UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

ÚSTAV OŠETŘOVATELSTVÍ

Veronika Červenáková

# Paliativní péče o děti s Duchennovou svalovou dystrofií

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Ilona Antoníčková

Olomouc 2021

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

Olomouc 6. července 2021 …….

**Poděkování**

Děkuji vážené Mgr. Iloně Antoníčkové za odborné vedení a cenné rady při zpracování bakalářské práce.

# ANOTACE

**Typ závěrečné práce:** Bakalářská práce

**Téma práce:** Paliativní péče u dětí

**Název práce:** Paliativní péče o děti s Duchennovou svalovou dystrofií

**Název práce v AJ:** Palliative care for children with Duchenne muscular dystrophy

**Datum zadání:** 2020-11-31

**Datum odevzdání:** 2021-07-06

**Vysoká škola, fakulta, ústav:** Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetřovatelství

**Autor práce:** Červenáková Veronika

**Vedoucí práce:** Mgr. Ilona Antoníčková

**Oponent práce:**

**Abstrakt v ČJ:**

Přehledová bakalářská práce se zabývá paliativní péčí o děti s Duchennovou svalovou dystrofií. Předkládá publikované poznatky o onemocnění, ošetřovatelské péči v oblasti prevenci riziku vzniku dekubitů, kterými jsou tito pacienti ohroženi z důvodu úbytku svalové síly a imobilizace v lůžku nebo na invalidním vozíku. Dále je popsáno polohování jako jednu z prevencí vzniku dekubitů. Poslední kapitola pojednává o paliativní péčí a dětské paliativní péčí. Práce také uvádí psychologické aspekty na dítě a jeho rodinu, je zde popsáno, jak dítě rozumí smrti a zapojení rodičů do paliativní péče. Poznatky jsou dohledány z databází EBSCO, PUBMED, MEDVIK, GOOGLE a GOOGLE scholar, a z českých periodik. Cílem je sumarizovat aktuální dohledané poznatky o paliativní péči o děti s Duchennovou svalovou dystrofií, sumarizovat aktuální dohledané poznatky o obecné a dětské paliativní péči a sumarizovat aktuální dohledané poznatky o vybraných oblastech ošetřovatelské péče o děti s Duchennovou svalovou dystrofií. Tato bakalářská práce může být použita jako informační materiál pro všeobecné sestry, které se zabývají dětskou paliativní péčí.

**Abstrakt v AJ:**

The bachelor's thesis deals with the topic of palliative care or children with Duchenne muscular dystrophy. This thesis presents knowledge about diseases, nursing care in the field of prevention of pressure ulcers, which are at risk of these patients due to loss of muscle strenght and immobilizaton in bed or in an invalid wheelchair. It also presents and describes positioning

as one of the prevention of pressure ulcers. Thesis provide introdution to airway care and respiratory rehabilitation, which helps pediatric patients to improve breathing, which is worsen due to illness. The last chapter deals with palliative care and pediatric palliative care. The thesis present the psychological aspects of the child and his family, describes how the child understands death and the involvement of parents in palliative care. The theoretical backgroud was compiled from the research studies rom EBSCO, PubMed, MEDVIK, GOOGLE and GOOGLE scholar databases, and from czech periodicals. The aim of this thesis was to summarize the curret published findings on pallaitive care for children with Duchenne muscular dystrophy. The next subgoal was to summarize current findings on general and pediatric palliative care and to summarize current findings on selected areas of nursing care for children with Duchenne muscular dystrophy. This bachelor thesis can be used as an information materiál for general nurses caring for children in need of palliative care.

**Klíčová slova v ČJ:** duchennova svalová dystrofie, paliativní péče, ošetřovatelská péče, dítě
**Klíčová slova v AJ:** duchenne muscular dystrophy, palliative care, nursing care, children
**Rozsah:** 39 stran / 0 příloh

# OBSAH

**ÚVOD** ..... 7

**1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI** ..... 9

**2 DUCHENNOVA SVALOVÁ DYSTROFIE** ..... 10

**3 VYBRANÉ OBLASTI OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U DĚTÍ S DUCHENNOVOU SVALOVOU DYSTROFIÍ** ..... 13

**Manuální a elektrický invalidní vozík** ..... 18

**4 PALIATIVNÍ PÉČE U DĚTÍ** ..... 20

**4.1 PALIATIVNÍ PÉČE O DĚTI S DUCHENNOVOU SVALOVOU DYSTROFIÍ** ..... 23

**Psychologické aspekty na dítě a jeho rodinu** ..... 26

**Spolupráce s rodinou** ..... 27

**4.2 Význam a limitace dohledaných poznatků** ..... 28

**ZÁVĚR** ..... 30

**REFERENČNÍ SEZNAM** ..... 32

**SEZNAM OBRÁZKŮ** ..... 38

**SEZNAM ZKRATEK** ..... 39

# ÚVOD

Duchennova svalová dystrofie je fatální recesivní, dědičné neuromuskulární onemocnění charakterizované zánětem svalů a postupným zhoršováním svalové funkce. Svalová slabost se objeví do pátého roku dítěte, poté se se příznaky postupně zhoršují a pacienta činí nepohyblivým (Wang, 2020, s. 1).

Dětská paliativní péče je uznávána jako zásadní pro zlepšení kvality života dětí s omezujícím nebo život ohrožujícím onemocněním a jejich rodinami. Služby paliativní péče o dětské pacienty po celém světe nadále roste, ale modely poskytování péče se stále liší, jelikož je analýza potřeb stále v rané fázi (Amarri, 2021, s. 1). Do dětské paliativní péče řadíme nemoci, které bez léčby vedou k předčasné smrti – Duchennova svalová dystrofie nebo život ohrožující stavy, pro které je léčba k dispozici, ale ta může selhat – rakovina. Prevalence dětí vyžadující paliativní péči se zvyšuje a pokroky v lékařství vedou k tomu, že se děti dožívají vyššího věku, ale vyžadují komplexní potřebu zdravotní péče a lékařské technologie (Taylor, 2021, s. 693).

V souvislosti s výše uvedenou problematikou je možno položit otázku: Jaké jsou aktuální dohledatelné publikované poznatky o paliativní péči o děti s Duchennovou svalovou dystrofií?

Cílem bakalářské práce je sumarizovat aktuální dohledatelné publikované poznatky o paliativní péči o děti s Duchennovou svalovou dystrofií. Cíl práce je dále specifikován v dílčích cílech:

1) sumarizovat aktuální dohledatelné publikované poznatky o paliativní péči o děti s Duchennovou svalovou dystrofií;

2) sumarizovat aktuální dohledatelné publikované poznatky o paliativní péči a dětské paliativní péči;

3) sumarizovat aktuální dohledatelné publikované poznatky o vybraných oblastech ošetřovatelské péče o děti s Duchennovou svalovou dystrofií.

Jako vstupní literatura k problematice byly prostudovány následující publikace:

LEIFER, Gloria. *Úvod do porodnického a pediatrického ošetřovatelství*. Praha: Grada Publishing, 2004. ISBN 9788024706689.

O'CONNOR, Margaret a Sanchia ARANDA. *Paliativní péče: pro sestry všech oborů*. Vyd. 1. české. Praha: Grada, 2005. Sestra (Grada). ISBN 80-247-1295-4.

BUŽGOVÁ, Radka. *Dětská paliativní péče*. Praha: Grada Publishing, 2019. ISBN 978-80-271-0584-7.

HAŠKOVCOVÁ, Helena. *Thanatologie: nauka o umírání a smrti*. 2., přeprac. vyd. Praha: Galén, c2007. ISBN 978-807-2624-713.

# 1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI

V následujícím textu je podrobně popsaná rešeršní činnost, na základě, které došlo k dohledání validních zdrojů pro tvorbu této práce.

**VYHLEDÁVACÍ KRITÉRIA**

Klíčová slova v ČJ: duchennova svalová dystrofie, paliativní péče, ošetřovatelská péče, dítě

Klíčová slova v AJ: duchenne muscular dystrophy, palliative care, nursing care, children

Jazyk: angličtina, čeština, slovenština,

Období: 2007-2021

⇩

**DATABÁZE**

EBSCO, PUBMED, MEDVIK, GOOGLE SCHOLAR

⇩

Nalezeno 206 článků.

⇩

**SUMARIZACE VYUŽITÝCH DATABÁZÍ A DOHLEDANÝCH DOKUMENTŮ**

PubMed: 1

Medvik: 60

EBSCO: 31

Google scholar: 11

Google: 30

⇩

**VYŘAZUJÍCÍ KRITÉRIA**

Duplicitní články

Články netýkající se tématu

Články nedostupné v plnotextu

Pro tvorbu přehledové práce bylo využito **52** článků.

# 2 DUCHENNOVA SVALOVÁ DYSTROFIE

Duchennova svalová dystrofie (dále také jako DMD) je nejčastějším onemocněním dětského věku se svou incidencí 1: 5000 narozených chlapců. Je způsobena mutací v dystrofinovém genu, který kóduje tvorbu proteinu dystrofinu. Dystrofin je důležitý pro zachování integrity svalového vlákna a jeho absence vyústí ve svalovou slabost, která se v průběhu času, jak svalové buňky zanikají, zhoršuje (Mrázová, 2016, s. 13).

Onemocnění postupuje velmi rychle a obvykle pacienti s touto nemocí potřebují v 10 letech invalidní vozík. Díky kortikosteroidům, vysokému standartu lékařské péče a umělé plicní ventilaci se významně prodloužila délka života pacientů. U pacientů s DMD se projeví kolem 10 věku života závažná kardiomyopatie, která dále přetrvává do 20 let věku života (Falzarano, 2015, s. 18 169).

