutický plán, *In Život s Huntingtonovou chorobou, logopedie a poruchy polykání – terapeutické sešity*, s. 10 - 11

<sup>66</sup> Srov. Tamtéž.

## **1.4.5 Specifické problémy nemocných s Huntingtonovou chorobou**

### ***1.4.5.1 Specifické problémy v sexuální oblasti snižující kvalitu života nemocných s Huntingtonovou chorobou***

Problémy v sexuálním životě člověka patří mezi tabuizovaná témata, o nichž lidé většinou mluví velmi neradi a opatrně.

Přítom sexualita a partnerské vztahy mají na kvalitu života důležitý vliv. Studie o sexualitě provedené u nemocných s Huntingtonovou chorobou dospěly k závěru, že až 75 % žen a 85 % mužů trpí velkými sexuálními problémy. Obvyklým symptomem většiny z nich je sexuální hypoaktivita a impotence. Zaznamenány byly i zvyšující se sexuální zájem a parafilie, což je kvalitativní odchylka přípravy k pohlavnímu vybití od přípravy obvyklé.

S jistotou lze říct, že nemocní s Huntingtonovou chorobou a jejich partneři budou mít nějaké sexuální problémy, přestože po dlouhou dobu mají oboustranně uspokojivý vztah.<sup>67</sup>

#### **1.4.5.1.1 Fyzické problémy**

- problémy s dosažením nebo udržení erekce – příčina nemusí tkvít v Huntingtonově chorobě, může se jednat o vedlejší účinek medikace a je proto vhodná konzultace s ošetřujícím lékařem,
- problémy s choreatickými pohyby – mimovolní pohyby mohou způsobit problémy v sexuální oblasti nemocných s Huntingtonovou chorobou a pomocí může být stabilní poloha nemocného.<sup>68</sup>

#### **1.4.5.1.2 Emocionální a psychické problémy**

Jedním z typických rysů Huntingtonovy choroby je ztráta normálních zábran, což platí i o sexuálním chování. U některých nemocných dochází k sexuální hyperaktivitě, která se může projevit snahou získat nové partnery.

---

<sup>67</sup>Srov. SCHMIDT, E. Z. BONELLI, R. M. Sexualita u HCH, *Zpravodaj Archa* 2009, č. 34, s. 10..

<sup>68</sup>Srov. SCOTTISH HUNTINGTON'S ASSOCIATION, Sexuální problémy u pacientů s HCH. *Zpravodaj Archa* 2009, č. 34, s. 11 – 12.



Běžnější však jsou zvýšené požadavky na stávajícího partnera. Požadavky mohou být zcela nepřiměřené, co se týká místa a času a pro partnery může být naprosto vyčerpávající jim vyhovět, popřípadě neustále odmítat. Nemocný člověk se může naopak cítit vážně deprimovaný, může mít strach, cítit se izolovaný nebo nemilovaný. A tak jedním ze způsobů snahy překonat tyto pocity může být snaha získávat opětovnou útěchu skrz fyzickou blízkost. Není však v moci partnera uspokojit tyto nepřiměřené požadavky, naopak může dojít k poklesu zájmu o sexuální styk. Odepření přitom může být nemocným člověkem vnímáno jako zavržení.

Vzhledem k choreatickým projevům se může nemocný člověk stát pro partnera neatraktivním. Existuje způsob medikace, ovlivňující sexuální hyperaktivitu, může však mít vedlejší účinky a je tedy třeba je užívat jen v nutných případech. Někteří partneři považovali za jediné vhodné řešení ukončení jakéhokoliv sexuálního vztahu. Dalšími problémy mohou být chorobná žárlivost, při níž vhodným řešením může být odborná pomoc.<sup>69, 70</sup>

#### ***1.4.5.2 Specifické problémy v oblasti příjmu potravy snižující kvalitu života nemocných osob s Huntingtonovou chorobou***

Osoby nemocné Huntingtonovou chorobou mají v průběhu nemoci poruchy polykání a současně u nich hrozí riziko nedostatečné výživy. Dodržováním následujících pravidel je možné udržet déle dobrou pohodu nemocné osoby. Patří mezi ně vhodná poloha při jídle, používání speciálních pomůcek pro nemocné osoby s Huntingtonovou chorobou, vhodná skladba a hustota potravy.<sup>71</sup>

Zajištění adekvátního příjmu živin může být v některých případech problematické. Udržení optimální tělesné hmotnosti je snahou a přáním nemocné i pečující osoby. Není novinkou, že kalorická hodnota potravy u osob nemocných s Huntingtonovou chorobou by měla být minimálně 5 000 kalorií denně.<sup>72, 73</sup>

---

<sup>69</sup> Srov. SCOTTISH HUNTINGTON'S ASSOCIATION, Sexuální problémy u pacientů s HCH, *Zpravodaj Archa* 2009, č. 34, s. 11 – 12.

<sup>70</sup> Srov. DEPARTMENT OF NEUROLOGY, *Caring for people with Huntington's disease, abuse of the patient* <<http://www.kumc.edu/hospital/huntingtons/abuse.html>>

<sup>71</sup> Srov. VAN BROEKHOVEN – GRUTTERS, E. GAASBEEK, D. VENINGA – VERBAAS, M. *Výživa a Huntingtonova choroba*, s. 4.

<sup>72</sup> Srov. POLLARD, J. *A Caregiver's Handbook for Advanced – Stage Huntington Disease*, s. 11.

#### 1.4.5.2.1 Polykací problémy

Huntingtonova choroba postihuje mozek a nemocný jedinec postupně ztrácí kontrolu nad ovládním svých pohybů a svalů. Jde o časté symptomy nemoci. Problémy při polykání nápojů, tuhé stravy i vlastních slin mohou vést k zakuckání a dokonce k aspiraci s fatálními následky. Nemocné osoby mohou přemoci obavy z nemožnosti polykání a strach, že nebudou moci normálně přijímat stravu a tekutiny. Frustrace způsobené tímto strachem mohou vést k tomu, že se nemocná osoba brání stravu přijímat, což také může způsobit nedostatečný stav výživy.

Problémy s polykáním se v průběhu nemoci zvyrazňují a nemocnou osobu ohrožují aspirací a pneumonií. Riziko aspirace může být vyšší také při polykání tekutin, lapavém dýchání. Prevence popsaných problémů by měla být výzvou pro pečující osoby a ošetřovatelský personál.<sup>74, 75</sup>

#### 1.4.5.2.2 Varovné znaky polykacích problémů

Některá varovná znamení polykacích problémů:

- stagnace potravy nebo jejich zbytků v dutině ústní způsobená sníženým tonem orálních svalů,
- potrava lepící se na patro způsobená omezenou pohyblivostí jazyka, kdy si ji nemocná osoba nedokáže jazykem odstranit,
- vyplivování potravy způsobené mimovolnými pohyby jazyka ven z úst zhoršuje polykání potravy a tekutin,
- zpomalený proces polykání,
- nadbytečné pohyby jazyka,
- potíže při polykání potravy nebo nápojů se specifickou strukturou a hustotou,
- kašel a zakuckání může nastat během i po jídle, někdy se kašlací reflex nespustí, přestože by byl třeba,
- vodnatý (kloktavý) hlas způsobený shromážděním slin nad hlasivkami,

---

<sup>73</sup> Srov. GROFOVÁ, Z. *Nutriční podpora – praktický rádce pro sestry*, s. 138 – 139.

<sup>74</sup> Srov. Terapeutický plán, *Život s Huntingtonovou chorobou, logopedie a poruchy polykání – terapeutické sešity*, s. 28 – 29.

<sup>75</sup> Srov. POLLARD, J. *A Caregiver's Handbook for Advanced – Stage Huntington Disease*, s. 13.

- nadměrné vylučování slin a hlenu buď bez obsahu potravy, ke zvýšené produkci slin a hlenu dochází i při kašli, uvíznutí sousta v dýchacích cestách,
- výstup stravy nosem nebo ústy, způsobený pravděpodobně neuzavřením nosní dutiny měkkým patrem. Vyskytne – li se tento stav po polknutí, mohou být přítomny problémy v horní části trávicí trubice, konkrétně v dutině ústní nebo jícnu,
- návrat potravy po polknutí do úst způsobený kontrakcemi jícnu,
- zhoršená funkce řeči a tvorby hlasu, protože mluvení a polykání je závislé na podobně a společně probíhajících neurologických a anatomických faktorech a na svalových pohybech. Přidávají se i poruchy jazykových schopností,
- ztráta tělesné hmotnosti, jež lze považovat za alarmující příznak a které je nutné pokusit se čelit. Úbytek váhy ale nemusí korespondovat se sníženou chutí k jídlu, ta může být dostatečná.<sup>76, 77</sup>

Mezi potraviny nevhodné pro osoby s poruchami polykání patří lepivé, drobné, ostře kořeněné potraviny, strava ze dvou rozdílných druhů (vývar se zeleninou), jádrové ovoce, maso s kostmi, řídké potraviny. Nemocným osobám není doporučováno zapíjení jídla.<sup>78</sup>

#### 1.4.5.2.3 Nedostatečný stav výživy

Každý člověk postižený Huntingtonovou chorobou někdy hubne. Váhový úbytek se může objevit v jakékoliv fázi nemoci. Hlavním důvodem pro tento váhový úbytek mohou být mimovolní pohyby, které jsou průvodním jevem nemoci. Pohyb spotřebuje velké množství energie. Neplatí to ovšem pro každého. Existují jednotlivci s touto chorobou, u kterých se nechtěné pohyby nevyskytují tak často a přesto hubnou. Důvod, proč je tomu tak, není zcela jasný, neboť pacienti postižení Huntingtonovou chorobou mají většinou dobrou chuť k jídlu.<sup>79, 80</sup>

<sup>76</sup> Srov. Problémy s polykáním u pacientů s HCH. *Život s Huntingtonovou chorobou, logopedie a poruchy polykání – terapeutické sešity*, s. 33 – 34.

<sup>77</sup> Srov. POLLARD, J. *A Caregiver's Handbook for Advanced - Stage Huntington Disease*, s. 15.

<sup>78</sup> Srov. Problémy s polykáním u pacientů s HCH. *Život s Huntingtonovou chorobou, logopedie a poruchy polykání – terapeutické sešity*, s. 38.

<sup>79</sup> Srov. VAN BROEKHOVEN – GRUTTERS, E. GAASBEEK, D. VENINGA – VERBAAS, M. *Výživa a Huntingtonova choroba*, s. 4.

K danému problému může docházet i z několika dalších důvodů, mezi něž lze zařadit ztrátu schopnosti provádět komplexní úkony při přípravě potravy, neschopnost přijmout potravu bez pomoci nebo nevěli spoléhat se při příjmu potravy na jiné osoby.<sup>81</sup>

### ***1.4.5.3 Specifické problémy v oblasti pohybových aktivit a chování snižující kvalitu života nemocných s Huntingtonovou chorobou***

V důsledku poškozených neuromuskulárních funkcí dochází u nemocných osob s Huntingtonovou chorobou k poruchám hybnosti a postury, jež významně limitují kvalitu života. U nemocných osob dochází i ke změnám chování a osobnosti, především ke zvýšení zájmu o vlastní osobu a potřeby, které však nekorespondují se zájmem o vlastní zevnějšek, potřeby jiných nebo zaměstnání.<sup>82, 83</sup>

#### **1.4.5.3.1 Huntingtonova maska**

Jak uvádí Pollard postupující Huntingtonova choroba nasadí člověku, kterého máte rádi, jakýsi druh „masky“. Je těžké rozeznat, jak se postižení cítí nebo co si skutečně myslí. Někdy jsou tak dobře zastřeni a zahalení, že si pečovatelé často ptají, zda nemocní vůbec něco cítí. Toto je "Huntingtonova maska".

Občas nemoc vyvolává slabost a změny ve výrazu obličejového svalstva člověka zdání, že je znužený a o nic se nezajímá. Možná "se uvnitř směje", tváří se ale jinak, jenom ne tak, že rád potkal starého známého nebo přítele.

Huntingtonova choroba postiženému ztěžuje, aby si utřídil myšlenky a udělal pořádek v myšlení, když má odpovídat na otázky. Už jen samotné zamyšlení se nad větou "všichni se mají dobře a můj bratr je zase zpátky doma" může vyžadovat o deset vteřin více, než normálně.

---

<sup>80</sup> Srov. HUNTINGTON'S DISEASE SOCIETY OF AMERICA, *A physician's guide to the Management of Huntington's Disease*, s. 19 – 20.

<sup>81</sup> Srov. Terapeutický plán, *Život s Huntingtonovou chorobou, logopedie a poruchy polykání – terapeutické sešity*, s. 33 - 34.

<sup>82</sup> Srov. ROTH, J., KLEMPÍŘ, J. ŠPAČKOVÁ, N. Kognitivní deficit u Huntingtonovy nemoci, *Neuropsychologie v neurologii*, s. 275.

<sup>83</sup> Srov. Multidisciplinární přístup k terapii, *Život s Huntingtonovou chorobou, fyzioterapie a ergoterapie – terapeutické sešity*, s. 15.

Jiné aspekty pozměněného výraziva obličejového svalstva by mohly vést k chybnému závěru, že je mi nějaká výměna informací lhostejná.

S postupem Huntingtonovy choroby se to, co připomíná masku, stává stále zřetelnějším. Postupem času to může stav vzhledu obličeje být mylný i pro nejbližší členy rodiny.

Z neurologického hlediska lze popsat pozměněný výraz v obličeji jako "tupý" nebo "povrchní afekt". "Huntingtonova maska" je kombinací speciálních fyzických charakteristických znaků Huntingtonovy choroby s jejich kognitivními formami projevu.<sup>84</sup>

#### 1.4.5.3.2 Problémy s rovnováhou

Zpravidla začínají neschopností udržet se na jedné noze. Jak postupuje zpomalování reakcí, dochází i ke zhoršování rovnováhy. Úbytek schopnosti udržet rovnováhu se nejčastěji objevuje při náhlé změně směru, rychlém obratu, zejména, pokud nemocná osoba nese nějaký předmět nebo při nošení nepevné obuvi s vysokými podpatky, sandálů, pantoflů a sešlapané obuvi. Kombinace změn na posturálním svalstvu a změn v udržení rovnováhy vede k problémům při chůzi a k pádům. Nejsou – li pády časté, může být cvičení rovnováhy a posilování tou nejvhodnější prevencí. Stabilitu chůze lze vylepšit nošením obuvi s širší bází.<sup>85</sup>

#### 1.4.5.3.3 Chorea

Jde o nejcharakterističtější hybný projev klasické formy Huntingtonovy choroby. Jsou to mimovolní nepravidelné „házivé či škubavé“ pohyby v obličeji, na končetinách i na trupu. Chůze mívá kolébavý až taneční ráz. Chorea se v průběhu nemoci po řadu let zesiluje, často těžce postihuje základní hybné aktivity, v pozdních fázích nemoci se choreatické pohyby zpomalují a mění v krouživé, pomalé stereotypní pohyby, tzv. *dystonii*. V konečných fázích nemoci již mimovolní pohyby nemusí být patrné, svalstvo je ztuhlé a nemocný je obtížně pohyblivý či imobilní. U juvenilní formy Huntingtonovy choroby s počátkem nemoci do 20 let věku obvykle

---

<sup>84</sup> Srov. POLLARD, J., *Jim Pollard's book HurryUp and Wait!*, s. 45-48

<sup>85</sup> Srov. Fyzioterapie a ergoterapie u Huntingtonovy choroby, *Archa zpravodaj* č. 38/2011, s. 24 – 25.

mimovolní pohyby nejsou přítomny, chorea také zcela chybí a nemocná osoba se pohybuje obtížně, trhavě a ztuhle. V obličeji mohou mít mimovolní pohyby charakter grimasování.<sup>86</sup>

#### 1.4.5.3.4 Agrese

Osoby trpící Huntingtonovou chorobou mohou začít projevovat násilné chování bez jakéhokoli zřejmého důvodu. Zvláště v počátečních stádiích postižení se často jedná o reakci na pocity zmatenosti a nervozity, které nemocného pohlcují. Tyto pocity jsou důsledkem postižení mozku, vzniklého odumíráním nervových buněk, majících inhibiční vliv. V počátečních stádiích se jedná zejména o nárůst impulsivního násilného chování. Nemocná osoba se snadno rozčílí a neumí se ovládat, jako intaktní osoba. Tento stav je označován pojmem „*selhání inhibiční kontroly*“. Další příčinou násilného chování mohou být bludy, tedy mylná, nevyvratitelná přesvědčení, vznikající vlivem úbytku a poškození nervových buněk. Ve většině případů jde o bludy paranoidní, kdy je nemocný jedinec přesvědčen, že mu někdo usiluje o život nebo se ho snaží jinak poškodit, ublížit mu. Pod vlivem těchto mylných přesvědčení následně jedná ve snaze zabránit takovému jednání a to i násilně.<sup>87</sup>

Agresivní chování, ať už verbální nebo brachiální, se častěji objevuje u nemocných osob s Huntingtonovou chorobou, které k němu měly sklon i v premorbidním životě. Je třeba zdůraznit, že se obvykle neprojevuje v ústavním nebo veřejném prostředí. Cílem agresivního chování jedince s Huntingtonovou chorobou jsou převážně rodinní příslušníci. Anxieta, deprese, psychotické syndromy, obsedantně - kompulzivní porucha a delirantní stavy jsou predisponujícími faktory, jež mohou podpořit rozvoj agresivního chování. K vyvolávajícím příčinám lze ještě přidat psychosociální stres způsobený změnou prostředí, zadáním několika úkolů a činností v krátkém časovém rozmezí, problémy s vykonáváním běžných úkolů a konflikt s autoritou.<sup>88</sup>

---

<sup>86</sup> Srov. ROTH, J. UHROVÁ, T. ŽIDOVSKÁ, J. *Huntingtonova choroba – základní informace*, s. 3.

<sup>87</sup> Srov. VEVERA, J. Agrese, *Archa zpravodaj*, 2008, č. 33, s. 33 - 34.

<sup>88</sup> Srov. ROTH, J., KLEMPÍŘ, J. ŠPAČKOVÁ, N. Kognitivní deficit u Huntingtonovy nemoci, *Neuropsychologie v neurologii*, s. 275 – 276.

#### 1.4.5.4 Lze zlepšit kvalitu života nemocných s Huntingtonovou chorobou?

Tato otázka, tedy kdy a jakým způsobem zlepšit kvalitu života, je hlavním tématem pracovní skupiny Quality of Life působící při European Huntington Disease Network. Tato pracovní skupina sdružuje odborníky z oblasti zdravotnických profesionálů 18-ti zemí Evropy.

Dle současných znalostí a zkušeností, lze konstatovat, že existují možnosti, jimiž lze zvýšit kvalitu života prožívaného osobami nemocnými Huntingtonovou chorobou:

1. Užití logopedie – u nemocných a Huntingtonovou chorobou dochází k postižení svalové koordinace a paměťových vzorců, které často vedou k nezřetelné a váhavé řeči. Pravidelná logopedická péče může nemocnému pomoci vyjádřit se zřetelněji a vytvořit souvislé myšlenky s větší precizností. Logopedická terapie neslouží jen jako podpora komunikace, je přínosná i v redukci epizod dušení. Velmi důležitá je trpělivost při mluvě s nemocným a ponechání dostatku času pro formulaci odpovědi. Přestože věty mohou být opožděné nebo odbíhavé, nemocný pravděpodobně dokonale rozumí. Lze tak s nemocným hovořit, i když ne vždy odpovídá. Schopnost porozumění řeči je zachována, i když vlastní řečový projev pacienta již není možný. Má-li nemocný v pozdějším stádiu problémy s řečí, lze využít alternativní metody komunikace, například kartičky s obrázky, piktogramy.<sup>89, 90</sup>

2. Označení předmětů domácnosti – jak nemoc postupuje, musí se nemocné osoby spoléhat ve stále větší míře na ostatní. Označení běžných předmětů může pomoci nemocnému snáze identifikovat předměty a tudíž dokončit domácí činnosti s menší pomocí. Lze označit krabičky s jídlem, udělat poznámky k připomenutí úkolů a činností a užít seznamy připevněné na vnější stranu zásuvek k objasnění jejich obsahu. Vhodné se jeví také plánování denních aktivit, aby nemocný věděl, co se kdy bude dít. To vše přispívá ke zvýšení spokojenosti a kvality života nemocného i jeho okolí.<sup>91, 92</sup>

<sup>89</sup> Srov. LIVESTRONG, *5 ways to improve the quality of life for Huntington's disease patients*, <<http://www.livestrong.com/article/13279-improve-quality-life-huntingtons-disease/>>

<sup>90</sup> Srov. SKIRTON, H. *Huntington disease: A nursing perspective*. In *Med Surg nursing*, s. 169.

<sup>91</sup> Srov. LIVESTRONG, *5 ways to improve the quality of life for Huntington's disease patients*, <<http://www.livestrong.com/article/13279-improve-quality-life-huntingtons-disease/>>

<sup>92</sup> Srov. HOLMEROVÁ, I. *Jak naplánovat denní aktivity pro pacienta postiženého Alzheimerovou chorobou a jinými formami demence*, s. 1 – 7, <<http://www.alzheimer.cz/?PageID=497>>

3. Podpora cvičení – cvičení je velmi známou možností boje s depresí, vede ke zvýšení a udržení fyzické síly. Jelikož Huntingtonova choroba může napadat pohybové schopnosti, je vhodné ptát se fyzioterapeutů na nejlepší cviky, které lze využít. Některé cviky mohou zlepšit rovnováhu a koordinaci a provádění denních úkonů tak činí snazšími. Cvičení by mělo vždy probíhat na bezpečném místě, mimo blízkost ostrých předmětů a v případě přání lze použít ochrannou přilbu, popřípadě vycpávku k prevenci nehody.<sup>93, 94</sup>

4. Zajištění dostatečného příjmu tekutin a potravy – nemoc vyvolává významné změny metabolismu. Ovlivňuje výživu zejména vysokou spotřebou energie. Dieta s vysokým obsahem kalorií by měla být doplněna o dostatek vitamínů a nutričních suplement. Vzhledem k riziku nedostatečného přívodu energie může být vhodné, zvládá – li nemocný jíst a polykat, mít na několika přístupných místech připravené například sušenky, aby byl zvýšen přísun energie potravou. Nemocný by měl mít vždy dostatek času na jídlo a v případě poruchy svalové kontroly lze použít nádobí a příbor zabraňující rozlití a usnadňující tak příjem potravy. V pozdějších stádiích choroby, při poruše polykání, by mělo být zváženo podávání mixované nebo na velmi malé kousky nakrájené stravy. Stav výživy může být nedostatečný i vzhledem ke ztrátě schopnosti realizovat komplexní úkony, jako je například příprava, ohřátí a snědení jídla. Lze se také setkat s hltáním potravy, což může způsobit dušení nebo aspiraci potravy. S výhodou je možné při nedostatečném přívodu živin užít výrobky enterální klinické výživy určené k sippingu nebo podávání nazogastrickou sondou popřípadě PEG.<sup>95, 96, 97, 98, 99</sup>

5. Otázky ohledně medikace – přestože je Huntingtonova choroba geneticky podmíněná, lze některými typy medikamentů pomoci zmírnit její příznaky. Antidepresiva mohou být předepsána k udržení emocionální stability, zatímco neuroleptika a tranquilizéry kontrolují mimovolní pohyby. Na extrémní výbuchy citů mohou být medikována antipsychotika. Pro mnoho léků jsou však běžné nežádoucí interakce nebo vedlejší účinky, například únava, neklid nebo podrážděnost. Je nutné

---

<sup>93</sup> Srov. LIVESTRONG, *5 ways to improve the quality of life for Huntington's disease patients*, <<http://www.livestrong.com/article/13279-improve-quality-life-huntingtons-disease/>>

<sup>94</sup> Srov. Úvod, *Život s Huntingtonovou chorobou, fyzioterapie a ergoterapie – terapeutické sešity*, s. 18.

<sup>95</sup> Srov. Tamtéž

<sup>96</sup> Srov. NUTRICIA ADVANCED MEDICAL NUTRITION, *Enterální výživa*, <<http://nutriciamedical.meditorial.cz/>>

<sup>97</sup> Srov. SCHULLER, M. OSTER, P. *Geriatric od A do Z pro sestry*, s. 308 – 311.

<sup>98</sup> Srov. GROFOVÁ, Z. *Nutriční podpora – praktický rádce pro sestry*, s. 30, 138 – 139.

<sup>99</sup> Srov. SKIRTON, H. *Huntington disease: A nursing perspective*, s. 168 – 169.



hovořit s lékaři o možnostech terapie, vždy sdělit, které léky nemocný užívá, včetně těch, jež nejsou určeny na terapii Huntingtonovy choroby.<sup>100</sup>

Lze shrnout, že kvalitu života nemocných s Huntingtonovou chorobou lze zvýšit poskytováním kvalitní péče poskytované erudovanými profesionály z mnoha oborů lékařských i nelékařských oborů.

„Za kvalitní péči lze považovat souhrn výsledků dosažených v prevenci, diagnostice a terapii, určeným potřebami obyvatelstva na základě lékařských věd a praxe“<sup>101</sup>

Donabedian definuje kvalitu zdravotní péče jako „takovou péči, při níž lze očekávat maximální přínos pro pacientovo zdraví a kdy získaný prospěch je ve srovnání s náklady vyšší ve všech fázích léčebného procesu“.<sup>102</sup>

Citlivým indikátorem vyspělosti a humánnosti lidské společnosti je péče o osoby se zdravotním postižením a dlouhodobě nemocné.<sup>103</sup>

---

<sup>100</sup> Srov. LIVESTRONG, *5 ways to improve the quality of life for Huntington's disease patients*, <<http://www.livestrong.com/article/13279-improve-quality-life-huntingtons-disease/>>

<sup>101</sup> SOVOVÁ, E., *Kvalita je výzva*, <[http://osz.cmkos.cz/CZ/Z\\_tisku/Bulletin/05\\_2003/kvalita.html](http://osz.cmkos.cz/CZ/Z_tisku/Bulletin/05_2003/kvalita.html)>

<sup>102</sup> GLADKIJ, I; HEGER, L; STRNAD, L. *Kvalita zdravotní péče a metody jejího soustavného zlepšování*, s. 3.

<sup>103</sup> PEJZNOCHOVÁ, I., *Kvalita v ošetrovatelské péči*, <<http://www.perspektivyjakosti.cz/res/data/000146.pdf>>

### 1.4.6 Kvalita života osob v riziku Huntingtonovy choroby

Již z motta Společnosti pro pomoc při Huntingtonově chorobě vyznívá, že tato nemoc se netýká jednotlivců. Naopak, zasahuje do fungování celé rodiny. Proto se v případě rodin zatížených Huntingtonovou chorobou nelze omezit jen na nemocné osoby. Je vhodné monitorovat kvalitu života i osob v riziku a osob pečujících o nemocného člena rodiny.

Jelikož riziko vzniku Huntingtonovy choroby je u potomků postiženého jedince 50%, přináší tato skutečnost náhled na kvalitu prožívaného života osob v riziku (relatives at the risk). Vědomí, že oni sami mohou tímto onemocněním trpět také, že je možná čeká osud rodiče, že mohli přenést gen na své děti, ovlivňuje každodenní prožívání, aktivity a celkově se negativně promítá do všech stránek lidské osobnosti. Každý den žít se strachem z devastující choroby, s vědomím nepříznivého průběhu, s konfrontací u svých nejbližších musí být pro osoby v riziku nemoci velmi stresující. V této podkapitole bychom se proto rádi pokusili definovat determinanty ovlivňující kvalitu života osob v riziku Huntingtonovy choroby.

U většiny partnerů a pečujících osob v průběhu společného života s nemocnou osobou pod vlivem mnohočetné stresové situace dochází k rozvoji:

- těžké deprese – charakterizují stav člověka, jež je skleslý, hypoaktivní, nadměrně vážný, plačtivý, hůře se soustředí, má problémy se spánkem, výkyvy příjmu potravy a chuti k jídlu,<sup>104</sup>
- úzkostných stavů až panických poruch – úzkost je z psychiatrického pohledu složitá kombinace emocí, zahrnující strach, zlé předtuchy a obavy. Jde o nepříjemný stav s nedefinovatelnou příčinou, ve většině případů doprovázený palpací, nauzeou, bolestí na hrudi a zkráceným dýcháním. Úzkost může trvat velmi krátce, akutně - nebo dlouhodobě. Intenzita úzkosti je různá, od lehkého neklidu až po stav výrazné paniky,<sup>105</sup>
- negativistickému chování,
- k výbuchům agresivity vůči nemocnému aj.

<sup>104</sup> ROTH, J. PREISS, M. UHROVÁ, T. *Deprese v neurologické praxi*, s. 12 – 13.

<sup>105</sup> Srov. WIKIPEDIE OTEVŘENÁ ENCYKLOPEDIE, *Úzkost*, <<http://cs.wikipedia.org/wiki/%C3%9A%u00F0zkost>>

Téma HD v rodině je často tabu a nesmí se o něm hovořit na veřejnosti ani uvnitř širší rodiny. Partneri, stejně jako osoby v riziku, popisují svůj stav jako „permanentní smutek“. Často je nutné u pečujících osob nebo u osob v riziku nemoci léčebně zasáhnout.<sup>106</sup>

#### **1.4.6.1 Pravidla pro pečující osoby**

Jak uvádí Tošnerová, je možno definovat přibližně devět oblastí, či pravidel pro osoby v riziku pečující o nemocné s HCH, tak aby došlo k minimální psychické a fyzické devastaci pečovatele. Nejčastější problémem u pečovatelů a osob v riziku je právě rychý a intenzivní nástup deprese.

Pravidla:

1. má volno alespoň jednou týdně,
2. má nejméně sedm až devět klidných hodin k spánku v noci,
3. hovoří nebo navštíví alespoň tři přátele nebo příbuzné týdně,
4. dodržuje pravidelně lékařské preventivní prohlídky,
5. užívá pouze léky, které jsou mu lékaři předepisovány k zachování jeho zdraví,
6. jeho právní a finanční záležitosti, včetně poslední vůle, jsou v pořádku a jemu dostupné,
7. získává aktuální informace o poskytování celotýdenní péče,
8. seznámil se svými právy ostatní pečovatele,
9. konzumuje tři přiměřená jídla denně.<sup>107</sup>

---

<sup>106</sup> Srov. ROTH, J. UHROVÁ, T. ŽIDOVSKÁ, J. *Huntingtonova nemoc – základní informace*, s. 9.

<sup>107</sup> Srov. TOŠNEROVÁ, T. *Příručka pečovatele*, s. 3.

### **1.4.6.2 Tématické okruhy pro strukturovaný rozhovor jedince s depresí**

1. Smutek - Míváte nikdy/často pocity smutku, pro který není zřejmý důvod?
2. Úzkost - Trpíte pocity nekonkrétního strachu, úzkosti nebo neurčitými obavami? Je tato úzkost provázena nepříjemnými tělesnými příznaky? (bušení srdce, svírání na hrudi, dušnost)
3. Koncentrace - Jste schopen soustředit se jako obvykle? (odborná práce, četba, televize)
4. Pesimismus - Připadá vám vaše budoucnost černá, bezvýhodná? Nevidíte před sebou žádnou perspektivu?
5. Plačtivost - Rozpláčete se někdy bez důvodu?
6. Méněcennost, insuficience - Cítíte se neúčinný, nepotřebný? Máte pocit, že selháváte v běžných činnostech? Přestáváte si věřit?
7. Pocity viny - Máte pocity viny? Připadá vám, že jste všechno pokazil? Myslíte si, že za svou situaci si můžete sám?
8. Nerozhodnost - Máte problémy se rozhodovat?
9. Sebevražedné myšlenky nebo tendence - Napadá vás, že by bylo lepší se už neproбудit? Uvažoval jste již někdy o sebevraždě jako o možném řešení všech problémů? Plánoval jste už konkrétní způsob provedení?
10. Únava - Cítíte se výrazně unaven i po běžných a kratší dobu trvajících činnostech?
11. Změna spánkového režimu - Nedaří se vám usnout v pro vás obvyklou hodinu? Budíte se často v noci? Probouzíte se podstatně dříve, než obvykle? Potřebujete spát delší dobu, než obvykle?
12. Ztráta energie, nedostatek vůle - Musíte se do každé činnosti nutit? Redukujete denní povinnosti jen na ty nejdůležitější?
13. Ztráta radosti - Dokážete se radovat z věcí nebo událostí, které vám dříve přinášely potěšení? Dokážete se těšit na příjemné aktivity?
14. Ztráta zájmu - Opouštíte postupně své zájmy, koníčky?
15. Podrážděnost. Cítíte se zbytečně podrážděný, rozčílí vás i drobný podnět?
16. Změny v chuti k jídlu - Trpíte nechutenstvím, vynecháváte některá denní jídla? Máte naopak větší potřebu jíst?

17. Zájem o sex - Došlo u vás ke snížení zájmu o sexuální aktivity nebo ke zhoršení sexuálních funkcí?<sup>108</sup>

V případě, že osoby v riziku nemoci pečují o nemocného, je žádoucí, aby byly v dobré fyzické i psychické kondici. Ve většině případů mají pečující osoby na starosti i jiné členy rodiny. Všechny povinnosti vyplývající z nepřetržité péče mohou a také často vedou k sekundárním poruchám pečujících. V důsledku dlouhodobého přetížení dochází k rozmanitým somatickým a psychickým problémům. Z fyzických problémů lze vyjmenovat lumbalgie, problémy pohybového aparátu, bolesti hlavy, vertigo, z psychických deprese, úzkost, neurózy, pocity beznaděje.<sup>109</sup>

Závažným problémem je *syndrom vyhoření*, který si lze představit, jako ztrátu motivace a vůle, jejímž následkem je narůstající neschopnost mobilizovat svůj zájem a schopnosti pro danou činnost a její vykonávání. Jedná se o dlouhodobý proces, objevující se u pečujících osob a pomáhajících profesí. Syndrom vyhoření je možné charakterizovat jako fyzické, psychické i emoční vyčerpání vyvolané dlouhodobým pobýváním ve stresujících situacích a prostředí.<sup>110</sup>

V případě nepřetržité péče o nemocného člena rodiny se může syndrom vyhoření vyskytnout i u pečujících příbuzných. O nemocného člověka umístěného do zdravotnické instituce se mu zdravotničtí pracovníci věnují v průběhu pracovní doby. Po jejím ukončení péče o svěřenou osobu končí. Na rozdíl od institucionalizované péče jsou osoby pečující o nemocného člena rodiny v domácím prostředí v nepřetržitém kontaktu s nemocným a projevy jeho nemoci.

„Ošetřovatel musí být pro nemocného oporou a to i po stránce psychické. A nejen to, i v sebezáchovného snažení je třeba si uvědomit, že v rodině nemocného s HCH jsou i další osoby více či méně závislé na ošetřující osobě. Ty pak očekávají od ošetřující osoby, možná i tak trochu sobecky, zcela normální péči o svou osobu. A skloubit tyto dva světy, tedy ten „nemocný“ a „zdravý“, navíc v chronicky vyčerpaném stavu, tak to je opravdu úkol mnohdy jen obtížně řešitelný. Pro tyto ošetřující tedy nesmí platit to, že se musejí zcela obětovat, nehledě na svou vlastní

<sup>108</sup> ROTH, J. PREISS, M. UHROVÁ, T. *Deprese v neurologické praxi*, s. 12 – 13.