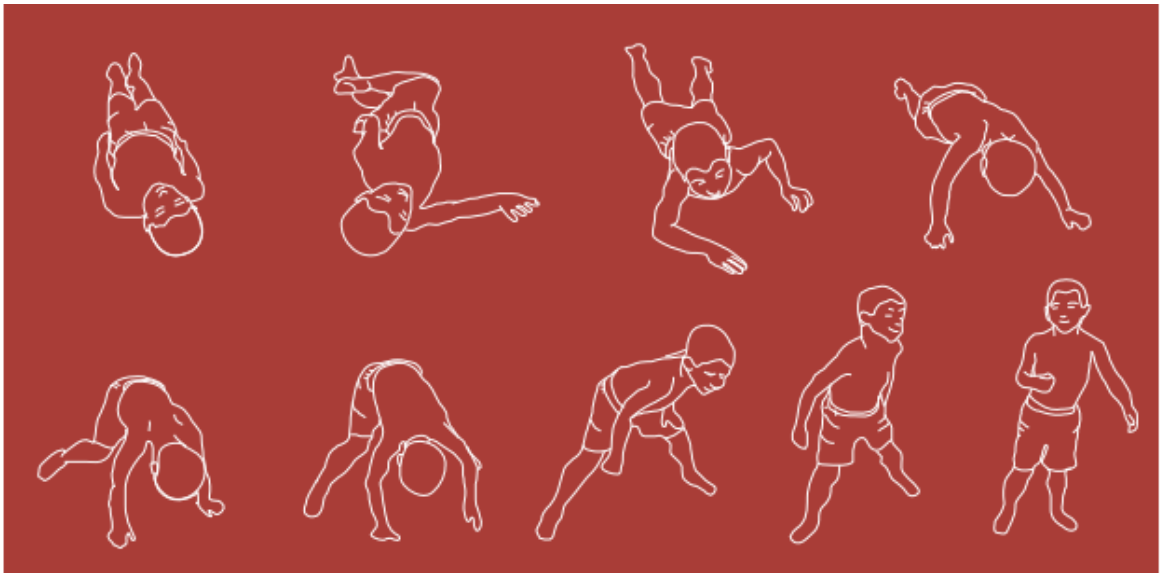
V důsledku komplexní péče a možnosti domácí umělé plicní ventilace se významně prodlužuje přežívání těchto pacientů a výrazně se jim zlepšila kvalita života. Pacienti s DMD se obvykle dožívají 25–30 let, kdy příčinou úmrtí bývá srdeční nebo dechové selhání (Mrázová, 2016, s. 14).

Prvotní symptomy se začínají projevovat obvykle mezi dvěma a šesti lety věku. Zkoumá se opožděný motorický vývoj v kojeneckém období (Leifer, 2004, s. 668). Prvním příznakem onemocnění může být opožděná vertikalizace, velmi často s přeskočením fáze lezení a pozdní začátek samostatné chůze. Typickou známkou je i tzv. Gowersův příznak, který je definován jako „šplhání“ po svých dolních končetinách v situaci, kdy se mají zvednout ze dřepu či země. Nápadná je pseudohypetrofie lýtek, která je způsobena náhradou aktivní svalové hmoty vazivem a tukem (Juříková, 2019, s. 180–181).

Typickým projevem je porucha chůze. Chůze je nestabilní, kolébavá, nemotorná s tendencí chodit po špičkách z důvodu kontraktur na musculus triceps surae (trojhlavý sval lýtkový). Projevují se potíže při chůzi ze schodů a do schodů, s během, skákáním. Přítomné jsou tak časté pády (Mrázová, 2016, s. 13).

Přesné a včasné stanovení diagnózy DMD je zásadním aspektem péče. Diagnostický proces DMD obvykle začíná již v raném dětství poté, co se objeví první příznaky jako je slabost, neobratnost, Gowersův příznak, chůze po špičkách a potíže s chůzí do schodů (Standardy péče o pacienty s Duchennovou svalovou dystrofií, 2018).

K prokázání diagnózy se používají tři diagnostické testy. Jako první se jedná o krevní testy, kde zjišťujeme hladiny ALT, AST, dále hladinu CK (kreatin kináza) a vyšetření mutací DNA (Noggle, 2011, s. 503).



**Obrázek 1** Gowersův příznak

Zdroj: Psychologické aspekty Duchennovy svalové dystrofie, 2013

DMD je multisystémové onemocnění a v závislosti na typu a množství výskytu proteinu dystrofinu je vidět propojení v orgánovém systému. Komplikace se vyskytují v srdci, mozku a hladkých svalech z důvodu výskytu dystrofinu v těchto orgánech. (Suthar, 2018, s. 276)

Kardiovaskulární komplikace se řadí k hlavní příčině morbidity a mortality lidí s DMD. Nedostatek dystrofinu v srdci se projevuje jako kardiomyopatie. S postupem onemocnění přestává myokard stačit fyziologické potřebě těla a dochází k srdečnímu selhání (Standardy péče o pacienty s Duchennovou svalovou dystrofií, 2018). Od raného stádia onemocnění přetrvává u dětí sinusová tachykardie. (Emery, 2015, s. 100).

Více než 90 % úmrtí je důsledkem plicních infekcí a selhávání dýchacího systému. Zhoršená plicní funkce je hlavním faktorem morbidity a mortality pacientů s DMD. Základními prvky péče o pacienta jsou zachování respiračních funkcí a okamžité léčení infekcí (Emery, 2015, s. 240). Mezi časté komplikace patří únava dýchacích slav, hromadění hlenu, atelektáza, pneumonie a respirační selhání. Neléčení pacienti se vystavují riziku těžké dušnosti a dlouhé hospitalizace v důsledku pneumonie či atelektázy, a možného úmrtí v důsledku zástavy dýchání nebo srdeční arytmie způsobené respiračními problémy (Standardy péče o pacienty s Duchennovou svalovou dystrofií, 2018).

Významné zhoršení funkce plic začne tehdy, kdy je chlapec připoután na invalidní vozík a míra plicních funkcí v pozdějších stádiích výrazně poklesne (Emery, 2015, s. 241).

Pacienti s DMD často trpí gastrointestinálními potížemi jako je přírůstek nebo ztráta tělesné hmotnosti, nutriční nevyváženost, nerovnoměrný příjem tekutin, potíže při polykání, nízká hustota kostí a kontraktury mandibuly. K těmto stavům přispívají některé faktory, jako např. snížený výdej energie, nehybnost a léčba glukokortikoidy (Standardy péče o pacienty s Duchennovou svalovou dystrofií, 2018). Pacienti trpí nedostatkem kalorií, proteinů, vitamínů, minerálů a tekutin. V pokročilém stádiu onemocnění se slabost v dolní oblasti jícnu projeví jako dysfagie. Kvůli postupné ztrátě síly dýchacích svalů v kombinaci s problémy s přísunem stravy a tekutin je nutné u pacienta zajistit výživu sondou. (Diagnostika a péče u Duchennovy svalové dystrofie, 2009)

# 3 VYBRANÉ OBLASTI OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U DĚTÍ S DUCHENNOVOU SVALOVOU DYSTROFIÍ

Z důvodu nevratného úbytku svalové síly pacient ztrácí schopnost pohybu. Jak onemocnění postupuje, zhoršuje se jeho zdravotní stav. Z tohoto důvodu jsem zvolila oblasti, u kterých je nutno provádět zvýšenou ošetřovatelskou péči, abychom předešli případným komplikacím a zlepšili kvalitu jeho života.

**Prevence dekubitů**

Podle dánské studie od autorů Lindhardt et. al. (2019, s. 1020-1025) dekubity převládají u hospitalizovaných pacientů v rozmezí od 5 % do 32 %. Dekubitus neboli proleženina, je definována jako lokální poškození kůže a podkoží, obvykle nad kostními výčnělky v důsledku tlaku a tahu v kombinaci se střihem. Mezi rizikové faktory vzniku dekubitů patří vysoký věk, snížená pohyblivost, polymorbidita a špatná výživa. Dekubity způsobují bolest, prodlužují hospitalizaci, vedou k nehybnosti a mají dopad na kvalitu života pacienta.

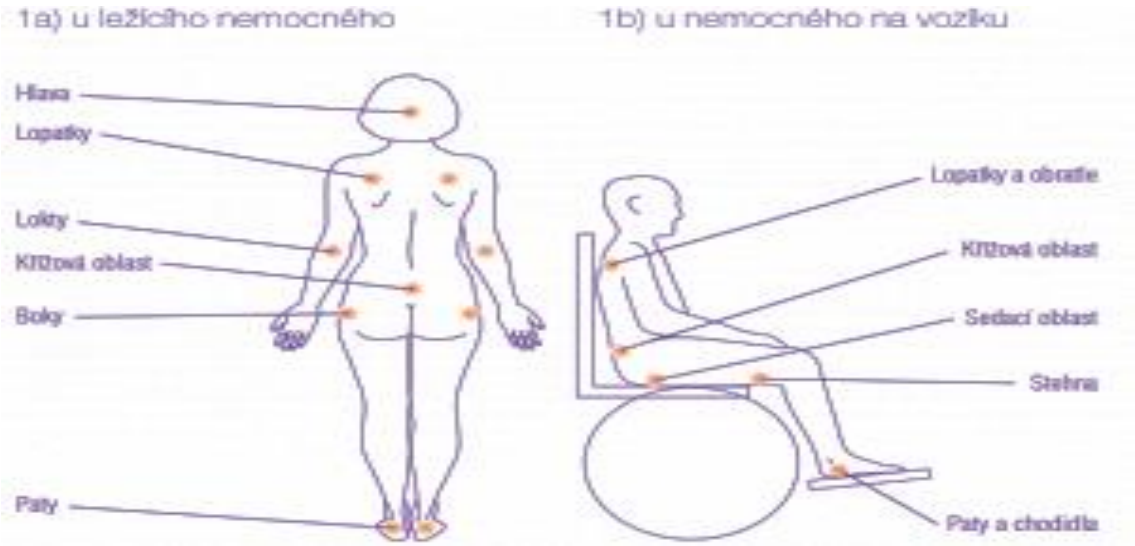
Za účelem posouzení praxe prevence dekubitů u sester byly po celém světě provedeny různé studie. Výsledek ukázal, že praxe není adekvátní. Dekubity jsou běžný a celosvětový zdravotní problém, který nadále způsobuje pacientům velké nepohodlí a bolest, snižuje kvalitu života, prodlužuje léčbu, přispívá k invaliditě a smrti a jsou finančně náročné na léčbu. Uvádí se, že se finanční výdaje o pacienty s dekubity pohybují v rozpětí od 750 milionů USD na více než 1 miliardu USD (Getie, 2020 s. 2).

Pickenbrock et. al (2017, s. 1-7) ve své studie uvádějí, že k hlavním důvodům pro vznik dekubitů patří k nehybnosti a špatné výživě, také trvalý tlak na kůži v kombinaci se střižnou silou. Tlak vede ke stlačení cév, sníží se perfuze kyslíku v tkáních s lokální ischemií a v důsledku toho vede ke vzniku nekrózy.

Riziko vzniku dekubitů je také spojeno s používáním zdravotnických prostředků jako jsou kanyly, katétry, hadičky od kyslíkových brýlí, šnůry od přístrojů apod. (Šeflová, 2016, s. 263). Péče o kůži pacientů je velmi náročná a zahrnuje především identifikaci rizik a vhodné preventivní postupy (Pokorná, 2017, s. 242).

Podle výzkumné studie autorů Getie et. al. (2020, s. 1-14) je prevence klíčovým zaměřením mnoha zdravotnických zařízení na světě, a jedná se o nedílnou součást ošetřovatelství. Přestože všeobecné sestry provádějí preventivní postupy jako běžnou součást své praxe, několik studií odhalilo nedostatek zásob antidekubitních materiálů pro prevenci

vzniku dekubitů, velké pracovní vytížení, nedostatek personálu, a především odhalilo nedostatek znalostí z oblasti prevence a péče o dekubity, které brání v provádění vhodné praxe prevence dekubitů.




**Obrázek 2** Predilekční místa vzniku dekubitů

Zdroj: Dekubity.eu, 2021

Zhodnocení rizika vzniku dekubitů se provádí pravidelně při přijetí každého pacienta ideálně do 8 hodin, maximálně do 12 hodin od přijetí. Ke zhodnocení posouzení všech rizikových faktorů se používají standardizované škály, např. Norton, Braden, Waterlow (Národní ošetřovatelské postup prevence vzniku dekubitů a péče o dekubity).

Dětská škála pro hodnocení rizika poškození kůže – škála dle Bedi hodnotí těchto 11 oblastí:

- hmotnost,
- věk,
- typ kůže,
- zvláštní rizika,
- mobilita,
- kontinence,
- celkové vyšetření,
- neurologické problémy,
- medikace,
- chuť k jídlu,

- chirurgické zákroky a traumata dětí.

Každá doména má body od 0-8 s tím, že již nad 10 bodů vzniká riziko poškození kůže (Janoušková, 2019, s. 48)

Opakování posouzení rizika vzniku dekubitů se provádí dle aktuálního stavu a změně zdravotního stavu pacienta. Za vhodnou frekvenci se považuje 1x za 7 dní. Predilekční místa jsou pravidelně kontrolovány dle aktuálního stavu a míry rizika pacienta. Důležitá je ale i kontrola míst, kde mohou vzniknout otlaky z důvodu používáním zdravotnického prostředku (Národní ošetřovatelské postup prevence vzniku dekubitů a péče o dekubity). Nezbytná je vhodná frekvence výměny absorpčních pomůcek pro inkontinentní pacienty, u rizikových pacientů používání speciálních prostředků pro pokožku vystavenou negativním vlivům moči a stolice. Používáním takových jednorázových pomůcek a protetických prostředků pro inkontinentní pacienty mnohonásobně zvyšuje jejich kvalitu života (Pokorná, 2017, s. 243).

Při mytí postižených míst je vhodné používat speciální mycí prostředky k tomu určené, jako jsou mycí emulze nebo pěny s vyváženým pH. Vodu používáme vlažnou nikoliv horkou a pravidelně promazáváme pokožku se zaměřením na predilekční místa. Neprovádíme masáž pokožky. U pacientů upoutaných na lůžko nebo invalidní vozík je doporučeno používat jako prevenci krycí materiál z polyuretanové vícevrstvé pěny na predilekčních místech (Národní ošetřovatelské postup prevence vzniku dekubitů a péče o dekubity). K mytí genitálií je vhodné vynechat mytí žínkou, mýdlem s vodou a sušení ručníkem. Doporučuje se využívat čistící pěny. K šetrnému mytí využíváme jednorázové, napuštěné mycí ubrousky nebo rukavice a na závěr kůži ošetříme nanesením bariérového přípravku, který necháme důkladně vstřebat. V prevenci macerace kůže je nevhodné užívat pasty, jelikož se musí aplikovat v silné vrstvě. Pasta mění barvu kůže, dokonce i po jejím odstranění, a tento problém může vést k pozdějšímu odhalení prvních známek vzniku dekubitů. U rizikových pacientů je vyloučené užívat mentolové a kafrové mazání z důvodu dráždivých účinků na kůži pacienta (Šeflová, 2016, s. 264-265).

Dekubity jsou představovány několika různými způsoby a mají několik stupňů, které všeobecné sestry vyhodnocují. Nedávno National Pressure Ulcer Advisory Panel (NPUAP) popsal stanovení stupňů dekubitů následně:

- 1. stupeň – neporušena kůže s neblednoucím zarudnutím v lokalizované oblasti,
- 2. stupeň – částečná ztráta škáry, která je popsána jako mělký otevřený vřed,
- 3. stupeň – ztráta plné tloušťky tkáně,

- 4. stupeň– ztráta tkáně v plné tloušťce, obnažená kost, šlacha i sval. Podezření na poškození hlubokých tkání (Yehia, 2018, s. 925).

V péči o dekubity je třeba věnovat pozornost novým postupům v oblasti prevence, léčby a péči o dekubity. Všeobecná sestra musí zajistit, aby byla praxe založena na nejlepších dostupných důkazech (Lindhardt, 2019, s. 1020). Evropská studie prevalence ukázala, že pouhých 10 % pacientů s rizikem vzniku dekubitů dostanou adekvátní preventivní léčbu (Pickenbrock, 2017, s. 2).

**Polohování pacienta**

Mezi nejúčinnější preventivní opatření vzniku dekubitů patři správná technika polohování a pravidelné změny polohy pacienta. Změnami polohy odstraníme dobu působení tlaku a střižných sil na tkáně, neboť při krátkodobém působení většinou dekubitus nevznikne. Cílem je odstranit tlak na predilekční místa, zamezit tření a působení střižných sil, aby bylo zachováno krevní zásobení a nedošlo k ischemii měkkých tkání (Národní ošetřovatelské postupy prevence vzniku dekubitů a péče o dekubity). Aby se zabránilo trvalému tlaku, je třeba pacienta pravidelně umisťovat do různých poloh. V případě, že poloha není dostatečná, umisťuje se pacient na antidekubitní matraci nebo matraci se střídavým tlakem. Nevýhodou těchto matrací je fakt, že pacient hůře vnímá své vlastní tělo, brání činnosti pacientů a ošetřovatelské péči (Pickenbrock, 2017, s. 1-2).

Polohu imobilního pacienta měníme dle potřeby, přes den je to nejméně každé dvě hodiny, v noci, co tři hodiny. Na lůžku se také doporučuje provádět tzv. mikropolohování, kdy v poloze na boku stačí jen mírné naklopení asi 20°-30° (Šeflová, 2016, s. 264). U ležících pacientů se horní část lůžka nezvyšuje na více než 30°. Pokud je ale vyšší poloha nutná např. pro snazší dýchání nebo prevenci ventilátorové pneumonie, volíme semi-Fowlerovu polohu, kdy zvýšíme hlavu a trup do úhlu 15°-45° (Národní ošetřovatelské postup prevence vzniku dekubitů a péče o dekubity).

Základním principem je vyrovnání části těla. Klouby jsou umístěny v neutrální pozici, což znamená, že není v abdukci, addukci, rotován, natažen či pokrčen. Účelem polohování je vyhnout se přetížení a zkrácení svalů. V poloze v leže na břiše vypadá držení těla jako osoba, která vzpřímeně stojí, pokud pacient nemá kontraktury. Při otočení o 90° do strany s jednou nebo oběma pokrčenýma nohama musí být zabráněno abdukci, addukci a rotaci. Všechny části

lidského těla musí být podpořeny proti působení gravitace. Pro tyto účely je třeba dodržovat dostatečný počet polštářů a přikrývek (Pickenbrock, 2017, s. 2).

Aktivní pacienty, kteří se mohou sami otočit, povzbuzujeme, aby spali na boku s horní částí těla zvednutou do maximálně 40° nebo rovně na zádech, pokud to nemají v kontraindikaci (Prevence a léčba dekubitů – příručka k Doporučení pro praxi, s. 29).

Pro imobilní pacienty v riziku je vhodná dynamická antidekubitní matrace. K polohování ležících pacientů využíváme polohovací pomůcky a pomůcky určené k bazální stimulaci. K podkládání predilekčních míst se nedoporučují podložky ze syntetického ovčího rouna, pomůcky naplněné vodou, vystřižené podložky, kola a věnečky, která vytváří po okrajích velký tlak na poškozené tkáně. K rozložení tlaku, vyloučení smyku, tření a vlhkosti na predilekčních místech používáme preventivní vícevrstvé pěnové krytí, kdy alespoň jednou denně kontrolujeme kůži pod ním. Paty, jakožto citlivé místo, by měly být často odlehčeny, lýtko podkládáme po celé jeho délce, nejlépe podložkou z pěnového materiálu nebo polštářem. (Šeflová, 2016, s. 264). Konvenčně se všeobecná sestra zaměřuje na umístění podpůrných materiálů na konktrétní části těla závislé na poloze pacienta (za zády, pod nohami). Doporučuje se podpůrný materiál využívat velmi střídmě (Pickenbrock, 2017, s. 2).

Antidekubitní matraci a antidekubitní pomůcky musíme vybírat tak, aby odpovídaly potřebám pacienta. Všeobecná sestra musí zhodnotit imobilitu pacienta a schopnost jeho aktivity, musí snížit tření a střižné síly, znát riziko vzniku nových dekubitů a dbát na stupeň a lokalizaci již existujících dekubitů. Antidekubitní matrace a pomůcky jsou určeny k rozložení tlaku působící na různé části těla. Při volbě pomůcek musíme dát přednost pěnovým matracím, které se přizpůsobují konturám těla (Prevence a léčba dekubitů – příručka k Doporučení pro praxi, s. 34-36).

U pacienta sedícího na invalidním vozíku nebo v křesle musí nohy spočívat na podlaze, stoličce či opěrce vozíku (Národní ošetřovatelské postup prevence vzniku dekubitů a péče o dekubity). Je důležité pacienta polohovat v křesle tak, aby udržel stabilitu. Aby pacient neklouzal směrem dopředu na invalidním vozíku nebo křesle, musíme zvolit dostatečný náklon sedadla. Poloha musí být akceptovatelná a musí minimalizovat tlak a střižné síly působící na kůži a tkáně (Prevence a léčba dekubitů – příručka k Doporučení pro praxi, s. 30).