<sup>109</sup> Srov. Přehled projevů Huntingtonovy choroby. *Život s Huntingtonovou chorobou-Fyzioterapie a Ergoterapie – terapeutické sešity*, s. 19 – 24.

<sup>110</sup> Srov. JEKLOVÁ, M. REITMAYEROVÁ, E. *Syndrom vyhoření*, s. 14.

osobu a své zdraví, protože péče o nemocného s HCH je skutečně „během na dlouhou trať“, a nikoliv „sprintem“..... Z toho jasně vyplývá, že fyzioterapie a psychoterapie je nutná nejen pro vlastní pacienty s HCH, ale také pro osoby blízké, které ošetřují tyto nemocné. Všichni, starající se o nemocné s Huntingtonovou chorobou, musí být velmi odolní, být obdařeni velkou dávkou sebekázně a v neposlední řadě i značnou mírou oddané pokory.<sup>111</sup>

Všichni potomci osoby nemocné Huntingtonovou chorobou mají 50% šanci, že se u nich vyskytuje mutovaný gen a dojde tak v průběhu života k projevům nemoci. Nezáleží přitom na počtu potomků, které nemocná osoba má. Onemocnění zasahuje generace postupně. Vzhledem ke genetickému charakteru nemoci se tato, jako jiná geneticky podmíněná onemocnění, stává nemocí „celé rodiny“, nikoliv jednotlivce.<sup>112, 113</sup>

#### ***1.4.6.3 Fakta o HCH budící negativní emoce u osob v riziku***

1. mnoho osob v riziku později onemocní,
2. každodenní konfrontace s chorobou u příbuzných s vědomím možnosti stejné prognózy,
3. vědomí neléčitelnosti nemoci,
4. vědomí, že sourozenci mohou být postiženi chorobou,
5. obavy z přenesení genu na své potomky,
6. pocity viny při negativním výsledku prediktivního testu.

---

<sup>111</sup> Přehled projevů Huntingtonovy choroby. *Život s Huntingtonovou chorobou-Fyzioterapie a Ergoterapie – terapeutické sešity*, s. 10-11.

<sup>112</sup> Srov. POLLARD, J. A. *Caregiver's Handbook for a Advanced – Stage Huntington disease*, s. 2.

<sup>113</sup> Srov. MUNZAROVÁ, M. *Lékařský výzkum a etika*, s. 59.

## **2 PRAKTICKÁ ČÁST**

### ***2.1 CÍLE PRÁCE***

#### Cíl 1

Souhrn a srozumitelné vysvětlení medicínského základu a širokého spektra specifických projevů Huntingtonovy choroby pro odborné zdravotnické profesionály.

#### Cíl 2

Popis kvality života nemocných s Huntingtonovu chorobou a osob v riziku v ČR.

#### Cíl 3

Zjištění současného stavu kvality života a problémů dlouhodobé péče nemocných s Huntingtonovu chorobou a osob v riziku v ČR.

#### Cíl 4

Pilotní šetření o informovanosti a zájmu státních i nestátních zdravotnických zařízeních o péči nemocných s Huntingtonovu chorobou a osob v riziku v ČR.

## **2.2 METODA VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ**

Pro zjištění kvality života u nemocných s Huntingonovou chorobou a osob v riziku byla zvolena metoda dvou verzí strukturovaného dotazníku.

a) **první dotazník** jsme vytvořili pro nemocné a osoby v riziku. Strukturovaný dotazník byl konzultován s PharmDr.Vondráčkovou, předsedkyní SPHCH a na základě mých zkušeností s prací s nemocnými.

Dotazník jsme vyplňovali při osobním rozhovoru s nemocnými a osobami v riziku, kteří svolili s rozhovorem během rekondičních pobytů v průběhu roku 2010. Formu rozhovoru a následného záznamu do dotazníku jsme zvolili z důvodu správného vyplnění a formulaci otázky, neboť některé odpovědi byly schovány v dlouhém „příběhu“ a osoby v prvním stádium již trpěli projevy nemoci. Dotazník obsahoval 23 otázek.

b) **druhý dotazník** jsme vytvořili pro státní a nestátní zdravotnická zařízení, která se zabývají krátkodobou i dlouhodobou péčí o pacienty s neurodegenerativními chorobami na území Moravy a Slezska

Elektronická verze krátkého dotazníku obsahovala 8 otázek monitorujících informovanost a zájem o zvyšování erudice o Huntingtonově chorobě. Zařízení byla vybrána převážně v Olomouckém, Zlínském a Moravskoslezském kraji.

Výsledky dotazníků byly zpracovány metodou aritmetického průměru a v absolutní i relativní hodnotě vyneseny do grafu.

Standardně byly pro zpracování této diplomové práce použity programy Microsoft Word pro textovou část, Microsoft Excel pro část grafického zpracování a Corel Draw pro vytvoření schémat a obrazových příloh.



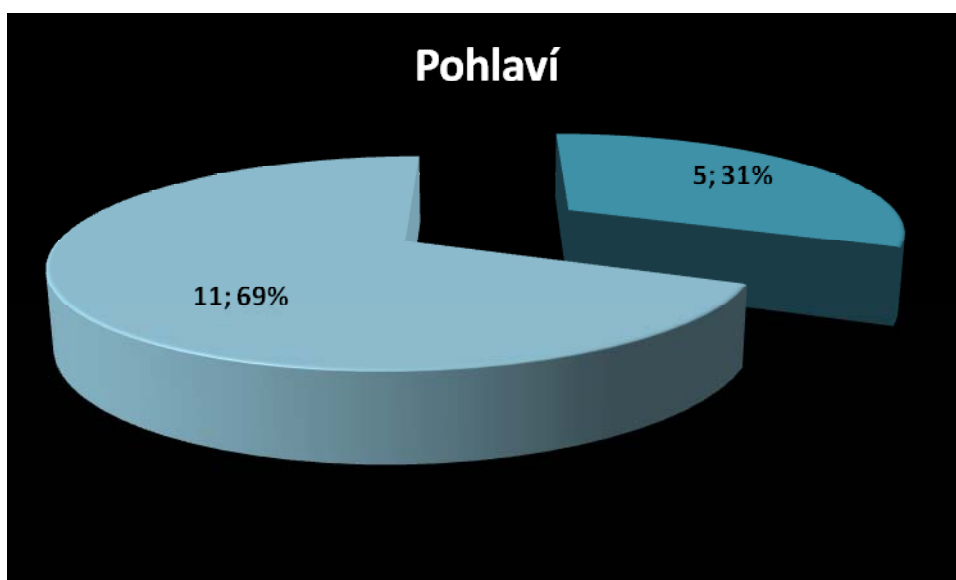
## 2.3 VÝSLEDKY VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ

### 2.3.1 Dotazník pro osoby s Huntingtonovou chorobou a osoby v riziku

Graf 2 Kolik je Vám let?



Graf 3 Jste muž nebo žena?



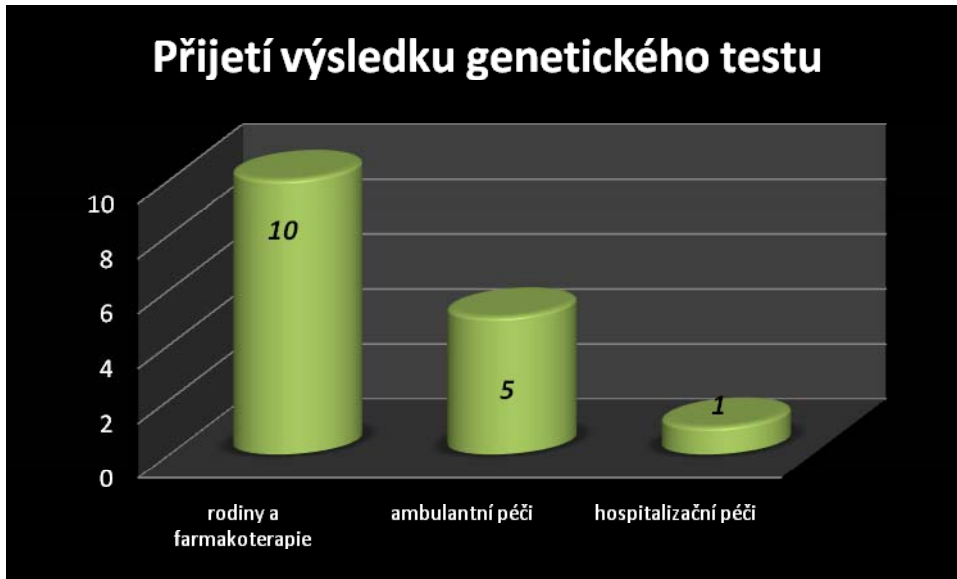
Graf 4 Uved'te nejvyšší dosažené vzdělání.



Graf 5 Jste osoba



Graf 6 V případě, že již znáte výsledek genetického testu, můžete prosím uvést reakci na výsledky Vašeho testování nebo výsledky Vašich členů rodiny?



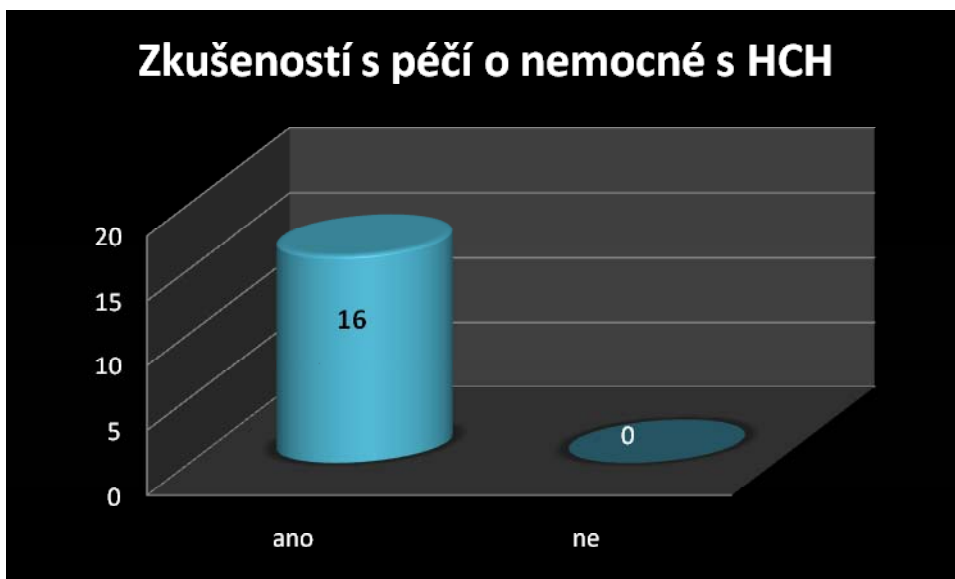
Graf 7 Uveďte prosím, v jakém příbuzenském vztahu k osobě nemocné s Huntingtonovou chorobou jste?



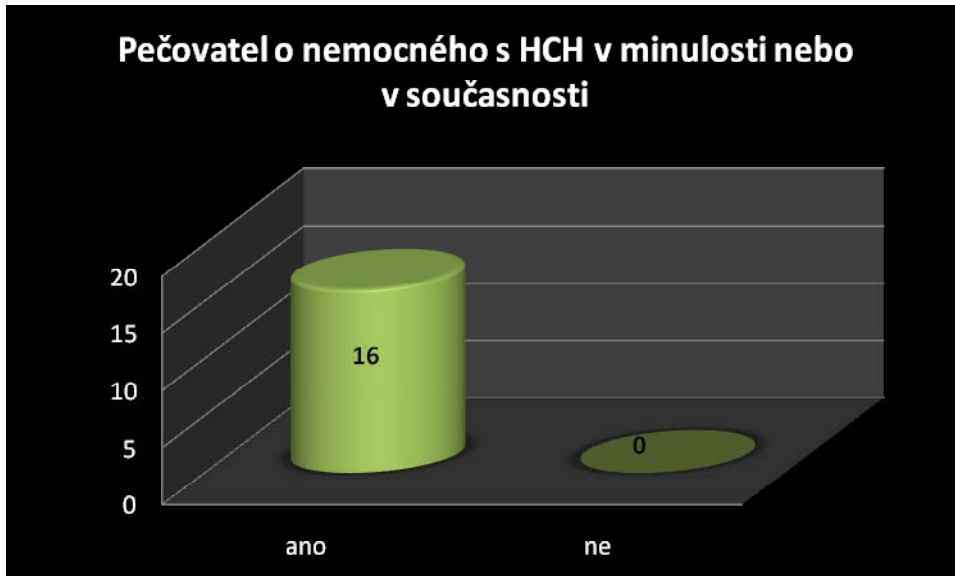
Graf 8 Máte děti v riziku HCH?



Graf 9 Máte již zkušenosti s Huntingtonovou chorobou a péčí o člena rodiny a to v současné době nebo v minulosti?.



Graf 10 Můžete prosím uvést, zda jste nyní nebo jste byl/a přímým pečovatelem nemocného nebo jste se na péči podílel/a?



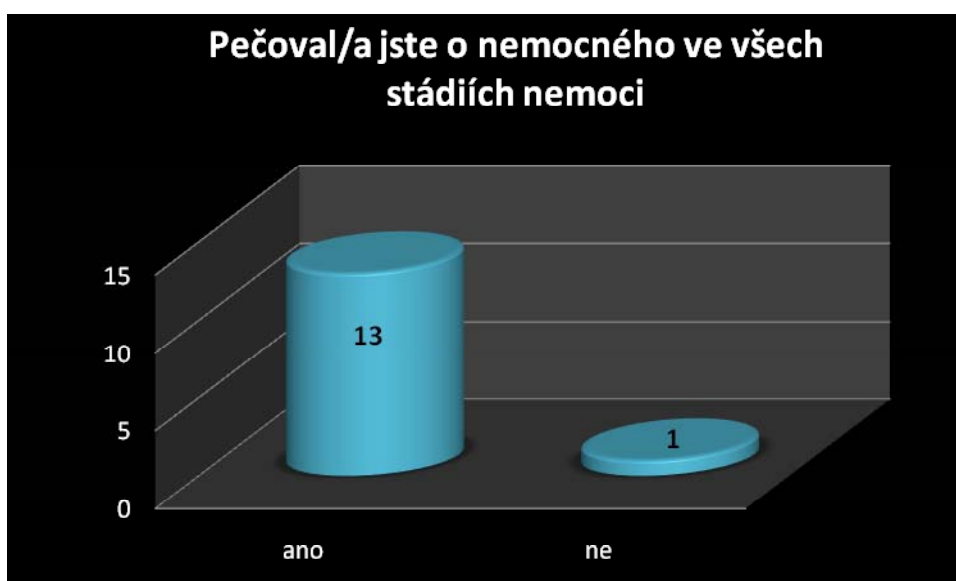
Graf 11 Jak dlouho pečujete nebo jste pečoval/a o nemocného?



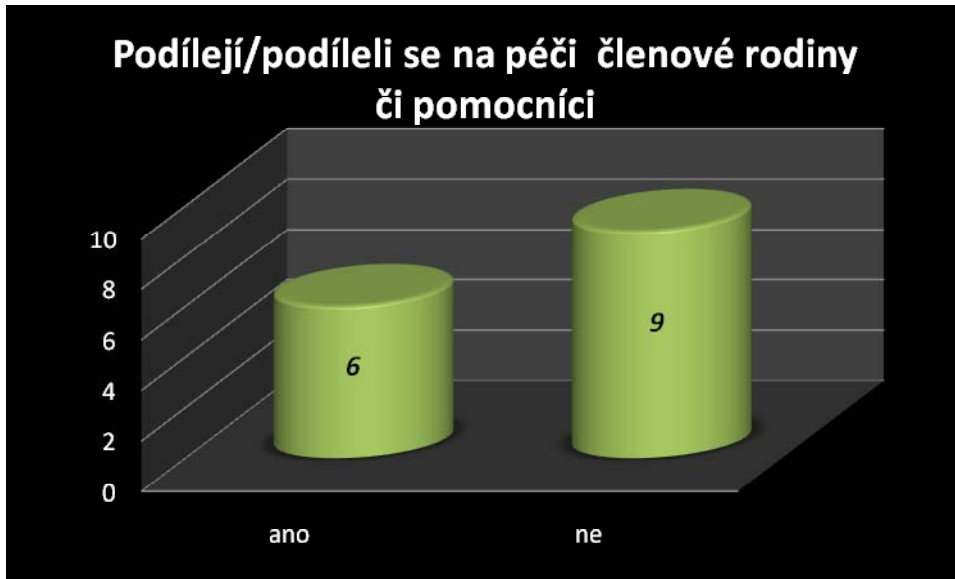
Graf 12 Myslíte si, že zvládnete péči o nemocného ve všech stádiích?



Graf 13 Pečoval/a jste o nemocného ve všech stádiích nemoci?



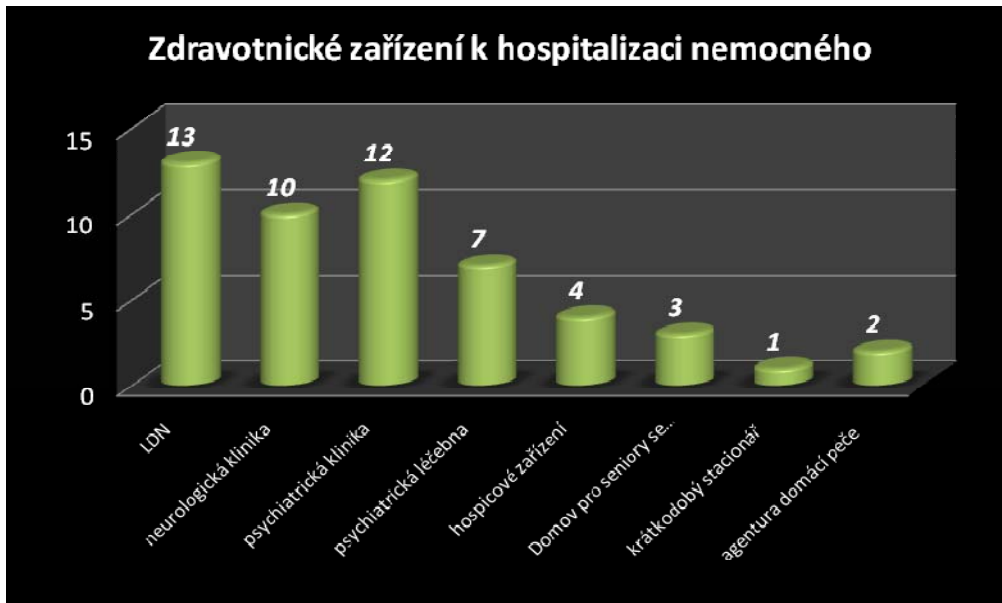
Graf 14 Podílejí/podíleli se na péči o nemocného všichni členové rodiny či pomocníci?