### Péče o dýchání

Z důvodu progresivní ztráty svalové síly se setkáváme s nevyhnutelnými respiračními komplikacemi jako je slabý, neefektivní kašel, infekce dolních cest dýchacích, noční hypoventilace, která je v některých případech provázena i obstrukční spánkovou apnoí, a nakonec i respiračním selháváním i během dne (Kemlink, 2020, s. 114).

Léčba zahrnuje monitorování funkce respiračních svalů, včasné měření vitální kapacity plic, asistované odkašlávání, umělou plicní ventilaci na noc a posléze i přes den. Všechny tyhle postupy pomáhající omezit respirační komplikace a významně zlepšují kvalitu života a prodlužují přežití (Standardy péče o pacienty s Duchennovou svalovou dystrofií, 2018).

## Manuální a elektrický invalidní vozík

Během dospívání se u jedinců s DMD ztrácí schopnost chodit. Zatímco se jejich vrstevníci postupně osamostatňují, oni se více spoléhají na pomoc ostatních s každodenními potřebami (Bayley, 2020, s. 1419).

Dětští pacienti, kteří vyžadují pro svou mobilitu invalidní vozík, prochází mnoha fázemi, které budou mít vliv na typ invalidního vozíku, který používají, a na funkce, které by mohli potřebovat. V závislosti na věku, ve kterém dítě dostane svůj první invalidní vozík, postupuje prostřednictvím více než pěti různých invalidních vozíků a sedacích systémů. Hlavním faktorem jsou růstové a vývojové potřeby dítěte (Danos, 2019, s.16). Pomocí invalidních vozíků se dítě stane funkčnější a samostatnější. Technologie vozíků pomůže dětem s pohybem a polohováním, ale závisí zde na funkčním a kognitivním levelu dítěte, jeho potřebám a prostředím, ve kterém se nachází. Je důležité porozumět zájmům a schopnostem dítěte a rodiny a také cíle, kterého chtějí dosáhnout (Connel, 2016, s. 10).

Aktuální trendy v oblasti elektrických a manuálních invalidních pediatrických vozíků poskytují dnešním pacientům výhody lehčích, rychlejších a citlivějších vozíků spolu s maximální kosmetickou rozmanitostí, včetně stylingu barev a designu. Pokrok v technologii, jako je funkce snížení elektrického sedátka na úroveň podlahy a omezení manévrovatelnosti, znamená výraznou spokojenost klientů hlavně při řešení otázkách socializace a vzájemné interakce (Davin, 2020, s. 16).

Manuální invalidní vozík poskytuje dítěti lepší mobilitu se schopností pohánět se vlastní silou jakožto možnost závislé mobility. Jedná se o zvýšenou podporu, která dítě umístí do vzpřímené polohy a zlepší držení jeho těla, vizuální pozornost a bdělost. Každý manuální

invalidní vozík je uzpůsoben velikosti dítěte a lze jej snadno přemisťovat, aby bylo dítě schopné účastnit se školních akcích a navštěvovat své vrstevníky. Manuální vozíky mají taktéž nižší výšku sedadla od podlahy, což dětem umožnuje dosáhnout na povrchy, jako je školní lavice nebo stůl pro snazší interakci s dětmi. Některé vozíky indisponují sklopným sedátkem, které pečovateli nebo rodičům umožní změnit naklopení sedátka, což zajistí lepší rozložení hmotnosti dítěte a odlehčení tlaku. Elektrický invalidní vozík má spoustu výhod, ke kterým patří například pohon na přední i zadní kola a lepší překonávání překážek. Další výhodou je náklon a sklon opěradla sedátka, které pomáhá odlehčení tlaku. Často vozíky nabízejí možnost elektrické opěrky pro pohyb nahoru a dolů, což umožní měnit vertikální pohyb dítěte, plnit funkční úkoly a spolupracovat s rodinou a vrstevníky. Pomocí elektrických invalidních vozíků je dítěti umožněno pohybovat se a hrát si s ostatními dětmi, což přispívá ke zlepšení kognitivní a sociální dovednosti. Ovládání elektrických vozíků závisí na funkční úrovni dítěte. Existují proporcionální ovládací prvky, jako je joystick a mini-joystick. Pro děti, kteří nejsou schopni využít tuhle možnost, existuje neproporcionální řízení aktivované spínači nebo senzory (Connel, 2016, s. 12).

Na trhu je k dispozici velké množství polohovacích křesel, které uspokojí potřeby podpory horní a dolní části těla a vyrovnání trupu školního dítěte. Křesla někdy poskytují jednoduchý pracovní prostor a jedním ze základních designů jsou zaoblené zádové a boční opěrky, které dítě „obejmou“ a poskytnou mu pocit bezpečí. Křesla dále nabízejí povrch sedadel, který zlepšuje polohování pánve, podpoří stabilitu sezení (podpora pánve, trupu, hlavy), podpoří vzpřímené držení těla k zachování bdělosti, pohodlí a interakci s vrstevníky (Levin, 2012, s. 10-11).

# 4 PALIATIVNÍ PÉČE U DĚTÍ

Pojem paliativní péče byl vytvořen v roce 1975 v Quebecu v Kanadě. Původně byla určena ke zlepšení života a zmírnění zdroje utrpení pro pacienty s vážným život ohrožujícím onemocněním. Dnes, o 45 let později je paliativní péče nadále ústředně zaměřena na zlepšení kvality života jedinců, kteří trpí vážnými nemocemi, které omezují jejich život a jejich rodiny řešením fyzických, psychických, sociálních a spirituálních potřeb. Péče se slaďuje s hodnotami pacientů a jejich rodin a s možností péče (Harrison, 2020, s. 1404). Na paliativní péči se v dnešní době pohlíží jako na intervenci při poskytování kvalitní péče na konci života pacienta (Tait, 2015, s. 1). Definice dětské paliativní péče nám říká, že se jedná o aktivní komplexní péči, o somatickou, psychickou a spirituální dimenzi nemocného dítěte a zahrnuje taktéž podporu rodiny. Paliativní péče začíná v okamžiku stanovení diagnózy nemoci a může být poskytována na všech úrovních zdravotního systému, ale i v domácím prostředí. V posledních 20 letech došlo k vývoji v definování pojmu paliativní péče, a to především v rozšíření okruhu pacientů, kterým je tato péče poskytována, a v čase, kdy je zahájena. V současné době existuje několik definicí paliativní péče. Za základní lze považovat modifikovanou obecnou definici Světové zdravotnické organizace (World Health Organization, WHO) z roku 2002 (Bužgová, 2019, s. 14).

Paliativní péče je zásadní součástí integrovaných zdravotnických služeb zaměřených na lidi. Zmírnění vážného utrpení souvisejícího se zdravím, ať už fyzického, psychologického, sociálního nebo spirituálního, je globální etickou odpovědností (WHO, 2021, s.1).

Paliativní péče přijímá smrt jako běžnou součást života (Seven, 2019, str. 251). Vychází z toho, že každý člověk prožívá individuálně závěrečné části svého života se všemi jejími fyzickými, psychickými, sociálními, spirituálními a kulturními aspekty. Cílem paliativní péče je zmírnit bolest, tělesné a duševní strádání, uchovat pacientovu důstojnost a poskytnout podporu jeho blízkým. Důsledně vychází z přání a potřeb pacientů a jejich rodin (Standardy paliativní péče 2013, s. 1). Dalším cílem je zvýšit kvalitu života osob trpící chronickými nemocemi, které ovlivňují nejen jejich životy, ale i životy jejich rodin (Seven, 2019, str. 251).

Studie uvádějí, že globálními atributy dobré smrti jsou žádné utrpení, ať už fyzické nebo psychické, umírání na vhodném místě v přítomnosti rodiny, nebýt zátěží pro ostatní, a mít „pocit dokončení“ jejich rodinné odpovědnosti během jejich posledních dnů života (Venkatasalu, 2015, s. 1677).

Péče o umírajícího je jednou z povinností zdravotnického týmu, hlavně všeobecných sester, které s pacientem tráví nejvíce času. Všeobecné sestry jsou primární členové týmu, které uklidňují pacienta a očekává se, že podpoří rodinu pacienta před a po smrti. Všeobecné sestry mohou být emocionálně ovlivněny procesem poskytování péče nevyléčitelně nemocným pacientům, jelikož smrt bolestivě a hluboce zasahuje do každého jednotlivce. Postoj sestry a úroveň jejich znalostí v oboru paliativní péče hraje obrovskou roli (Seven, 2019, str. 251). Studie ukazují, že většina všeobecných sester nemá dostatečné znalosti a poskytování tohoto typu péče se pro ni stává daleko obtížnější. Z tohoto důvodu bylo provedeno několik výzkumů o nedostatečném vzdělávání v oblasti paliativní péče v nemocnicích. Výzkum odhalil, že sestry potřebují vhodné školení pro koncept paliativní péče (Dehghani, 2020, s. 1-2). Mezi nejčastější překážky při poskytování paliativní péče patří deficit znalostí, postojů a dovedností související s paliativní péčí (Ke, 2019, s. 742).

Výzkumná studie z USA od autorů Basak et. al. (2019, s. 735–737) zaznamenala, že by dětským pacientům s nevyléčitelnými chorobami mohlo být poskytováno více služeb paliativní péče. Bohužel je tahle péče omezena nedostatečným povědomím, omezenými zdroji nebo neochotou stanovit si cíle pro vhodnou péči během posledních dnů života dítěte.

Díky stálému vývoji v lékařské vědě se nadále prodlužuje délka života a oddaluje se smrt. Díky takovému vývoji bylo díky preventivním opatřením zabráněno několika nemocem nebo byly tyto nemoci posunuty do pozdějšího věku. Existují ale i metody, které negativně ovlivňují kvalitu života pacientů, např. nedostatečná kontrola bolesti a neposkytnutí potřebné technické podpory. Z důvodu odstranění nebo zmírnění těchto problémů je nutná paliativní péče, která zlepší a zvýší kvalitu života pacientů a jejich příbuzných (Seven, 2019, s. 251).

Pokrok v lékařském a technologickém odvětví zvýšil šance na přežití těžce nemocných dětí. Tohle mělo za následek nárůst populace dětí, které žijí v podmínkách omezující život. Těmto dětem je poskytována dlouhodobá a paliativní péče. Lékařské sdružení zdůrazňuje důležitost předvídání budoucí péče a rozhodnutí o péči o dětské pacienty s život omezujícím onemocněním. V roce 2017 mezinárodní skupina odborníků v oblasti plánovaní paliativní péče definovala plánování péče v předstihu (ACP – Advance Care Planning). Jedná se o podpůrnou strategii pro identifikaci, diskuzi a dokumentaci preferencí a cílů pro budoucí léčbu a péči ve spolupráci s rodinou pacienta a poskytovateli zdravotní péče (Fahner, 2020, s. 1011-1012).

Pokračující implementace a rozvoj specializovaných týmů paliativní péče v nemocničních systémech usnadnily poskytování takové péče vysoce kvalitním systémem. Studie ale uvádí, že počet lidí, kteří vyžadují paliativní péči, nadále roste, což znesnadňuje těmto týmům spolupráci s každým pacientem a jeho rodinnými příslušníky (Tait, 2015, s. 1-2). V rozvinutých zemích se zvyšuje počet lidí, kteří mají 60 a více let. V roce 1950 lidé nad 60 let a více tvořili 8 % populace. Dnes se pohybujeme na 12 % a předpokládá se, že toto procento v roce 2050 vzroste na hodnotu 21. Spolu se stárnutím populace se očekává nárůst pacientů s chronickým onemocněním. V roce 2020 byli nejčastějšími chronickými chorobami srdeční choroby, cerebrovaskulární choroby, onemocnění dýchacích cest, infekce dýchacích cest a rakoviny plic (Seven, 2019, s. 251).

Podle výzkumné studie autorů Dehghani et. al (2020, s. 1-6) je každý rok hlášeno asi 40 milionů lidí, kteří potřebují paliativní péči. Pouhých 14 % těchto pacientů dosáhne na tento typ péče.

Dětskou paliativní péči vyžadují dvě skupiny dětí. Děti, které trpí život limitujícím onemocnění, tedy stavem, kdy je předčasné úmrtí obvyklé, a dále děti, které mají život ohrožující onemocnění, kdy je vysoká pravděpodobnost předčasného úmrtí (Stav dětské paliativní péče v České republice, 2016).

Dětské pacienty dělíme do 4 skupin podle možnosti kurativní léčby, rychlosti progrese a ovlivnění základního onemocnění (Stav dětské paliativní péče v České republice 2016). První skupina zahrnuje děti s život ohrožujícím onemocněním. U těchto onemocnění je kurativní léčba možná, ale nemusí být úspěšná. Jedná se o pacienty s onkologickým onemocněním a se závažnými projevy orgánových selhání (Bužgová, 2019, s. 16). Ve druhé skupině se nacházejí děti s diagnózami, kdy je předčasná smrt nevyhnutelná. Těmto stavům předchází dlouhé období intenzivní léčby, jejímž cílem je prodloužení života a umožnění účasti v běžných činnostech. Jedná se o děti s Duchenovou svalovou dystrofií nebo s cystickou fibrózou (Stav dětské paliativní péče v České republice 2016). Do třetí skupiny patří děti s progresivním onemocněním, u kterého není možná kurativní léčba. Tato skupina je typická v postupném, ale různě rychlém zhoršování zdravotního stavu. Symptomová a paliativní léčba je nutná od stanovení diagnózy. Jedná se o děti např. s neuromuskulárním nebo neurodegenerativním onemocněním (Bužgová, 2019, s. 18). Děti, které jsou v nezvratném, nicméně neprogresivním stavu s velmi komplexními zdravotními problémy řadíme do čtvrté skupiny. Tyto stavy vedou ke komplikacím a je zde velká pravděpodobnost předčasného úmrtí. Patří jsem děti po

závažných traumatech mozku nebo míchy a závažným průběhem epilepsie (Stav dětské paliativní péče v České republice 2016).

## 4.1 PALIATIVNÍ PÉČE O DĚTI S DUCHENNOVOU SVALOVOU DYSTROFIÍ

Děti s diagnózou Duchennova svalová dystrofie se nacházejí ve druhé skupině. Dochází zde k rozvoji diagnostických a terapeutických možností. Díky tomu tato onemocnění mají velmi často přesah do dospělého věku. Je zde typické různě dlouhé období relativně stabilního zdravotního stavu s následným rozvojem komplikací, které vedou k zhoršování stavu a zvyšující potřebě paliativní péče (Bužgová, 2019, s. 17). V současné době mohou být chlapci umístěni v hospicích, pokud mají doporučení od lékaře, používají invalidní vozík a mají indikovanou potřebu podpory. Tohle nastává někdy kolem 16. roku dítěte. Tuto podporu proto lze definovat jako oddechovou pro chlapce a rodinu. Dále lze využít odlehčovací péči pro rodinu například na víkend nebo na jednu noc (Stone, 2007, s. 185).

Paliativní péče je vhodná ke zlepšení života a zmírnění utrpení všech pacientů s DMD. Tým paliativní péče kromě léčby bolesti poskytuje emoční i duševní podporu, pomáhá rodině vyjasnit si cíle léčby a učinit těžká lékařská rozhodnutí. Tým dále také napomáhá v komunikaci mezi zdravotnickými týmy a rodinami a řeší otázky související s truchlením a ztrátou blízké osoby (Diagnostika a péče u Duchennovy svalové dystrofie, 2009). Léčba je zaměřena na prodloužení života pacienta, přesto zde existuje riziko, že dítě předčasně zemře (Kraus, 2010, s. 33).

### Bolest

Management bolesti u dětí je velkou prioritou, a úleva od bolesti musí být v popředí mysli zdravotnických pracovníků v péči o nemocné dítě. Vysoce kvalifikovaný a efektivní tým zvýší pravděpodobnost, že léčba bolesti bude úspěšná (Baulch, 2010, s. 35).

Pacienti s DMD mají různou intenzitu bolesti. K efektivní léčbě bolesti je nutné přesné určení příčin bolesti. Intervence k řešení bolestivých stavů zahrnují fyzioterapii, vhodné ortézy vytvořené na míru individuálním potřebám pacienta, korekci držení těla, speciální lůžkové úpravy, mechanický invalidní vozík a farmakologickou léčbu (Diagnostika a péče u Duchennovy svalové dystrofie, 2009).

Bolest je subjektivní a existuje vždy, když si na ni pacient stěžuje. Vlastní hodnocení bolesti je proto jedním z nejlepších hodnocení míry bolesti. Nicméně je třeba dodat, že vlastní hlášení bolesti má svá omezení u dětí. Hodnocení jsou závislá na kognitivních schopnostech a rozvoje dítěte. Dítě, které nekomunikuje, musí být posouzeno pozorováním behaviorálních a fyziologických změn, jako je pláč, změna mimiky, zvýšený krevní tlak, zvýšená srdeční činnost a dechová frekvence (Baulch, 2010, s. 36).

V praxi lze intenzitu bolesti hodnotit pomocí observačních a sebeposuzovacích metod. K posuzování patří i posouzení změn fyziologických funkcí, jako je tepová frekvence, krevní tlak, saturace krve nebo pocení dlaní. Při posuzování bolesti dítěte lze využívat schéma PQRST:

- P (provokes) – Co bolest zhoršuje, zmírňuje, vyvolává nebo co pomáhá bolest zmírnit?
- Q (quality) – Jaká bolest je? Ostrá, tupá, řezavá? Jaké další příznaky bolest doprovázejí?
- R (radiates) – Šíření bolesti. Kde bolest začíná, kam se šíří, kde to bolí?
- S (severity) – Síla bolesti. Jak moc to bolí v klidu, při aktivitě, nyní, obvykle?
- T (time) – Délka bolesti. Jak dlouho to bolí a kdy končí?

K hodnocení bolesti u dětí v paliativní péči slouží škála Faces, Legs, Activity, Cry, Consolability Scale (FLACC). Využívá se u dětí, které špatně nebo vůbec nekomunikují. Jedná se o škálu, která je vysoce spolehlivá a platná, a patří k nejčastěji používaným (Bužgová, 2019, s. 41). V hodnocení bolesti se spoléhá na vynikající komunikaci mezi dítětem a rodinou a mezi zdravotnickým personálem. Existuje celá řada nástrojů pro hodnocení bolesti. Nejdůležitější je však používat ověřené a spolehlivé nástroje vhodné pro věk dítěte a jeho kognitivní úroveň. Děti v sedmi letech dokážou vyhodnotit bolest pomocí předchozí zkušenosti s bolestí. Teenageři a dospívající dokáží využívat vizuální analogovou stupnici nebo číselnou hodnotící stupnici (Baulch, 2010, s. 36).

Rozptýlení je kognitivní metoda, která odvádí pozornost pacienta od stimulu bolesti. Toho lze dosáhnout pomocí podnětů, jako je sledování televize, aktivní kontakt s hračkami či smyslovými podněty (Boles, 2017, s. 99). V rámci nefarmakologické léčby bolesti lze starší děti naučit dechové a relaxační techniky. Nejúspěšnější léčby bolesti spočívá v kombinaci s farmakologickými a nefarmakologickými postupy (Baulch, 2010, s. 36).

### Dušnost

Jedná se subjektivní pocit nedostatku vzduchu. Narozdíl od dospělých mají děti významně užší průsvit dýchacích cest. Vyskytuje se u nich zejména akutní dušnost (Máchalová, 2017, s. 236).

Imobilizace pacientů s DMD způsobená svalovou slabostí končetinového svalstva, skoliózou, srdečním selháváním, přispívá k progresivnímu postižení dýchání (Kemlink, 2020, s. 114).

Existuje taktéž rozmanitá škála nefarmakologických postupů při léčbě dušnosti. Řadíme k nim například plicní rehabilitaci, psychoterapii, podporu výživy, úpravu prostředí a techniky tradiční čínské medicíny včetně akupresury a akupunktury (Yates, 2012, s. 147).