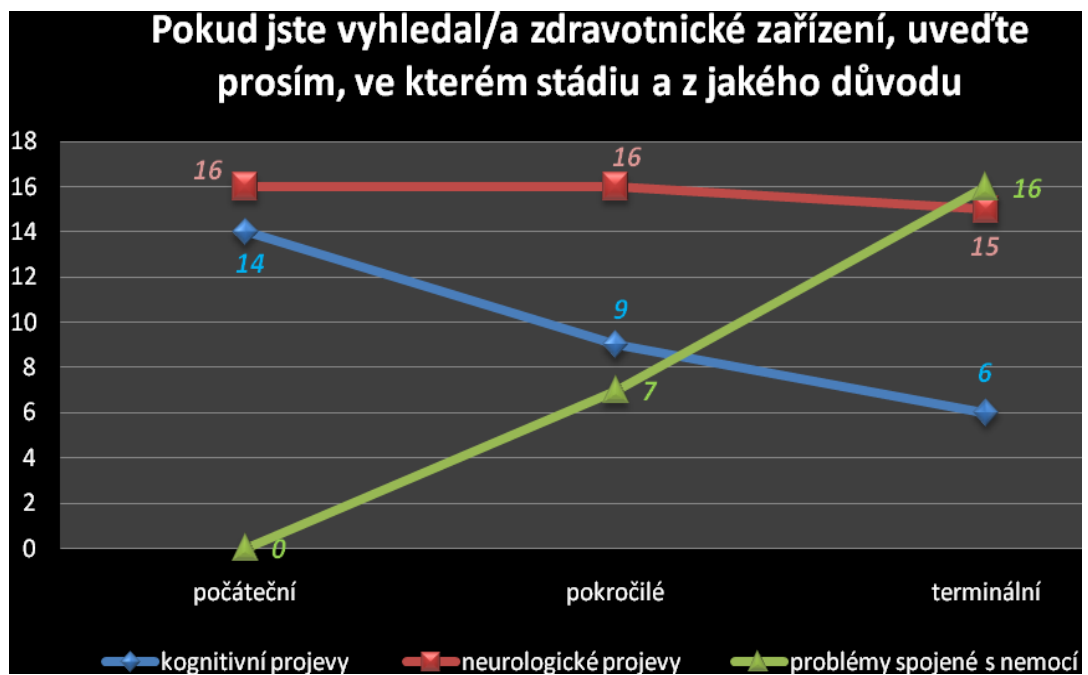
Graf 15 V případě, že se nejedná o členy rodiny, ale pomocníky, prosím uveďte, do které kategorie náleží.



Graf 16 Pokud jste vyhledal/a zdravotnické zařízení k hospitalizaci nemocného, uveďte prosím, jaký typ.

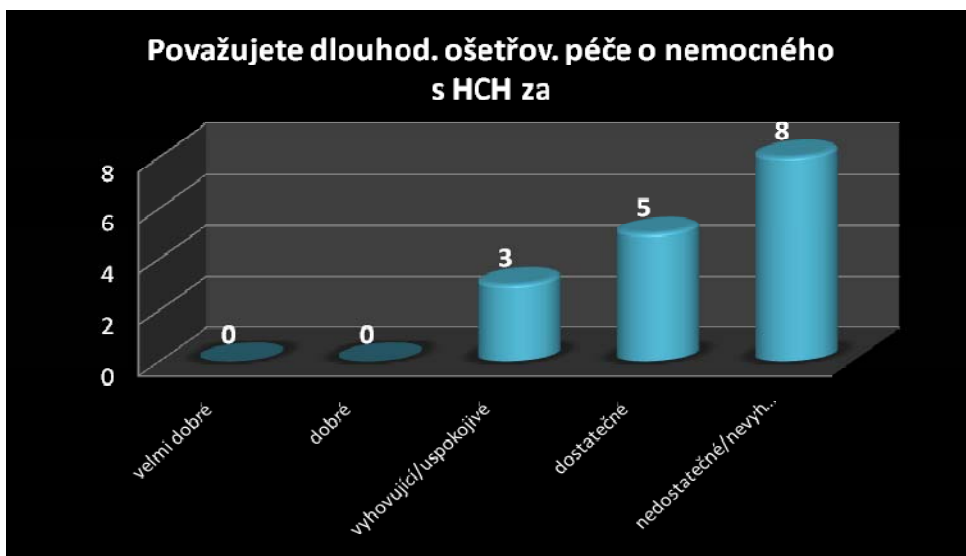


Graf 17 Pokud jste vyhledal/a zdravotnické zařízení, uveďte prosím, ve kterém stádiu a z jakého důvodu.





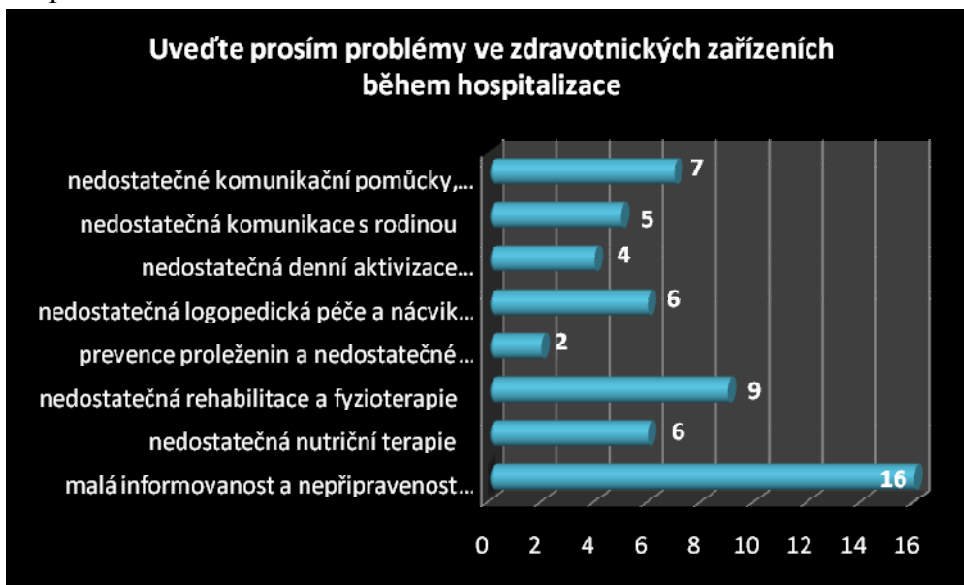
Graf 18 Považujete dlouhodobou ošetrovatelskou péči o nemocného s HN v ČR?



Graf 19 Považujete lékařskou péči o nemocného s HN v ČR za?



Graf 20 Uved'te prosím problémy ve zdravotnických zařízeních během hospitalizace.



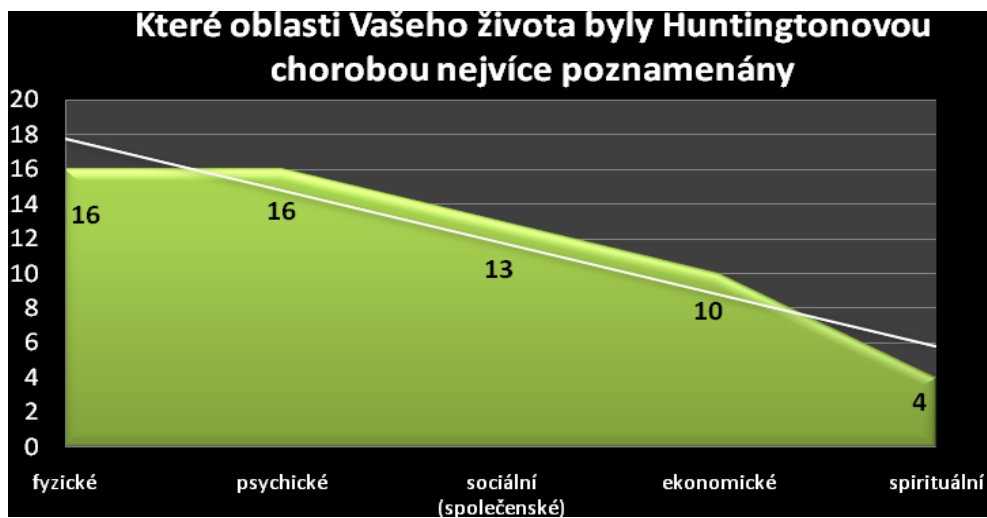
Graf 21 Uvítal/a byste specializované zařízení s edukovaným personálem?



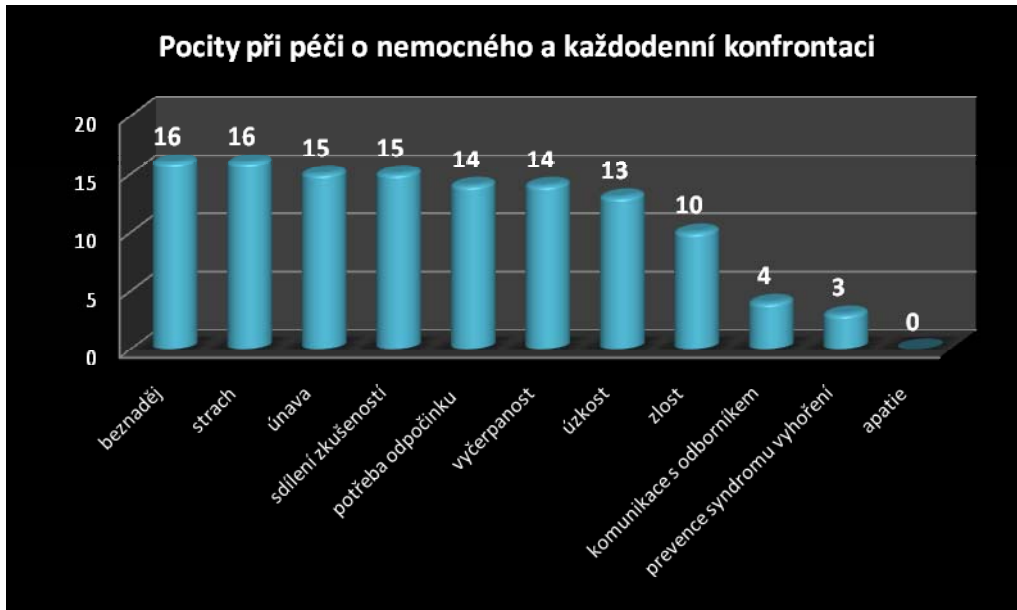
Graf 22 Pro které stádium nemoci byste specializované zařízení uvítal/a?



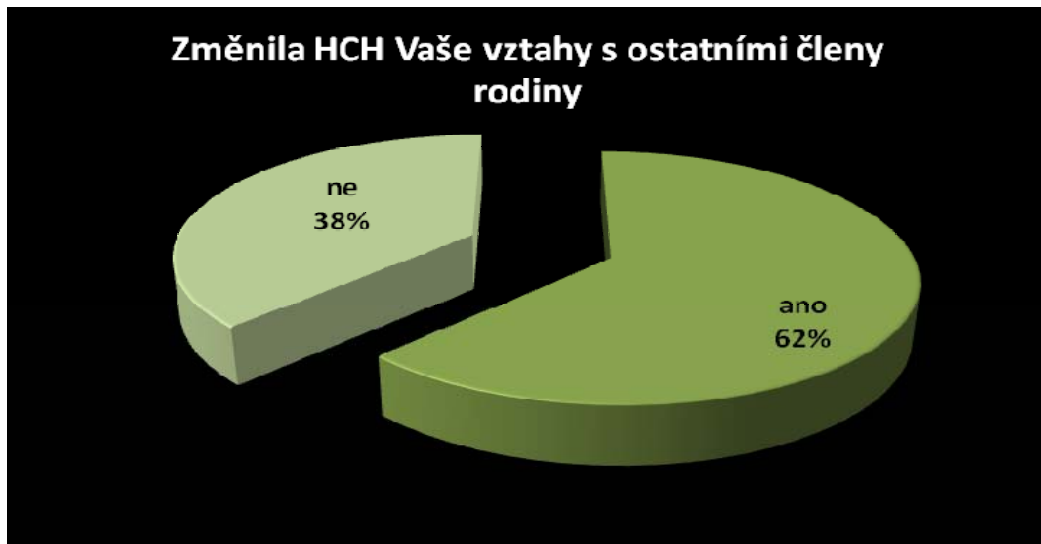
Graf 23 Které oblasti Vašeho života byly Huntingtonovou chorobou nejvíce poznamenány a jak?



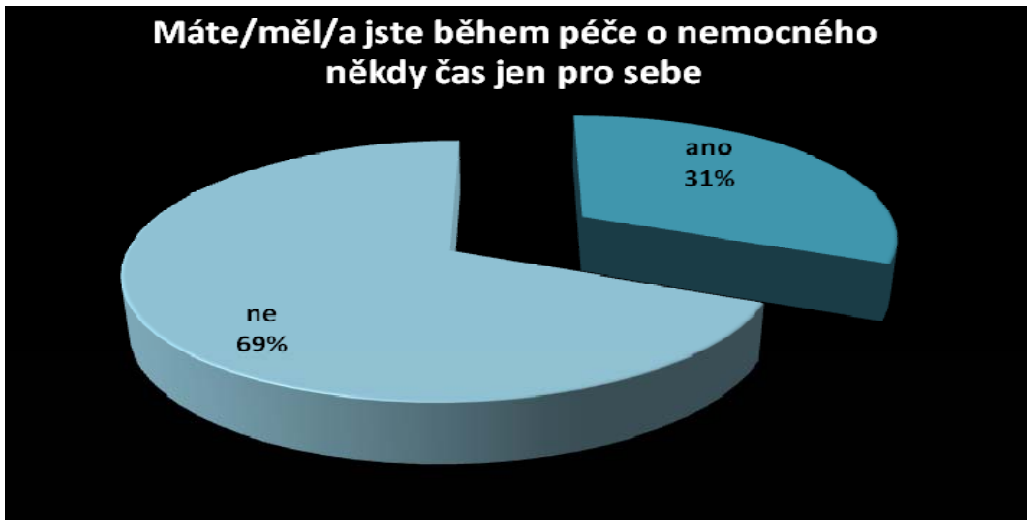
Graf 24 Mohl/a byste prosím popsat Vaše pocity při péči o nemocnou osobu a každodenní konfrontaci s Huntingtonovou chorobou?



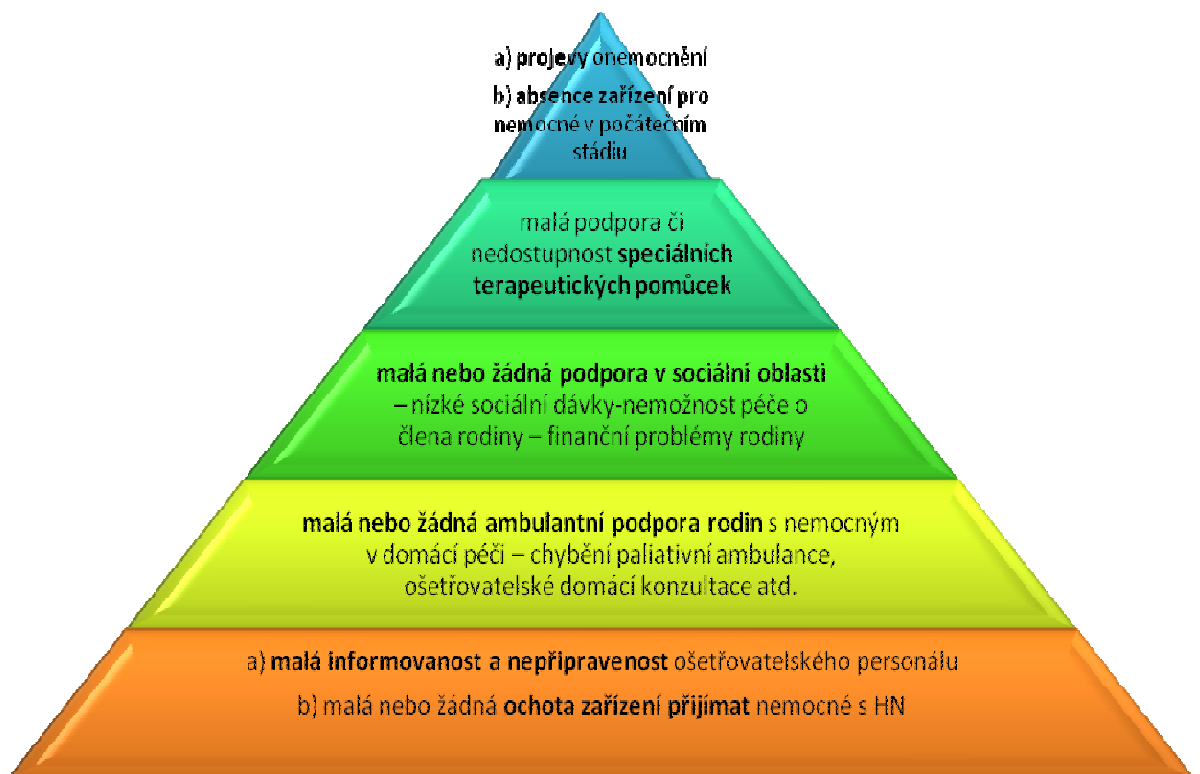
Graf 25 Změnila Huntingtonova choroba Vaše vztahy s ostatními členy rodiny?



Graf 26 Máte/měl/a jste během péče o nemocného někdy čas jen pro sebe, abyste načerpal/a potřebnou energii?



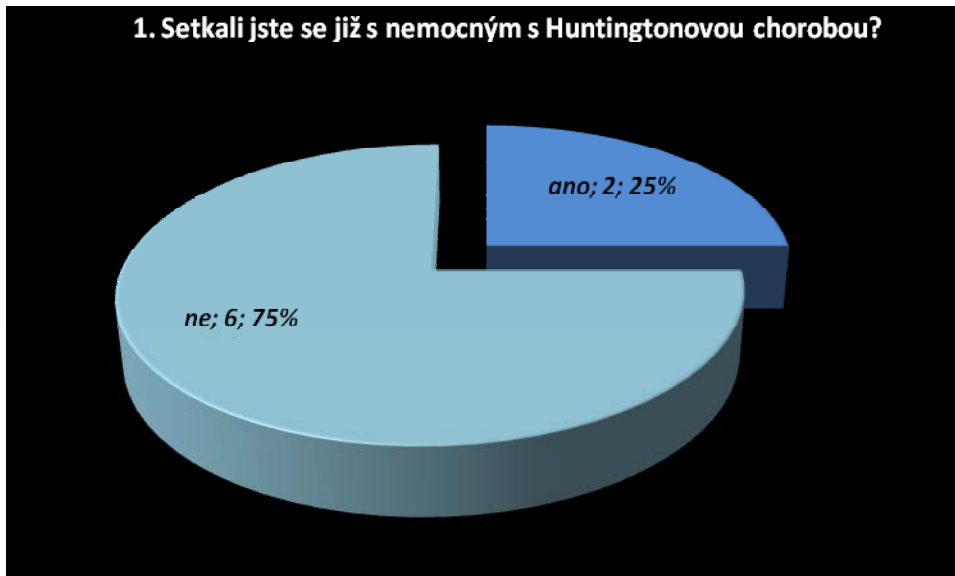
Graf 27 Které problémy spojené s péčí o nemocného člena rodiny považujete za nejpodstatnější a nejproblémovější?



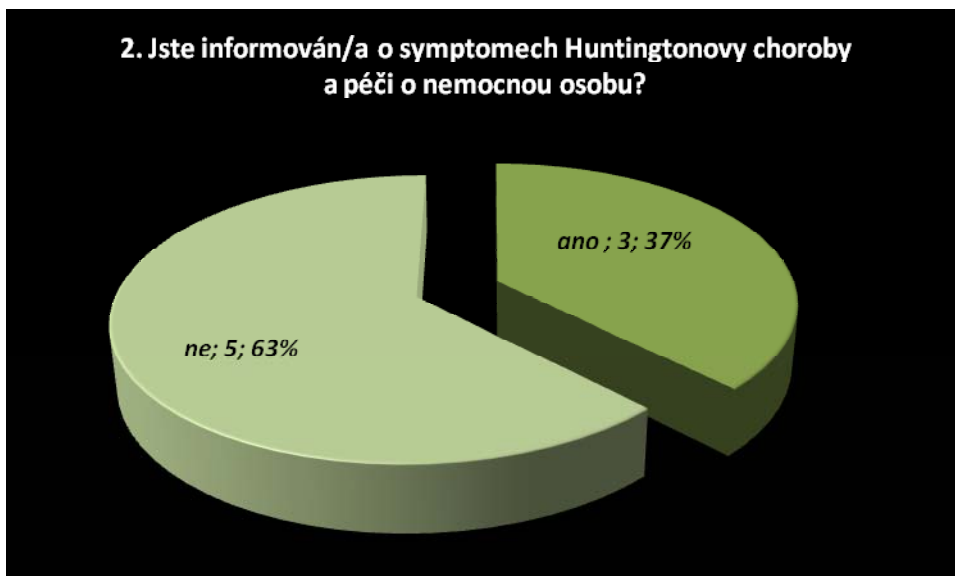
### 2.3.2 Dotazník pro státní i nestátní zdravotnické zařízení

Bylo vybráno 8 zařízení v oblasti Moravy a Slezska.

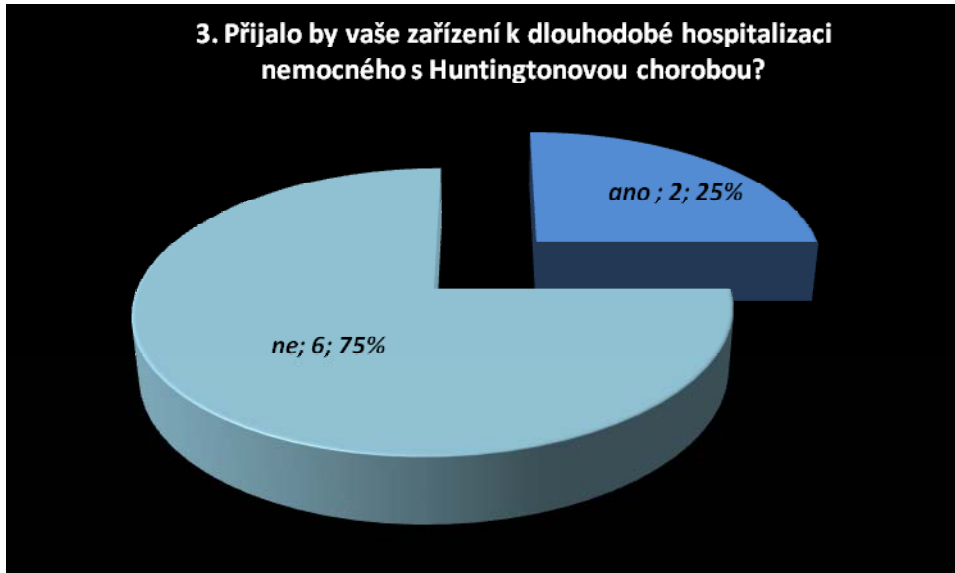
Graf 28 Setkali jste se již s nemocným s Huntingtonovou chorobou?



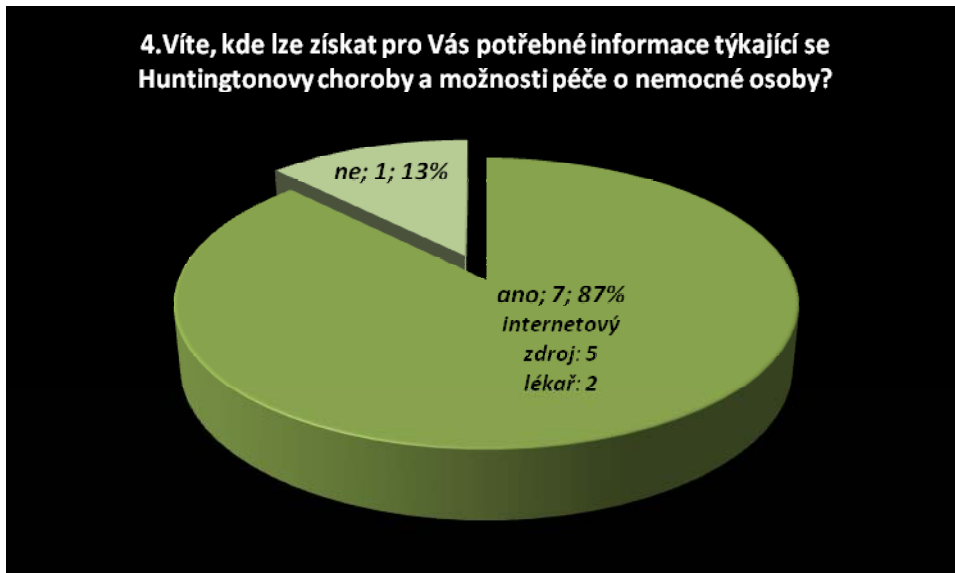
Graf 29 Jste informován/a o symptomech Huntingtonovy choroby a péči o nemocnou osobu?



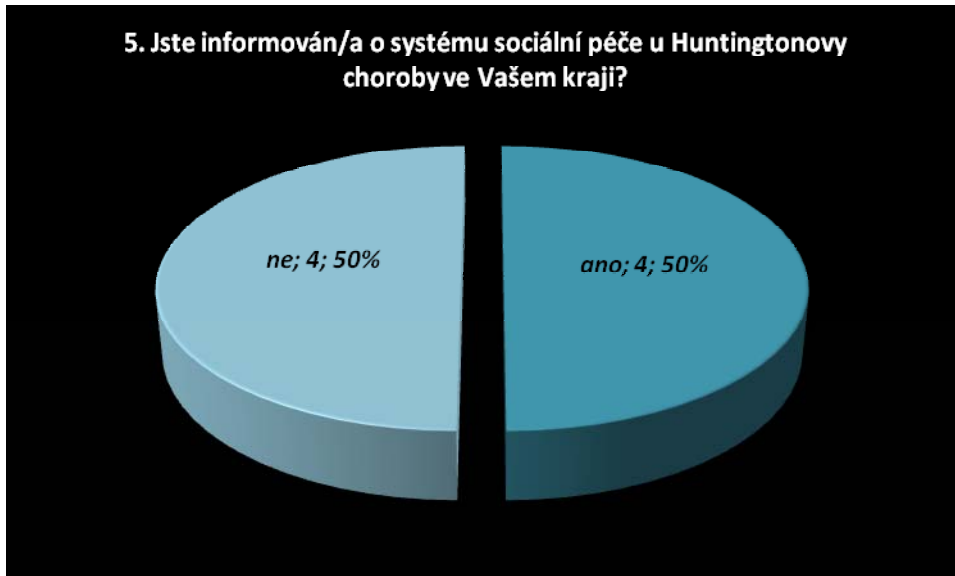
Graf 30 Přijalo by vaše zařízení k dlouhodobé hospitalizaci nemocného s Huntingtonovou chorobou?



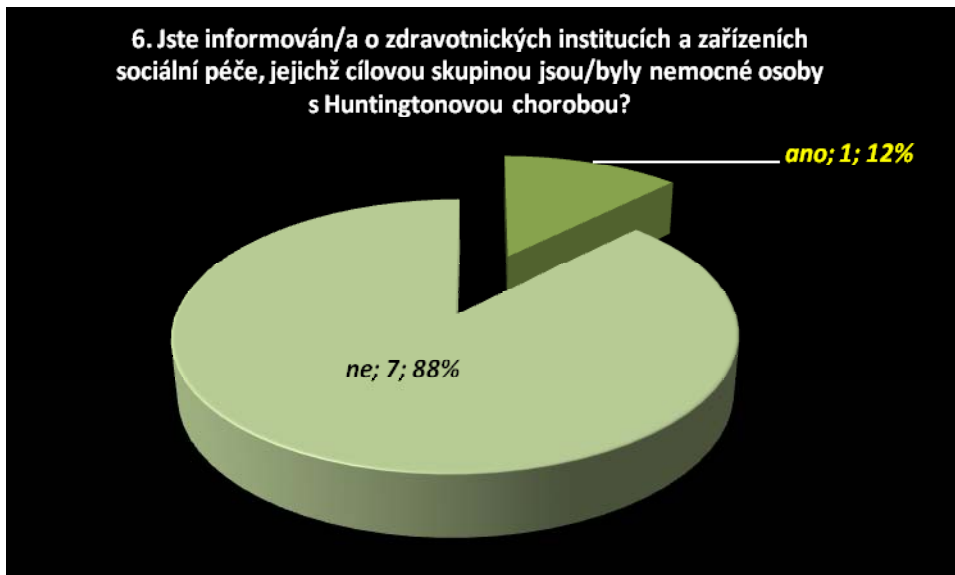
Graf 31 Víte, kde lze získat pro Vás potřebné informace týkající se Huntingtonovy choroby a možnosti péče o nemocné osoby?



Graf 32 Jste informován/a o systému sociální péče u Huntingtonovy choroby ve Vašem kraji?

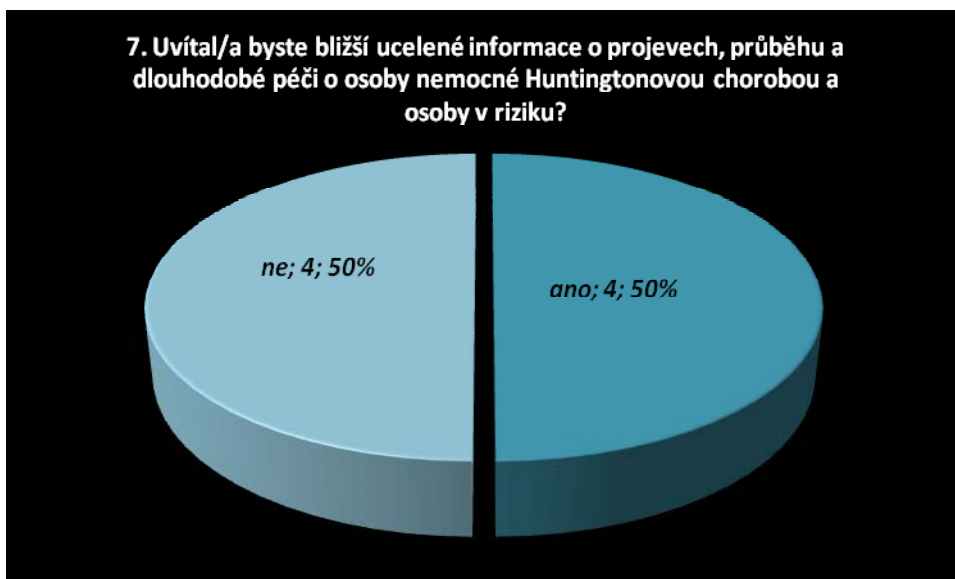


Graf 33 Jste informován/a o zdravotnických institucích a zařízeních sociální péče, jejichž cílovou skupinou byly nemocné osoby s Huntingtonovou chorobou?

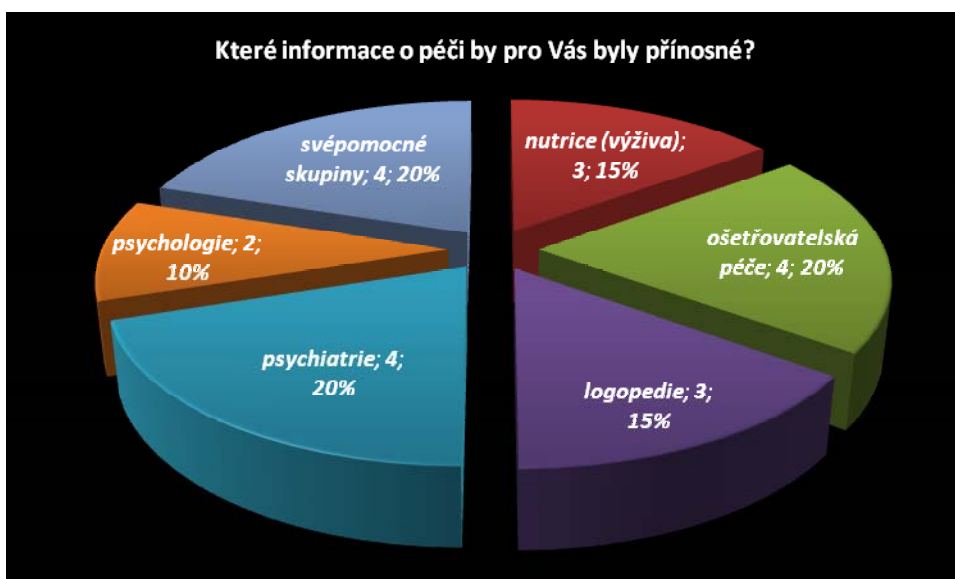




Graf 34 Uvítal/a byste bližší ucelené informace o projevech, průběhu a dlouhodobé péči o osoby nemocné Huntingtonovou chorobou a osoby v riziku?



Graf 35 Které informace o péči by pro Vás byly přínosné?



### 2.3.3 Vyhodnocení výsledků

Zjištěné hodnoty v této kapitole jsou prezentovány v tomto pořadí:

hodnota v %; počet
--------------------

#### 2.3.3.1 Vyhodnocení dotazníku pro nemocné, osoby v riziku HCH a rodiny

Z uvedených výsledků vyplývá, že jsme dotázali skupinu 16-ti respondentů. Z celkového počtu bylo 31%;5 mužů a 69%;11 žen (*graf 3*) ve věkové skupině mezi 31 až 61 a více lety (*graf 2*).

V dotazované skupině bylo 63%;10 respondentů bez rizika HCH, tedy členové rodiny nebo pečovatelé, 25%;4 osob s diagnostikovanou HCH a 12%;2 osob v přímém riziku HCH (*graf 5*). Přičemž 63%;10 uvedlo, že přijalo stanovení diagnózy své nebo člena své rodiny za pomoci farmakoterapie bez odborné pomoci, 31%;5 si vyžádalo ambulantní psychiatrickou péči a 6%;1 si vyžádalo hospitalizaci (*graf 6*).

50%;8 dotázaných uvedlo, že má děti v riziku HCH (*graf 8*). Všichni dotázaní měli nebo mají zkušenosti s péčí o nemocné s HCH (*graf 9*) a již byli nebo v současné době jsou pečovateli o nemocné nebo osoby v riziku HCH (*graf 10*). 44%;7 respondentů pečovalo nebo pečuje o nemocného v časovém rozmezí 11-15 roků, 25%;4 v rozmezí 6-10 roků a 19%;3 v rozmezí 1-5 roků, 13%;2 dotázaných pečuje o nemocné déle, než 16 roků (*graf 11*).