Ve spolupráci s fyzioterapeuty je vhodné již v předstihu rodiče naučit poklepovou či vibrační masáž. Masáž stimulující dýchání se provádí u dítěte v leže na jeho zádech, přičemž zpočátku vedeme oběma rukama tři pohyby od zátylku dítěte až k jeho hýždím a poté provádíme kruhové pohyby směrem od páteře do stran. Vibrační masáž se provádí na přední straně hrudníku dítěte. Dlaně s prsty vytváří vibrace, které jsou umístěny na hrudníku a rozechvívají hrudní stěnu. Mírné poklepávání rukama, které zdravotník nebo rodič vytvaruje do tvaru tzv. mističek, může rovněž podpořit uvolnění hlenu, zlepšení jeho vykašlání a dýchání dítěte (Bužgová, 2019, s. 49).

### Výživa a hydratace

Oslabení obličejových, čelistních a hrdelních svalů může vést k potížím s polykáním, což dále představuje problémy s výživou (Diagnostika a péče o pacienty s Duchennovou svalovou dystrofií Příručka pro rodiny, 2018). Řada dětí má zajištěnou výživu prostřednictvím perkutánní enterální gastrostomie, nazojejunální či nazogastrické sondy. Z důvodu předejití komplikacím musí být rodiče edukováni v oblasti podávání výživy přes perkutánní endoskopickou gastrostomii (dále také jako PEG) a jejím ošetřování (Bužgová, 2019, s. 55-56). Perkutánní endoskopická gastrostomie umožňuje jednoduchou aplikaci výživy do žaludku a tenkého střeva. Její rozvoj významně zlepšil kvalitu života nemocných a jejich rodin (Szitányi, 2010, s. 403).

## Psychologické aspekty na dítě a jeho rodinu

Rozsáhlá anketa s rodiči 289 chlapců a dospívajících s diagnózou DMD provedená ve spolupráci s Duchenne Parent Project ukázala, že 17 % dotázaných má nízké bodové ohodnocení v oblasti psychosociální adaptace. Z toho vyplívá, že 83 % dotázaných chlapců se na následky svalové dystrofie dobře adaptuje (Hendriksen, 2011, s. 41).

Kromě vlastního svalového postižení nacházíme u jedné třetiny chlapců poruchy intelektu, poruchy autistického spektra, poruchy školních dovedností a obsedantně kompulzivní poruchu (Juříková, 2019, s. 181). Psychosociální potřeby a problémy dítěte se liší podle jeho věku a stupně jeho vývoje. Je třeba rozlišovat problémy předškolních dětí, dětí ve věku školní docházky, dětí v pubertě a adolescenci. Poskytovatelé péče si musí být vědomi rozdílných schopností a komunikačních dovedností v různých vývojových stádiích dítěte s ohledem na porozumění jeho nemoci, léčbě a prognóze (Bužgová, 2019, s. 75).

Dalším běžným projevem onemocnění jsou opožděný intelekt a zejména opožděný vývoj řeči, který postihuje 50 % - 70 % dětí s DMD. Ačkoliv většina dětí získá schopnost normálně mluvit, jedna třetina případů bude mít potíže s učením (Emery, 2015, s. 32). U dětí s DMD byly prováděny studie, které uváděly poruchu inteligence s velkým poškozením paměti, zejména té dlouhodobé. Hlášeny byly také poruchy učení aritmetiky, psaní a čtení. Často se vyskytovaly afektivní poruchy, hypochondrické stavy a depresivní problémy. U spousty pacientů s DMD byly zjištěny významné psychopatologické a psychologické problémy u chlapce, ale i v rodině (Filippo, 2012, s. 41).

Změny nálady nastávají v průběhu dětství, dospívání a dospělosti. Deprese mohou být někdy přehlíženy, ale musí se brát vážně. Obavy musí být rozpoznány a diskutovány dříve, než se deprese stanou skutečným problémem. Kvůli ztrátě svalové síly a dovedností může pacient s DMD upadnout do pocitu izolace (Stone, 2007, s. 28). Dítě může trpět depresemi, zejména do sedmého roku života, kdy si více uvědomuje, že se fyzicky odlišuje od ostatních dětí (Fillippo, 2012, s. 23).

Z oblasti kognitivního fungování je zde problém s fungováním krátkodobé paměti. Pokud se vyskytují problémy v krátkodobé paměti, objevují se problémy s uchováváním a opětovným vyvoláváním čerstvě získaných informací (Hendriksen, 2011, s. 23). Paliativní péče a umírání může být pro děti s kognitivním postižením ještě problematičtější, a je třeba činit rozhodnutí o tom, jak moc jsou schopni porozumět a o tom, jak plně mohou být zahrnuty do rozhodnutí o jejich péči a jejich budoucnosti (Grinyer, 2012, s. 118).

Chlapec s DMD je rostoucí dítě, které má normální emoce a normální vývoj hormonů, ale čím více bude růst, tím více bude fyzicky závislý na péči ostatních. Tato událost jej může emocionálně a psychicky ovlivnit. (Stone, 2007, s. 34)

**Dítě a umírání**

Základem péče o dětského pacienta s paliativními potřebami je otevřená a empatická komunikace. Počet dětí s život ohrožujícím nebo život limitujícím onemocnění v posledních letech stoupá. U dětských pacientů v paliativní péči neplatí to, že by se nutně nacházely v terminálním stádiu svého onemocnění. Intenzivní, kurativní a paliativní péče mohou společně probíhat řadu let (Djakow, 2021, s. 42).

Komunikace s dítětem o tématu smrti je závislá na tom, jakým způsobem dítě nemoc vnímá. Komunikace probíhá ve společnosti s rodiči, kdy bychom si měli dávat pozor, jak dítě na komunikaci reaguje. Cílem takové komunikace s dítětem je zejména jeho zklidnění, uspokojení potřeb jistoty, bezpečí a zajištění emocionální podpory (Bužgová, 2019, s. 83).

## Spolupráce s rodinou

Rodina je považována za velmi důležitou a nezbytnou součást péče o nemocné dítě s život limitujícím nebo život ohrožujícím onemocněním. Celý multidisciplinární tým spolupracuje s rodinou dítěte (Bužgová, 2019, s. 94). Studie prokázala, že rodiče dětí s DMD mají velké potíže, pociťují ztrátu a nedostačené zvládnutí situace. Je velice pravděpodobné, že s rozvojem DMD se rodiči cítí ohromeni svou pečovatelskou rolí, jsou příliš vyčerpaní na to, aby se mohli zapojit do společenského života. Postupné snižování sociální bubliny vystavuje rodiče v průběhu času větší míře zátěže s dalším sociálním odstupem. Snížení sociálních kontaktů může negativně ovlivnit dodržování léčby. Přesto ale studie dále ukázala, že rodiče vyzdvihli psychologické výhody ve své roli, zejména osobní růst a zvýšení pocitu síly proti nepřízni osudu. Pokud má rodina pocit, že zvládne praktické obtíže péče a nepřekročí individuální prahovou toleranci vůči stresu, mohou zvážit také pozitivní aspekty poskytování péče (Magliano, 2014, s. 141-142).

Rodič má v situaci akutního zhoršení zdravotního stavu svého dítěte právo na nezvládnutí komunikace. Určité informace může vytěsňovat, informacím nemusí rozumět a může být agresivní. Zdravotník, jakožto v roli profesionála, musí být schopen poradit si nejen s odbornými úkony, ale i s komunikačními výzvami. Zvládnutí komunikace je zde snad ještě

důležitější než v jiných oborech. Arogance, nevhodně či neempaticky podaná informace a vzájemné nepochopení jsou často spouštějícím faktorem sporů s pacienty a jejich rodinami (Djakow, 2021, s. 42).

Rodina je tzv. interdenpendentní, což znamená, že co ovlivní jednoho člena rodiny, ovlivní i ostatní a rodinu jako celek. Nemocné dítě uvrhá rodinu do nejistoty a otřásá její budoucností. Rodina se proto musí vyrovnat nejen se samotnou diagnózou, ale také s faktem, že nemoc dítěte může předčasně ukončit jeho život (Bužgová, 2019, s. 94).

## 4.2 Význam a limitace dohledaných poznatků

Bakalářská práce popisuje paliativní péči o děti s Duchennovou svalovou dystrofií a je sestavena z aktuálních dohledaných informací. Bakalářská práce může mít přínos zvláště pro studenty ošetřovatelských oborů a pro všeobecné sestry, které pracují na dětských a paliativních odděleních či v dětských hospicích, k rozšíření znalostí, získání povědomí o tomto závažném onemocnění a také pro studenty zdravotnických oborů, jako vstupní informace k tomuto onemocnění a následné ošetřovatelské a paliativní péči.

Autoři výzkumných studií a dohledaných poznatků, které byly popsány v této bakalářské práci, zmiňují přínos paliativní péče a dalšího vzdělávání a profesní přípravy v této oblasti. Uvádějí, že neznalost paliativní péče a péče s ní spojenou značně ovlivňují péči o pacienta. Práce může sloužit jako důkaz důležitosti paliativní péče a že je nesmírně důležité tuhle péči poskytovat a nadále se v ní vzdělávat.

Je důležité psát o této nemoci, jelikož děti s takovým onemocněním zatěžují rodiny, které o své děti pečují takřka celý život. V České republice není dostatek mobilních hospiců pro děti, a proto každá rodina nemá přístup k takové péči. Paliativní či hospicovou péči mohou využít jako respitní péči. Je proto důležité pomoci rodinám zaměřit se na lepší a jednodušší dostupnost mobilní hospicové péče a paliativní péče. Zdravotnický personál nemá často dostatek znalostí a zkušeností s dětmi s touto diagnózou.

Významnou limitací této bakalářské práce je použití výhradně zahraničních zdrojů k tvorbě teoretických východisek. V České republice neexistuje v aktuální době dostatek dostupných a relevantních informací nejenom o paliativní péči, ale taktéž i o Duchennově svalové dystrofii. Tyhle informace se dají implementovat na české všeobecné sestry, ale je nutno myslet na rozdílný systém péče v zahraničí a v České republice.

Práce se získanými informacemi mě obohatila a poskytla mi širší náhled o paliativní péči v zahraničí. Získala jsem nové informace o méně známém dětském onemocnění v České republice. Nalezené informace mě inspirovali k hlubšímu zamyšlení nad poskytováním paliativní péče v České republice. Navrhuji, aby se podobné výzkumy zaměřené na paliativní péči a na Duchennovu svalovou dystrofii uskutečnily i v České republice, a poskytly tak informace o tomto tématu všem, kteří se o něj zajímají.