74%;12 dotázaných uvádí, na základě svých zkušeností, že nezvládne péči o nemocného ve všech stádiích. Pouze 13%;2 uvedlo že péči zvládne nebo nedokáže odpovědět (*graf 12, 13*).

V *grafu 14 a 15* je znázorněn podíl péče ostatních členů rodiny nebo nepříbuzných pomocníků. Z uvedeného vyplývá, že v 56%; 9 případech se na péči o nemocnou osobu nepodíleli členové rodiny, ani jiní nepříbuzní pomocníci, zbývajících 44%; 6 dotázaných uvedlo pomoc jiných osob.

Zajímavé výsledky poskytly odpovědi na otázku, které zdravotnické zařízení během nemoci využili k hospitalizaci nemocného s HCH nebo osoby v riziku (*graf 16*). 25%;13 využilo LDN, 36%;19 využilo psychiatrickou léčebnu nebo kliniku, což má souvislost s projevy tohoto onemocnění.

Spojnicový *graf 17* ukazuje očekávanou závislost mezi počátečním, pokročilým a terminálním stádiem nemoci a potřebou ambulantní i ústavní péče.

50%;8 dotázaných považuje dlouhodobou ošetrovatelskou péči za zcela nevyhovující, 31%;5 ji hodnotí jako dostatečnou a 19%;3 za vyhovující (*graf 18*). Lékařskou péči oproti tomu hodnotí jako nedostatečnou pouze 6%;1 a 57%;9 za dobrou a vyhovující (*graf 19*).

Jako nejvýraznější problém během hospitalizace vidí 100%;16 dotázaných v malé nebo téměř žádné informovanosti a nepřipravenosti personálu, 81%;13 v nedostatečné rehabilitaci, fyzioterapii a denní aktivizaci nemocných, 44%;7 v absenci komunikačních pomůcek, symbolů a signálů komunikace s nemocným během hospitalizace. Dalšími problémy se jeví nedostatečná nutriční terapie, logopedie a nácvik polykání (*graf 20*).

Všichni dotázaní by uvítali specializované zařízení s edukovaným personálem, převážně pro nemocné v terminálním stádium nemoci (*graf 21, 22*).

Oblasti života, které byly nejvíce poznamenány přítomností HCH jsou u 100%;16 dotázaných fyzické, psychické, 81%;13 sociální, 63%;10 ekonomické a nejméně je zastoupena oblast spirituální pouze 25%;4 (*graf 23*).

Poslední oblast dotazů byla směřována na pocity každodenní konfrontace při péči o nemocného s HCH (*graf 24*), kde respondenti udávají kromě očekávaných projevů beznaděje, úzkosti a strachu, také v 94%; 15 potřebu sdílení zkušeností a potřeba blízké komunikace s osobou s vlastními zkušenostmi.

Z uvedeného lze konstatovat, že u 62%;10 změnila diagnóza HCH vztahy v rodině (*graf 25*) a osoby pečující v 69%;11 neměli šanci během péče o nemocné provést jak relaxační tak duševní odpočinek, jako prevencí syndromu vyhoření (*graf 26*).

Z *grafu 27* je jasně patrné, že respondenti jako nejpodstatnější a nejproblémovější problémy spojené s péčí o nemocného člena rodiny považují malou

informovanost a nepřipravenost ošetřovatelského personálu a malou nebo žádnou ochotu přijímat nemocné s HCH.

### ***2.3.3.2 Vyhodnocení dotazníku pro státní i nestátní zdravotnická zařízení***

Cílem tohoto krátkého pilotního šetření bylo získání přehledu o informovanosti a zájmu o dané onemocnění. Z uvedeného vyplývá, že 75%;6 (*graf 28*) dotázaných se nesešlo s nemocným s HCH a 63%;5 není informováno o specifických symptomech HCH (*graf 29*).

Celých 75%;6 dotázaných by nepřijalo nemocného s HCH k hospitalizaci z důvodu projevů nemoci a specifických požadavků dlouhodobé péče (*graf 30*).

Dotázaní věděli, kde získat v případě potřeby potřebné informace o nemoci (*graf 31*) a informace ze sociální deklaroval 50%;4 dotázaní (*graf 32*). 88%;7 dotázaných nemá zpětnou vazbu na jiná zařízení se zkušenostmi o péči s HCH pacienty (*graf 33*).

Výsledkem tohoto dotazníkového šetření byla zpětná reakce dvou zařízení (*graf 34*), která měla zájem o edukaci v péči o nemocné s HCH. Praktická edukace těchto zařízení proběhla v měsících březnu a dubnu 2011 (Občanské sdružení Letokruhy, Vsetín a Dům pro seniory Štítý).

Z *grafu 35* vyplývá, že zařízení by měla zájem o informace hlavně z oblasti ošetřovatelské péče, psychiatrické péče a činnosti svépomocných skupin.

### 3 DISKUZE

Prevalence HCH je v Evropě udávána 1:10 000, nicméně široká škála a vážnost projevů onemocnění si vyžadují stejnou pozornost a péči jako jiná neurodegenerativní onemocnění.

V současné lékařské vědecké literatuře je velké množství odborných publikací věnujících se právě projevům, léčbě a výzkumu HCH. V oblasti dlouhodobé péče nemocných v ČR se nevyskytuje studie zabývající se monitoringem dlouhodobé péče ani kvality života osob s HCH, a proto je velmi složité vést diskuzi v této rovině.

Stejně tak, jako uvádí Pollard nebo Skirton ve svých mnoha publikacích, i z našeho výzkumného šetření vyplývá, že osoby pečující mají velkou potřebu komunikace s osobami se stejnými zkušenostmi, potřebu odpočinku neboť často nemají čas ani prostor na vlastní duševní sebeočistu a regeneraci. Tento stav, jak uvádí naši respondenti vede k pocitům beznaděje, strachu, únavy, psychické a fyzické vyčerpanosti, což potvrzuje i Tošnerová.

Této skutečnosti využili již před léty ve SRN, kde jsem měla během svého zahraničního pobytu možnost vidět činnost svépomocné sítě částečně saturující tyto problémy.

Klientské informační centrum KIBIS sdružuje v SRN kompletní aktuální informace o všech sociálních službách, síti agentur domácí péče, svépomocných skupinách (jako je u nás např. SPHCH), volontérech, peerech určených ke krátkodobé pomoci o nemocného. Aktualizuje databáze lékařů a klinik, které se zabývají péčí, léčbou a pomocí u neurodegenerativních a psychiatrických onemocnění. Toto centrum nejen sdružuje a poskytuje non-stop informace o akutní pomoci, ale také pomáhá edukovat okolí, rodiny nemocných, zakládat svépomocné skupiny a získávat vládní dotace, což ani v SRN není lehká úloha. V tomto centru pracují na plný úvazek 3 pracovnice a KIBIS je určen pro spádovou oblast Hannoveru a 21 přilehlých vesnic, což je přibližně 1 000 000 obyvatel.

Dalším palčivým problémem pro rodiny postižené HCH, je neochota, a do jisté míry funkční bariéra zdravotnických zařízení, nepřijmout nemocné v počátečním

a pokročilém stádiu. V této fázi nemocní trpí širokou škálou příznaků jak je popsáno v kapitole 1.3.2 a příloze 1.

Dle grafu 20 a 27 je pro nemocné a osoby v riziku nejzávažnějším problémem informovanost a nepřipravenost personálu, nedostatečná rehabilitace, fyzioterapie, znalost a praktická aplikace procesu denní aktivizace nemocných, absence komunikačních pomůcek, symbolů a signálů komunikace s nemocným během hospitalizace.

Projevy Huntingtonovy choroby jsou natolik specifické, že nemocné osoby vyžadují v případě umístění ve zdravotnické instituci edukovaný personál a vhodně upravené podmínky. Dobrým příkladem je např. pečovatelský dům Florali v SRN, který je určen mladým pacientům s různými neurodegenerativními chorobami. Vila Florali byla otevřena v březnu 2010 a pečují zde přibližně o 15 klientů, tým specializovaných zdravotních sester, nutriční asistent, fyzioterapeut, ergoterapeut a každý den dochází do Florali lékař, logoped a herní specialista z lázeňského centra.

Bohužel v ČR prozatím neexistuje instituce, jejíž cílovou skupinou jsou osoby nemocné HCH, péče o tyto probíhá v náročných podmínkách domácího prostředí a u ambulantních specialistů. Jak vyplývá z výzkumného šetření, je u zainteresovaných osob zájem a potřeba o zbudování takového zařízení (graf 21).

Vzhledem k složitosti dané problematiky si dovoluujeme uvést přímé citace a názory respondentů:

*„...zařízení by mělo být rozdělené pro tři typy stadia nemoci. 1.---pacienty, kteří nejsou schopni se o sebe starat, ale jsou chodící, mluvící, sami se najedí, dojdou si na WC, čili sebeobsuha ještě funguje, ale nefunguje plánování života jako takového, hospodaření s penězi, zapominání nakoupit, vypnout spotřebiče, bezdomovectví, málo prostředků finančních atp. 2. Pacienti ve středním stadiu, kteří již nezvládají sebeobsuhu, již spíše sedící, ale ještě se mohou přemístit za pomoci pomůcek a 3.—terminální stadium, které ale pozor, může trvat při dobré péči roky, nedá se počítat s třemi měsíci jako u onkologických pacientů.....“*

*„Absolutně **neindividuální přístup, odtrženo od lidství** (andělíčků, přes pohyby je člověk stále nahý, nucené zavedení cévky u pacientů s HCh bez proleženin a při dosavadním spolehlivém používání inkontinenčních plen, opět pro pohyby nevhodné), nevyhovění ošetřujícím lékařem při žádosti o individuální přístup ( výživa, 6x denně, uložení tak, aby na pravou ruku měla stoleček s pitím, měla zed', žádná terapie, mají dlouhodobě nemocnou fyzioterapeutku, žádná nutriční podpora), takže do tří dnů zánět urologický, do pěti dnů zápal plic(nebylo polohování a vysazování do křesla ani na žádost u ošetřujícího lékaře)“*

Co se může jevit, jako pozitivum, je implementace HCH do střednědobého plánu Olomouckého kraje, které je výsledkem snahy a práce Pracovní skupiny pro diagnostiku HCH FN a LF UP v Olomouc, která byla založena v roce 2007.

Nejdůležitější pro nás, zainteresované osoby, je zvýšit kvalitu života nemocných osob, osob v riziku, ale i pečujících, tak, aby oni sami mohli nalézt čas pro sebe. Problematika Huntingtonovy choroby je velmi obsáhlá, dalece přesahuje limity této práce a dává podnět k dalšímu zkoumání a snahám zlepšit kvalitu života nemocných osob i osob v riziku. Pro příklad lze uvést několik eticko – právních záležitostí, zejména nemožnost osvojení dítěte osobami v riziku HCH, problémy s pojištěním, poskytnutím úvěrů, půjček a hypoték.

## ZÁVĚR

Každý z nás si přeje prožít dlouhý kvalitní život. Ne vždy, a všem, je to umožněno. Existuje mnoho neléčitelných onemocnění, které kvalitu života postiženého jedince výrazně snižují a Huntingtonova choroba, je jednou z nich.

Mnoho lidí pečuje o své blízké nebo svěřené osoby z různých důvodů v domácím prostředí s nesmírným nasazením a takovou obětavostí, že v průběhu času se výrazně snižuje i kvalita jejich samotného života.

Tato práce je z výše uvedených důvodů, proto věnována nejen aspektům kvality života nemocných HCH, ale i jejich rodinným příslušníkům a pečovatelům neboť jak cituje celosvětové motto tohoto onemocnění „Huntingtonova choroba není onemocnění jedince, ale celé rodiny“

Jako člověk zainteresovaný ve snaze pomoci zlepšit kvalitu života rodin s HCH, mohu konstatovat, že i když zatím není v lidské moci toto onemocnění vyléčit, můžeme usilovnou prací přispět tak, abychom dokázali alespoň trochu usnadnit život rodinám s tímto velmi závažným onemocněním.



## LITERATURA A PRAMENY

BÁRTLOVÁ, SYLVA. Sociologie medicíny a zdravotnictví. 6. přepr. a doplněné vyd. Praha: Grada Publishing, 2005. 188 s. ISBN 80-247-1197-4

BATES, G., HARPER, P., JONES, L. *Huntington's disease. 3rd edition.* Oxford: University Press, 2007. . ISBN 978-0-19-851060-4.

BEZDIČKOVÁ, MARCELA, MOLÍKOVÁ, RADKA, BEBAROVÁ, L, KOLÁŘ, Z *Distribution of nuclear receptors for steroid hormones in the human brain: a preliminary study.* Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub. 2007, 151(1):69–71

GLADKIJ, IVAN, KOLDOVÁ, ZDENĚKA. *Propedeutika sociálního lékařství.* 1. vyd. Olomouc:Univerzita Palackého, 1998. 180 s. ISBN 80 – 7067 – 904 – 2

GLADKIJ, IVAN, HEGER, LEOŠ STRNAD, LADISLAV. *Kvalita zdravotní péče a metody jejího soustavného zlepšování.* 1. vydání. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví, 1999. 183 s. ISBN 80-7013-272-8.

GLADKIJ, IVAN, STRNAD, LADISLAV. *Zdravotní politika – zdraví – zdravotnictví.* 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého, 2002. 111 s. ISBN 80 – 244 – 0500 – 8

GROFOVÁ, ZUZANA. *Nutriční podpora – praktický rádce pro sestry.* 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2007. 248 s. ISBN 978-80-247-1868-2

Histologická struktura a vývoj mozku ve vztahu k Huntingtonově chorobě. *Multidisciplinární přístup k onemocněním s nízkou prevalencí Huntingtonova choroba.* 2007(1)s. 30-33, ISBN 978-80-244-1688-5

HOY, A.: Physiotherapy for Huntington Disease patients at the Arthur Preston Centre Huntington Disease Society of Canada (Fyzioterapie pro pacienty s Huntingtonovou chorobou ve středisku Artura Prestona), Melbourne, 5 stran

HUNTINGTON'S DISEASE SOCIETY OF AMERICA. *A physician's guide to the Management of Huntington's Disease.* 2<sup>nd</sup> edition. Vyd. Huntington's disease society of America, 1999. 90 s. ISBN 0 - 9637730-2-X

IVANOVÁ, KATEŘINA. *Multikulturní ošetřovatelství I.* 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2005. 248 s. ISBN 80 – 247 – 1212 – 1. Podkap. 5. 1, Péče o zdraví a zdravotnictví, s. 113

JIRÁK, ROMAN, HOLMEROVÁ, IVA, BORZOVÁ, CLAUDIA. a kol. *Demence a jiné poruchy paměti – komunikace a každodenní péče.* 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2009. 176 s. ISBN 978 – 80 – 247 – 2454 – 6

Juvenile Huntington Disease. A resource for Families, Health Professionals and Caregivers (Huntingtonova choroba u mladistvých. Pomůcka pro rodiny, zdravotní profesionály a pečovatele). Huntington Society of Canada, 2000

LARSEN. PAMELA. D, LUBKIN, ILENE, MOROF. *Chronic illness – impact and interventions.* 7. vyd. Jones and Bartlett publishers, 2009. s. 3 – 6.

MAREČKOVÁ, JANA. *NANDA – International diagnostika v ošetřovatelském procesu, NIC a NOC klasifikace.* 1. vyd. Ostrava: Repronis, 2006. 80 s. ISBN 80 – 7368 – 109 – 9

MAREŠ, JIŘÍ, MAREŠOVÁ, JANA. *Kvalita života v souvislostech zdraví a nemoci.* 1. vyd. Brno: MSD, 2008. 154 s. ISBN 978-80-7392-073-9. Kap. Paradoxy kvality života, která souvisí se zdravím., s. 6 – 7.

MARKOVÁ, EVA, VENGLÁŘOVÁ, MARTINA, BABIAKOVÁ, MIRA. *Psychiatrická ošetřovatelská péče.* 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2006. 352 s. ISBN 80 – 247 – 1151 – 6

MARKOVÁ, MONIKA. *Sestra a pacient v paliativní péči.* 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2010. 128 s. ISBN 978 – 80 – 247 – 3171 – 1

MINIBERGEROVÁ, LENKA. *Vybrané kapitoly z psychologie pro zdravotnické pracovníky.* 1. vyd. Brno: NCO NZO, 2010. 78 s. ISBN 978 – 80 – 7013 – 513 – 6. Kap. 1. Pacient jako člověk v krizi, nemoc jako svízelná situace, s. 5 – 6.

MOLÍKOVÁ RADKA, BEZDIČKOVÁ MARCELA, DAVID ONDŘEJ, BEBAROVÁ L.. *Huntington's disease and steroid hormone receptors.* Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub. 2007, 151(1):53–57.

- MOUREK, JINDŘICH. *Fyziologie pro studenty zdravotnických oborů*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2005. 204 s. ISBN 80-247-1190-7. Kap.11. Neurofyziologie str. 129.
- MUNZAROVÁ, MARTA. *Lékařský výzkum a etika*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, Grada publishing, 2005, 120 s. ISBN 80-247-0924-4
- NUSSBAUM, Mc INNES. WILLARD., *Klinická genetika*, s. 18-19.
- JEKLOVÁ, MARTA, REITMAYEROVÁ, EVA. *Syndrom vyhoření*. Vyd. Praha: Vzdělávací institut ochrany dětí. 2006. 32 s. ISBN 80-86991-74-1
- PAYNE, JAN a kol. *Kvalita života a zdraví*. 1. vyd. Praha: Triton, 2005. 630 s. ISBN 80 – 7254 – 657 – 0
- POLLARD, JIM. *A Caregiver's Handbook for Advanced Stage Huntington disease*. 1. vyd. Huntington Society of Canada, 1999. 50 s.
- POLLARD, JIMM.. *Jimm Pollard's book HurryUp and Wait!*. 2009. s. 45-48
- ROTH, JAN, KLEMPÍŘ, JIŘÍ, ŠPAČKOVÁ, NATAŠA. *Neuropsychologie v neurologii*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2006. 368 s. ISBN 80 – 247 – 0843 - 4. Kap. Kognitivní deficit u Huntingtonovy nemoci, s. 271 - 302.
- ROTH, JAN, PREISS, MAREK, UHROVÁ, TEREZA. *Deprese v neurologické praxi, část první: symptomy, diagnostika, rizikové faktory*. Vyd. Praha Galén. 1. vyd. 1999. 16 s.
- SCOTISH HUNTINGTON'S ASSOCIATION. *Sexuální problémy u pacientů s HCH*. Zpravodaj Archa. ISSN 1803 – 4500. 2009, č. 34, s. 11 - 12.
- SCHMIDT, E. Z., BONELLI, R. M. *Sexualita u HCH*. Zpravodaj Archa. ISSN 1803 – 4500. 2009, č. 34, s. 10.
- SCHULLER. MATTHIAS, OSTER. PETER. *Geriatric od A do Z pro sestry*. 1. české vyd. Praha: Grada Publishing, 2010. 336 s. ISBN 978 – 80 – 247 – 3013 – 4.
- SPOLEČNOST PRO POMOC PŘI HUNTINGTONOVĚ CHOROBĚ. *Život s Huntingtonovou chorobou, fyzioterapie a ergoterapie – terapeutické sešity*. 1. české vyd. Náchod: Polonček, 2008. 80 s. ISBN 978 – 80 – 904199 – 3 – 3

SPOLEČNOST PRO POMOC PŘI HUNTINGTONOVĚ CHOROBĚ. *Život s Huntingtonovou chorobou, logopedie a poruchy polykání – terapeutické sešity*. 1. české vyd. Náchod: Polonček, 2008. 64 s. ISBN 978 – 80 – 904199 – 2 – 6

VEVERA, JAN. *Agrese, násilné chování u pacientů trpících HCH*. Zpravodaj Archa. ISSN 1803 – 4500. 2008, č. 33, s. 33 – 34.

ZACHAROVÁ, EVA. HERMANOVÁ, MIROSLAVA. ŠRÁMKOVÁ, JAROSLAVA. *Zdravotnická psychologie – teorie a praktická cvičení*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2007. 232 s. ISBN 978 – 80 – 247 – 2068 – 5.

### **Elektronické zdroje**

ASWALL, J. E. *Světová deklarace zdraví* [online]. 2000 [cit. 2011 – 01 - 25]. Dostupné na WWW:

<<http://www.zdrav.cz/modules.php?op=modload&name=News&file=article&sid=1670>>

DEPARTMENT OF NEUROLOGY. *Caring for people with Huntington's disease*. [online] 2003. [cit. 2011 – 03 - 23]. Dostupné na WWW: <<http://www.kumc.edu/hospital/huntingtons/abuse.html>>

HOLMEROVÁ, IVA. *Jak naplánovat denní aktivity pro pacienta postiženého Alzheimerovou chorobou a jinými formami demence*. [online] dat. posl. aktualizace 20. 12. 2010. [cit. 2011 – 04 - 03]. Dostupné na WWW: <<http://www.alzheimer.cz/?PageID=497>>

HOLMEROVÁ, IVA. Péče o seniory a nový obor „Medicína dlouhodobé péče“. *Zdravotnické noviny* [online]. 18. 10. 2010, č. 11 [cit. 2011 – 04 - 12]. Dostupné na WWW: <http://www.zdn.cz/clanek/priloha-lekarske-listy/pece-o-seniory-a-novy-obor-medicina-dlouhodobpece-455165>

HORÁČEK, JIŘÍ., MOTLOVÁ, LUCIE. *Neurodegenerativní onemocnění od molekulární genetiky k léčbě*. [online] [cit. 2011 – 03 . 15]. Dostupné na WWW: <<http://www.cts.cuni.cz/vesmir>>

MINISTERSTVO PRÁCE A SOCIÁLNÍCH VĚCÍ. *Dlouhodobá péče – pojem známý nebo neznámý* [online]. 2009, posl. aktualizace 19. 11. 2010 [cit. 2011 – 03 - 22]. Dostupné na WWW: <<http://www.mpsv.cz/cs/9860>>

MINISTERSTVO PRÁCE A SOCIÁLNÍCH VĚCÍ. *Předběžná národní zpráva o zdravotní a dlouhodobé péči* [online]. 2005 [cit. 2011 – 04 - 10]. Dostupné na WWW: <[http://www.mpsv.cz/files/clanky/1342/zprava\\_zdravotni\\_pece.pdf](http://www.mpsv.cz/files/clanky/1342/zprava_zdravotni_pece.pdf)>

LIVESTRONG. *5 ways to improve the quality of life for Huntington's disease patient*. [online] update 18. 11. 2009. [cit. 2011 – 04 - 05]. Dostupné na WWW: <<http://www.livestrong.com/article/13279-improve-quality-life-huntingtons-disease/>>

NUTRICIA ADVANCED MEDICAL NUTRITION. *Enterální výživa*. [online] 2005. [cit. 2011 – 04 - 11]. Dostupné na WWW: <<http://nutriciamedical.meditorial.cz/>>

*Patologická fyziologie jako integrující medicínský obor. Etiologie a patogeneze nemocí* [online]. 2010 [cit. 2011 – 04 - 26]. Dostupné na WWW: <[http://www.med.muni.cz/patfyz/vl1011/VL10\\_1\\_1.pdf](http://www.med.muni.cz/patfyz/vl1011/VL10_1_1.pdf)>

PEJZNOCHOVÁ, IRENA. *Kvalita v ošetrovatelské péči* [online] 2010. [cit. 2011 – 04 - 14]. Dostupné na WWW: <<http://www.perspektivyjakosti.cz/res/data/000146.pdf>>

PORTÁL O VEŘEJNÉM ZDRAVÍ. *Dlouhodobá péče* [online]. 2011 [cit. 2011 – 04 - 17]. Dostupné na WWW: <[http://ec.europa.eu/health-eu/care\\_for\\_me/long\\_term\\_care/index\\_cs.htm](http://ec.europa.eu/health-eu/care_for_me/long_term_care/index_cs.htm)>

SKIRTON, HEATHER. Huntington disease: A nursing perspective. *Medsurg Nursing: The Journal of Adult health*. June 2005, Vol. 14, č. 3, s. 169 - 173. Dostupné v databázi <<http://search.ebscohost.com>>

SLOVÁČEK, LADISLAV, SLOVÁČKOVÁ, BIRGITA, JEBAVÝ, LADISLAV. Kvalita života nemocných – jeden z důležitých parametrů komplexního hodnocení léčby. *Vojenské zdravotnické listy* [online]. 2004, roč. LXXIII, č. 1 [cit. 2011 – 04 - 17]. Dostupné na WWW: <[http://www.pmfhk.cz/VZL/VZL%201\\_2004/Vz11\\_2.%20Slovacek.pdf](http://www.pmfhk.cz/VZL/VZL%201_2004/Vz11_2.%20Slovacek.pdf)>

SOVOVÁ, ELIŠKA. *Kvalita je výzva*. [online]. [cit. 2011 – 04 - 07]. Dostupné na WWW: <[http://osz.cmkos.cz/CZ/Z\\_tisku/Bulletin/05\\_2003/kvalita.html](http://osz.cmkos.cz/CZ/Z_tisku/Bulletin/05_2003/kvalita.html)>

SUCHÝ, MIROSLAV. *Sledování života pacientů* [online]. 2008 [cit. 2011 – 04 - 02]. Dostupné na WWW: <[http://www.mzcr.cz/KvalitaOdbornik/obsah/sledovani-kvality-zivota-pacientu\\_1850\\_15.html](http://www.mzcr.cz/KvalitaOdbornik/obsah/sledovani-kvality-zivota-pacientu_1850_15.html)>

ROTH, JAN, UHROVÁ, TEREZA, ŽIDOVSKÁ, JANA. *Huntingtonova nemoc – základní informace* [online]. update 2007 [cit. 2011 – 03 - 15]. Dostupné na WWW: <http://www.huntington.cz/start.htm>

THE STATE OF UTAH, DEPARTMENT OF HUMAN SERVICES. *What is long term care?* [online]. 2008 [cit. 2011 – 03 - 27]. Dostupné na WWW: <[http://ucare.utah.gov/what\\_is\\_ltc.html](http://ucare.utah.gov/what_is_ltc.html)>

TOŠNEROVÁ, TAMARA. Příručka pečovatele. [online] 2002 [cit. 2011 – 04 - 16]. Dostupné na WWW:< <http://www.umirani.cz/res/data/010/001224.pdf>>

VAN BROEKHOVEN – GRUTTERS, ELLEN, GAASBEEK, DIRK, VENINGA – VERBAAS, MARTJE. *Výživa a Huntingtonova choroba*. [online] 2003. [cit. 2011 – 04 - 04]. Dostupné na WWW: <http://www.huntington.cz/soubory/vyziva.pdf>

VELKÝ LÉKAŘSKÝ SLOVNÍK. *Chronicita* [online]. 2008 – 2011 [cit. 2011 – 02 - 08]. Dostupné na WWW: <<http://lekarske.slovniky.cz/pojem/chronicita>>

VELKÝ LÉKAŘSKÝ SLOVNÍK. *Přirozená historie nemoci* [online]. 2008 – 2011 [cit. 2011 – 02 - 17]. Dostupné na WWW:< <http://lekarske.slovniky.cz/pojem/prirozena-historie-nemoci>>

WIKIPEDIE OTEVŘENÁ ENCYKLOPEDIÉ. *Chronicita* [online]. 2011 [cit. 2011 – 02 - 08]. Dostupné na WWW: <<http://cs.wikipedia.org/wiki/Chronicita>>

WIKIPEDIE OTEVŘENÁ ENYCKLOPEDIÉ. *Maslowova pyramida* [online] datum posl. aktualizace 4. 1. 2011 [cit. 2011 – 04 - 02]. Dostupné na WWW: <[http://cs.wikipedia.org/wiki/Maslowova\\_pyramida](http://cs.wikipedia.org/wiki/Maslowova_pyramida)>

WIKIPEDIE OTEVŘENÁ ENCYKLOPEDIÉ. *Nemoc* [online]. 2011 [cit. 2011 – 01 - 13]. Dostupné na WWW: ><http://cs.wikipedia.org/wiki/Nemoc>>

WIKIPEDIE OTEVŘENÁ ENCYKLOPEDIÉ. *Úzkost* [online] datum posl. aktualizace 5. 2. 2011 [cit. 2011 – 03 - 23]. Dostupné na WWW: <<http://cs.wikipedia.org/wiki/%C3%9Azkost>>

WORLD HEALTH ORGANIZATION. *Definition of Health* [online]. 2011 [cit. 2011-01-12]. Dostupné na WWW: <<https://apps.who.int/aboutwho/en/definition.html>>

WORLD HEALTH ORGANIZATION. *Health promotion glossary* [online] 1998 [cit. 2011 – 03 - 07]. Dostupné na WWW: <[http://www.who.int/hpr/NPH/docs/hp\\_glossary\\_en.pdf](http://www.who.int/hpr/NPH/docs/hp_glossary_en.pdf)>

### **Další zdroje**

CALLONE, R. P. KUDLACEK, S. VASILOFF, C. B. a kol. Alzheimerova nemoc – 300 tipů a rad, jak ji zvládat lépe. Přel. Klinkerová J. Grada publishing, 2008, 1. české vydání. ISBN 978 – 80 – 247 – 2320 – 4.

FALEIDE, A. O. LIAN, L. B. FALEIDE, E. K. Přel. Křivohlavý Jaro. *Vliv psychiky na zdraví – soudobá psychosomatika*. Vyd. Grada Publishing, 1. vyd. 2004. ISBN 978 – 80 – 247 – 2864 – 3. 240 s.

ŘEHULKOVÁ, O. ŘEHULKA, E. BLATNÝ, M et al. Vyd. Brno MSD, 1. vyd. 2008. ISBN 978-80-7392-073-9. 154 s.

IVANOVÁ, KATEŘINA, JURÍČKOVÁ, LUBICA. *Písemné práce na vysokých školách se zdravotnickým zaměřením*. 2. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého, 2009. 99 s. ISBN 978 – 80 – 244 – 1832 - 2

## SEZNAM PŘÍLOH

- Příloha 1      Přehled projevů Huntingtonovy choroby dle terapeutického sešitu  
Život s Huntingtonovou chorobou-Fyzioterapie a Ergoterapie.
- Příloha 2      Dotazník pro nemocné, osoby v riziku HCH a rodiny.
- Příloha 3      Dotazník pro státní i nestátní zdravotnická zařízení.
- Příloha 4      Fotodokumentace stáže v SRN.
- Příloha 5      Povolení SPHCH.



## SEZNAM ZKRATEK

AJ	anglický jazyk
ATNR	asymetrický tonický šíjový reflex
ČJ	český jazyk
DHHS	Department of Health and Human Services
DNA	deoxyribonukleové kyseliny
EHDN	European Huntington Disease Network
GABA	kyselina gama-aminomáselná
HCH	Huntingtonova choroba
HN	Huntingtonova nemoc
LF UP	Lékařská fakulta Univerzity Palackého v Olomouci
OECD	Organizace pro hospodářskou spolupráci a rozvoj
PEG	Perkutánní endoskopická gastrostomie
SPHCH	Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě
SRN	Spolková republika Německo
STNR	symetrický tonický šíjový reflex
USA	United States of America
WHO	Světová zdravotnická organizace

## SEZNAM OBRÁZKŮ

Číslo	Název	Strana
1.	Dvoušroubovice DNA	19
2.	Čtyři baze DNA A-adenosin, C-cytosin, G-guanin, T-tymin	20
3.	Triplet CAG	20
4.	Schéma DNA s 35 a méně opakováním	20
5.	5 Schéma DNA s 36-39 opakováním	21
6.	Schéma DNA s 40 a více opakováním	26
7.	Schéma normálního a abnormálního huntingtinu, který poškozuje buňky ve striatu	21
8.	Transverzální řez centrálním nervovým systémem. Šipkou vyznačena místa degenerace	22
9.	Přehled projevů Huntingtonovy choroby	24
10.	Návštěva v KIBIS	93
11.	Vila Florali v Bad Nenndorf určená pro neocné v juvenilní formě HCH (zprava: Helga von Willucki, Renáta Váverková, Marie Sovová.	93
12.	Prohlídka jednotlivých budov psychiatrické léčebny ve Warendorfu	93

## SEZNAM GRAFŮ

<b>Číslo</b>	<b>Název</b>	<b>Strana</b>
1.	Přehled projevů Huntingtonovy choroby v grafu	23
2.	Kolik je Vám let?	49
3.	Jste muž nebo žena?	49
4.	Uveďte nejvyšší dosažené vzdělání	50
5.	Jste osoba v	50
6.	V případě, že již znáte výsledek genetického testu, můžete prosím uvést reakci na výsledky Vašeho testování nebo výsledky Vašich členů rodiny?	51
7.	Uveďte prosím, v jakém příbuzenském vztahu k osobě nemocné s Huntingtonovou chorobou jste?	51
8.	Máte děti v riziku HCH?	52
9.	Máte již zkušenosti s Huntingtonovou chorobou a péčí o člena rodiny a to v současné době nebo v minulosti?.	52
10.	Můžete prosím uvést, zda jste nyní nebo jste byl/a přímým pečovatelem nemocného nebo jste se na péči podílel/a?	53
11.	Jak dlouho pečujete nebo jste pečoval/a o nemocného?	53
12.	Myslíte si, že zvládnete péči o nemocného ve všech stádiích?	24
13.	Pečoval/a jste o nemocného ve všech stádiích nemoci?	54
14.	Podílejí/podíleli se na péči o nemocného všichni členové rodiny či pomocníci?	55
15.	V případě, že se nejedná o členy rodiny, ale pomocníky, prosím uveďte, do které kategorie náleží?	55
16.	Pokud jste vyhledal/a zdravotnické zařízení k hospitalizaci nemocného, uveďte prosím, jaký typ ?	56
17.	Pokud jste vyhledal/a zdravotnické zařízení, uveďte prosím, ve kterém stádiu a z jakého důvodu ?	56
18.	Považujete dlouhodobou ošetrovatelskou péčí o nemocného s HN v ČR?	57
19.	Považujete lékařskou péčí o nemocného s HN v ČR za ?	57
20.	Uveďte prosím problémy ve zdravotnických zařízeních během hospitalizace.	58
21.	Uvítal/a byste specializované zařízení s edukovaným personálem?	58
22.	Pro které stádium nemoci byste specializované zařízení uvítal/a?	59
23.	Které oblasti Vašeho života byly Huntingtonovou chorobou nejvíce poznamenány a jak?	59
24.	Mohl/a byste prosím popsat Vaše pocity při péči o nemocnou osobu a každodenní konfrontaci s Huntingtonovou chorobou?	60
25.	Změnila Huntingtonova choroba Vaše vztahy s ostatními členy rodiny?	60
26.	Máte/měl/a jste během péče o nemocného někdy čas jen pro sebe, abyste načerpal/a potřebnou energii?	61

27.	Které problémy spojené s péčí o nemocného člena rodiny považujete za nejpodstatnější a nejproblémovější?	61
28.	Setkali jste se již s nemocným s Huntingtonovou chorobou?	62
29.	Jste informován/a o symptomech Huntingtonovy choroby a péči o nemocnou osobu?	62
30.	Přijalo by vaše zařízení k dlouhodobé hospitalizaci nemocného s Huntingtonovou chorobou?	63
31.	Víte, kde lze získat pro Vás potřebné informace týkající se Huntingtonovy choroby a možnosti péče o nemocné osoby?	63
32.	Jste informován/a o systému sociální péče u Huntingtonovy choroby ve Vašem kraji?	64
33.	Jste informován/a o zdravotnických institucích a zařízeních sociální péče, jejichž cílovou skupinou byly nemocné osoby s Huntingtonovou chorobou?	64
34.	Uvítal/a byste bližší ucelené informace o projevech, průběhu a dlouhodobé péči o osoby nemocné Huntingtonovou chorobou a osoby v riziku?	65
35.	Které informace o péči by pro Vás byly přínosné?	65

# PŘÍLOHY

Příloha 1

## Přehled projevů Huntingtonovy choroby dle terapeutického sešitu *Život s Huntingtonovou chorobou-Fyzioterapie a Ergoterapie*.