# ZÁVĚR

Duchennova svalová dystrofie je jedno z nejvíce dědičných neuromuskulárních onemocnění celosvětově. I přesto není v České republice natolik známé. Poskytování paliativní péče o děti s touto diagnózou je pro všeobecné sestry náročné, jelikož nemají dostatek znalostí v této oblasti.

Prvním dílčím cílem bylo sumarizovat aktuální dohledané poznatky o paliativní péči o děti s Duchennovou svalovou dystrofií. Paliativní péče o děti s touto diagnózou má obrovský význam. Zde neplatí, že by se dítě nacházelo v terminálním stádiu svého onemocnění. Paliativní péče snižuje utrpení, zlepšuje kvalitu života a prodlužuje život. Paliativní péče nepracuje jen s nemocným dítětem, ale i s celou jeho rodinou. Progresivní úbytek svalů má dopad na dýchací systém. Děti trpí respiračními komplikacemi, jako je neefektivní kašel, a proto v paliativní péči popisujeme i dechovou rehabilitaci a nefarmakologické metody, pomocí kterých pomůžeme dítěti odstranit hlen z dýchacích cest a celkově mu zlepšit dýchání. V paliativní péči dále zmírňujeme a odstraňujeme bolest. Z dohledaných poznatků popisujeme a uvádíme, že všeobecná sestra netlumí bolest jen předepsanými analgetiky, ale pracuje i s nefarmakologickými metodami, jako je muzikoterapie, odvedení pozornosti a relaxační technika. Paliativní péče se netýká jen dítěte. Z několika dohledaných poznatků jsme se dozvěděli, že se jedná o komplexní psychickou podporu dítěte a celé jeho rodiny. Dítě v různé vývojové fázi chápe smrt odlišně. Rodina má právo účastnit se léčby a může zasahovat do procesu léčby, a proto z dohledaných poznatků popisujeme, jak všeobecná sestra pracuje s rodiči. Dílčí cíl byl splněn.

Druhým dílčím cílem bylo sumarizovat aktuální dohledané poznatky o paliativní péči a dětské paliativní péči. V České republice není pojem dětská paliativní péče natolik rozšířen. Z dohledaných poznatků zjišťujeme, že dětí vyžadující paliativní péči neustále přibývá a všeobecné sestry mají nedostatečné znalosti a vědomosti v této oblasti, a proto je pro ně péče o tyto pacienty obtížná. Z dohledaných poznatků uvádíme dvě skupiny dětí, které vyžadují paliativní péči a jejich následné dělení do čtyř skupin. Dílčí cíl byl splněn.

Třetím dílčím cílem bylo sumarizovat aktuální dohledané poznatky ošetřovatelské péče v hlavních oblastech o pacienty s Duchennovou svalovou dystrofií. Z důvodu progresivního úbytku svalové síly je dítě upoutáno na invalidní vozík a následně na lůžko. Z tohoto důvodu je zde popsána prevence dekubitů jakožto hlavní a zásadní oblast v ošetřovatelské péči. Z dohledaných poznatků zde popisujeme důležitost prevence, materiály, které je důležité

zařadit a které naopak vynechat, a jaké ošetřovatelské postupy zvolit a čemu se vyvarovat. Následně zde popisujeme polohování, jako jednu z neúčinnějších a nejrozšířenějších prevencí proti vzniku dekubitů. Vzhledem k tomu, že pediatrický pacient s touto diagnózou je téměř polovinu svého života upoután na invalidní vozík, nachází se zde také kapitola o manuálních a elektrických invalidních vozících. Invalidní vozíky pro dětské pacienty mají několik funkcí, díky kterým zlepšují život dítěte, jelikož se díky nim může vídat se svými vrstevníky, navštěvovat školu a být částečně soběstačný a nezávislý. Celodenní upoutání na invalidní vozík představuje velkou hrozbu ve vzniku dekubitů. Proto je zde také popsáno, jak odlehčit predilekční místa a polohovat pacienta na vozíku. Dílčí cíl splněn.

Další využití a uplatnění své bakalářské práce vidím v možnosti využít její závěry ke zdokonalování se v poskytování paliativní péče a ošetřovatelské péče a provádění studií s tímto tématem v České republice. Tato práce může mít také přínos pro všeobecné sestry, které pracují v hospicích či na odděleních paliativní péče, a také pro studenty zdravotnických oborů jako vstupní informaci k Duchennově svalové atrofii a paliativní péči.

# REFERENČNÍ SEZNAM

AMARRI, S., A. OTTAVIANI, A. CAMPAGNA, et al. Children with medical complexity and paediatric palliative care: a retrospective cross-sectional survey of prevalence and needs. *Italian Journal of Pediatrics* [online]. 2021, **47**(1), 1-7 [cit. 2021-7-3]. ISSN 17208424. Dostupné z: doi:10.1186/s13052-021-01059-8

BASAK, Ratna B., Rashmi MOMAYA, Junjing GUO a Pooja RATHI. Role of Child Life Specialists in Pediatric Palliative Care. *Journal of Pain and Symptom Management* [online]. 2019, **58**(4), 735-737 [cit. 2021-6-22]. ISSN 08853924. Dostupné z: doi:10.1016/j.jpainsymman.2019.05.022

BAULCH, Ingrid. Assessment and management of pain in the paediatric patient. *Nursing Standard (through 2013)* [online]. 2010, vol. 25, no. 10, s. 35-40. ISSN 00296570.

BAYLEY, Klair, Stephanie PARKINSON, Peter JACOBY, et al. Benefits of powered standing wheelchair devices for adolescents with Duchenne muscular dystrophy in the first year of use. *Journal of Paediatrics and Child Health* [online]. 2020, **56**(9), 1419-1425 [cit. 2021-6-29]. ISSN 1034-4810. Dostupné z: doi:10.1111/jpc.14963

BOLES, Jessika. The Children's Corner: Perspectives on Supportive Care. Non-Pharmacological Strategies For Addressing Infant Pain. *Pediatric Nursing* [online]. 2017, 43(2), 98-100 [cit. 2021-6-28]. ISSN 00979805.

BUŽGOVÁ, Radka a Lucie SIKOROVÁ. *Dětská paliativní péče*. Praha: Grada Publishing, 2019. Sestra (Grada). ISBN 978-80-271-0584-7.

CONNEL, Melanie R., Teresa ADKINSON a Kathryn D. LETOURNEAU. Keeping Children Engaged with Wheeled Pediatric Mobility Technologies. *Rehab Management: The Interdisciplinary Journal of Rehabilitation* [online]. 2016, **29**(7), 10-16 [cit. 2021-6-30]. ISSN 08996237.

DANOS, Todd S. a Lori BOYTER. Pediatric Mobility Growth. *Rehab Management: The Interdisciplinary Journal of Rehabilitation* [online]. 2019, **32**(3), 16-20 [cit. 2021-6-29]. ISSN 08996237.

DAVIN, Kirsten. Beyond the Fit. *Rehab Management: The Interdisciplinary Journal of Rehabilitation* [online]. 2020, **33**(2), 14-17 [cit. 2021-6-30]. ISSN 08996237.

DEHGHANI, Fatemeh, Maasoumeh BARKHORDARI-SHARIFABAD, Maryam SEDAGHATI-KASBAKHI a Hossein FALLAHZADEH. Effect of palliative care training on perceived self-efficacy of the nurses. *BMC Palliative Care* [online]. 2020, **19**(1), 1-6 [cit. 2021-6-22]. ISSN 1472-684X. Dostupné z: doi:10.1186/s12904-020-00567-4

PARENT PROJECT. Diagnostika a péče o pacienty s Duchennovou svalovou dystrofií. [cit. 2021-06-05]. Dostupné z: https://www.parentproject.cz/literatura

PARENT PROJECT. Diagnostika a péče u Duchennovy svalové dystrofie. [cit. 2021-06-05]. Dostupné z: https://www.parentproject.cz/literatura

EMERY, Alan E H. *Duchenne Muscular Dystrophy*. 4. vydání. Spojené Státy Americké: Oxford University Press, 2015. ISBN 978–0–19968148–8.

FAHNER, Jurrianne C., Judith A. C. RIETJENS, Agnes HEIDE, Johannes J. M. DELDEN a Marijke C. KARS. Survey of paediatricians caring for children with life-limiting conditions found that they were involved in advance care planning. *Acta Paediatrica* [online]. 2020, **109**(5), 1011-1018 [cit. 2021-6-22]. ISSN 0803-5253. Dostupné z: doi:10.1111/apa.15061

FALZARANO, Maria, Chiara SCOTTON, Chiara PASSARELLI a Alessandra FERLINI. Duchenne Muscular Dystrophy: From Diagnosis to Therapy. *Molecules* [online]. 2015, **20**(10), 18168-18184 [cit. 2021-03-15]. ISSN 1420-3049. DOI: 10.3390/molecules201018168 Dostupné z: https://doi.org/10.3390/molecules201018168

FILIPPO, Teresa Di, Lucia PARISI a Michele ROCCELLA. Psychological aspects in children affected by Duchenne de Boulogne muscular dystrophy. *Mental Illness* [online]. 2012, **4**(1), 21-24 [cit. 2021-6-21]. ISSN 2036-7465. Dostupné z: doi:10.4081/mi.2012.e5

GETIE, Asmare, Amsalu BAYLIE, Agegnehu BANTE, Biftu GEDA a Firehiwot MESFIN. Pressure ulcer prevention practices and associated factors among nurses in public hospitals of Harari regional state and Dire Dawa city administration, Eastern Ethiopia. *PLoS ONE* [online]. 2020, **15**(12), 1-14 [cit. 2021-6-27]. ISSN 19326203. Dostupné z: doi:10.1371/journal.pone.0243875

GRINYER, Anne. *Palliative and End of Life Care for Children and Young People Home, Hospice and Hospital*. Anglie: John Wiley, 2012. ISBN 978-0-470-65614-3.