(*Deutsche Huntington-Hilfe e.V., 2002 v překladu Společnosti pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2007*)

<b><i>Pružnost svalů</i></b>	Je většinou v normálním rozsahu, v pozdějším stadiu je však pohyblivost svalů omezena, svalové křeče se vyskytují zřídka.
<b><i>Síla svalů</i></b>	Svalová síla je oslabena výrazně a často nejsilněji postižené jsou posturální-antigravitační svaly-určují držení pacientova těla.
<b><i>Změny držení těla</i></b>	Počátek nemoci se vyznačuje jen lehkými změnami držení těla, a to rozkročeným postojem - nerovnoměrné rozdělení hmotnosti - hlava je svěšená - nepřírozená poloha paží -nadměrné protažení a ohnutí v bocích (kyčlích).
<b><i>Chůze</i></b>	Projevy, stupeň i typ potíže při chození mohou být velmi rozdílné např.: chybějící schopnost otáčení, chybějící pohyby paží, pacient se naklání na jednu stranu, potíže při startu (v pokročilém stadiu), poskakování při chůzi (klasický příznak), chůze na patách atd.
<b><i>Koordinace</i></b>	Cílené pohyby chřadnou, jsou nepřesné a méně plynulé. Cílený pohyb neprobíhá v jednom celku, který obezřetně začíná a končí, je pohyb proveden buď příliš prudce nebo příliš pomalu.
<b><i>Dyskineze</i></b>	V počáteční fázi nemoci nejsou mimovolné, nekoordinované pohyby příliš výrazné a omezují se pouze na distální (vzdálené od trupu) části končetin a obličejových svalů. S pokračující nemocí pohyby narůstají. Pak je postižena také šíje, ramena a pánev. Stres, podráždění a únava posilují dyskinetické pohyby. <sup>114 115</sup>
<b><i>Reflexy</i></b>	Zpočátku nastupuje zhoršení rovnovážné reakce, když je opěrná plocha malá. Reflex vrácení do původní polohy při pocitu bolesti nebo tepla se může vytrácet.

<sup>114</sup> HOY, A.: Physiotherapy for Huntington Disease patients at the Arthur Preston Centre Huntington Disease Society of Canada (Fyzioterapie pro pacienty s Huntingtonovou chorobou ve středisku Artura Prestona), Melbourne, 5 stran

<sup>115</sup> Juvenile Huntington Disease. A resource for Families, Health Professionals and Caregivers (Huntingtonova choroba u mladistvých. Pomůcka pro rodiny, zdravotní profesionály a pečovatele). Huntington Society of Canada, 2000

	Reflex přímého držení těla je potlačen. Zpočátku může vzniknout tonický šíjový reflex, většinou jako asymetrický tonický šíjový reflex (ATNR), dále rozvoj symetrického tonického šíjového reflexu (STNR).
<b><i>Poruchy dýchání</i></b>	Omezený objem plic a potíže při přepjatém (násilném) vydechnutí, omezené možnosti při výdechu, snížená kontrola při vydechnutí, ztížený volní projev kašle je často obtížný a méně cílený, snížená schopnost dýchat nosem, snížená kontrola dýchacích svalů a abnormální pohyby jako důsledek nedobrovolných (mimovolných) pohybů. Uvedené jevy vedou k zápalu plic, pneumonie a zástava dýchání což je nejčastější příčina úmrtí u pacientů s HCH.
<b><i>Pocity - citění</i></b>	Vymizení-ztráta smyslu pro bolest (pocit bolesti), schopnost rozlišování a vnímání.
<b><i>Pocit tepla/chladu</i></b>	Vnímání zůstává zachováno, může být však otupěno či opožděno, to vede ke zvýšenému nebezpečí spálenin.
<b><i>Rozlišovací schopnost</i></b>	Rozlišovací schopnost je snižená a v průběhu nemoci stále klesá. Projevuje se při lokalizaci, stereognózi: schopnosti rozeznat předměty samotným hmatovým smyslem a snášení bolesti, že pacienti v jednotlivých částech těla již nemají vůbec žádný cit, k tomu téměř nedochází.
<b><i>Problémy s polykáním</i></b>	Vzhledem k dysfagii, potíže při polykání nápojů, pevné stravy a vlastních slin mohou vést k závažnému zakuckání a záchvatu dušení s případným smrtelným koncem. Dysfagie může vést k aspirační pneumonii a k infekci dýchacích orgánů.
<b><i>Paměť</i></b>	Vyšetřování prokázalo, že u pacientů s Huntingtonovou chorobou vznikají poruchy paměti často již před pohybovými poruchami. Poruchy paměti se v průběhu nemoci zhoršují. Nemocný má problém s nalézáním vhodných slov, zpracovat současně různé dané skutečnosti, problémy s krátkodobou pamětí, přičemž dlouhodobá paměť většinou zůstává nedotčena nebo je poškozena teprve v pozdější fázi choroby.
<b><i>Poruchy koncentrace</i></b>	Snížení schopnosti koncentrace a schopnosti se organizovat (uspořádat) nastává často již v počátku nemoci.
<b><i>Tělesné vnímání</i></b>	Schopnost lokalizace jednotlivých částí těla je zpočátku nedotčena. Teprve když nastane dyspraxie je také poškozeno držení těla.
<b><i>Apraxie – dyspraxie</i></b>	Z důvodu neschopnosti provádět činnosti, ačkoliv fyzické předpoklady existují, není pacient schopen provádět automaticky úkony ani když je o to požádán, ani když se mu předvedou.
<b><i>Vnímání tvaru a prostoru</i></b>	Někteří pacienti nedokáží rozlišit přední a zadní stranu, vnitřní a vnější stranu nějakého předmětu.

	Spolu s potížemi držení těla a prostorové orientace je oblékání nebo přijímání stravy obtížným úkolem. Další problémy nastávají při odhadování vzdáleností – sedne vedle židle. Pacient ztrácí tedy bezprostřední kontakt s okolním prostředím, se sebou samým, se svým tělem a se svými pohyby.
<b>Deprese</b>	Nejedná o psychotickou depresi. Nepřestávající pocity zoufalství, nedostatek energie a motivace, jakož i všeobecná apatie, silně ovlivnit možnosti pacienta, jak se vyhnout terapii.
<b>Kontrola impulsivnosti</b>	U některého pacienta s Huntingtonovou chorobou se v počáteční fázi úplně hrouť systém, který reguluje vyjádření pocitů. Jeho osobnost se sice nemění, ale chybí mu kontrola nad charakteristickými rysy osobnosti. Obtížný člověk bude ještě obtížnější, povrchní (lehkomyšlný) bude ještě povrchnější, což vede k dodatečným problémům.
<b>Způsobilost ke vztahům</b>	S postupující nemocí, klesá schopnost vytvářet v mezích společenských norem kontakt s jinými lidmi. Pacientovi připadá stále obtížnější držet se těchto norem. Tak na příklad již nebude respektovat osobní volný prostor nebo oční kontakt.
<b>Ovládání rukou (kontrola)</b>	Rorušena bývá ne koordinace celé horní končetiny, ale jen prstů ruky, a síly při uchopení, je omezena prstová hbitost a šikovnost. Omezena je jemná motorika, hrubá motorika zůstává zpravidla nejprve dobře zachovaná.
<b>Zrakové poruchy</b>	V počáteční fázi jsou pohyby očí a zorné pole nepoškozeny. Později může pacientovi připadat zatěžko předmět, který je nad jeho zorným polem, pomalu sledovat očima a zaostřit pohled na nějaký předmět. Mohou být také poškozeny kontrolované pohyby očí, nezávislé na pohybech šíje.
<b>Snášenlivost pro cvičení</b>	Pacienti mají jen malou snášenlivost ke cvičení, a to z důvodu výše uvedených příznaků.

## Příloha 2

### Dotazník pro nemocné, osoby v riziku HCH a rodiny.

**1. Uved'te prosím tyto údaje:**

a. *Váš věk*

- 14 - 17       18 – 25       26 – 30       31 – 35  
 36 – 40       41 – 45       46 – 50       51 – 60  
 61 a více

b. *pohlaví*

- muž       žena

c. *nejvyšší dosažené vzdělání.*

- základní       středoškolské bez maturity  
 středoškolské s maturitou       vysokoškolské

**2. Jste osoba:**

- s diagnostikovanou Huntingtonovou chorobou  
 v přímém riziku Huntingtonovy choroby  
 bez rizika Huntingtonovy choroby (osoba zapojená do péče o člena rodiny, jiný rodinný příslušník, nepřibuzný pečovatel)

**3. V případě, že již znáte výsledek genetického testu, můžete prosím uvést reakci na výsledky Vašeho testování nebo výsledky Vašich členů rodiny (příbuzných)?**

- sdělení zprávy jsem zvládl/a s pomocí rodiny a krátké farmakoterapie  
 sdělení zprávy si vyžádalo psychologickou/psychiatrickou ambulantní péči  
 sdělení zprávy si vyžádalo psychologickou/psychiatrickou hospitalizační péči  
 prosím vyjádřete reakci vlastními slovy

**4. Uved'te prosím, v jakém příbuzenském vztahu k osobě nemocné s Huntingtonovou chorobou jste.**

- manžel/partner/druh  
 manželka/partnerka/družka  
 matka  
 otec  
 syn / dcera  
 bratr / sestra  
 teta / strýc  
 bratranec/sestřenice  
 jiný nepokrevní příbuzný (tchán, tchýně)  
 pečovatel

**5. Máte děti v riziku Huntingtonovy choroby?**

- ano       ne

**6. Máte již zkušenosti s Huntingtonovou chorobou a péčí o člena rodiny a to v současné době nebo v minulosti?**

- ano       ne

**7. Můžete prosím uvést, zda jste nyní nebo jste byl/a přímým pečovatelem nemocného nebo jste se na péči podílel/a?**

- ano       ne

**8. Jak dlouho pečujete nebo jste pečoval/a o nemocného?**

- 1 - 5 roků       5 - 10 roků       10 – 15 roků       15 a více

**9. Péče o nemocného**

a. *Myslíte si, že zvládnete péči o nemocného ve všech stádiích?*

- ano       ne       nevím

b. *Pečoval/a jste o nemocného ve všech stádiích nemoci?*



- ano                       ne
- c. *Podílejí/podíleli se na péči o nemocného všichni členové rodiny či pomocníci?*
- ano                       ne
- Uveďte prosím počet:
- d. *V případě, že se nejedná o členy rodiny, ale pomocníky, prosím uveďte, do které kategorie náleží:*
- edukovaní přátelé rodiny
- dobrovolníci – odkud:
- placený edukovaný pomocník
- jiné uveďte:

**10. Pokud jste vyhledal/a zdravotnické zařízení k hospitalizaci nemocného, uveďte prosím, jaký typ**

- nemocniční zařízení - LDN
- nemocniční zařízení – neurologická klinika
- nemocniční zařízení – psychiatrická klinika
- nemocniční zařízení – psychiatrická léčebna
- nemocniční zařízení – hospicové zařízení
- nestátní zdravotnické zařízení – Domov pro seniory se zvláštním režimem
- krátkodobý stacionář (pobyt do 90-ti dnů)
- agentura domácí péče
- jiné zařízení : .....

**11. Pokud jste vyhledal/a zdravotnické zařízení, uveďte prosím, ve kterém stádiu a z jakého důvodu**

- a. *počáteční stádium*
- kognitivní projevy (poruchy chování, agresivita, psychiatrické projevy)
- neurologické projevy
- b. *pokročilé (střední) stadium*
- kognitivní projevy (poruchy chování, agresivita, psychiatrické projevy)
- neurologické projevy (chorea, porucha rovnováhy, porucha chůze, bolesti atd.)
- problémy spojené s nemocí (problémy s výživou, polykáním, fyzioterapie-prevence pádu, rehabilitace po pádu)
- c. *terminální stádium*
- kognitivní projevy (poruchy chování, psychiatrické projevy)
- neurologické projevy (chorea, porucha rovnováhy, porucha chůze, svalová ztuhlost atd.)
- problémy spojené s nemocí (prevence proleženin, problémy s výživou, polykáním, fyzioterapie-prevence pádu, rehabilitace po pádu atd.)

**12. Považujete dlouhodobou ošetrovatelskou péči o nemocného s HN v ČR za**

*(dlouhodobou péčí je míněna péče ošetrovatelská v zařízeních, fyzioterapie, ergoterapie, nutriční poradenství, logopedie atd.)*

- velmi dobré
- dobré
- vyhovující/uspokojivé
- dostatečné
- zcela nedostatečné/nevhovující

**Na této škále prosím ohodnořte podmínky dlouhodobé ošetrovatelské péče v ČR**

velmi dobré								zcela nedostatečné	
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10



- ekonomické  
*prosím doplňte konkrétně*
- spirituální (náboženské)  
*prosím doplňte konkrétně*

**20. Mohl/a byste prosím popsat Vaše pocity při péči o nemocnou osobu a každodenní konfrontaci s Huntingtonovou chorobou?**

- únava
- beznaděj
- strach
- vyčerpanost
- úzkost
- zlost
- apatie
- potřeba komunikace s odborníkem
- potřeba blízké komunikace s osobou s vlastními zkušenostmi – sdílení zkušeností
- potřeba odpočinku a relaxace
- potřeba vlastní terapie s odborníkem (psycholog/psychiatr) jako prevence syndromu vyhoření

**21. Změnila Huntingtonova choroba Vaše vztahy s ostatními členy rodiny?**

- ano
- ne

Prosím, popište jak:.....

**22. Máte/měl/a jste během péče o nemocného někdy čas jen pro sebe, abyste načerpal/a potřebnou energii?**

- ano
- ne

**23. Prosím napište nám, co Vás trápí nebo trápilo během péče o nemocné. Budeme velmi vděční za Vaše postřehy, rady a zkušenosti, jak z domácí péče tak z péče ve zdravotnickém zařízení. Vaše cenné postřehy a zkušenosti se dále pokusíme využít při zjištění údajů o kvalitě života nemocných a osob v riziku a využijeme je při získání dotací na vybudování specializovaného pečovatelského zařízení.**

**Mnohokrát děkujeme za Vaši pomoc a trpělivost.**

**Dotazník pro státní i nestátní zdravotnická zařízení**

1. Setkali jste se již s nemocným s Huntingtonovou chorobou  
 ano             ne
2. Jste informován/a o symptomech Huntingtonovy choroby a péči o nemocnou osobu?  
 ano             ne
3. Přijalo by vaše zařízení k dlouhodobé hospitalizaci nemocného s Huntingtonovou chorobou?  
 ano             ne
4. Víte, kde lze získat pro Vás potřebné informace týkající se Huntingtonovy choroby a možnosti péče o nemocné osoby? V případě pozitivní odpovědi tuto prosím konkretizujte.  
 ano             ne  
Uved'te prosím zdroj:
5. Jste informován/a o systému sociální péče u Huntingtonovy choroby ve Vašem kraji.  
 ano             ne
6. Jste informován/a o zdravotnických institucích a zařízeních sociální péče, jejichž cílovou skupinou byly nemocné osoby s Huntingtonovou chorobou.  
 ano             ne
7. Uvítal/a byste bližší ucelené informace o projevech, průběhu a dlouhodobé péči o osoby nemocné Huntingtonovou chorobou a osoby v riziku?  
 ano             ne
8. Které informace o péči by pro Vás byly přínosné?
  - a) fyzioterapie
  - b) nutriční (výživa)
  - c) ošetrovatelská péče
  - d) logopedie
  - e) psychiatrie
  - f) psychologie
  - g) svépomocné skupiny pro nemocné osoby a členy rodin zatížených Huntingtonovou chorobou

## Příloha 4

### Fotodokumentace stáže v SRN



*Obr. 10 Návštěva v KIBIS.*



*Obr. 11 Vila Floralie v Bad Nenndorf určená pro neocné v juvenilní formě HCH (zprava: Helga von Willucki, Renáta Váverková, Marie Sovová.*



*Obr. 12 Prohlídka jednotlivých budov psychiatrické léčebny ve Warendorfu.*

Příloha 5

**Povolení SPHCH**

**SPOLEČNOST PRO POMOC PŘI HUNTINGTONOVĚ CHOROBĚ**

Registrace MV ČR ze dne 14.5.1991 č. VSC/1-6616/91-R, změna stanov dne 30. 3. 2006  
IČO: 40614603

Vážená paní  
Bc. Renata Váverková  
Jílová 535/14  
Olomouc 779 00

V Pardubicích 1.2.2011

Věc: Povolení.

Vážená paní Váverková,

vzhledem k tématu Vaší diplomové práce „Kvalita života nemocných s HCH a osob v riziku“ a vzhledem k Vaší dlouholeté aktivní spolupráci s SPHCH, Vám povolujeme jako studentce II.ročníku oboru DLOUPE FZV UP v Olomouci, užití ve Vaší diplomové práci přímé citace, přímé úryvky textů, fotodokumentaci a obrázky z dokumentů, edukačních materiálů vydaných SPHCH ČR.

Materiály, ať už edukační nebo informační, mohou být součástí diplomové práce jako příloha a ponechány pouze ke studijním účelům u Vaší diplomové práce.

Přejeme mnoho úspěchů

PharmDr. Zdeňka Vondráčková  
Předsedkyně rady SPHCH



SPOLEČNOST pro POMOC  
při  
HUNTINGTONOVĚ CHOROBĚ

IČO: 40614603  
e.č.: 1543349/0800  
40 21 Česká Čermná 41