HARRISON, Krista L., Ashwin A. KOTWAL a Alexander K. SMITH. Palliative Care for Patients With Noncancer Illnesses. *JAMA* [online]. 2020, **324**(14) [cit. 2021-7-5]. ISSN 0098-7484. Dostupné z: doi:10.1001/jama.2020.15075

JANA DJAKOW. DÍTĚ SE ZÁVAŽNÝM ŽIVOT LIMITUJÍCÍM NEBO ŽIVOT OHROŽUJÍCÍM ONEMOCNĚNÍM – ASPEKTY PÉČE PALIATIVNÍ A INTENZIVNÍ. [cit. 2021-06-03]. Dostupné z: https://detska.paliativnimedicina.cz/dite-se-zavaznym-zivot-limitujicim-nebo-zivot-ohrozujicim-onemocnenim-aspekty-pece-paliativni-a-intenzivni/

JANOUŠKOVÁ, Kristina a Lucie SIKOROVÁ. Diaper dermatitis. *Pediatrie pro praxi* [online]. 2019, **20**(1), 46-48 [cit. 2021-6-30]. ISSN 12130494. Dostupné z: doi:10.36290/ped.2019.010

JOS HENDRIKSEN. PSYCHOLOGICKÉ ASPEKTY DUCHENNOVY SVALOVÉ DYSTROFIE. [cit. 2021-5-16]. Dostupné z: https://www.parentproject.cz/literatura

JUŘÍKOVÁ, L., Bálintová, Z. AND Haberlová, J. Duchennova svalová dystrofie. Neurol. praxi, 2019, vol. 20, iss. 3, p. 180-182.

KE, Ying-Xuan, Sophia H HU, Naomi TAKEMURA a Chia-Chin LIN. Perceived quality of palliative care in intensive care units among doctors and nurses in Taiwan. *International Journal for Quality in Health Care* [online]. 2019 [cit. 2021-6-22]. ISSN 1353-4505. Dostupné z: doi:10.1093/intqhc/mzz003

KRAUS, J. Paliativní péče v dětské neurologii. Neurol. praxi, 2010, vol. 11, iss. 1, p. 32-35.

KEMLINK, D. Péče o respirační komplikace v pokročilé fázi Duchenneovy svalové dystrofie. Solen, 2020, vol. 21, iss. 2, p. 114-119.

LEIFER, Gloria. *Úvod do porodnického a pediatrického ošetřovatelství*. Vyd. 1. české. Praha: Grada, 2004. ISBN 80-247-0668-7.

LEVIN, Deborah J. Seating and Mobility in School Aged Children with Special Needs. *Rehab Management: The Interdisciplinary Journal of Rehabilitation* [online]. 2012, **25**(7), 10-15 [cit. 2021-6-30]. ISSN 08996237.

LINDHARDT, Christina Louise, Sanne Have BECK a Jesper RYG. Nursing care for older patients with pressure ulcers: A qualitative study. *Nursing Open* [online]. 2020, **7**(4), 1020-1025 [cit. 2021-6-23]. ISSN 2054-1058. Dostupné z: doi:10.1002/nop2.474

MÁCHALOVÁ, M. Diferenciální diagnostika dušnosti u dětí z pohledu otorinolaryngologa. Solen, 2017, vol. 18, iss. 4, p. 236-238.

MAGLIANO, Lorenza et al. "Psychological and practical difficulties among parents and healthy siblings of children with Duchenne vs. Becker muscular dystrophy: an Italian comparative study." *Acta myologica : myopathies and cardiomyopathies : official journal of the Mediterranean Society of Myology* vol. 33,3 (2014): 136-43.

MRÁZOVÁ, Lenka. Duchennova svalová dystrofie – patogeneze, klinický obraz, diagnostika, aktuální možnosti terapie. *Neurológia*. Bratislava: SAMEDI, 2016, roč. 11, č. 1, s. 13-15. ISSN 1336-8621.

MINISTERSTVO ZRAVOTNICTVÍ ČR. Národní ošetřovatelský postup prevence vzniku dekubitů a péče o dekubity. [cit. 2021-06-03]. Dostupné z: https://www.dekubity.eu/informace-pro-odbornou-verejnost/doporuceni/

NOGGLE, Chad A. *The Encyclopedia of Neuropsychological Disorders*. New York: Springer Publishing Company, 2011. ISBN 978-0-8261-9854-9.

PICKENBROCK, Heidrun, Vera U. LUDWIG a Antonia ZAPF. Support pressure distribution for positioning in neutral versus conventional positioning in the prevention of decubitus ulcers: a pilot study in healthy participants. *BMC Nursing* [online]. 2017, **16**(1), 1-7 [cit. 2021-6-28]. ISSN 1472-6955. Dostupné z: doi:10.1186/s12912-017-0253-z

POKORNÁ, Andrea a Nela KRAJČÍKOVÁ. Prevention of pressure ulcers when using incontinence aids and tools. *Urologie pro praxi* [online]. 2017, **18**(5), 242-246 [cit. 2021-7-3]. ISSN 12131768. Dostupné z: doi:10.36290/uro.2017.057

NPUAP, EPUAP, PPPIA. Prevence a léčba dekubitů – příručka k Doporučení pro klinickou praxi. [cit. 2021-5-16]. Dostupné z: https://www.dekubity.eu/informace-pro-odbornou-verejnost/doporuceni/

SEVEN, Ahmet a Havva SERT. How The Nurses' Attitude for Dying Patients and Their Knowledge about Palliative Care? *Bezmialem Science* [online]. 2020, **8**(3), 250-257 [cit. 2021-6-22]. ISSN 21482373. Dostupné z: doi:DOI: 10.14235/bas.galenos.2019.3419

PARENT PROJECT. Standardy péče o pacienty s Duchennovou svalovou dystrofií. [cit. 2021-4-22]. Dostupné z: https://www.parentproject.cz/literatura

ČESKÁ SPOLEČNOST PALIATIVNÍ MEDICÍNY. Stav dětské paliativní péče v České republice. [cit. 2021-05-14]. Dostupné z: https://www.paliativnimedicina.cz/zprava-o-detske-paliativni-peci-v-unoru-2016/

ČESKÁ SPOLEČNOST PALIATIVNÍ MEDICÍNY. Standardy paliativní péče. [cit. 2021-05-14]. Dostupné z: https://www.paliativnimedicina.cz/paliativni-medicina/standardy-paliativni-pece/

STONE, Kate. *Occupational Therapy and Duchenne Muscular Dystrophy*. Anglie: John Wiley, 2007. ISBN 978-0-470-51030-8.

SUTHAR, R. a N. SANKHYAN. Duchenne Muscular Dystrophy: A Practice Update. *Indian journal of pediatrics* [online]. 2018, **85**(4), 276-281 [cit. 2021-6-21]. ISSN 09737693. Dostupné z: doi:10.1007/s12098-017-2397-y

SZITÁNYI, P., Vyhnánek, R. AND Frühauf, P. Perkutánní endoskopická gastrostomie v pediatrii. Pediatr. praxi, 2010, vol. 11, iss. 6, p. 403-405.

ŠEFLOVÁ, Lenka, Petra STEJSKALOVÁ a Lukáš DANIŠ. Dekubitus in practice. *Medicína pro praxi* [online]. 2016, **13**(5), 263-267 [cit. 2021-7-3]. ISSN 12148687. Dostupné z: doi:10.36290/med.2016.057

TAIT, Victoria, Megan HIGGS, Linda MAGANN, Joanne DIXON, Jan Maree DAVIS a Ritin FERNANDEZ. Attitudes of Nonpalliative Care Nurses towards Palliative Care. *International Journal of Palliative Care* [online]. 2015, **2015**, 1-6 [cit. 2021-6-22]. ISSN 2356-7074. Dostupné z: doi:10.1155/2015/469174

TAYLOR, J., S. MURPHY, L. CHAMBERS a J. ALDRIDGE. Consulting with young people: informing guidelines for children's palliative care. *Archives of disease in childhood* [online]. 2021, **106**(7), 693-697 [cit. 2021-7-3]. ISSN 14682044. Dostupné z: doi:10.1136/archdischild-2020-320353

VENKATASALU, Munikumar Ramasamy, Amanda CLARKE a Joanne ATKINSON. ‘Being a conduit’ between hospital and home: stakeholders' views and perceptions of a nurse-led Palliative Care Discharge Facilitator Service in an acute hospital setting. *Journal of Clinical Nursing* [online]. 2015, **24**(11-12), 1676-1685 [cit. 2021-6-22]. ISSN 09621067. Dostupné z: doi:10.1111/jocn.12769

WANG, Y., Y. CHEN, S. M. WANG, X. LIU, Y. N. GU a Z. FENG. Prenatal diagnosis of Duchenne muscular dystrophy revealed a novel mosaic mutation in Dystrophin gene: a case report. *BMC medical genetics* [online]. 2020, **21**(1), 222 [cit. 2021-7-3]. ISSN 14712350. Dostupné z: doi:10.1186/s12881-020-01157-0

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Palliative care. [cit. 2021-6-15]. Dostupné z: https://www.who.int/health-topics/palliative-care

YATES, Patsy a Isabella ZHAO. Update on complex nonpharmacological interventions for breathlessness. *Current Opinion in Supportive & Palliative Care* [online]. 2012, **6**(2), 144-152 [cit. 2021-6-28]. ISSN 1751-4258. Dostupné z: doi:10.1097/SPC.0b013e3283536413

YEHIA ZAKARIA, Ahmed, Khaled Mohamed TAEMA, Manal Saied ISMAEL a Sameh ELHABASHY. Impact of a suggested nursing protocol on the occurrence of medical device-related pressure ulcers in critically ill patients. *Central European Journal of Nursing and Midwifery* [online]. 2018, **9**(4), 924-931 [cit. 2021-6-28]. ISSN 23363517. Dostupné z: doi:10.15452/CEJNM.2018.09.0025

# SEZNAM OBRÁZKŮ

**Obrázek 1** Gowersův příznak ..... 11
**Obrázek 2** Predilekční místa vzniku dekubitů ..... 14

# SEZNAM ZKRATEK

| | |
|---|---|
| DMD | Duchennova svalová dystrofie |
| CK | Kreatinkináza |
| ALT | Alaninaminotransferáza |
| AST | Aspartátaminotransferáza |
| PEG | Perkutánní endoskopická gastrostomie |
| FLACC | Faces, Legs, Activity, Cry, Consolability Scale |
| NPUAP | National Pressure Ulcer Advisory Panel |